

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS, INFRECUENTE Y RECIDIVANTE, DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO Y SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO

CRISTINA AMENGUAL ALDEHUELA, MÓNICA ORGAZ ÁLVAREZ,  
LAURA REYES MÁRQUEZ, XIAQUN XUZHU, ABDULHAMIT  
BATIRAY POLAT, JOSEFA GALOBARDES MONGE

Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla, Madrid  
Unidad Central de Radiodiagnóstico



# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## OBJETIVO DOCENTE:

- Establecer criterios radiológicos en las distintas técnicas de imagen que nos ayuden en la sospecha diagnóstica de dermatofibrosarcoma protuberans.
- Desarrollar un protocolo de seguimiento postratamiento para la detección precoz de posibles recidivas.

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

El dermatofibrosarcoma protuberans constituye aproximadamente el 6% de los sarcomas de tejidos blandos. Se trata de un sarcoma mesenquimatoso de la dermis y tejido subcutáneo de crecimiento lento que generalmente muestra un gran tamaño al diagnóstico (media de 5 cm en el momento de la escisión).

El 50% de las lesiones las vamos a localizar en el tórax, espalda y pared abdominal, 40% en extremidades proximales y menos frecuente en cabeza-cuello, afectando generalmente en esta localización al cuero cabelludo.

Los pacientes afectados habitualmente se encuentran en la 3<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> década de su vida, con predominio masculino.

Clínicamente encontraremos una región indurada en forma de placa que progresa hasta nódulos protuberantes únicos o múltiples, rodeados de una zona de decoloración cutánea roja/azulada. Puede existir ulceración y nódulos satélites en lesiones avanzadas.

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

En su etiología, se ha sugerido asociación con traumatismo previo, cicatrices quirúrgicas, quemaduras e intoxicación crónica por arsénico.

El tratamiento será en todos los casos escisión quirúrgica amplia, con márgenes de al menos 3 cm. Se ha observado una alta tasa de recidiva local tras su escisión (18-55%), generalmente antes de los tres años desde la cirugía, siendo mayor la probabilidad de recidiva en lesiones de cabeza y cuello.

Desarrollan enfermedad metastásica en un 3-6% de los casos, la mayoría afectando al pulmón (75%).

Se trata por tanto de lesiones que requieren un manejo multidisciplinar (participando los servicios de Dermatología, Radiodiagnóstico, Anatomía Patológica y Oncología) y seguimiento postratamiento estricto.

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### PROTOCOLO DE ESTUDIO DE IMAGEN PRETRATAMIENTO Y PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS:

La mayoría de los casos llegan al servicio de Radiodiagnóstico una vez realizada la biopsia por parte del servicio de Dermatología debido al gran tamaño general de las lesiones y localización superficial, convirtiéndolas en lesiones de fácil abordaje por su parte. Contaremos en un alto porcentaje de pacientes con un diagnóstico anatomopatológico previo a la realización de las técnicas de imagen. Por tanto, **el objetivo principal del radiólogo es aportar información acerca de la extensión de la lesión y relación con estructuras vecinas.**

La técnica de imagen de elección será la Resonancia Magnética (RM). En casos en los que esté contraindicada la misma, podrá realizarse Tomografía Computarizada (TC) o Ultrasonidos (US).

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### PROTOCOLO DE ESTUDIO DE IMAGEN PRETRATAMIENTO Y PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS:

Detallamos las principales características de imagen en las distintas técnicas mencionadas:

- **RM:** Lesión nodular subcutánea iso-hiperintensa respecto al músculo en las secuencias potenciadas en T1, hiperintensa en secuencias sensibles al líquido, con realce moderado tras la administración de contraste intravenoso (CIV). Heterogeneidad más frecuente en lesiones de gran tamaño. Es importante valorar la presencia de lesiones satélite y las relaciones de la lesión con estructuras adyacentes, determinando si existe plano de separación con elementos vecinos y detallando el grosor del mismo, todos datos muy relevantes para establecer la posterior técnica quirúrgica a realizar. En el protocolo de las secuencias de RM incluiremos:

- Secuencias T1 Fast Spin Echo (T1 FSE)
- Secuencias sensibles al líquido: T2 o Densidad Protónica Fat Sat (T2FS, DPFS)
- Secuencias tras administración de CIV
- Elegiremos el mejor plano de adquisición de las secuencias en función de la localización y tamaño/morfología de la lesión

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### PROTOCOLO DE ESTUDIO DE IMAGEN PRETRATAMIENTO Y PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS:

- **TC:** Masa nodular que afecta a la piel y la grasa subcutánea con atenuación similar al músculo.
- **US:** Lesión nodular sólida, de ecogenicidad homogénea las de pequeño tamaño y mayor heterogeneidad las de mayor tamaño, localizadas en el tejido subcutáneo. Posibilidad de lesiones satélite con igual patrón ecográfico. Vascularización variable al aplicar el modo Doppler.

### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Histiocitoma fibroso benigno profundo (dermatofibroma): más probable en extremidades, menos agresivo.
- Fibroblastoma de células gigantes: antes de los 4 años de edad.

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### PROTOCOLO DE ESTUDIO DE IMAGEN EN EL SEGUIMIENTO POSTRATAMIENTO:

Una vez operada la lesión, tal y como se ha explicado previamente, debido a la alta tasa de recidiva locorregional de esta entidad patológica, se debe realizar un seguimiento clínico y radiológico estricto al menos en los cinco primeros años posteriores a la cirugía.

En consenso con las distintas especialidades médicas implicadas en esta patología, en nuestro hospital hemos establecido el siguiente protocolo de seguimiento radiológico:

- ✓ Realización de RM de la zona postquirúrgica cada 6 meses durante los dos primeros años.
- ✓ Realización de RM anual al tercer, cuarto y quinto año posterior a la cirugía.
- ✓ Revisión clínica posterior y realización de prueba de imagen únicamente ante la sospecha clínica de recidiva.
- ✓ En el protocolo de RM se marcará la zona de cicatriz postquirúrgica, incluyendo secuencias sin y tras la administración de CIV.
- ✓ En caso de que la RM estuviera contraindicada se hará el seguimiento mediante US preferiblemente.



# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### EXPOSICIÓN DE CASOS REPRESENTATIVOS:

#### CASO 1: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Lesión nodular palpable en la región glútea izquierda de crecimiento lento en varón de 32 años.



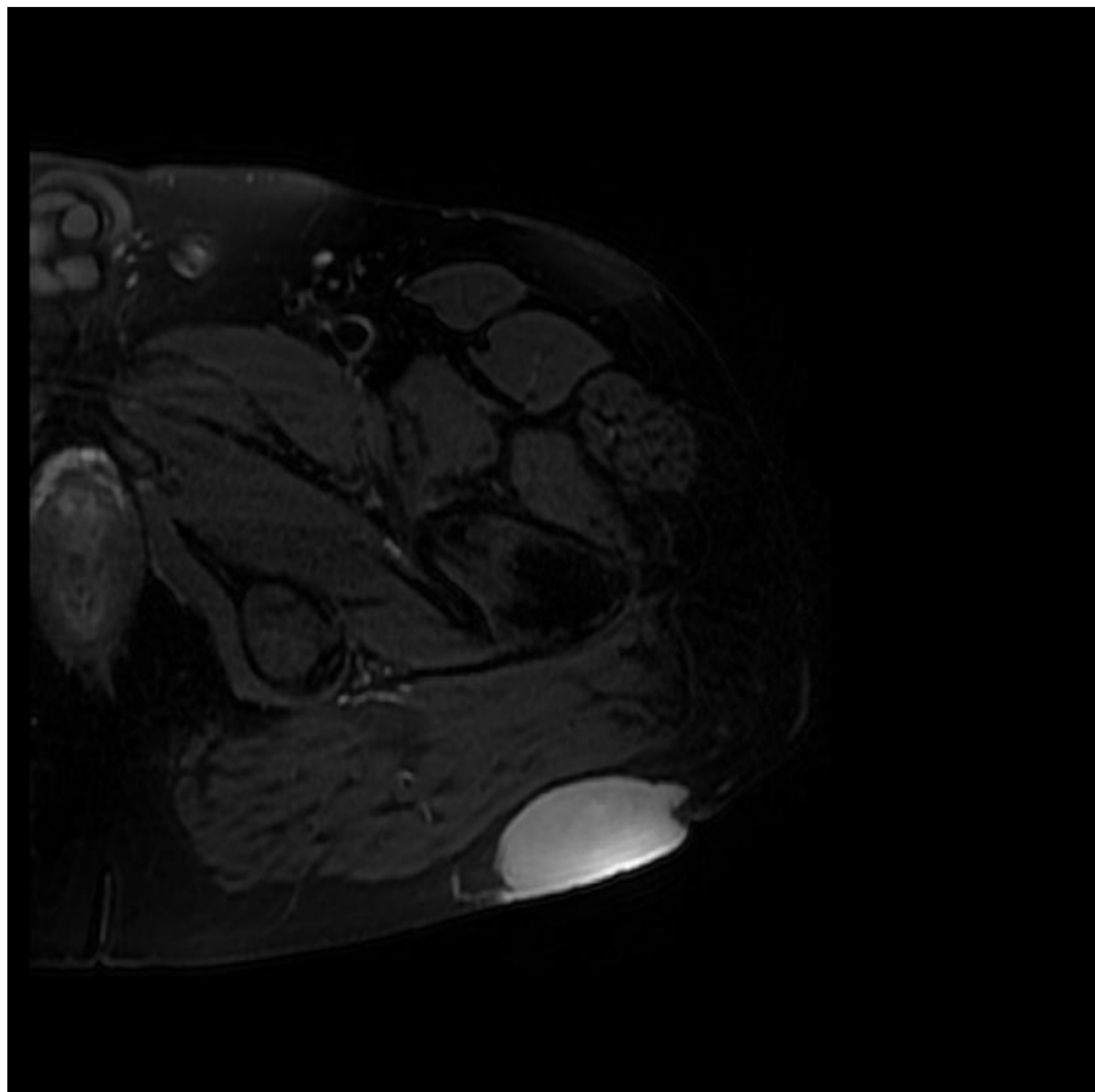
*Figura 1.* Secuencia sagital T1FSE. Lesión nodular en el tejido subcutáneo, isointensa respecto al músculo, bien definida con pequeñas lobulaciones, existiendo un plano graso de separación de 2 mm con la musculatura glútea subyacente. *Hospital Universitario Infanta Cristina, Unidad Central de Radiodiagnóstico.*

