

Estudio Observacional: Dermatofibrosarcoma Protuberans, Serie de casos.

*Correspondencia:

andres.viteri@ute.edu.ec

Universidad UTE, Av. Mariana de
Jesús SN y Av. Mariscal Sucre.
Campus Occidental, Bloque D,
Piso 2.

Conflicto de intereses: Los
autores declaran no tener
conflictos de intereses.

Fondos: Ver la página 162

Recibido: 1 Agosto 2019

Aceptado: 18 Agosto 2019

Publicado: 30 Diciembre 2019

Membrete bibliográfico:

Amaluís D, Ojeda K, Aguilar Y,
Gallegos J, Palacios S, Caza M,
Pérez-Tasigchana F, Simancas-
Racines D, Viteri-García A. Estudio
Observacional:
Dermatofibrosarcoma
Protuberans, serie de casos. Rev.
Oncol. Ecu 2019;29(3):179-188.

ISSN: 2661-6653

DOI: <https://doi.org/10.33821/461>

Copyright Amaluís D. Este
artículo es distribuido bajo los
términos de [Creative Commons
Attribution License](#), el cual
permite el uso y redistribución
citando la fuente y al autor
original.

Observational Study: Dermatofibrosarcoma Protuberans, Case Series.

Diana Amaluís¹, **Karina Ojeda¹**, **Yadira Aguilar¹**, **Jorge Gallegos¹**
^{ID}, **Santiago Palacios²**, **Mery Caza³**, **Francisco Pérez-Tasigchana⁴**,
Daniel Simancas-Racines⁴, **Andrés Viteri-García^{4*}** **^{ID}**

1. Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Posgrado de Dermatología
2. Centro de la Piel (CEPI).
3. Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo.
4. Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Centro de Epidemiología Clínica y Salud Pública (CISPEC).

Resumen

Introducción: El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), es uno de los tumores cutáneos menos frecuentes, se clasifica dentro de los sarcomas fibrohistocíticos y está caracterizado por un crecimiento lento y progresivo.

Métodos: Se realizó una serie de casos retrospectiva de los pacientes con DFSP atendidos en el Centro de la Piel (CEPI) entre 2010 y 2019, se tomó en cuenta la información demográfica, características clínicas, tratamiento y su evolución.

Resultados: Seis pacientes fueron diagnosticados y tratados por DFSP en el período evaluado, existió un predominio de mujeres (4 mujeres, 2 hombres) con una media de edad de 58.2 (DE =19,6), tres de ellos presentaron lesiones en forma de placa indurada y los restantes presentaron nódulo único, la localización de las lesiones fueron en hombro, cuello e hipogastrio. El tratamiento más utilizado fue la escisión amplia, ninguno de los pacientes presentó recidivas al primer y quinto año del seguimiento.

Conclusión: Es necesario el reconocimiento de las características clínicas típicas de DFSP ya que podría pasar como una tumoración benigna de piel, por lo cual se debe apoyar con el estudio histopatológico frente a la sospecha de este tipo de lesión.

Palabras Claves: DERMATOFIBROSARCOMA, PIEL, CIRUGÍA DE MOHS, SARCOMA HISTIOCÍTICO.

DOI: 10.33821/461

Abstract

Introduction: Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is one of the rare tumors found in the fibrohistiocytic sarcomas and it is characterized by slow and progressive growth.

Methods: A retrospective study of six cases treated at the Skin Center (CEPI) between 2010 and 2019 was carried out. We have taken into account demographic information, characteristics, treatment and evolution of the lesions.

Results: Six patients were diagnosed and treated by DFSP. There was a predominance of women (4 women, 2 men) with a mean age of 58.2 (SD = 19.6), three of them presented lesions in the form of indurated plaque and the rest presented a unique nodule. The locations of the lesions were the shoulder, neck and hypogastrium. The most commonly used treatment was wide excision, none of the patients presented recurrences at the first and fifth year of follow-up.

Conclusion: Recognition of the typical clinical characteristics of DFSP is necessary since it could be mistaken as a benign tumor of the skin. The diagnosis must be always done by histopathological confirmation.

