



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Dermatofibrosarcoma protuberans: cuando el ultrasonido de alta resolución fue la clave diagnóstica en una serie de 14 casos



Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Series of 14 Patients in Whom High-Resolution Ultrasound Was the Key to Diagnosis

Sr. Director,

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma dérmico de bajo-intermedio grado, con la capacidad potencial de invasión profunda y recurrencia local, pero con una capacidad baja de metastatizar. Es infrecuente y su etiología es desconocida¹. La clínica es heterogénea. Inicialmente es inespecífica, para posteriormente, adoptar su apariencia característica de un nódulo o una placa indurada, firme, de coloración variable. Se localiza principalmente en el tronco, seguido de las extremidades^{2,3}. No obstante, en ocasiones, puede imitar clínicamente otras lesiones⁴.

Histológicamente es un tumor pobremente circunscrito de células fusiformes organizadas en un patrón estoriforme comprometiendo la dermis. Cuando infiltra el tejido subcutáneo lo hace típicamente con un patrón en «panal de abejas» o «en escalera». La inmunohistoquímica es positiva para CD34 y negativa para el factor XIIIa, confirmando el diagnóstico^{3,5}.

Se pueden utilizar diferentes técnicas de imagen para evaluar tumores de tejidos blandos. La ecografía es la mejor para la evaluación de masas superficiales y su vascularización, además, es una herramienta no invasiva, rápida, económica y con una lectura en tiempo real. Al ser el DFSP inicialmente pequeño y superficial, el ultrasonido de alta resolución es útil para su diagnóstico y evaluación⁶. Además, permite el planeamiento quirúrgico evaluando extensión y profundidad⁷. El tratamiento de elección es la cirugía con control de márgenes, como la cirugía micrográfica de Mohs en diferido³.

Este estudio busca describir los hallazgos ecográficos de una serie de DFSP en los que el diagnóstico ecográfico indicó el diagnóstico.

Se diseñó un estudio observacional retrospectivo en el que se seleccionaron de forma retrospectiva los casos con un diagnóstico de DFSP realizado por ecografía de alta resolución y confirmados histopatológicamente, entre 2016 y 2022 (6 años) en un centro de Radiología de referencia para el estudio de ultrasonido en Bogotá, Colombia, y por un dermatólogo experto en ecografía en Guayaquil, Ecuador. Todos los estudios fueron realizados con transductores lineales de alta resolución 18 MHz: GE Logiq P9 con transductor en palito de golf y Toshiba Xario con transductor lineal.

Se incluyeron 14 casos (tabla 1), con una edad mediana de 35 años (rango de 22-50 años), de los cuales 10 (71%) fueron mujeres. La localización más frecuente fue las extremidades (57%). El tiempo de evolución fue variable (3 meses hasta 10 años).

Únicamente en 3 casos (21%) la sospecha clínica fue de DFSP, mientras que en los 10 restantes (71%) se consideraron otros diagnósticos: 4 queloides, 3 quistes de inclusión epidérmica, 1 quiste pilonidal, 1 morfea y 1 endometrioma. Un caso no contaba con impresión clínica.

Ecográficamente, todos los casos mostraron una hipocogenicidad superficial y 10 de ellos presentaron una hiperecogenicidad en la base. Un hallazgo frecuente fueron las proyeccionesseudópodos (12/14; 85,7%) (fig. 1). La ecografía Doppler color mostró una hipervascularización en 12 casos (85,7%). En estos casos, el ultrasonido de alta resolución sugirió el diagnóstico, finalmente confirmándose con estudio histopatológico.

La ecografía permite la caracterización y diferenciación de masas de tejidos blandos superficiales³. Diago et al. encontraron 4 patrones de invasión ecográfica del DFSP, con una buena correlación histopatológica. El patrón más común (53,3%), igual que en nuestros casos, fue la presencia de masa hipocóica oval con unas proyeccionesseudópodos o digitiformes y áreas hiperecóicas posteriores (fig. 1) que se correlacionaban con la extensión de las células tumorales y fibroblastos dispersos en el tejido subcutáneo formando el patrón característico de panal de abejas. Cabe mencionar que las proyecciones digitiformes presentan un crecimiento asimétrico e impredecible, considerándose altamente indicativas o patognomónicas. Dichas estructu-

