

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reportes de caso

Dermatofibrosarcoma protuberans facial: localización atípica - reporte de caso

Facial Dermatofibrosarcoma Protuberans: Atypical Location - Case Report

Alejandro González-Orozco*, Catalina Pachón-Rojas**, Armando Pulido-Arias***, Gilberto Gómez Posso****.

* Residente de IV año de Otorrinolaringología, Universidad de Cartagena. Grupo de Investigación Vestibulum. Cartagena, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2423-8641>

** Residente de IV año – Otorrinolaringología, Universidad de Cartagena. Grupo de Investigación Vestibulum. Cartagena, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2565-6132>

*** Residente de III año – Otorrinolaringología, Universidad de Cartagena. Grupo de Investigación Vestibulum. Cartagena, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4083-9949>

**** Cirujano de cabeza y cuello, Universidad de Cartagena. Grupo de Investigación Vestibulum. Cartagena, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-3192-8285>

Forma de citar: González-Orozco A, Pachón-Rojas C, Pulido-Arias A, Gómez-Posso G. Dermatofibrosarcoma protuberans facial: localización atípica – reporte de caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2025;53(3): 255 - 259. Doi: <https://doi.org/10.37076/acorl.v53i3.799>

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 22 de noviembre de 2024

Evaluado: 18 de septiembre de 2025

Aceptado: 07 de octubre de 2025

Palabras clave (DeCS):

Dermatofibrosarcoma, colgajo miocutáneo, neoplasia de cabeza y cuello.

RESUMEN

Introducción: El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor maligno de tejidos blandos que afecta dermis, tejido subcutáneo, músculo o fascia. Su localización en cabeza y cuello es infrecuente ($\approx 6\%$). Tiene origen mesenquimatoso y puede asociarse a traumatismos previos o factores genéticos o ambientales. Aunque es maligno, presenta bajas tasas de metástasis y alta recurrencia local, por lo que requiere manejo quirúrgico. **Caso clínico:** se presenta el caso de un paciente de 47 años con masa facial de 3 años de evolución, crecimiento lento, de 10 cm de diámetro en el ángulo submandibular derecho. Fue sometido a resección quirúrgica con biopsia por congelación, confirmando bordes negativos. El defecto resultante se reconstruyó con colgajo pectoral de espesor total miofasciocutáneo, con adecuada evolución posoperatoria. A los 16 meses no presenta recurrencia, con resultados estéticos satisfactorios. **Conclusión:** este caso resalta la rareza y el manejo exitoso de un dermatofibrosarcoma facial.

Correspondencia:

Alejandro González-Orozco

Email: alejandrogonzalez.oroazco@gmail.com

Dirección: Calle 13 #1-25, Ed Condominio Cartagena de Indias, Cartagena, Colombia

Teléfono celular: 310-246-0366

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Dermatofibrosarcoma, myocutaneous flap, head and neck neoplasms.

Introduction: Dermatofibrosarcoma protuberans is a malignant soft tissue tumor affecting the dermis, subcutaneous tissue, muscle or fascia. Its occurrence in the head and neck is uncommon ($\approx 6\%$). It has a mesenchymal origin and may be associated with previous trauma and genetic or environmental factors. Although malignant, it shows low metastatic rates and high rate of local recurrence, thus requiring surgical management. **Case report:** We present the case of a 47-year-old patient with a facial mass of 3-year evolution, showing slow growth and measuring 10 cm in diameter at the right submandibular angle. The patient underwent surgical resection with intraoperative frozen section biopsy, confirming negative margins. The resulting defect was reconstructed with a full-thickness myofasciocutaneous pectoral flap, with optimal postoperative recovery. At 16 months of follow-up, there was no recurrence, and esthetic results were satisfactory. **Conclusion:** This case highlights the rarity and successful management of facial dermatofibrosarcoma.