Keywords: DERMATOFIBROSARCOMA, SKIN, MOHS SURGERY, HISTIOCYTIC SARCOMA.

DOI: 10.33821/461

Introducción

El Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP), es un sarcoma cutáneo raro, de bajo grado, de origen fibroblástico, de crecimiento lento e indoloro [1]. Forma parte de los sarcomas fibrohistiocíticos de baja malignidad según la última clasificación histológica publicada por la OMS en el año 2013 [2]. Tiene una incidencia de 0.8 a 4.5 casos por millón por año en Estados Unidos [3]. En Colombia según el anuario estadístico del 2016 del Instituto Nacional de Cancerología, el DFSP representó el 0.6 % de los tumores malignos de la piel [4]. En Ecuador únicamente existen datos en general sobre los sarcomas de tejidos blandos, los mismos representan el 0.8 % de todos los tumores malignos diagnosticados en SOLCA (Guayaquil) [5].

Debido a su crecimiento lento e indoloro, así como a lo inusual de su presentación el diagnóstico del DFSP suele ser tardío [6]. El DFSP debería sospecharse en cualquier paciente con historia de una lesión nodular firme de crecimiento lento. Histológicamente el DFSP está compuesto por células fusiformes de apariencia benigna (baja actividad mitótica) dispuestas en un patrón irregular torcido o tormentoso que se dice que se asemeja a una estera [7]. Una característica histológica predominante del DFSP es su capacidad para

invadir los tejidos circundantes a una distancia considerable del foco central del tumor, con células tumorales que invaden el tejido subcutáneo en forma de proyecciones irregulares en forma de tentáculo a través de los septos y los lóbulos del tejido adiposo [8].

La base del tratamiento del DFSP es la escisión quirúrgica completa de la lesión como terapia inicial. Si no se logra una resección completa se recomienda una segunda intervención hasta conseguir márgenes libres [3]. Estudios recientes describen que el Imatinib, un inhibidor de la tirosin cinasa, ha mostrado efectividad clínica en tumores metastásicos, no resecables o recurrentes de DFSP que contienen [t(17;22)(q22;q13)]. (9) Como terapia coadyuvante también se ha utilizado la radioterapia después de la escisión quirúrgica con bordes comprometidos en tumores en que la resección total está contraindicada [10].

Esta serie presenta seis pacientes con esta patología confirmada, en la actualidad no existen datos epidemiológicos de DFSP en el Ecuador, únicamente se ha descrito un caso clínico en el país [5]. Es por ello que el objetivo de este estudio es describir una serie de casos de Dermatofibrosarcoma Protuberans, sus características clínicas, diagnóstico histológico y tratamiento.

Materiales y Métodos

Diseño del estudio

Estudio de tipo observacional retrospectivo.

Escenario

El estudio fue realizado en el Instituto Centro de la Piel "CEPI" de la Ciudad de Quito-Ecuador en el período comprendido del 1ro de julio del 2010 al 30 de Octubre del 2019. El período de campo fue considerado como período de reclutamiento y exposición. El seguimiento de los resultados se terminó el 30 de Agosto del 2019 y el período de recopilación de datos terminó el 30 de Agosto del 2019.

Participantes

Participaron todos los pacientes ingresados a la consulta externa en el período de Estudio. Se seleccionaron los pacientes con todos los datos completos en la historia clínica y con biopsia e histología positiva para Dermatofibrosarcoma Protuberans.

Variables

Las variables fueron demográficas, clínicas sobre características del tumor, tratamiento realizado: escisión convencional y técnica de Mohs [11], evolución y tiempo de seguimiento.

Fuentes de datos / medición

Para cada variable se utilizó el software institucional para registro de historias clínicas como fuente de datos.

Control de las fuentes de sesgo

Se excluyeron historias clínicas cuyos datos no estuvieron completos, se evitó la imputación de datos perdidos o excluidos. El protocolo de este estudio fue pre aprobado por el Comité de Ética para Investigación en seres humanos de la Universidad UTE y posteriormente obtuvo la autorización institucional para el uso de datos por el CEPI, además se intentó localizar a todos los pacientes vivos de la serie de casos para conocer su estado actual.

