

Aspectos clínicos, histopatológicos y quirúrgicos del dermatofibrosarcoma protuberante de la cabeza y otras localizaciones: serie retrospectiva de casos de un único centro con 235 tumores

Autores:

A. Bota-Llorca^{a,b}; B. Llombart-Cussac^{a,b}; C. Serra-Guillén^{a,b}; E. Nagore^{a,b}; C. Requena^{a,b}; V. Traves^c; J. Padilla Esquivel^c; E. Manrique Silva^b, O. Sanmartín^b

Filiaciones:

^aEscuela de Doctorado, Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir, Valencia

^bServicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia

^cServicio de Anatomía Patológica, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia

Autor para correspondencia:

Beatriz Llombart-Cussac

Correo electrónico: beatriz.llombart@uv.es

Resumen

Antecedentes: El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es un tumor poco frecuente que afecta a la cabeza en el 10-15% de los casos. El DFSP de la cabeza suele conllevar una cirugía más complicada y una mayor probabilidad de recidiva local.

Objetivo: Comparar las características clínicas, histopatológicas y quirúrgicas del DFSP de la cabeza con las del DFSP del tronco, con el fin de identificar posibles factores de riesgo.

Métodos: Estudio retrospectivo.

Resultados: De 235 DFSP, 32 (13,6%) se localizaban en la cabeza. Desde el punto de vista histológico, el 71,0% de los DFSP de la cabeza frente al 7,4% de los DFSP del tronco eran estrictamente subcutáneos, sin afectación dérmica ($p < 0,001$). Se observó infiltración tumoral del músculo superficial o del periostio en el 81,4% de los tumores de la cabeza frente al 18,7% de los tumores del tronco ($p < 0,001$). Se observó afectación muscular focal en el 90,0% de los DFSP faciales y afectación perióstica en el 50,0% de los DFSP del cuero cabelludo. Se necesitaron dos etapas o más de cirugía de Mohs modificada en el 71,0% de los DFSP de la cabeza frente al 35,9% de los DFSP del tronco ($p = 0,002$). Tras un seguimiento medio de 6,7 años, las recidivas fueron considerablemente más frecuentes en los DFSP de la cabeza (3/32, 9,4% frente a 3/203, 1,5 %; $p = 0,035$). Los tumores de la cabeza recidivaron de forma significativa más tarde que los del tronco (media: 7,2 frente a 1,5 años; $p < 0,001$).

Limitaciones: Diseño retrospectivo.

Conclusiones: El DFSP de la cabeza suele ser subcutáneo y, a menudo, se infiltra de forma focal en el músculo superficial en las lesiones faciales y en el periostio en las lesiones del cuero cabelludo. Se recomienda un seguimiento más exhaustivo en el caso del DFSP de la cabeza.

Palabras clave: cabeza; cara; cirugía de Mohs; cirugía de Mohs modificada; cuero cabelludo; dermatofibrosarcoma protuberante; fibrosarcoma; profundo; subcutáneo.

Lista de abreviaturas

CM: cirugía de Mohs

CMM: cirugía de Mohs modificada

DFSP: dermatofibrosarcoma protuberante

DFSPd: dermatofibrosarcoma protuberante dérmico

DFSPsc: dermatofibrosarcoma protuberante subcutáneo

ELA: escisión local amplia

FS: fibrosarcomatoso

Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es un sarcoma cutáneo poco frecuente y de crecimiento lento que representa el 0,1% de todos los tumores malignos¹. El DFSP suele aparecer en el tronco y en la parte proximal de las extremidades, y solo entre el 10 y el 15 % de los casos se localizan en la cabeza². No se han descrito diferencias importantes en las características clínico-patológicas entre el DFSP de la cabeza y los tumores localizados en otras partes del cuerpo³, aunque el DFSP de la cabeza a veces se localiza a mayor profundidad en el tejido subcutáneo y a menudo se infiltra en estructuras profundas, como el músculo y el periostio^{4,5}.

