

# PIEL

## FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

[www.elsevier.es/piel](http://www.elsevier.es/piel)



### Claves para el diagnóstico dermatopatológico

## Claves diagnósticas del dermatofibrosarcoma protuberans y su diagnóstico diferencial

### Diagnostic keys to dermatofibrosarcoma protuberans and its differential diagnosis

Beatriz Llombart\*, Carlos Serra y Onofre Sanmartín

Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

#### Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma cutáneo de bajo grado de malignidad, con un crecimiento lento e infiltrativo y con una marcada tendencia a recidiva local, pero con escasa capacidad metastásica.

El DFSP fue descrito inicialmente en 1880, de manera independiente por Sherwell<sup>1</sup> y Taylor<sup>2</sup>. Sin embargo, Darier y Ferrand, en 1924<sup>3</sup>, describieron la primera serie de 4 casos, con una apariencia clínica entre esclerodermia y neoplasia. Lo denominaron «dermatofibroma recurrente y progresivo» o «fibrosarcoma de la piel». Un año más tarde, Hoffmann propuso el término de «tumor de Darier-Ferrand» o «dermatofibrosarcoma protuberans» por la peculiar tendencia de este tumor a presentar nódulos protuberantes en su superficie.

Actualmente, el DFSP representa un ejemplo de los avances que se están produciendo en el diagnóstico y el tratamiento de los tumores, y en especial de los sarcomas. El descubrimiento en el DFSP de la translocación COL1A1-PDGFB ha abierto una nueva vía de tratamiento con los fármacos inhibidores de la tirosina cinasa, y la presencia de este gen de fusión ayuda a confirmar el diagnóstico de DFSP en los casos donde la histología no es típica.

En este artículo realizamos una puesta al día de las principales características histológicas de este tumor y una revisión de las distintas variantes clinicopatológicas.

#### Características clínicas

El DFSP es un tumor poco frecuente que representa menos del 0,1% de todos los tumores cutáneos<sup>4</sup>. Su incidencia se ha calculado entre 0,8 y 5 casos por millón de habitantes/año<sup>5</sup>. La edad más frecuente de aparición es en adultos jóvenes, entre la segunda y la quinta década de vida, aunque puede aparecer a cualquier edad: desde recién nacidos hasta ancianos<sup>6,7</sup>. La proporción de casos pediátricos en las series publicadas de DFSP varía del 6 al 30%. En cuanto a sexos, parece existir una distribución igual entre hombres y mujeres. Por otro lado, se ha comprobado que el DFSP aparece en todas las razas, pero con una mayor frecuencia en la raza negra, en especial la variedad pigmentada o tumor de Bednar. La localización más frecuente del DFSP es el tronco<sup>4</sup>. Aproximadamente, entre un 50 y un 60% se hallan en esta área, fundamentalmente en la cintura escapular y en la espalda. Otras zonas frecuentes son la parte proximal de las extremidades (20-30%) o la región cervicocéfálica (10-15%), especialmente el cuero cabelludo o la fosa supraclavicular. No obstante, el DFSP puede surgir en cualquier localización<sup>7,8</sup>.

El DFSP se presenta como una tumoración solitaria, multilobulada, de superficie lisa y de tamaño y forma variable. Su color puede ser tanto el de la piel normal como marrón, rosa o violáceo. Su consistencia es firme y se encuentra fijo a piel suprayacente. Sin embargo, el aspecto clínico del DFSP depende del tiempo de evolución. En su inicio, en muchas

\* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: [beatriz.llombart@uv.es](mailto:beatriz.llombart@uv.es) (B. Llombart).

0213-9251/\$ – see front matter © 2013 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2013.10.006>

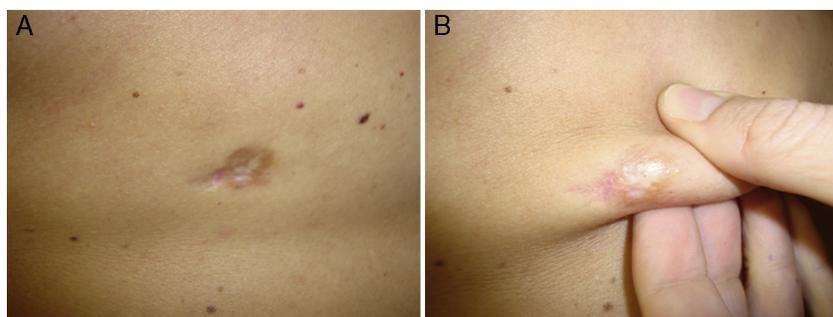


Figura 1 – A. Clínica característica de un dermatofibrosarcoma protuberans en placa. B. Placa atrófica y blanda.