Tamaño del estudio

La muestra fue no probabilística, en la cual se incluyeron todos los casos potencialmente elegibles del centro dermatológico.

Manejo de variables cuantitativas

Las variables cuantitativas en escala se presentan con promedios y desviación estándar. Las variables cuantitativas nominales se presentan con frecuencia y porcentaje y con gráfico de barras.

Métodos Estadísticos

Se analizó la prevalencia del uso de antibióticos. Registros con datos perdidos no fueron considerados para el estudio.

Resultados

Participantes

Desde julio del 2010 hasta octubre de 2019 seis pacientes fueron diagnosticados con DFSP en CEPI. Un resumen de las características de estos pacientes se presenta en la Tabla 1.

Características de los pacientes

La media de la edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue de 58.2 (DE = 19.6), respecto a la distribución por sexo las mujeres fueron predominantes (4 mujeres, 2 hombres). Las localizaciones más frecuentes fueron hombro (n=3) y cuello (n=2); respecto al tamaño, predominaron las lesiones pequeñas de entre uno y tres centímetros (n=3). Respecto al color de las lesiones, tres fueron eritematovioláceas, dos eritematosas y una presentó hiperpigmentación. Caso representativo en la **figura 1**. Corte histológico en la **figura 2**.

Tabla 1. Descripción de los pacientes.

Caso	Edad	Sexo	Localización	Tamaño (cm)	Seguimiento	Tratamiento	Reint.	Recidiva
1	73	H	Hombro	1 – 3	> 5 años	EA	Si	No
2	66	H	Hipogastrio	4 - 10	> 5 años	EA	No	No
3	36	M	Cuello	1 – 3	> 5 años	EA	No	No
4	36	M	Hombro	11 - 20	> 5 años	EA	No	No
5	NR	M	Hombro	11 - 20	> 5 años	EA	No	No
6	NR	M	Cuello	1-3	>1 año	TM	Si	No

