

Dermatofibrosarcoma protuberans en el dorso del pie: a propósito de un caso.

J. ALONSO PÉREZ-BARQUERO, J.V. AMAYA VALERO, M. ÁNGULO SÁNCHEZ, F. BAIXAULI GARCÍA.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO Y POLITÉCNICO LA FE, VALENCIA, ESPAÑA.

Resumen. El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor de partes blandas poco frecuente, de etiología desconocida y crecimiento lento. Con una incidencia de metástasis inferior al 5%, presenta una tasa de recidivas superiores al 30%. Presentamos el caso de un dermatofibrosarcoma protuberans en el dorso del pie que requirió una amplia resección del tumor y la posterior cobertura mediante colgajo pediculado libre anterolateral de muslo. El paciente se encuentra tras 4 años libre de enfermedad completamente incorporado a su actividades previas.

Dermatofibrosarcoma protuberans on the dorsum foot : a case report.

Summary. Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare tumor of soft tissue of unknown etiology and slow growth. With a lower incidence of metastasis than 5%, it has a recurrence rate more than 30% of cases. We present the case of dermatofibrosarcoma protuberans on the dorsum foot which required a wide resection of the tumor and subsequent coverage by free pedicled anterolateral thigh flap. The patient is free of illness after four years and is fully incorporated into their previous activities.

Correspondencia:

Jaime Alonso Pérez-Barquero
Plaza San Agustín 3C. Pta. 37.
46002 Valencia.
España.
jaimealonsopb@gmail.com

Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor de partes blandas poco frecuente. Su incidencia en EEUU se estima entre 0,8 y 4,5 casos/millón de habitantes/año^{1,2}. Supone el 0,1% de todos los tumores y el 1% de todos los tumores de partes blandas^{3,4}. Aunque puede aparecer a cualquier edad, su máxima incidencia se da entre los 20 y los 50 años⁵. La distribución por sexos es homogénea⁶⁻⁹. Su incidencia es mayor en la raza

negra^{5,8}. La localización más frecuente de aparición de este tumor es el tronco (40%-60%) seguido de la porción proximal de las extremidades (20-30%) y cabeza y cuello (10-15%)^{3,6,10-12}. Gloster, en su revisión de la literatura señala que la incidencia del DFSP en manos y pies es tan sólo del 0,01% de los casos¹².

El DFSP, como la mayoría de sarcomas, presenta una etiología desconocida. En 195, Pack y Tabah sugieren el traumatismo local previo como factor de riesgo pues encuentran este antecedente en un 13% de los 39 pacientes de su serie¹⁰. En la serie de 115 casos publicados por Taylor y Helwig un 16,5% presentaban antecedente de trauma local⁶. Pero este antecedente traumático que oscila alrededor del 10% al 20% se ha postulado que podría tratarse de un factor etiológico o ser una mera coincidencia⁷. Respecto a la biología del tumor

se ha demostrado una translocación t(17;22) (q22;q13) en el 90% de los casos¹³⁻¹⁵ que produce una proteína de fusión entre el gen de la cadena alfa 1 de colágeno 1 y el gen del factor de crecimiento derivado de plaquetas conocido como COL1A1-PDGFB. Esta proteína de fusión se transforma en PDGFB maduro capaz de inducir un estímulo mitógeno⁵. Atendiendo a la clasificación, el DFSP ha sido clasificado según Weiss y Goldblum¹⁶ en su tratado “*Tumores de partes blandas*” dentro de los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia y según la OMS¹⁷ dentro de los tumores cutáneos fibrosos, fibrohistiocíticos o histiocíticos.

El DFSP es un tumor de crecimiento lento y asintomático por lo que frecuentemente los pacientes consultan tardíamente. Suelen debutar como una placa única de color de piel normal, pardusca, marrón, rosada o incluso violácea⁷. El tamaño del tumor suele ser de 1 a 5 cm aunque depende fundamentalmente del tiempo de evolución, pudiendo llegar a ser diagnosticado con hasta 20-25cm^{5,10}. La lesión no suele estar adherida a planos profundos, afectando únicamente dermis y tejido celular subcutáneo pero en casos de largo tiempo de evolución puede afectar a fascia, músculo, periostio e incluso hueso^{5,10,12,18}. La aparición de metástasis en este tipo de tumores es infrecuente con incidencias del 1 al 5% en series antiguas¹⁹, actualmente parece difícil conocer con exactitud la frecuencia de metástasis en el DFSP por la mejora en las pautas de tratamiento⁷. La frecuencia de metástasis aumenta en los casos en los que haya recidivado⁸ y su localización más frecuente es el pulmón^{20,21}.