Introducción

El dermatofibrosarcoma *protuberans* (DP) es un tumor de piel considerado sarcoma de diferenciación fibroblástica. Este tumor fue descrito por primera vez en 1890 por Sherwell y Taylor; sin embargo, su reconocimiento como entidad aislada en 1924 se atribuye usualmente a Darier y Ferrand, aunque existían casos previos a las descripciones hechas por ellos (1, 2). En particular, su actual denominación como «dermatofibrosarcoma protuberans» fue propuesta por Hoffmann en 1925 (2, 3).

El DP hace parte del 0,6% de los tumores malignos de piel y del 18,4% de los sarcomas de tejidos blandos, por lo que es una entidad rara (1). Por lo general, su diagnóstico y tratamiento se retrasan dado que puede confundirse con entidades benignas y, en consecuencia, pueden pasar más de 10 años desde la presentación hasta el tratamiento definitivo (4, 5). Su origen es mesenquimatoso, derivado de células madre dérmicas o de células mesenquimatosas no diferenciadas que contienen tejido muscular, fibroblástico y neurológico (1, 3).

No se ha establecido con claridad la presencia de antecedentes ni factores desencadenantes. Entre el 10% y el 20% de pacientes reportan un antecedente de trauma local previo al desarrollo de la lesión, e incluso se han propuesto como posibles factores asociados las punciones por vacunación o los traumatismos producidos durante la realización de tatua-

jes (1, 3). Se han descrito asociaciones con acantosis nigrans, exposición al arsénico, acrodermatitis enteropática y estado de embarazo (3). El tratamiento es quirúrgico con márgenes amplios debido a que su recurrencia puede llegar hasta un 11% al 60% (1, 3). Estos pacientes en ocasiones requieren múltiples cirugías para controlar la recurrencia local (3).

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 47 años, con un único antecedente de hipertensión arterial no tratada farmacológicamente. Refiere una masa indolora en la región mandibular derecha, de crecimiento lento y progresivo desde hace 3 años, sin alteraciones en la apertura oral ni dificultad respiratoria o deglutoria. Consulta debido a la alteración estética facial que le produce la masa (**Figura 1**). El paciente es procedente de Venezuela y no ha recibido seguimiento médico en los últimos años. Refiere un estudio extrahistológico previo de drenaje y biopsia de la lesión; sin embargo, no se obtuvieron reportes ni resultados claros. Al momento de la valoración, el paciente presenta la masa descrita, sin adenopatías ni otras alteraciones sintomáticas.

El paciente presenta masa exofítica que se extiende desde el ángulo mandibular derecho hasta la sínfisis mandibular, de aproximadamente 10 cm de diámetro, de consistencia pétrea, dura, móvil, no adherida a planos profundos, indolora y sin



Figura 1. Imágenes pre-operatorias del paciente con dermatofibrosarcoma protuberans. Masa exofítica a nivel de rama y ángulo mandibular derecho con extensión hasta sínfisis mandibular, de aproximadamente 10cm, pétrea, dura, móvil e indolora. Imágenes preoperatorias del paciente.

secreciones activas. Se realizan estudios mediante técnicas de imagen complementarios: tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM) de cuello (**Figura 2**), las cuales muestran una masa heterogénea, con centro necrótico, de $67 \times 58 \times 93$ mm, no adherida a planos profundos, con hiperintensidad en T2, señal intermedia en T1 y realce homogéneo tras la administración del contraste.

Se realizó una biopsia por aspiración con aguja fina (BACAF) de la lesión y se obtuvieron tres muestras que reportan lesión mesenquimal sin evidencia de malignidad. Posteriormente, se realizó una biopsia incisional en cuña de las regiones anterior y posterior, cuyo análisis muestra un tumor de linaje mesenquimal tipo fusocelular de bajo grado. Los estudios de inmunohistoquímica confirman finalmente el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans.

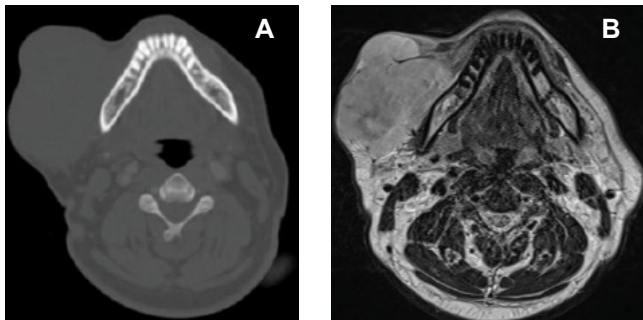


Figura 2. A) Imagen tomográfica, corte axial, ventana ósea. B) Imagen resonancia, corte axial.

