

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Dres. E. Herrera, A. Tejera y A. Matilla

DEFINICIÓN

Tumor de malignidad intermedia con un alto índice de recurrencias y potencial metastático bajo. Neoplasia infrecuente de crecimiento lento e indoloro. Se considera de origen dérmico y se caracteriza por una invasión local subclínica y agresiva, afectando frecuentemente al panículo adiposo lo que produce un alto índice de recidivas locales.

ETIOPATOGENIA

De causa desconocida. Estudios ultraestructurales inducen a pensar en un origen fibroblástico o histiocítico. Inmunohistoquímicamente las células neoplásicas son CD34 positivas.

Se ha identificado en la mayoría de los casos un reordenamiento de los cromosomas 17 y 22 con el resultado de la fusión del gen COL1A1 que sintetiza el colágeno 1 α 1 y el gen PDGFB que sintetiza la cadena beta del factor de crecimiento derivado de las plaquetas.

CLÍNICA

Se presenta, habitualmente en adultos jóvenes o de mediana edad. Muy raro en niños y excepcionalmente congénito. Clínicamente, al inicio, se manifiesta, como una placa rojo-azulada, indurada sobre la que progresiva y lentamente van apareciendo nódulos o protuberancias que coalescen y se extienden adquiriendo un color pardo-rojizo o violeta. La piel suprayacente puede ulcerarse o adquirir un aspecto atrófico denominándose dermatofibrosarcoma atrófico.

Las localizaciones más frecuentes son el tronco y la zona proximal de las extremidades (Figs. 1 y 2).

La afectación ganglionar es infrecuente, al igual que las metástasis sistémicas. Éstas suelen aparecer

después de varias recidivas locales y se localizan preferentemente en el pulmón.

HISTOPATOLOGÍA

Microscópicamente, el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) se caracteriza por grupos compactos de *células pequeñas, monomorfas*, de núcleos pequeños ovales o fusiformes y escaso citoplasma pálido, con *escasas mitosis* (índice mitótico generalmente inferior a 5 m/10 c.g.a.), inmunohistoquímicamente *CD 34 positivas*, en frecuente *disposición verticilar o "estoriforme"* y con zonas más hipercelulares en el centro de la lesión; en la periferia, se advierte *infiltración* difusa del estroma dérmico, que frecuentemente se extiende a la *grasa subcutánea*, produciendo un patrón en colador o panal de miel; la extensión hasta la fascia o el músculo es un fenómeno tardío. En ocasiones, el DFSP puede presentar áreas con *cambios heterogéneos sobreañadidos*, tales como: cambio mixoide, áreas semejantes a fibrosarcoma (con o sin células gigantes, células dendríticas con pigmento melánico (tumor de Bednar o DFSP pigmentado) o zonas de hialinización (semejantes al queloide) (Figs. 3 y 4).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Clínicamente debe realizarse con el dermatofibroma, las cicatrices hipertróficas y los queloides, el melanoma maligno amelanótico, las metástasis cutáneas de carcinoma, la morfea, el linfoma y el fibrosarcoma.

El diagnóstico diferencial histológico hay que establecerlo principalmente con el dermatofibroma celular, sobre todo cuando la biopsia del DFSP es muy superficial, y no se aprecia claramente el patrón estoriforme. El dermatofibroma presenta



Figura 1. Localización de la lesión en el tronco, una de las ubicaciones más frecuentes del dermatofibrosarcoma protuberans.



Figura 2. Dermatofibrosarcoma protuberans localizado en hombro.

hiperplasia epidérmica pigmentada, mientras que en el DFSP la epidermis es atrófica; el infiltrado inflamatorio es escaso en el DFSP; las células espumosas son abundantes en el dermatofibroma y no es frecuente verlas en el DFSP, así como la presen-

cia de fibras de colágeno atrapadas; inmunohistoquímicamente el dermatofibroma es CD34 negativo (aunque a veces presenta positividad focal en la periferia de la lesión, a modo de collarete). También hay que diferenciar al DFSP del histiocitoma