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.04.035>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Tabla 1 Características sociodemográficas, diagnóstico clínico y hallazgos ecográficos

Sexo	Edad	Localización de la lesión	Tiempo de evolución	DX clínico	Hiperecogenicidad superficial	Hiperecogenicidad superficial	Vascularización al Doppler	Biopsia	Proyeccionesseudópodas en la base
M	34	Brazo izquierdo	6 meses	Quiste de inclusión	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
F	32	Pierna derecha	4 meses	Quiste de inclusión	Sí	Sí	DISMINUIDA	DFSP variante células atípicas y hemosiderítico	Sí
F	50	Espalda	2 años	Queloides	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
M	23	Pierna izquierda	3 meses	DFSP (sarcoma)	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
F	22	Espalda	6 meses	Queloides	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
F	30	Frente	5 meses	Quiste de inclusión	No	Sí	AUMENTADA	DFSP	SI
F	35	Región inguinal izquierda	6 meses	DFSP	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
F	40	Abdomen	5 meses	Endometrioma	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
F	47	Glúteo izquierdo	4 años	Quiste pilonidal recidivante	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
M	31	Región pectoral derecha	10 años	Morfea vs. hamartoma	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí
M	40	Interclavicular	Sin dato	Sin dato	Sí	Sí	AUMENTADA	DFSP	No
F	38	Brazo derecho	2 años	Queloides	No	Sí	AUMENTADA	DFSP	No
F	40	Pierna derecha	1 año	Queloides	No	Sí	DISMINUIDA	DFSP	Sí
F	32	Brazo derecho	3 años	DFSP	No	Sí	AUMENTADA	DFSP	Sí

En negrita, los casos en los que el diagnóstico clínico fue DFSP.

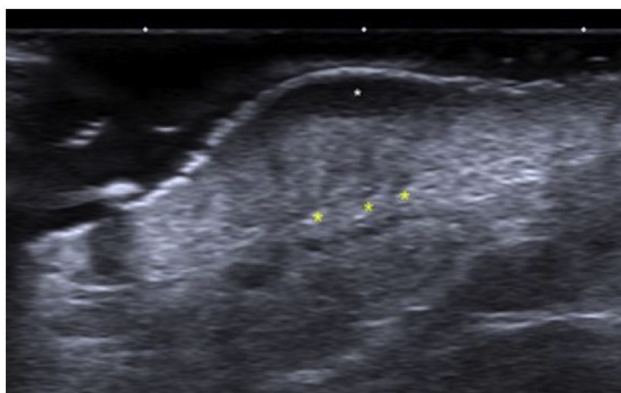


Figura 1 Hallazgos ecográficos de DFSP. Ultrasonido en escala de grises, visión longitudinal. Muestra imagen clásica de DFSP con masa ovalada, de bordes mal definidos, con banda hipoeoica en la dermis e hipodermis (marca blanca). En la base la lesión es hiperecoica con bordes conexos y proyecciones pseudópodos (marcadores amarillos).

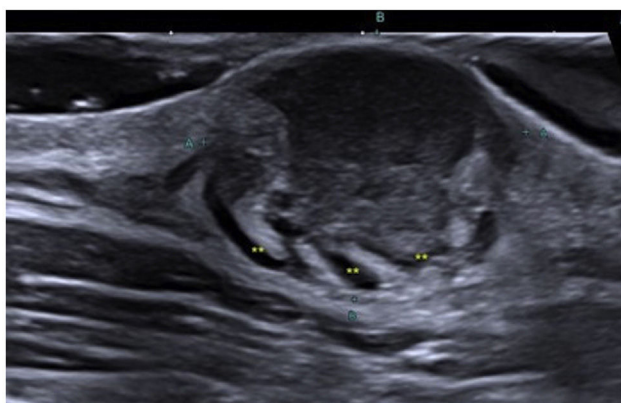


Figura 2 Hallazgos ecográficos de DFSP. Ultrasonido en escala de grises, imagen axial, masa mal definida (marcadores amarillos) muestran proyecciones pseudópodos clásicas.

ras se encontraron en la mayoría de nuestros casos (fig. 2). El segundo en frecuencia fue el patrón hipoeoico oval con unas proyecciones pseudópodos pero sin las áreas hiperecoicas posteriores (20%), correlacionándose con la extensión a lo largo del septo subcutáneo. Por último, describieron un patrón mixto invasivo, pero sin proyecciones profundas (16,7%) o tumores hipoeoicos ovals dérmicos/subcutáneos (10%). La ecografía presenta una tasa de sensibilidad del 81,8% y especificidad del 100% para detectar invasión profunda, con un valor predictivo positivo del 83,3%, resaltando su importancia para evaluar extensión tumoral⁸.