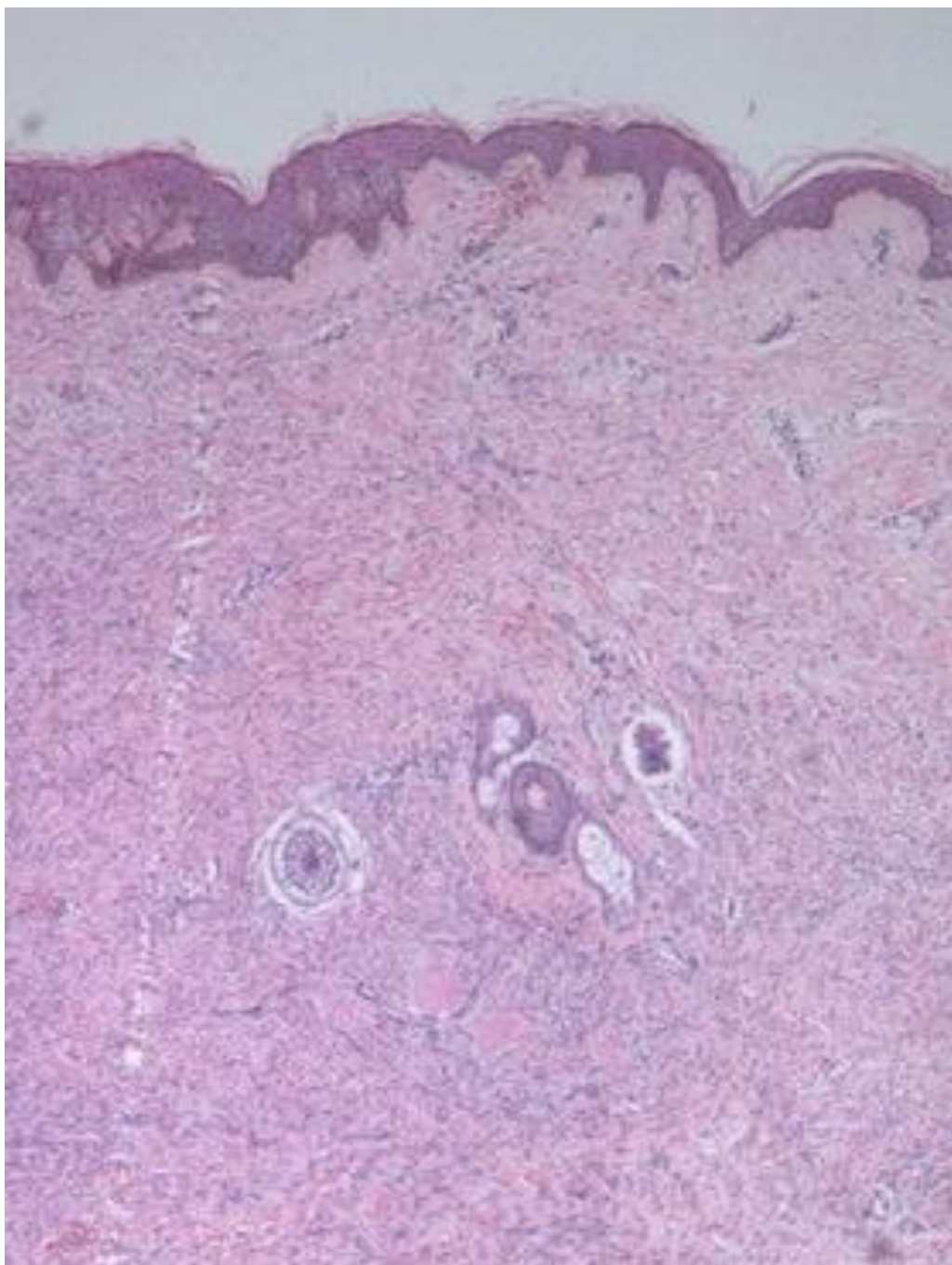
EA: Escisión Amplia. TM: Técnica de Mohs. H: Hombre; M: Mujer. NR: no reportado.
Reint.: reintervención.

Figura 1. Lesión de compatible con Dermatofibrosarcoma Protuberans

Neoformación ubicada en región supra e infraclavicular derecha caracterizada por la presencia de una placa indurada eritematoviolácea, multinodular de aproximadamente 15 x 6 cm.

La técnica más utilizada fue la escisión quirúrgica amplia (n=5), solamente uno de los casos fue tratado con la técnica de Mohs. Se encontraron dos casos en los que los bordes de la lesión estuvieron comprometidos y por ello fueron sometidos a reintervención quirúrgica, todos los pacientes fueron dados de alta con curación completa y pronóstico favorable. Ninguno de los pacientes presentó recidiva al primer ni al quinto año de seguimiento. Ninguno de los pacientes presentó un antecedente personal de cáncer previo de ningún tipo.

Figura 2. Corte histológico de lesión de compatible con Dermatofibrosarcoma Protuberans



Fragmento de piel con tinción de hematoxilina eosina muestra epidermis con leve espongiosis y acantosis, además de la presencia de una proliferación mesenquimal maligna conformada por células fusiformes en patrón estoriforme y papilar irregular.

Discusión

En la literatura consultada se encuentran reportadas tres series de casos de pacientes con DFSP [12-14], sin embargo, una de ellas se enfoca en la técnica quirúrgica evaluada (13) y otra en una diferenciación de esta neoplasia conocida como DFSP con diferenciación fibrosarcomatosa (DFSP-FS) [14].

Los DFSP surgen como placas de color rosa o rojo violeta, mientras que la piel circundante puede ser telangiectásica y por lo general, no exhiben un patrón de crecimiento nodular hasta el final de su curso; [12] en la presente serie de casos encontramos tres lesiones nodulares, lo que sugeriría lo tardío de su diagnóstico, respecto al color no existieron diferencias respecto de lo reportado previamente en la literatura.