A: masa de contornos lobulados y bien definidos, de contenido heterogéneo, con áreas de necrosis y sangrados, localizada en el plano subcutáneo de la región facial y porción superior cervical derecha. No presenta plano de clivaje con los músculos, sin compromiso profundo cervical. Sus dimensiones son de $67 \times 58 \times 93$ mm (L \times AP \times T). B: lesión tumoral voluminosa en la región mandibular derecha, que compromete el plano graso celular subcutáneo, con contornos definidos y un diámetro aproximado de 7 cm. Se observa finamente septada, en contacto con el músculo masetero y la rama horizontal de la mandíbula, sin signos de infiltración. Muestra señal intermedia en T1, iso e hiperintensa en T2, con leve restricción de la difusión y realce heterogéneo tras la administración del contraste. Imágenes preoperatorias del paciente.

El resultado de la inmunohistoquímica fue positivo para CD34, por lo que se decidió aplicar un manejo quirúrgico y reconstructivo abierto. Se realizó una resección completa de la masa mediante biopsia por congelación, por lo que fue necesario ampliar los márgenes profundos e inferiores dado el compromiso tumoral, con un defecto de 10 cm. El paciente fue sometido a reconstrucción del defecto mediante colgajo pectoral miofasciocutáneo de espesor total (**Figura 3A-D**), con adecuada evolución posoperatoria. Durante el seguimiento, el paciente rechazó el tratamiento coadyuvante. A los 16 meses de la intervención, el paciente no presentó recidivas y mantuvo resultados estéticos satisfactorios (**Figura 4**).

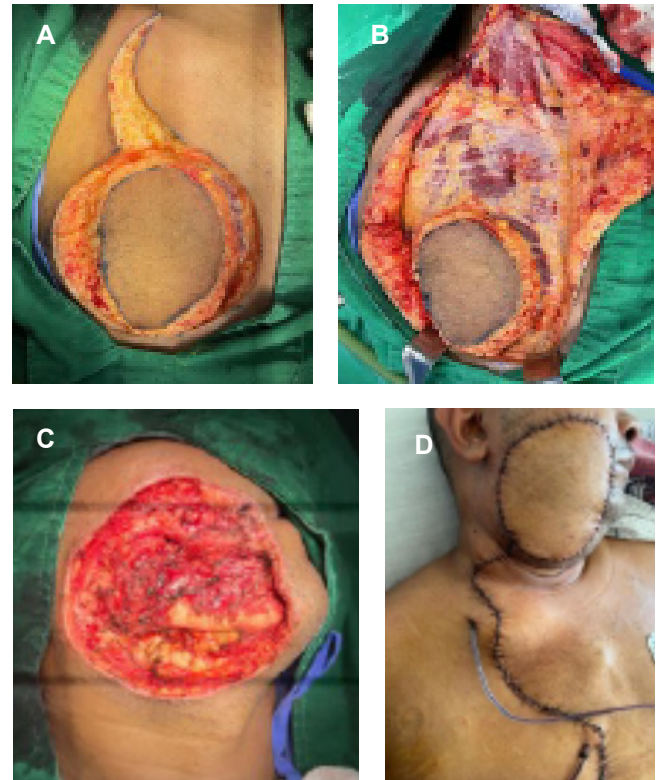


Figura 3. A: diseño de colgajo pectoral, B: disección de colgajo, C: defecto en cara posterior a la resección, D: resultado posoperatorio inmediato. Imágenes intraoperatorias del paciente.



Figura 4. A: resultado 2 semanas después de la intervención quirúrgica, B: resultado 16 meses después de la intervención quirúrgica. Imágenes posoperatorias del paciente.