El diagnóstico de la lesión es inminentemente histológico, observándose una proliferación celular sin atipias con un patrón de las células en rueda de carro^{5,6}. Aunque no es imprescindible para el diagnóstico, la resonancia magnética puede resultar útil para el diagnóstico de la extensión local del tumor. El DFSP presenta en un 50-90% de los casos positividad para el antígeno CD34 lo que supone un dato diferencial respecto a lesiones fácilmente confundibles con el DFSP como son el dermatofibrosarcoma, el fibrosarcoma, el histiocitoma fibroso maligno, la miofibromatosis infantil, la cicatriz hipertrófica o el queloides^{22,23}.

El DFSP es un tumor de crecimiento localmente agresivo con alta capacidad de destrucción local por lo que su tratamiento de elección es el quirúrgico. La curación definitiva del tumor es difícil pues tras cirugía convencional existen hasta un 30% de recidivas y esto se debe en parte a la invasión en forma de tentáculos que presenta este tipo de tumor⁵. La mayoría de series publicadas no especifican los milímetros de piel libres de enfermedad y hablan de exéresis amplias. Múltiples series publicadas han propuesto como tratamiento de elección la Cirugía de Mohs²⁴. No existe suficiente experiencia sobre los efectos de la radioterapia en este

tipo de tumores, por lo que no se aconseja su uso⁷. El imatinib, un inhibidor de la actividad tirosina quinasa del receptor PDGF, parece beneficioso como tratamiento neoadyuvante en casos localmente avanzados y como tratamiento paliativo en casos de metástasis⁷.

Caso clínico

Paciente varón de 44 años que acude a Consultas remitido por su Médico de Atención Primaria por tumoración a nivel del dorso del pie derecho. En su adolescencia fue intervenido por una sección traumática del flexor profundo del 2º dedo de la mano derecha. No presenta alergias, enfermedades previas conocidas ni otros antecedentes médicos de interés.

El paciente refiere que no recuerda exactamente cuándo se notó la tumoración por primera vez, pero afirma que fue alrededor de 7-10 años previos a la consulta. No recuerda recientemente traumatismo previo a nivel del dorso del pie, pero no es capaz de descartar un traumatismo, si este fue anterior a 2-3 años.

A la exploración se observa un nódulo de 4 x 3 cm (Fig.1) de consistencia dura, adherido a la piel, pero no a planos profundos. El nódulo presenta una coloración rojo-marronácea. No refiere dolor a la palpación del mismo. A la palpación no se detectan tumoraciones o nódulo en otra localización. No se palpan adenopatías en miembro inferior, región inguinal, axilar ni a nivel del cuello.

Se remite el paciente para completar estudio de la lesión mediante realización de TAC y punción-biopsia de la tumoración. A las dos semanas de la primera visita el paciente es visto de nuevo en consultas con el resultado de ambas pruebas. El TAC informó de masa tumoral infiltrante que incluía la afectación del retináculo extensor. El resultado de la biopsia es informado como una lesión tumoral de estirpe mesenquimal constituida por una proliferación monomorfa con escasa atipia nuclear de células fusiformes con escasa



Figura 1. Obsérvese el tamaño del nódulo en el momento de consultar el paciente.

actividad mitótica y con una disposición arquitectural en haces entrecruzados de aspecto fusiforme. En las muestras remitidas no se evidenciaron ni atipias celulares significativas, ni mitosis atípicas, ni focos de necrosis tumoral. El inmunofenotipo de las células tumorales demostró expresión intensa en la mayor parte de las células tumorales de vimentina, CD34, BCL-2, enolasa, S-100 y CD-99, con expresión focal aislada de F XIIa y CD-68. Por otro lado se observó ausencia de expresión de actina, desmina y EMA. Finalmente el índice proliferativo de Ki67 fue de 10-15% de las células tumorales. Ante esta descripción el patólogo realiza el diagnóstico de tumoración subcutánea mesenquimal fusocelular de bajo grado, compatible histológica e inmunofenotípicamente con dermatofibrosarcoma protuberans. En el TAC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de extensión no se apreciaron datos que sugirieran enfermedad metastásica.