La principal característica histológica de DFSP es su capacidad para invadir los tejidos circundantes a una distancia considerable, las células tumorales invaden el tejido subcutáneo en forma de proyecciones en tentáculo a través los septos y lóbulos [8]. Estas extensiones tumorales contienen pocas células y a primera vista, puede parecer similar a los tractos fibrosos normales, lo que dificulta determinar la verdadera extensión de la lesión, siendo la posible causa de aparición de recurrencias después de la escisión con márgenes amplios. En la presente serie de casos, se evidenció un patrón histopatológico similar al descrito en la bibliografía, así como dos casos en las que existió reintervención quirúrgica debido a bordes irregulares; a pesar de ello, no se observaron recidivas en los pacientes presentados en este trabajo [8].

La localización del DFSP más usual es en el tronco del cuerpo y las extremidades proximales, seguido de las extremidades distales, y luego de la cabeza y el cuello con un ligero predominio masculino [15-17]. En el presente estudio encontramos que respecto a la localización de las lesiones existe una concordancia con la literatura ya que la mayoría de ellas fue en el hombro, seguido del cuello; sin embargo, resulta anecdótico que en este trabajo la predominancia fue de las mujeres ya que esta distribución no ha sido reportada con anterioridad.

Las técnicas quirúrgicas más utilizadas para la extirpación de DFSP son la de escisión amplia, Mohs y Mohs modificada [11]. En la presente serie solamente se evidenció la utilización de la técnica de escisión amplia y de Mohs, probablemente el hecho de que la técnica de Mohs modificada requiera mayor tiempo quirúrgico es lo que nos privó de verla representada en los pacientes de esta serie.

Conclusiones

Es recomendable que ante cualquier lesión de larga evolución y características sospechosas se realice biopsia para detección temprana de DFSP.

El tratamiento de primera línea una vez confirmado DFSP histológicamente debería ser la escisión quirúrgica con bordes amplios frente a cualquier otro tratamiento conservador.

Es importante realizar el seguimiento de todos los pacientes con DFSP ya que aunque tienen bajos índices de recidiva, puede presentarse a los varios años posteriores al tratamiento.

Agradecimientos

Al Programa de Especialidad de Dermatología de la Universidad UTE y a la Clínica de la Piel (CEPI).

Información adicional

Abreviaturas

CEPI: Centro de la Piel- Quito.

DFSP: Dermatofibrosarcoma Protuberans

DFSP-FS: Dermatofibrosarcoma Protuberans fibrosarcomatosa.

Nota del Editor

La Revista Oncología Ecu permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Archivos Adicionales

Ninguno declarado por los autores.

Sistemas antiplagio

El documento fue escaneado por los sistemas antiplagio de la revista, reportando originalidad completa del documento y ausencia de redundancia hasta la fecha de aceptación del artículo.

Fondos

Los fondos de la investigación fueron propios de los autores del presente artículo.

Disponibilidad de datos y materiales

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

Contribuciones de los autores

AEF realizó la idea de investigación, revisión bibliográfica, recolección de datos, escritura del artículo, análisis crítico del artículo, correcciones editoriales. El autor leyó y aprobó la versión final del artículo.

Aprobación de ética y consentimiento para participar

El protocolo de este estudio fue pre aprobado por el Comité de Ética para Investigación en seres humanos de la Universidad UTE y posteriormente obtuvo la autorización institucional para el uso de datos por el CEPI. Los participantes del estudio firmaron el consentimiento de participación en el estudio.

Consentimiento para publicación

Se dispone de las autorizaciones de los pacientes para publicar el presente estudio.

Información de los autores

Diana Amaluisa, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Posgrado de Dermatología.

Karina Ojeda, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Posgrado de Dermatología.

Yadira Aguilar, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Posgrado de Dermatología.

Jorge Gallegos, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Posgrado de Dermatología.

Santiago Palacios, Centro de la Piel (CEPI).

Mery Caza, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo.