Discusión

El dermatofibrosarcoma protuberans (DP) es un tumor de piel y tejidos blandos maligno de origen mesenquimatoso (1, 3). Puede afectar la dermis, el tejido celular subcutáneo y, en menor proporción, el músculo y la fascia. Afecta a personas de cualquier edad, aunque es más frecuente en hombres adultos jóvenes y afrodescendientes (1, 2). Su localización en cabeza y cuello es rara (6,1%), ya que suelen aparecer con más frecuencia en el tronco (35%-70%) y en las extremidades (30,5%-56%) (1, 3).

Por lo general, estas masas inician como una placa superficial firme, plana, con engrosamiento y formación de placa esclerodérmica con descoloración azulada o rojiza (1, 2). Aunque indoloros, estos tumores suelen alcanzar un gran tamaño cuando no se tratan, incluso generando ulceraciones en la piel con sangrado o sobreinfección (1, 2, 3). Su aspecto macroscópico es muy heterogéneo y variable, por lo que pueden simular otras lesiones de piel y tejidos blandos (1, 5).

Su etiología es desconocida; sin embargo, se ha propuesto un componente genético como hipótesis, sustentado en la translocación de cromosomas descrita entre los genes COL1A1 y PDGFB que genera una alteración en la proteína de fusión COL1A1/PDGFB, la cual actúa como un potente receptor mitogénico para células mesenquimatosas y factor tumoral (1, 6). Por otro lado, se ha considerado también un componente hormonal dada la relación entre esta entidad y el embarazo en mujeres (1).

El diagnóstico es histológico. En estudios recientes se ha empleado la biopsia por aspiración con aguja fina (BACAF); sin embargo, este procedimiento no siempre proporciona resultados concluyentes (1). El 33% de los pacientes requiere un espécimen quirúrgico o una biopsia profunda para establecer el diagnóstico definitivo, por lo que la indicación de realizar una BACAF sigue siendo muy discutida, excepto en casos de sospecha de recurrencia local (1, 7). Diferentes estudios han demostrado un bajo rendimiento diagnóstico de la BACAF, por lo que el diagnóstico definitivo suele confirmarse mediante biopsia incisional o resección quirúrgica (10). En ocasiones, se pueden realizar pruebas complementarias como la hibridación fluorescente in situ (FISH, por sus siglas en inglés) para confirmar hallazgos histológicos, detectando el compromiso cromosómico que podría confirmar las mutaciones descritas previamente (1).

En términos histológicos, estos tumores son de malignidad intermedia, con una tasa de metástasis baja, pero alta de recurrencia local (1). Presentan fibroblastos en huso, elongados, en forma estoriforme alrededor de un capilar o un foco acelular (2). El pleomorfismo nuclear es bajo, con una tasa mitótica bajas o intermedia y presencia infrecuente de necrosis (3). En estadios tempranos, no se observa invasión a estructuras subdérmicas, por lo que el diagnóstico se confunde con masas benignas, y su estadio avanzado o recurrente presenta invasión a tejidos profundos (5). Se han descrito siete subtipos histológicos de DP: clásico, esclerótico, fibroblastoma de células gigantes, tumor de Bednar, mixoide, atrófico y fibrosarcomatoso (6, 8). Este último tiene un componente sarcomatoso de alto grado (1).

La inmunohistoquímica no reporta patrones consistentes; sin embargo, en búsqueda de diagnósticos diferenciales, es útil la inmunohistoquímica para CD34 y estudios citológicos que evidencien translocación del cromosoma 17 y 22 (q22, q13) (5). Otros marcadores descritos son vimentina y nestina, con ausencia de factor XIIIa, S100 y CD44 (1, 7).

El uso de imágenes complementarias es poco útil para el diagnóstico, a menos de que se sospeche la presencia de compromiso de tejidos profundos u óseos (1). En estos casos, la tomografía computarizada (TC) contrastada es el examen inicial, reservando la resonancia magnética nuclear (RMN) para el planeamiento quirúrgico y diferenciar entre lesión tumoral o lesión cicatricial. En el reporte de caso descrito, la RMN permitió evidenciar una señal hipodensa en T1 e hiperintensa en T2, con realce homogéneo al contraste, sin destrucción ósea (9). Por otro lado, la tomografía permitió observar lesiones hipoatenuadas, sin calcificaciones, usualmente heterogéneas y patrones variables tras la administración del medio de contraste.