El DFSP de la cabeza se asocia con una mayor probabilidad de recidiva y una cirugía más complicada^{6,7}, posiblemente por la dificultad que entraña alcanzar márgenes quirúrgicos satisfactorios al mismo tiempo que se mantienen los resultados funcionales y estéticos^{3,8}. El tratamiento recomendado para el DFSP es la cirugía de Mohs (CM), sobre todo en el caso de los tumores localizados en la cabeza⁹⁻¹¹. La escisión local amplia (ELA) con márgenes de 2 a 3 cm¹²⁻¹⁵ puede ser una alternativa aceptable, pero esta intervención puede provocar una considerable desfiguración facial en el DFSP de la cabeza y no garantiza la extirpación completa debido al característico patrón de crecimiento asimétrico de estos tumores. El tratamiento con cirugía de Mohs en el caso del DFSP ha reducido notablemente las tasas de recidiva local; algunos estudios apuntan a porcentajes tan bajos como del 0 al 1,5%^{11,16,17}. Sin embargo, en el caso del DFSP de la cabeza aún se comunican tasas de recidiva más elevadas (entre el 2,4 y el 10 %)^{10,15}.

En la actualidad, no existen estudios que comparen las características clínico-patológicas y terapéuticas del DFSP localizado en la cabeza con las del DFSP en el resto del cuerpo. El objetivo de este estudio fue analizar 235 casos de DFSP tratados en el hospital entre 2006 y 2023, y comparar los aspectos clínicos, histopatológicos y quirúrgicos de los tumores localizados en la cabeza frente a los del resto del cuerpo, con el fin de identificar posibles factores pronósticos relacionados con la recidiva local en el DFSP de la cabeza. Se analizaron por separado los DFSP faciales de los del cuero cabelludo, ya que se creía que los tumores en estas localizaciones no comparten las mismas características anatómicas ni la misma dificultad quirúrgica y estética que los de la zona supraclavicular.

Pacientes y métodos

Se ha llevado a cabo un estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes con DFSP tratados en el Servicio de Dermatología de la Fundación Instituto Valenciano de Oncología (FIVO), en Valencia, entre 2006 y 2023. Se recopilaron datos de 284 pacientes registrados en la base de datos hospitalaria de DFSP, incluidos tanto tumores primarios como recidivantes. Se obtuvo el consentimiento informado de todos los pacientes según la normativa vigente. El estudio fue aprobado por el comité local de ética en investigación (CEIm FIVO n.º 2024-07).

Tres autores (V.T., A.B. y B.L.) revisaron todas las preparaciones con tinción de hematoxilina-eosina disponibles. Se incluyeron los casos con material histopatológico suficiente, definido como al menos tres preparaciones con tinción de hematoxilina-eosina (intervalo: 3-16) que mostraran epidermis, dermis y tejido subcutáneo en la misma preparación. La revisión se llevó a cabo sin conocer la localización del tumor. Las diferencias se trataron hasta que se alcanzó un consenso. La muestra final comprendió 235 DFSP. En todos los tumores se aplicó inmunotinción con el anticuerpo anti-CD34 (1:50; BioGenex, San Ramón, California, EE. UU.).

Los tumores se dividieron en dos categorías según su localización: DFSP de la cabeza (tumores situados en la cara y el cuero cabelludo) y DFSP del cuerpo (tumores situados en otras localizaciones, incluido el cuello). La frente se consideró parte del cuero cabelludo debido a sus similitudes anatómicas. El cuello se incluyó en la categoría de «cuerpo» porque a menudo no se describen límites anatómicos exactos y algunos estudios incluso incluyen los tumores supraclaviculares en la categoría de cabeza y cuello¹⁸.