Zou et al. describieron las diferencias ecográficas entre los tumores primarios y los recurrentes. Los tumores primarios comprometen la dermis y la hipodermis (86,4%), pero no estructuras más profundas; presentan proyecciones pseudópodos (50%), mientras que los tumores recurrentes tienen una morfología oval (28,4%), lobulada (22,9%) e irregular

(34,3%), sin diferencia en la ecogenicidad. La hipervascularidad se observa en ambos grupos, hallazgo común en nuestros casos⁶.

Adicionalmente, la ecografía ayuda a excluir otros diagnósticos^{9,10}. Por ejemplo, los quistes epidérmicos presentan una ecogenicidad flotante interna sin flujo sanguíneo; los pilomatricomas demuestran la existencia de calcificación y los lipomas y dermatofibromas presentan una vascularización baja o ausente⁶.

En conclusión, los hallazgos de DFSP en ultrasonido de alta resolución fueron: la hipoeogenicidad superficial, la hipereogenicidad en la base, las proyecciones pseudópodos y una hipervascularización. Estos son clave para el diagnóstico ecográfico de DFSP, especialmente cuando la clínica semeja otras lesiones.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Hugo Dominguez Menoscal, dermatólogo con experiencia en ultrasonido, Guayaquil, Ecuador por su colaboración en el presente estudio.

Bibliografía

- Hao X, Billings SD, Wu F, Stultz TW, Procop GW, Mirkin G, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Update on the diagnosis and treatment. *J Clin Med*. 2020;9(6.).
- Serra-Guillen C, Llombart B, Sanmartin O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:762–77.
- Mujtaba B, Wang F, Taher A, Aslam R, Madewell JE, Spear R, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Pathological and imaging review. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2021;50:236–40.
- Vitiello GA, Lee AY, Berman RS. Dermatofibrosarcoma protuberans: What is this? *Surg Clin North Am*. 2022;102:657–65.
- Allen A, Ahn C, Sanguenza OP. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Clin*. 2019;37:483–8.
- Zou MH, Huang Q, Yang T, Jiang Y, Zhang LJ, Xie Y, et al. Role of ultrasound in the diagnosis of primary and recurrent dermatofibrosarcoma protuberans. *BMC Cancer*. 2021;21:909.
- Sanchez-Diaz M, Martinez-Lopez A, Montero-Vilchez T, Arias-Santiago S. Ultrasonography as a novel technique for intraoperative delimitation of dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Surg*. 2022;48:575–7.
- Diago A, Llombart B, Serra-Guillen C, Arana E, Guillen C, Requena C, et al. Usefulness of ultrasound in dermatofibrosarcoma protuberans and correlation with histopathological findings: A series of 30 cases. *Skin Res Technol*. 2021;27:701–8.
- Gonzalez C. Ultrasonido de alta resolución en enfermedades benignas de la piel. *AsoColDerma*. 2019;26:230–9, <http://dx.doi.org/10.29176/2590843x.124>.
- Gonzalez C. Advantages of sonography of benign skin diseases. En: Bard R, editor. *Image Guided Dermatologic Treatments*. Cham: Springer; 2019. p. 1–8. Chapter 1, https://doi.org/10.1007/978-3-030-29236-2_1.

C. Gonzalez Díaz^a, M. Olmos Perez^b, N. Guiot Isaac^{c,*}
e I. Herazo Aguirre^c

^a *Radióloga, experta en ultrasonido Dermatológico,
Bogotá, Colombia*

^b *Dermatólogo, especialista de cirugía dermatológica,
docente FUCS, Bogotá, Colombia*

^c *Residentes de último año dermatología FUCS, Bogotá,
Colombia*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nguiot@fucsalud.edu.co

(N. Guiot Isaac).