Ante dichos hallazgos y tras discusión de las opciones terapéuticas en el comité de tumores de nuestro centro se decidió extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes amplios de seguridad.

La cirugía se realizó en dos tiempos. En un primer tiempo se realizó la extirpación del tumor incluyendo piel, tejido celular subcutáneo y retináculo extensor, formando un óvalo de 8 x 5 cm (Fig. 2). Macroscópicamente los márgenes de la escisión se encontraban libres de enfermedad. En un segundo tiempo y en colaboración con el servicio de cirugía plástica se realizó cobertura de la zona de la lesión mediante colgajo pediculado libre. Se realizó la disección de un colgajo anterolateral de muslo basado en vasos perforantes septomusculocutáneos, localizándose una perforante óptima a nivel lateral del colgajo, previa sección del nervio femorocutáneo en su entrada al colgajo. Como arteria receptora, previa ligadura de la arteria tarsiana lateral, se utilizó la arteria dorsal del pie, rama terminal de la arteria tibial anterior, que a nivel del dorso del pie se localiza lateral al tendón del extensor largo del hallux. La zona donante se cubrió con injerto libre de piel de muslo contralateral (Fig.3).

El resultado del estudio anatomopatológico de la pieza extirpada informó de una tumoración mesenquimal constituida por una densa proliferación de células fibrohistiocíticas fusiformes, monomorfas, con escasas atipias y mitosis. Células formando haces entrecruzados y estructurados en remolinos. Escasa necrosis y un índice de proliferación (Ki67) moderado del 30%. En el perfil inmunohistoquímico positividad frente al CD34, BCL2 y positividad focal frente al CD99. No se observó reactividad para actina, CKAE1.3, PS100, EMA y desmina. Confirmándose por tanto el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans.

El postoperatorio cursó sin complicaciones con buena evolución del colgajo, siendo dado de alta el paciente a



Figura 2. Detalle de la cirugía una vez extirpada la tumoración, donde se observa la exposición de los tendones extensores.



Figura 3. Resultado final de la cirugía, tras la cobertura del defecto con un colgajo pediculado libre.

los 6 días de la cirugía. Actualmente, a los 45 meses de la cirugía el paciente se encuentra libre de enfermedad, y totalmente reincorporado a sus actividades diarias habituales.

Discusión

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor de extirpe fibrohistiocítica de malignidad intermedia poco frecuente. Su localización en zonas acras del cuerpo es excepcional. Ante una tumoración a nivel del pie de origen desconocido, el protocolo debe ser similar en la mayoría de ocasiones, siendo las pruebas de imagen y la biopsia de la lesión imprescindibles para el diagnóstico. En nuestro caso el paciente debutó con una placa rojo-marrónacea, pero este tipo de tumor puede hacerlo mediante una placa o nódulo de consis-

tencia y coloración similar a la piel normal, por lo que es importante el estudio completo de la lesión. Ante el diagnóstico anatomopatológico de DFSP, y como en la mayoría de tumores el siguiente paso deberá descartar la existencia de enfermedad metastásica mediante estudio de extensión. Aunque las series antiguas hablan de una incidencia de metástasis en torno al 1-5%, parece que esta incidencia ha disminuido con la mejora de las pautas de tratamiento. En el raro caso de existir enfermedad metastásica, si se demuestra la presencia de la translocación COL1A1-PDGFB, parece beneficioso realizar tratamiento paliativo. La cirugía de elección en los casos de localización típica parece ser la

cirugía de Mosh muy utilizada por los dermatólogos para diferentes lesiones. En nuestro caso, dada la rara localización y su cercanía a estructuras tendinosas y vasculonerviosas y previendo un déficit de cobertura de dichas estructuras se decidió la realización de una cirugía convencional con márgenes amplios y la posterior cobertura mediante colgajo libre, en este caso se optó por un colgajo anterolateral de muslo.