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

## EXPOSICIÓN DE CASOS REPRESENTATIVOS:

### CASO 1: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS



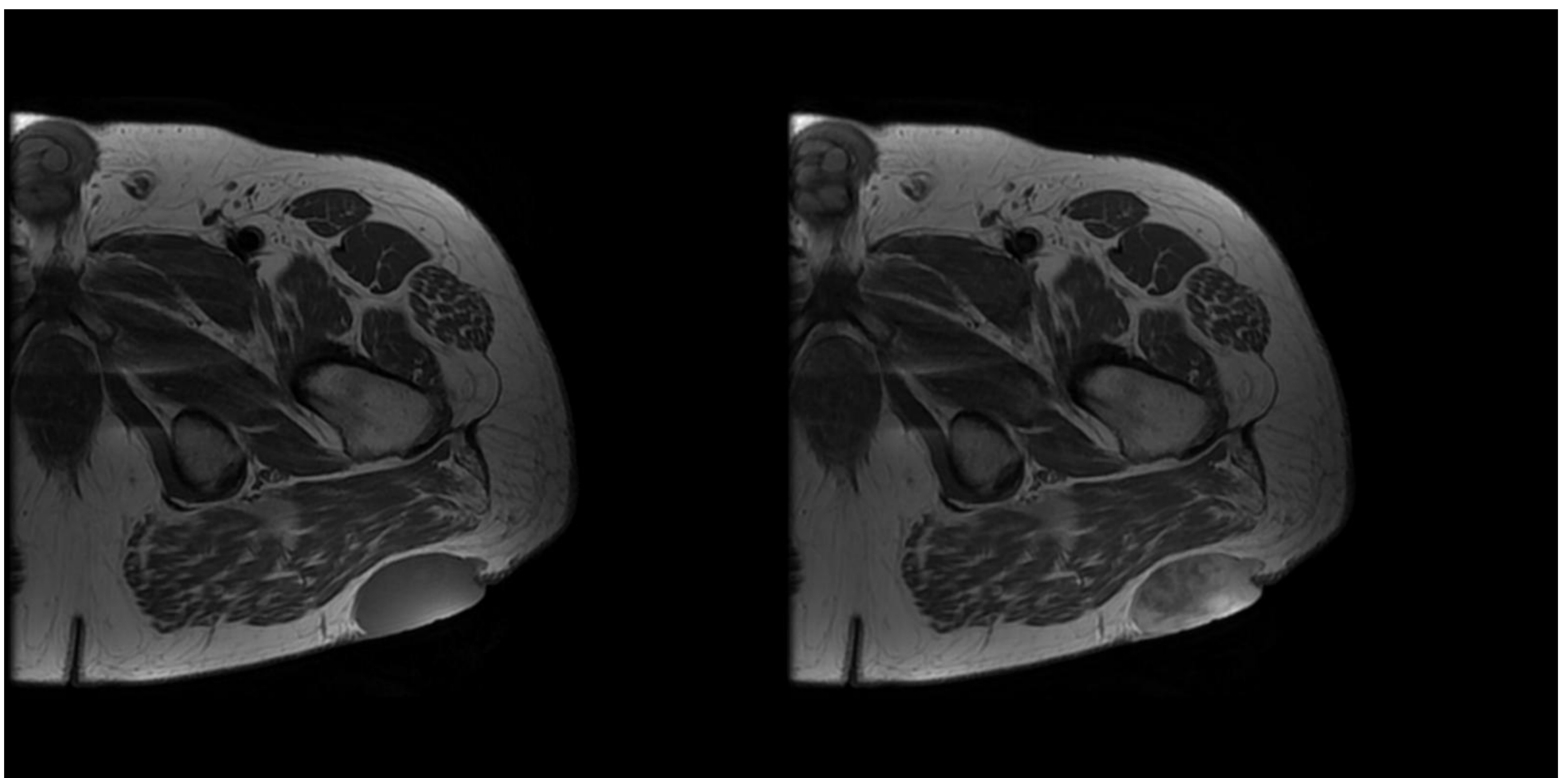
*Figura 2.* Secuencia axial DPFS. La lesión nodular se muestra hiperintensa homogénea. Afecta al plano cutáneo y tejido subcutáneo, sin infiltrar la musculatura glútea subyacente. *Hospital Universitario Infanta Cristina, Unidad Central de Radiodiagnóstico.*

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### EXPOSICIÓN DE CASOS REPRESENTATIVOS:

#### CASO 1: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS



*Figura 3.* Secuencia axial T1FSE sin y tras la administración de CIV. Se observa un realce heterogéneo de la lesión demostrando su naturaleza sólida. *Hospital Universitario Infanta Cristina, Unidad Central de Radiodiagnóstico.*