El tratamiento consiste en cirugía con márgenes amplios, debido a la alta tasa de recurrencia, que varía entre el 11% y el 60% (1, 3). En ocasiones, los pacientes que desarrollan un DP requieren múltiples cirugías debido a la recurrencia local (3). Cuanto mayor es el margen de resección, menor es la probabilidad de recurrencia. Se ha descrito que un margen de 2 cm a 4 cm es adecuado; de no ser posible, debe realizarse una resección con biopsia por congelación (1, 2, 4). Obtener márgenes amplios en la cabeza y el cuello sin generar morbilidad es difícil; por ello, la técnica quirúrgica de microcirugía de Mohs, que permite obtener márgenes libres mediante congelación e inmunohistoquímica, ha demostrado ofrecer mejores resultados (1). A pesar de las técnicas, muchos pacientes requieren manejo reconstructivo cuando los tumores son de gran tamaño o profundidad (3).

Solo el 1% de los casos hacen metástasis linfática y entre el 1% y el 7% hacen metástasis a distancia, por lo general al hueso y el pulmón, aunque está más relacionado con la variante fibrosarcomatosa (0,4%-23,5% de metástasis), que supone un peor pronóstico (1). Usualmente no se recomienda la realización del vaciamiento ganglionar debido a su baja tasa de metástasis; sin embargo, se ha visto mayor riesgo en pacientes con recurrencias múltiples a nivel local (2, 3). Una limitación para los márgenes libres es la «pseudocápsula» que contiene el DP y sus proyecciones, que pueden dificultar su visualización patológica intraoperatoria (2, 3).

Estos tumores son radiosensibles, por lo que la radioterapia se considera un tratamiento coadyuvante. En lesiones pequeñas, se pueden emplear como monoterapia. La quimioterapia, en cambio, no ha demostrado eficacia y solo se considera como última opción en casos de metástasis a distancia (1, 3). Se ha descrito el uso de la radioterapia o quimioterapia en casos de márgenes positivas, recurrencia, metástasis, o tumores de gran tamaño no resecables (10).

Existen tratamientos con biológicos, como imatinib, que se pueden utilizar en casos localmente avanzados o de metastásicos no candidatos a manejo quirúrgico, con una tasa de respuesta de hasta el 50% de los pacientes (1, 10). Imatinib es un inhibidor de la tirosina cinasa dirigido a los

receptores del factor de crecimiento derivados de plaquetas (PDGFR, por sus siglas en inglés) que está indicado para casos de metástasis o recurrencias no resecables (10). Los resultados terapéuticos favorecen el uso de este biológico como tratamiento neoadyuvante con el fin de disminuir el tamaño tumoral, ya que ha demostrado mayor respuesta en pacientes con evidencia de translocación cromosómica. En la serie de casos publicada por Kashyap y colaboradores, el uso de imatinib como tratamiento neoadyuvante, adyuvante y en enfermedad metastásica mostró una tasa de respuesta del 66,7% en pacientes no paliativos y del 33% en pacientes en cuidado paliativo (11).

El seguimiento debe ser estricto dada la alta probabilidad de recurrencia local, especialmente en los primeros 3 años posteriores al tratamiento, por lo que se recomienda hacer una evaluación cada 3 a 6 meses y luego anualmente (1). La supervivencia es del 93% al 100% después de una resección quirúrgica amplia (7).

A pesar de que esta localización es poco común, existe abundante literatura que describe casos de DP en la región de cabeza y cuello. El caso presentado muestra el tamaño tumoral tan extenso que puede presentarse antes de realizarse el manejo definitivo, en este caso con localización facial. Rahman y colaboradores también describieron dos casos con tamaños similares: uno localizado en la región cervical posterior, de 7,5 × 6,4 cm, y otro en el cuero cabelludo, de 5,4 × 4,6 cm. En ambos casos, la reconstrucción se realizó mediante injertos de piel: de muslo en el primer caso y de cuero cabelludo en el segundo caso (7).