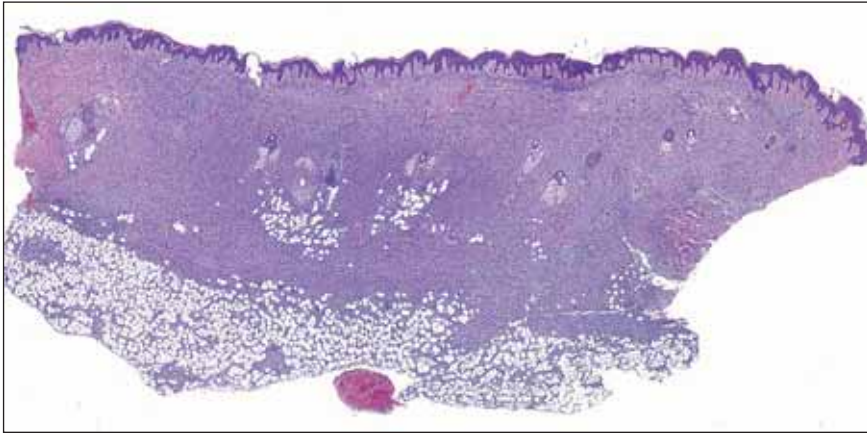


Figura 3. *Dermatofibrosarcoma protuberans*. Proliferación de células pequeñas, monomorfas, de núcleos pequeños ovales o fusiformes y escaso citoplasma pálido, con escasas mitosis. Extensión de la infiltración a la grasa subcutánea, produciendo un patrón "en colador o panal de miel".

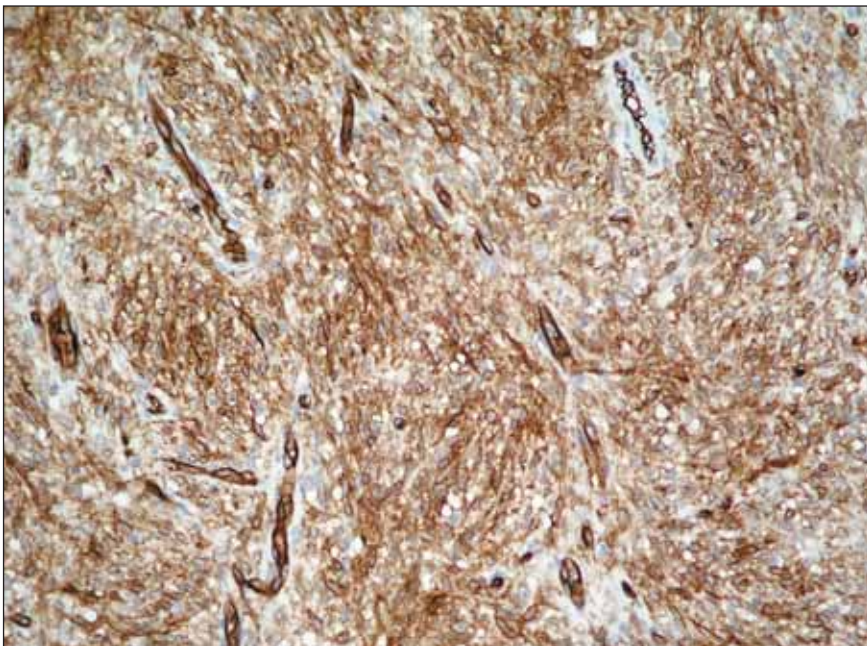


Figura 4. *Dermatofibrosarcoma protuberans*. Tinción inmunohistoquímica de células neoplásicas con CD 34.

fibroso maligno, el cual presenta más pleomorfismo celular, mayor número de mitosis y necrosis; del neurofibroma difuso, con positividad inmunohistoquímica a la proteína S-100 (negativa en el DFSP, aunque en los casos de tumor de Bednar, las células pigmentadas son positivas) y del liposarcoma mixoide, cuando el DFSP presenta cambios mixoides, pero la presencia de lipoblastos y vasos anserinos es propio del liposarcoma y no del DFSP con cambio mixoide.

TRATAMIENTO

El único tratamiento curativo eficaz es la cirugía debiendo realizarse con un amplio margen de escisión debido a la frecuente extensión subclínica. Es muy beneficioso el estudio histopatológico de los márgenes intraoperatoriamente para establecer extensión del tumor. Por este motivo, la cirugía micrográfica de Mohs se perfila como la técnica de elección debido a los bajos índices de recidiva que muestra.