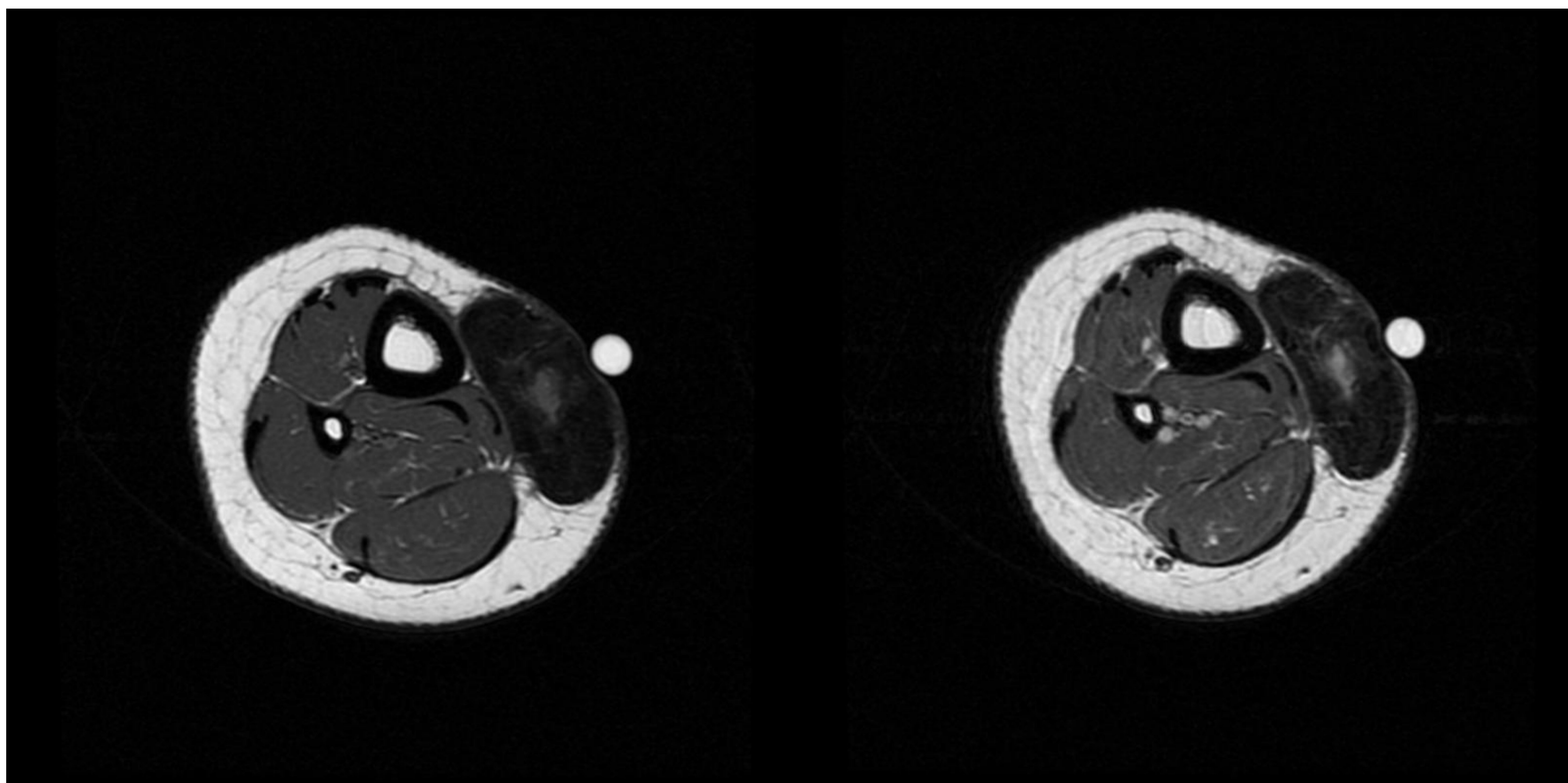
# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### EXPOSICIÓN DE CASOS REPRESENTATIVOS:

#### CASO 2: DERMATOFIBROMA (HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO PROFUNDO)

Lesión nodular palpable en la región medial pretibial derecha de crecimiento lento en mujer de 40 años.