El caso reportado por Mani y colaboradores describe una masa de características y localización similares que las documentadas en este manuscrito. Esta masa se extirpó y reconstruyó con un colgajo en isla supraclavicular con algunas complicaciones de necrosis distal, aunque con buenos resultados posoperatorios (10).

Conclusión

Este es el primer caso descrito de un defecto de cobertura corregido con un colgajo pectoral de espesor total miofasciocutáneo, luego de la resección de un DP de gran tamaño que arrojó buenos resultados posoperatorios y estéticos. Desafortunadamente, el paciente optó por rechazar el manejo médico coadyuvante y el seguimiento clínico; sin embargo, hasta la fecha, dos años después, no hay evidencia de recidiva. Se describió una patología tumoral en localización atípica con una alternativa quirúrgica reconstructiva con resultados satisfactorios.

Financiación

Este estudio no recibió financiación de ninguna entidad pública, comercial o sin ánimo de lucro.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés relacionado con la elaboración, resultados o publicación de este artículo.

Declaración de autoría

González-Orozco, Pachón-Rojas, Pulido-Arias y Gómez Posso participaron en la atención del paciente, recolección de datos clínicos y redacción del manuscrito de manera equitativa.

Gómez Posso realizó la cirugía y fue el especialista encargado de la atención perioperatoria del paciente.

Todos los autores aprueban la versión final enviada y se hacen responsables del contenido del artículo.

Consideraciones éticas

Este estudio cumplió con los principios éticos establecidos en la Declaración de Helsinki y la normativa vigente. Se obtuvo el consentimiento informado del paciente para publicación de caso clínico y fotografías.

REFERENCIAS

1. Barrera JC, Acosta AE, Trujillo L. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Rev Colomb Cancerol* 2019;23(3):99-109. doi: 10.35509/01239015.38.
2. Barnes L, Coleman Jr JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck. *Arch Otolaryngol* 1984;110(6):398-404. doi: 10.1001/archotol.1984.00800320052012.
3. Mark RJ, Bailet JW, Tran LM, Poen J, Fu YS, Calcaterra TC. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;119(8):891-896. doi: 10.1001/archotol.1993.01880200097014.
4. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah JP, Singh B, Spiro RH, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck. *Ann Surg Oncol* 2000;7(9):696-704. doi: 10.1007/s10434-000-0696-3.
5. Felek SA, Ibas M, Dursun S, Heper AO. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Neck: A Brief Review of the Literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2019;71(Suppl 1):369-372. doi: 10.1007/s12070-018-1314-7.
6. Wu TI, Wu HM, Tsai YJ, Luo TH, Lee CJ. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Neck: A Case Report. *Int J Otolaryngol Head Neck Surg* 2021;10(2):85-91. doi: 10.4236/ijohns.2021.102009.
7. Rahman T, Das A, Boro S, Khandelwal K. Giant dermatofibrosarcoma protuberans head and neck: a diagnostic dilemma. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2023;75(2):991-995. doi: 10.1007/s12070-022-03274-z.
8. Kim GK. Status Report on the Management of Dermatofibrosarcoma Protuberans. *J Clin Aesthet Dermatol* 2011;4(3):17-26.
9. Millare GG, Guha-Thakurta N, Sturgis EM, El-Naggar AK, Debnam JM. Imaging Findings of Head and Neck Dermatofibrosarcoma Protuberans. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014;35(2):373-378. doi: 10.3174/ajnr.A3650.
10. Mani S, Kumar R, Kakkar A, Barwad A, Dheeraj K, Sagar P, et al. Recurrent Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck: a Case Series. *Indian J Surg Oncol* 2023;14(1):128-136. doi: 10.1007/s13193-022-01636-1.
11. Kashyap L, Noronha V, Patil V, Joshi A, Mahajan A, Mittal N, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of head and neck: Clinical outcome of nine cases treated with imatinib. *Cancer Res Stat Treat* 2019;2:112-118.