

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS CASUISTICA EN LOS ULTIMOS 10 AÑOS EN EL SERVICIO DE DERMATOLOGIA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS Y REVISION DE LA LITERATURA

Dr. Alexis Manrique\*  
Dr. José R. Sardi\*\*

Manrique A., Sardi J. R. **Dermatofibrosarcoma Protuberans. Casuística en los últimos 10 años en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas y revisión de la literatura.** Derm. Venez. 1993; 31: 158 - 161

## RESUMEN

El Dermatofibrosarcoma Protuberans (D.F.S.P.) representa un aspecto tumoral de células mesenquimáticas que típicamente compromete tanto la dermis como el tejido subcutáneo, de crecimiento lento. Recurre con mucha frecuencia y rara vez produce metástasis. La frecuencia en nuestro medio y en el resto del mundo es baja. Aparece generalmente con una frecuencia similar en tronco y parte proximal de extremidades. El origen celular exacto no está claro, sin embargo, la mayoría de los estudios soportan un origen fibroblástico. Se presentan los hallazgos clínico patológicos de seis casos reportados en el Hospital Universitario de Caracas, en los últimos diez años, con revisión de la literatura. Siendo el tratamiento inicial, la escisión quirúrgica amplia. Presentándose como nódulos o placas hipertróficas, de crecimiento lento, indolente, en tronco y en extremidades: haciéndose notar un paciente que presentó el tumor en el primer dedo del pie derecho (localización extremadamente rara). A pesar de que nuestra experiencia es limitada y el seguimiento de los pacientes es difícil por las condiciones

propias de nuestro medio, en comparación con la literatura revisada se desprende que la incidencia universal de la patología es rara, y que el tratamiento de elección es quirúrgico.

## ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) represents a tumoral spectrum of slow growing mesenchymatic cells which typically involve both the dermis and subcutaneous tissue. It recurs frequently and rarely produces metastasis. Frequency is low all over the world. It generally appears equally frequently on trunk and proximal area of limbs. Its exact cellular origin is not clear and most studies support a fibroblastic origin. Clinical and pathological findings of cases reported at the Hospital Universitario de Caracas during the last ten years are presented and a bibliographic revision is also included. Initial treatment is ample surgical excision. Clinical features are slow growing, indolent nodules or hypertrophic plaques on trunk and limbs; one patient showed a tumor on first finger of right foot (extremely rare localization). In spite of our experience being limited and follow-up of patients difficult due to local conditions, a comparison with the literature revised shows that the global incidence of this pathology is rare and that elective treatment is surgical.

\* Residente Postgrado de Dermatología, H.U.C.

\*\* Profesor Agregado de la cátedra de Dermatología. Escuela de Medicina "Luís Razetti". Hospital Universitario de Caracas.

## INTRODUCCION

El Dermatofibrosarcoma Protuberans (D. F.S. P.) representa un espectro tumoral de células mesenquimáticas que típicamente compromete tanto la dermis como el tejido subcutáneo, de crecimiento lento<sup>4</sup>, pudiendo confundirse con una cicatriz atípica hipertrófica o queloides<sup>15</sup>. Recurre con mucha frecuencia<sup>2,13</sup> y rara vez produce metástasis<sup>11</sup>, ensombreciendo el pronóstico cuando éste ocurre. La frecuencia en nuestro medio y en el resto del mundo es baja<sup>1,16,20</sup>. Típicamente aparece en la edad adulta, con un comportamiento muy agresivo cuando se presenta en la infancia<sup>12</sup>. La incidencia es cuatro veces mayor en hombres que en mujeres. Aparece generalmente con una frecuencia similar en el tronco y parte próxima de extremidades<sup>1,7,15</sup>. Pero puede conseguirse en cualquier zona corporal, siendo extremadamente raro en la parte distal de las extremidades<sup>9</sup>. El origen celular exacto ha sido materia de controversia por varias décadas, sin embargo, la mayoría de los estudios histoquímicos y de microscopía electrónica soportan un origen fibroblástico<sup>6</sup>. El análisis citogenético de algunos de estos tumores han demostrado al menos dos anomalías cromosómicas (47,XY, +8; y 48, XY +8, +r)<sup>17</sup> sugiriendo que este tumor sea proporcional en su origen<sup>5,6,17,21</sup>. Sin embargo Allan y col.<sup>5</sup> en 1993 analizaron el ADN de dos pacientes femeninas consiguiendo datos que sugieren que el D.F.S.P. tenga un origen monoclonal y que la masa tumoral refleje la expansión clonal de una sola célula. En otra investigación Bourlond<sup>6</sup> sugiere el miofibroblasto como la célula madre probable. Es evidente que se necesitan mayor número de investigaciones para definir su origen.