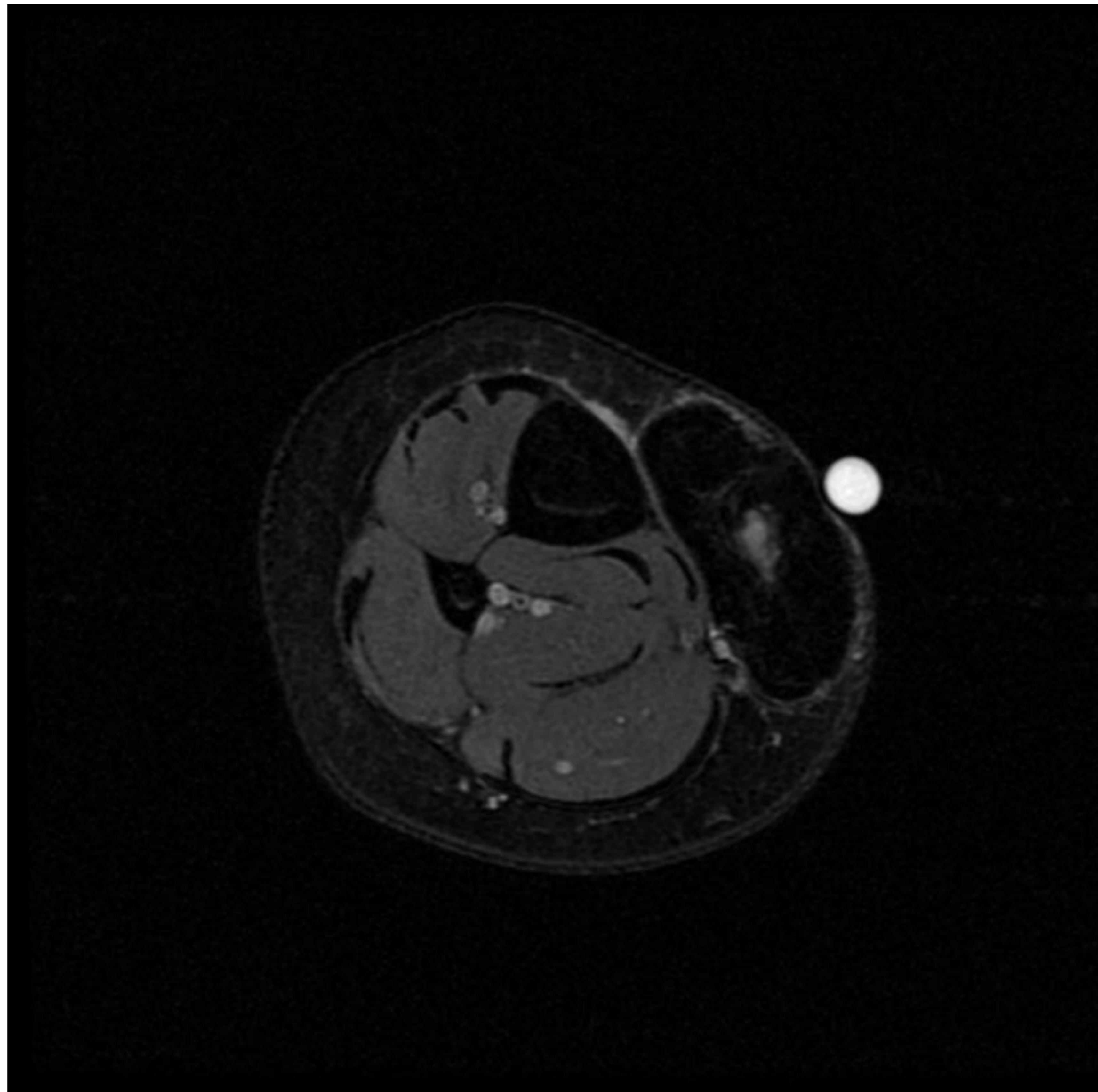
**Figura 4.** Secuencia axial T1FSE sin y tras la administración de CIV. Lesión nodular hipointensa heterogénea, con zona central de mayor intensidad de señal localizada en el tejido subcutáneo, en íntimo contacto y sin plano graso de separación con las estructuras óseas y musculares subyacentes. Realce heterogéneo tras CIV, predominantemente de la porción central. *Hospital Universitario Infanta Cristina, Unidad Central de Radiodiagnóstico.*

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### EXPOSICIÓN DE CASOS REPRESENTATIVOS:

#### CASO 2: DERMATOFIBROMA (HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO PROFUNDO)



*Figura 5.* Secuencia axial DPFS. La lesión nodular se mantiene predominantemente hipointensa con zona de mayor intensidad de señal central en las secuencias sensibles al líquido. Contacta ampliamente con las estructuras subyacentes sin clara infiltración de las mismas. *Hospital Universitario Infanta Cristina, Unidad Central de Radiodiagnóstico.*