Francisco Pérez-Tasigchana, Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Centro de Epidemiología Clínica y Salud Pública (CISPEC), Universidad Técnica Equinoccial.

Daniel Simancas-Racines, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Centro de Epidemiología Clínica y Salud Pública (CISPEC).

Andrés Viteri-García, Universidad UTE. Facultad de Ciencias de la Salud Eugenio Espejo. Centro de Epidemiología Clínica y Salud Pública (CISPEC).

 andres.viteri@ute.edu.ec  (593)-4-371-8300 ext. 2158

 <https://orcid.org/0000-0003-0393-2404>

Revisiones por pares

Acceda a la revisión de pares académicos en el siguiente enlace:
<https://publons.com/review/9009964/>

Referencias

Abreviaturas en la referencias

DOI: Digital Object Identifier

PMID: PubMed Identifier

SU: Short URL

1. Vaillancourt G. Continuing medical education. Union Medicale du Canada. 1976;105(11):1705–8.
2. Rouhani P, Fletcher CDM, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S.: An analysis of 12,114 cases. Cancer. 2008;113(3):616–27.
3. Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, Barnholtz-Sloan JS, Bordeaux JS. Incidence and survival of primary dermatofibrosarcoma protuberans in the United States. Dermatologic Surg. 2016;42:S24–31.
4. Barrera J. Dermatofibrosarcoma protuberans. 2019;23(3):99–109.
5. Aguirre JC, Frias E, Leon I. Dermatofibrosarcoma protuberans. Oncología. 2007;17(3-4).
6. Mentzel T, Beham A, Katenkamp D, Dei Tos AP, Fletcher CD. Fibrosarcomatous ("high-grade") dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathologic and immunohistochemical study of a series of 41 cases with emphasis on prognostic significance. Am J Surg Pathol. 1998;22(5):576.
7. Goldblum JR, Reith JD, and Weiss SW. Sarcomas arising in dermatofibrosarcoma protuberans: a reappraisal of biologic behavior in eighteen cases treated by wide local excision with extended clinical follow up. Am J Surg Pathol. 2000;24(8):1125.
8. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: A comprehensive review and update on diagnosis and management. Semin Diagn Pathol. 2013;30(1):13–28.
9. Sti I, Pharmaceuticals N, Imatinib E. Búsqueda sistemática de Guías de Práctica Clínica que evalúan uso de Imatinib en diferentes indicaciones. 2015;(Lmc).
10. Miller SJ, Alam M, Andersen JS, Berg D, Bichakjian CK, Bowen GM, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans Clinical Practice Guidelines in Oncology. 2012;10(3):312–8.
11. Snow SN, Gordon EM, Larson PO, Bagheri MM, Bentz ML, Sable DB. Dermatofibrosarcoma protuberans: A report on 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature. Cancer. 2004;101(1):28–38.
12. Archontaki M, Korkolis DP, Arnogiannaki N, Konstantinidou C, Georgopoulos S, Dendrinis P, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A case series of 16 patients treated in a single institution with literature review. Anticancer Res. 2010;30(9):3775–9.
13. Irarrazaval I, Redondo P. Three-Dimensional histology for dermatofibrosarcoma protuberans: Case series and surgical technique. J Am Acad Dermatol. 2012;67(5):991–6.
14. Kuzel P, Mahmood MN, Metelitsa AI, Salopek TG. A clinicopathologic review of a case series of dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous differentiation. J Cutan Med Surg. 2015;19(1):28–34.
15. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah JP, Singh B, Spiro RH, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. Ann Surg Oncol. 2000;7(9):696–704.
16. Wacker J, Khan-Durani B, Hartschuh W. Modified mohs micrographic surgery in the therapy of dermatofibrosarcoma protuberans: Analysis of 22 patients. Ann Surg Oncol. 2004;11(4):438–44.
17. DuBay D, Cimmino V, Lowe L, Johnson TM, Sondak VK. Low Recurrence Rate after Surgery for Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Multidisciplinary Approach from a Single Institution. Cancer. 2004;100(5):1008–16.