El aspecto microscópico característico es la disposición en rueda de carro de los fibroblastos observados como fascículos cortos que transcurren en ángulos rectos entre sí. Se observan pérdidas de las crestas interpapilares, y el tumor ocupa la

dermis, infiltrando con frecuencia el subcutáneo y posiblemente el músculo. Puede observarse degeneración mucosa con depósitos de mucina en áreas focales del tumor<sup>22</sup>.

Deseamos determinar la incidencia del Dermatofibrosarcoma Protuberans (D.F.S.P.) en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas (H.U.C.), hallazgos clínicos, diagnóstico diferencial, método terapéutico utilizado y revisión comparativa de la literatura.

## MATERIALES Y METODOS

Se revisaron los archivos del Laboratorio de Dermatología del H.U.C. y las historias clínicas correspondientes a 6 pacientes con el diagnóstico de Dermatofibrosarcoma Protuberans, de ambos sexos, con edades que oscilaban entre 30 y 48 años, quienes consultaron el Servicio de Dermatología del H.U.C. entre los años 1982 y 1992.

## RESULTADOS

Se observó igualdad de frecuencia de ambos sexos (50%), con edades comprendidas entre 30 y 48 años. Provenientes 5 de ellos de la localidad y uno solamente del interior del país (e do. Apure).

El tiempo de evolución de la tumoración osciló entre 11 meses y 26 años, con un 50% por encima de los 5 años.

La localización anatómica más frecuente se observó en el tronco (50%); uno de los casos en muslo (16%) y otro en el primer dedo del pie derecho (16%); y un caso localizado en la región glútea (16%).

En ninguno de los casos se reportaron adenopatías ni metástasis.

A todos se les realizó escisión de la lesión con un margen amplio (no menos de un centímetro); en su mayoría (66%) al realizar el diagnóstico clínico y en 2 de ellos (33%) se les realizó biopsia confirmatoria previa.

En el 50% de los pacientes se observó excelente evolución, sin recidivas; y el 50% restante no acudió a controles sucesivos. (TABLA N° 1)

Dentro de los diagnósticos clínicos enviados al realizar la extirpación total del tumor o biopsia del mismo se encuentran: Dermatofibroma, Angioqueratoma y Queloides (1 caso c/u), y en un 66% de los casos fueron concordantes el diagnóstico clínico inicial y el definitivo (D.F.S. P.) (Tabla N° 2)

## COMENTARIOS

Los datos que se desprenden de nuestra investigación muestran una gran concordancia con lo reportado en la literatura. El tiempo de evolución es por lo general prolongado por ser un tumor de crecimiento lento, poco sintomático<sup>15</sup>. Sin embargo, llama la atención que en uno de nuestros casos fue reportado el tumor en la región digital del pie derecho, localización sumamente rara; siendo reportado previamente en la literatura internacional solo tres casos en la región distal de las extremidades<sup>4,7,15,20</sup>

Los diagnósticos diferenciales planteados en nuestra muestra son los usualmente planteados en la literatura, siendo más comúnmente confundidos con: Tumores de origen neural, histiocitomas fibrosos subcutáneos y dérmicos, y fasciitis nodular<sup>21</sup>. Las características clínicas: nódulos, placas hipertróficas, cicatriz atípica de crecimiento queloides, son las descripciones usualmente realizadas<sup>15</sup> (Tabla 2).