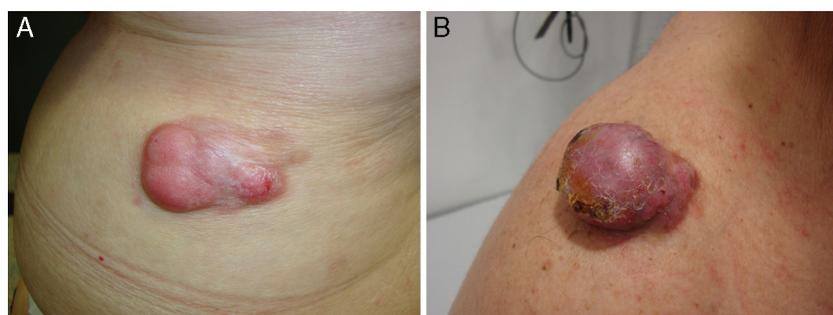


Figura 2 – A. Múltiples nódulos sobre una placa. B. Un único nódulo.

ocasiones se presenta como una pequeña placa (fig. 1 A, B), de crecimiento muy lento, y puede adoptar 3 aspectos distintos<sup>9</sup>: El primero, tipo morfea, como una placa endurecida de color de la piel normal que recuerda a una morfea o un carcinoma basocelular esclerodermiforme. El segundo, tipo atrofodermia, el tumor se muestra como una placa blanda y deprimida de color de la piel normal. El tercero, tipo angioma, es el menos frecuente y recuerda a lesiones vasculares tipo angioma plano. En su evolución, la placa puede mantenerse estable durante un largo periodo de tiempo o crecer lentamente o entrar en una fase de crecimiento rápido, desarrollando múltiples nódulos sobre la superficie de la lesión (fig. 2 A, B)<sup>4,6-8</sup>. No obstante, en series amplias, en alrededor de la mitad de los casos presentan una morfología protuberante desde el inicio. Es en la «fase tumoral» cuando el paciente consulta, pues la lesión se ulcera, sangra y produce dolor.

El tamaño de la lesión es variable y depende del periodo transcurrido hasta su diagnóstico que, en ocasiones, es muy tardío. En general, se presenta como un tumor de 2 a 5 cm de diámetro, aunque existen casos descritos en la literatura de hasta 20 cm<sup>4,6-8</sup>. Normalmente, se encuentra fijo a piel suprayacente, pero no adherido a tejidos profundos. Sin embargo, en estadios avanzados, el DFSP puede invadir la fascia, el músculo o incluso el hueso.

El diagnóstico clínico puede ser difícil, aunque presenta una clínica bastante característica, sobre todo en estadio tumoral. En estadio en placa, el DFSP se asemeja a una morfea, anetodermia, o CBC morfeiforme. En estadio tumoral, cuando la lesión es pequeña se plantea el diagnóstico diferencial con una cicatriz hipertrófica, queloide, neurofibroma, dermatofibroma, dermatomiofibroma o leiomioma. En estadios más

avanzados puede resultar difícil el diagnóstico con otros sarcomas, en especial frente al leiomioma, el sarcoma miofibroblástico inflamatorio, el miofibrosarcoma, el sarcoma epiteliode o el fibrosarcoma cutáneo.

### Características histopatológicas

Macroscópicamente, el DFSP se muestra como un tumor dérmico e hipodérmico, de color gris o amarillo, de consistencia firme, no encapsulado, de bordes mal definidos y de crecimiento infiltrativo.

Microscópicamente, a pequeño aumento, el DFSP aparece como una tumoración mal delimitada que infiltra difusamente toda la dermis y se extiende al tejido celular subcutáneo (figs. 3 y 4). Este tumor está formado por una densa y uniforme proliferación de células fusiformes, monomorfas de núcleo alargado, con presencia de colágeno intercelular y de pequeños capilares. Las células fusiformes se disponen formando fascículos cortos entrelazados, arremolinados, siguiendo un patrón al que habitualmente se denomina esteriforme (fig. 4C). En algunas zonas, las células irradian desde un foco central acelular, fibroso, dando una imagen característica en rueda de carro<sup>10</sup>.

La epidermis suele estar respetada y adelgazada con crestas epidérmicas aplanadas, presentando la dermis papilar una zona libre de lesión o «zona Grenz». En raras ocasiones se aprecia hiperplasia epidérmica simulando los cambios que se observan en el dermatofibroma. El DFSP puede contener pequeñas acumulaciones de mucina debajo de la epidermis.

En el DFSP, las células neoplásicas muestran poco pleomorfismo y la actividad mitótica es baja, habitualmente

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3221054>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3221054>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)