Estos pacientes deben llevar controles periódicos pues se trata de un tumor con un alto índice de recidivas que oscila en torno al 30% y estas ocurren mayoritariamente en los primeros 3 años posteriores a su extirpación.

Bibliografía

1. **Chuang TY, Su WP, Muller SA.** Incidence of cutaneous T cell lymphoma and other rare skin cancers in a defined population. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23:254-6.
2. **Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S.** Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1983; 17:247-52.
3. **Criscione VD, Weinstock MA.** Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56:968-73.
4. **Gloster HM.** Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35:375-6. Erratum in *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:526.
5. **Sanmartin O, Llombart B, Lopez-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillén C.** Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98:77-87.
6. **Taylor HB, Helwig EB.** Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer* 1962; 15:717-25.
7. **Serra-Guillen C, Llombart B, Sanmartin O.** Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103:762-77.
8. **Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE.** Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol* 1992; 18:241-8.
9. **Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, y cols.** Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer* 2000; 88:2711-20.
10. **Pack GT.** Dermato-fibrosarcoma protuberans A report of 39 cases. *AMA Arch Surg* 1951; 62:391-41.
11. **Martin L, Piette F, Blanc P, Mortier L, Avril M-F, Delaunay MM, y cols.** Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol* 2005; 153:932-6.
12. **Gloster HM Jr.** Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35:355-74.
13. **Naeem R, Lux ML, Huang SF, Naber SP, Corson JM, Fletcher JA.** Ring chromosomes in dermatofibrosarcoma protuberans are composed of interspersed sequences from chromosomes 17 and 22. *Am J Pathol.* 1995; 147:1553-8.
14. **Sandberg AA, Bridge JA.** Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors. *Dermatofibrosarcoma protuberans and giant cell fibroblastoma.* *Cancer Genet Cytogenet* 2003; 140:1-12.
15. **Simon MP, Pedeutour F, Sirvent N, Grosgeorge J, Minoletti F, Coindre JM, y cols.** Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet* 1997; 15:95-8.
16. **Enzinger FM, Weiss SW.** Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995. p. 325-37.
17. **LeBoit P, Burg G, Weedon D, Sarasin A.** Soft tissue tumors. En: LeBoit P, Burg G, Weedon D, Sarasin A, editores. *World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Skin Tumors.* Lyon: IARC; 2006. p. 229-62.
18. **Das L, Grover SB, Chand K, Dawson L.** Intracranial extension of a dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp: a case report with brief review of literature. *Surg Neurol* 2000; 54:452-4.
19. **Smola MG, Soyer HP, Scharnagl E.** Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. A retrospective study of 20 cases with review of literature. *Eur J Surg Oncol* 1991; 17:447-53.
20. **Stacchiotti S, Pedeutour F, Negri T, Conca E, Marrari A, Palassini E, y cols.** Dermatofibrosarcoma protuberans-derived fibrosarcoma: clinical history, biological profile and sensitivity to imatinib. *Int J Cancer* 2011; 129:1761-72.
21. **Rutkowski P, Van Glabbeke M, Rankin CJ, Ruka W, Rubin BP, Debiec-Rychter M, y cols.** Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: pooled analysis of two phase II clinical trials. *J Clin Oncol* 2010; 28:1772-9.
22. **Kutzner H.** Expression of the human progenitor cell antigen CD34 (HPCA-1) distinguishes dermatofibrosarcoma protuberans from fibrous histiocytoma in formalin-fixed, paraffin-embedded tissue. *J Am Acad. Dermatol* 1993; 28:613-7.
23. **Aiba S, Tabata N, Ishii H, Ootani H, Tagami H.** Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34. *Br J Dermatol* 1992; 127:79-84.
24. **García C, Viehman G, Hitchcock M, Clark RE.** Dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs surgery. A case with CD34 immunostaining variability. *Dermatol Surg* 1996; 22:177-9.