Debido a la alta incidencia de recidiva local en los márgenes lesionales luego del tratamiento quirúrgico, en la literatura se recomienda resección radical inicial con un margen libre de lesión desde 1 a 5 cms. con una excelente evolución<sup>12,13</sup>. Conducta terapéutica que se verificó en todos nuestros casos.

El pronóstico luego de la aparición de recurrencia local o regional, o

**TABLA N° 1  
DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS H.U.C. 1982 -1992**

CASO N°	SEXO	EDAD (AÑOS)	LOCALIZACION TAMAÑO	TIEMPO DE EVOLUCION
1	M	38	Hombro 3 x 4 cms	11 m
2	F	45	Muslo 2 cms. diám.	26a
3	F	38	Glúteo 1 cm de diám.	5a
4	F	30	R. Clav. der 2 cms. diám.	4a
5	M	30	Pre-esternal 6x3 cms	3a
6	M	48	Hallux der. 15 cms. diám.	18a

**TABLA N° 2  
DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS H.U.C. 1982-1992**

CASO N°	DIAGNOSTICO AL REALIZAR LA BIOPSIA	CARACTERISTICAS CLINICAS
1	Dermatofibroma gigante vs. dermatofibroma	Tumor eritematoso
2	Dermatofibrosarcoma Protuberans (D. F.S.P.)	Tumor sésil en forma de hongo discrómico.
3	Dermatofibroma	Nódulo duro hiperpigmentado "en pastilla"
4	D. F. S. P.	Tumor duro superficie lisa y brillante.
5	D.F.S.P.	Placa nódulo papular eritematosa.
6	Angioqueratoma-queloides	Placa queloides violácea.

metástasis es malo. Planteándose la radioterapia como alternativa aunque su papel exacto no está claro<sup>11,19</sup>.

### CONCLUSIONES

A pesar de que nuestra experiencia es limitada y el seguimiento de los pacientes es difícil por las condiciones propias de nuestro medio, en comparación con la literatura revisada se desprende que la incidencia universal de la patología es rara, y que el tratamiento inicial de elección es la escisión amplia. Aunque no está claro el papel de la radioterapia, ésta aparece como una buena alternativa terapéutica en los pacientes que tienen lesiones que no son resecables. De

todo esto se desprende la importancia de familiarizar al médico con esta patología ya que el diagnóstico precoz es imperativo en el tratamiento adecuado.

### BIBLIOGRAFIA

- 1.- Powers CN., et al.: Fine needle aspiration biopsy: dermatofibrosarcoma protuberans, Diagn. Cytopathol. 1993, 9 (2): 145-50
- 2.- Panidis D., et al.: Recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva. A clinical, histological, and ultrastructural study. Eur. j. Gynaecol. Oncol. 1993, 14 (3): 182 - 6.

- 3.- Annessi G., et al.: Congenital dermatofibrosarcoma protuberans. Pediatr. Dermatol. 1993, 10 (1): 40 - 2.
- 4.- Chiang W, et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans of the hand: case report Chung. Hua. 1. Hsueh tsa Chih. 1993, 51 (2): 148 - 50
- 5.- Allan AE., et al.: Clonal origin of dermatofibrosarcoma protuberans. J. Invest. Dermatol. 1993, 100 (2): 99 - 102.
- 6.- Bourlond E., et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: ultrastructural investigation. Dermatology. 1992, 105 (4): 291 - 5.
- 7.- McLoughlin PM., et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp: Br. J. Oral. Maxillofac. Surg. 1992, Dec; 30 (6) 401 - 3.
- 8.- López JL., et al.: Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumour) Dermatology 1992, 184 (4) 281 - 2
- 9.- Bashara ME., et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: 4 years after local trauma J. Foot. Surg. 1992, 31 (2): 160 - 5.
- 10.- Patil PK. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: metastatic to the lung. A case report. Tumorj. 1992. 29: 78 (1): 49 - 51.
- 11.- Rutgers EJ.: Dermatofibrosarcoma protuberans treatment and prognosis. Eur. J. Surg. Oncol. 1992, 18 (3): 241 - 8.
- 12.- McKee PH; Pletcher CD.: Dermatofibrosarcoma protuberans presenting in infancy and childhood. J. Cutan. Pathol. 1991, 18 (4) 2416.
- 13.- Smola MG. et al.: Surgical treatment of Dermatofibrosarcoma protuberans A. retrospective study of 20 cases with review of literature. Eur. J. Surg. Oncol. 1991, 17 (5): 443-53.
- 14.- Gelli., et al.: An unusual case of Dermatofibrosarcoma protuberans: G. ital. Dermatol. Venereol. 1990, 125(6) 263 - 5.