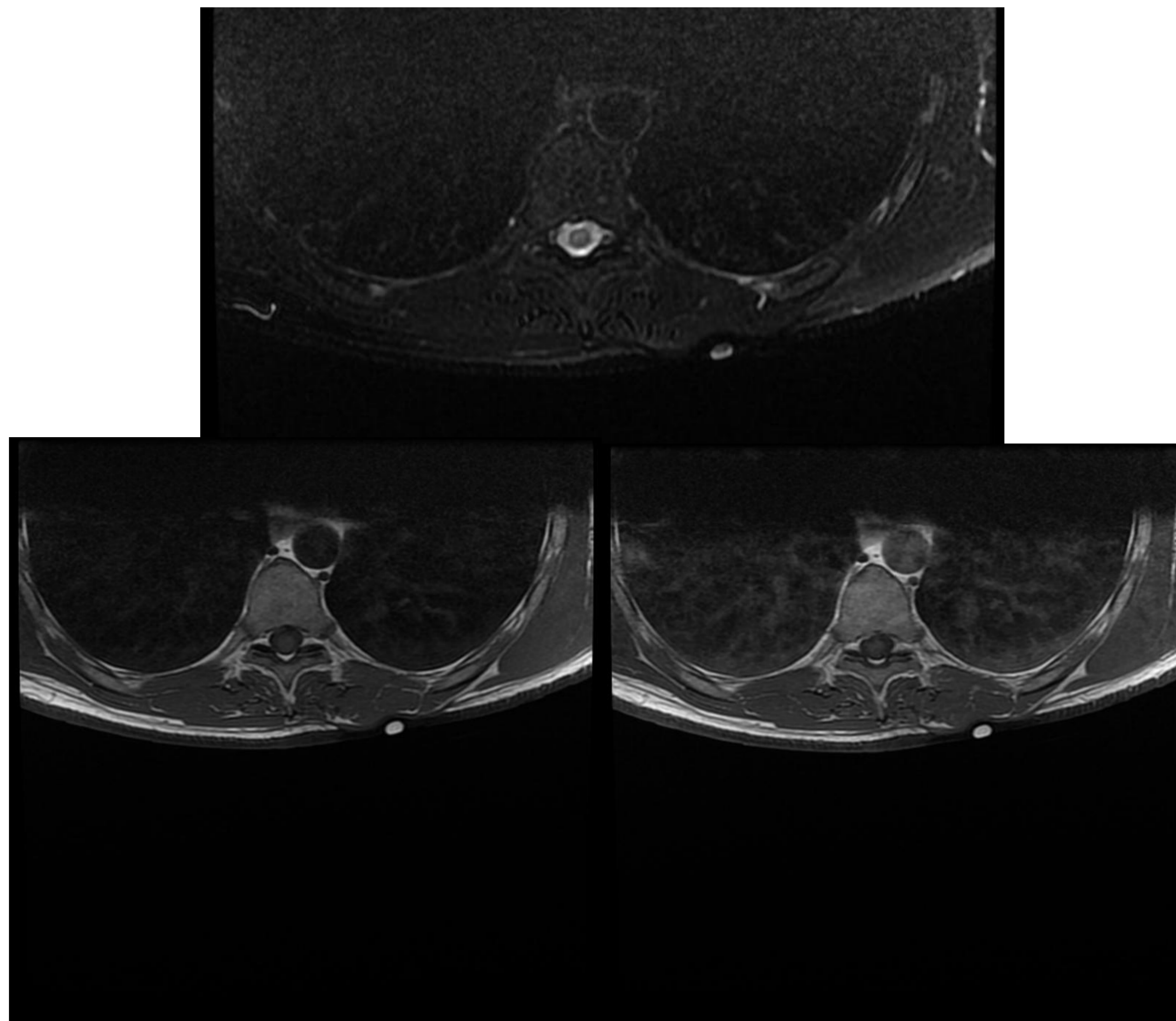
# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REVISIÓN DEL TEMA:

### EXPOSICIÓN DE CASOS REPRESENTATIVOS:

#### CASO 3: SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO

Dermatofibrosarcoma protuberans dorsal posterior izquierdo resecado, seguimiento postratamiento mediante RM a los 6 meses de la cirugía.



*Figura 6.* Secuencias axial T2FS y T1FSE sin y tras CIV. Marcamos la zona de la cicatriz postquirúrgica. Se observan cambios fibrocicatriciales sin evidencia de recidiva locorregional, no identificando lesiones nodulares ni alteraciones en la señal de la zona. *Hospital Universitario Infanta Cristina, Unidad central de Radiodiagnóstico.*

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## CONCLUSIÓN:

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor de partes blandas raro y muy recidivante. El radiólogo debe estar preparado para su diagnóstico y seguimiento, conociendo sus características de imagen y técnicas radiológicas más idóneas para ello.

# DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

## REFERENCIAS:

- P. LeBoit, G. Burg, D. Weedon, A. Sarasin.

Soft tissue tumors.

World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Skin Tumors, pp. 229-262

- H. Dominguez-Malagon, C. Valdez-Carrillo Mdel, A.M. Cano-Valdez.  
Dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: a comparative ultrastructural study.

Ultrastruct Pathol, 30 (2006), pp. 283-291

- C.L. Kovarik, M.Y. Hsu, C.J. Cockerell.

Neurofibromatous changes in dermatofibrosarcoma protuberans: a potential pitfall in the diagnosis of a serious cutaneous soft tissue neoplasm.

J Cutan Pathol, 31 (2004), pp. 492-496