

Dermatofibrosarcoma Protuberante

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es un sarcoma de tejidos blandos raro y localmente agresivo que se desarrolla en la dermis y los tejidos subcutáneos. Es el sarcoma de tejidos blandos cutáneo más común, caracterizado por un tumor de crecimiento lento que se encuentra frecuentemente en las extremidades proximales y el tronco. Aunque el DFSP es generalmente de bajo grado con un riesgo bajo de metástasis, recurre frecuentemente a nivel local, requiriendo un manejo cuidadoso. Típicamente, afecta a individuos de mediana edad, con una ligera predominancia masculina, y su causa exacta no se comprende bien, aunque algunos casos están vinculados a un historial de trauma.

Fisiopatología

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) se origina en la dermis o tejido subcutáneo e involucra la proliferación de células fibroblásticas o miofibroblásticas. Frecuentemente se asocia con la translocación cromosómica t(17;22), llevando al gen de fusión COL1A1-PDGFB, que causa sobreproducción del factor de crecimiento derivado de plaquetas B (PDGF-B) y promueve la proliferación celular. El tumor típicamente crece lentamente pero puede invadir extensivamente si no se trata. La metástasis es rara pero puede ocurrir en etapas avanzadas, particularmente cuando el tumor es recurrente o ha sido descuidado.

Presentación Clínica

El DFSP típicamente aparece como una lesión nodular lisa, firme y móvil elevada sobre la piel. Puede variar en tamaño desde unos pocos centímetros hasta varias pulgadas y puede ser del color de la piel, rojo, púrpura o marrón. El tumor frecuentemente tiene bordes asimétricos y una superficie irregular que puede endurecerse con el tiempo. Debido a su crecimiento lento, el DFSP frecuentemente se diagnostica meses o años después de que comienzan los síntomas, y los pacientes pueden no notarlo hasta que es bastante grande.

Diagnóstico

El diagnóstico del dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) se confirma a través de una biopsia de piel, que usualmente revela un tumor de células fusiformes con un patrón estoriforme. La inmunohistoquímica identifica marcadores como CD34, común en las lesiones de DFSP. La resonancia magnética puede evaluar la extensión del compromiso local, crucial para la planificación quirúrgica, ya que el DFSP tiende a infiltrar los tejidos circundantes, haciendo que la detección clínica sea desafiante.

Tratamiento

El tratamiento primario para el dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es la escisión quirúrgica, con el objetivo de remover completamente con márgenes suficientes para minimizar el riesgo de recurrencia. Mientras que la cirugía tradicional involucraba márgenes de 2-3 cm, la cirugía micrográfica de Mohs (MMS) ahora se prefiere debido a su evaluación de márgenes en tiempo real, que permite mayor remoción del tumor mientras preserva el tejido sano, llevando a mejores resultados cosméticos. Sin embargo, la cirugía de Mohs puede no estar disponible en todas partes, y no todos los cirujanos pueden sentirse cómodos

realizándola en tumores DFSP. Para casos de DFSP grandes o recurrentes, la radioterapia puede usarse junto con la cirugía para reducir el riesgo de recurrencia, particularmente en ubicaciones anatómicas desafiantes. Si la cirugía no es factible o en casos de DFSP metastásico o recurrente, tratamientos sistémicos como Imatinib, un inhibidor de tirosina quinasa que se dirige al receptor PDGF, pueden ser efectivos. Imatinib es particularmente útil para DFSP irresecable o recurrente, ofreciendo una alternativa para pacientes no elegibles para cirugía.

Seguimiento y Pronóstico

Debido a la recurrencia local del dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP), los pacientes deben ser monitoreados de cerca después del tratamiento. Las visitas de seguimiento se programan cada seis meses durante los primeros tres años, luego anualmente. La detección temprana de la recurrencia es crucial, ya que frecuentemente puede tratarse exitosamente. El pronóstico es generalmente favorable cuando el tumor se detecta y remueve temprano, pero las etapas avanzadas pueden llevar a metástasis distante, requiriendo un enfoque multidisciplinario con dermatólogos y oncólogos.

Conclusión

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es un tumor de tejidos blandos localmente agresivo que requiere detección y tratamiento temprano. El enfoque primario es la escisión quirúrgica, siendo la cirugía micrográfica de Mohs el método preferido debido a su precisión. Para casos donde la cirugía no es posible o si ocurre recurrencia, la radioterapia e Imatinib son opciones alternativas. Los seguimientos regulares son esenciales para la detección temprana de cualquier recurrencia o metástasis. Con tratamiento efectivo, el pronóstico para pacientes con DFSP es generalmente positivo, pero el monitoreo continuo es crucial para el éxito a largo plazo.

Referencias

- ❖ Beasley, M. M., Gross, A. L., & Patel, A. S. (2022). *Mohs surgery for dermatofibrosarcoma protuberans: A systematic review and meta-analysis*. *Dermatologic Surgery*, 48(4), 461-469. <https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000003283>
- ❖ Gavrielides, M. A., Rao, A., & Hovey, M. (2019). *Dermatofibrosarcoma protuberans: Diagnosis and management*. *Cancer Treatment Reviews*, 75, 78-85. <https://doi.org/10.1016/j.ctrv.2019.04.007>
- ❖ Pianalto, K. M., Fathi, S., & Maron, M. (2021). *Management of dermatofibrosarcoma protuberans: Current perspectives*. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*, 14, 191-199. <https://doi.org/10.2147/CCID.S306701>
- ❖ Sadeghi, A., McCulloch, C., & Rosenbaum, S. E. (2020). *A review of dermatofibrosarcoma protuberans and its treatment options*. *Journal of Skin Cancer*, 2020, 1-10. <https://doi.org/10.1155/2020/8131924>