- 15.- Kraemer BA, et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans of the toe. Ann Plast. Surg. 1990, 25 (4): 295 - 8.
- 16.- Chuang TY.: incidence of cutaneous T cell Lymphoma and other rare skin cancers in a defined population J. Am. Acad. Dermatol. 1990, 23 (2 pt. 1): 254 - 6.
- 17.- Bridge JA., et al.: Citogetic analysis of Dermatofibrosarcoma protuberans Cancer Genet Citogenet. 1990, 49 (2) 199 - 202.
- 18.- Soldberg DJ.: Dermato-fibrosarcoma protuberans in a 9 year old child: treatment by MOHS micrographic surgery. Pediatr. Dermatol. 1990, 7 (1): 57 - 9.
- 19.- Marks LB., et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans treated with radiation therapy. Int J. Radial. Oncol. Biol. Phys. 1989, 17 (2): 379-84,
- 20.- Coles M., et al., An unusual case of Dermatofibrosarcoma protuberans. J. Hand Surg. Am 1989, 135 - 8.
- 21.- Kutzner H. MD.: Expresión of the human progenitor cell antigen CD34 (HPCA - 1) distinguishes DFSP. and Histrycitoma in formalin fixed, paraffin embedded tissue J. Am Acad. Dermatol. 1993, 28: 613-7.
- 22.- Lynn F. et al., in "Dermatology in general Medicine", third Edition. Spanish edition. by Me Graw Hill Inc. 1987, 1187 - 1188.

**SOCIEDAD VENEZOLANA  
DE DERMATOLOGIA  
PROGRAMA DE ACTIVIDADES AÑO 1994**



- 29-01-94 Reunión Mensual**  
Coordinador: Dr. A.J. Rondón Lugo  
Auditorio Instituto de Biomedicina
- 26-02-94 Reunión Mensual**  
Coordinadora: Dra. Omaira Camejo  
Serv. Dermatología. Hosp. Universitario de Caracas
- 26-03-94 Reunión Mensual**  
Coordinadora: Dra. Glenda Cortéz de Castro  
Dra. María E. Miquilarena  
Hospital Militar de Caracas
- 30-04-94 Reunión Mensual**  
Coordinador: Dr. Jorge Alvarado Romero  
Serv. Dermatología. Hosp. Militar de Maracay.
- 28-05-94 Reunión Mensual**  
Coordinadora: Dra. Esther W. de Schmidmajer  
Auditorio. Hospital de Niños J.M. de los Ríos.
- 04-06-94 Curso sobre, Dermatología Práctica para Médico General.**  
Coordinador: Dr. A.J. Rondón Lugo.  
Geriatrico San Francisco de Asís  
Clarines. Estado Anzoátegui.
- 11-06-94 2do. Curso de Dermatología Cosmiátrica**  
Coordinadora: Dra. Lenya López Rojas  
Auditorio de la Electricidad de Caracas.
- 09-07-94 Simposio, Patología Vasculat Periférica**  
Coordinadores: Dra. Lizbeth Pérez Morales  
Dr. Antonio José Rondón Lugo  
Hotel Eurobuilding
- 16-07-94 Reunión Mensual**  
Coordinador: Dr. Raúl Fachin Viso  
Valencia. Estado Carabobo.
- 30-07-94 Reunión Mensual**  
Coordinadora: Dra. Lenya López Rojas  
Auditorio Hospital Domingo Luciani
- 23 al 26-11-94 XXX Reunión Anual**  
Hotel Maremares. Puerto La Cruz, Estado Anzoátegui