Se registraron variables demográficas, clínicas e histopatológicas, y entre ellas, la edad, el sexo, el tiempo transcurrido desde la detección de la lesión por parte del paciente hasta el diagnóstico, el tipo de tumor (primario o recidivante), la profundidad de invasión, el patrón histológico predominante en la dermis, el patrón de crecimiento infiltrativo en el tejido subcutáneo¹⁹, el número de mitosis por cada 10 campos de gran aumento (1 campo = 0,173 mm²), y la existencia de áreas fibrosarcomatosas²⁰. Los tumores también se clasificaron como dérmicos (DFSPd) o subcutáneos (DFSPsc). Esta última categoría incluía tumores localizados exclusivamente en el tejido subcutáneo o en capas más profundas, sin evidencia de afectación dérmica en secciones de múltiples pasos (entre 3 y 16 por caso), como se ha descrito con anterioridad^{4,21,22}.

Los pacientes fueron tratados con la técnica quirúrgica de Mohs modificada^{9,20}. En el análisis estadístico se utilizaron variables binarias (DFSP de la cabeza o DFSP del tronco). Las combinaciones entre las variables cualitativas histopatológicas y clínicas se evaluaron mediante la prueba de la χ^2 de Pearson o la prueba exacta de Fisher, según el caso. Se utilizó la prueba de la t en muestras independientes para comparar variables cuantitativas entre dos categorías. Se utilizó el análisis de varianza (ANOVA) en el caso de las variables cuantitativas con tres categorías o más. La supervivencia sin recidiva se evaluó mediante el método de Kaplan-Meier y la prueba de *log rank*. Se consideró estadísticamente significativo un valor de $p < 0,05$. Todos los análisis se realizaron con la versión 23.0 del programa SPSS (SPSS Inc, Chicago, Illinois, EE. UU.).

Resultados

De los 235 DFSP analizados, 32 tumores (13,6%) se localizaban en la cabeza y 203 tumores (86,4%) en otras partes del cuerpo (134 [57,0%] en el tronco, 56 [23,8%] en las extremidades y 13 [5,6%] en el cuello). En conjunto, 193 tumores (82,1%) eran tumores primarios (13 [6,7%] en la cara, 14 [7,3%] en el cuero cabelludo y 166 [86,0%] en otras partes del cuerpo) y 42 tumores (17,9%) eran recidivas (3 [7,1%] en la cara, 2 [4,8%] en el cuero cabelludo y 37 [88,1%] en otras partes del cuerpo).

Desde el punto de vista clínico, el DFSP de la cabeza se solía manifestar como placas tumorales induradas y mal definidas (13/32, 40,6%) o como nódulos subcutáneos (6/32, 18,8%) sin lesiones cutáneas superficiales ni alopecia, lo que hacía que se confundieran con lipomas o quistes (figura 1). En cambio, el DFSP del cuerpo presentaba con mayor frecuencia el aspecto clásico de una placa con nódulos protuberantes (98/203, 48,3%; $p < 0,001$). No se observaron diferencias importantes respecto a la edad, el sexo o el tamaño del tumor entre los DFSP de la cabeza y los del tronco (tabla 1). El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 132,7 meses y resultó más corto en los DFSP de la cabeza que en los del tronco (104,1 y 137,3 meses, respectivamente; $p = 0,047$).

Desde el punto de vista histológico, todas las lesiones mostraron una proliferación moderada de células fusiformes con pleomorfismo leve y positividad al CD34. No se observaron diferencias en el patrón ni en la intensidad de la tinción positiva para CD34 en función de la localización del tumor. La mayoría de los tumores presentaron patrones estoriformes y en rueda de carro (204/235, 86,8%). El patrón compresivo de infiltración en el tejido subcutáneo fue más frecuente en los DFSP de la cabeza que en los del resto del cuerpo (12/32, 37,5% frente a 26/203, 12,8%; $p = 0,005$). No se encontró ninguna asociación entre los subtipos histológicos descritos previamente en la bibliografía y la localización del tumor. El DFSPsc fue mucho más frecuente en la cabeza que en cualquier otra parte del cuerpo (23/32, 71,9% frente a 15/203, 7,4%; $p < 0,001$) (figuras 2 y 3). Entre los DFSP de la cabeza, el tiempo hasta el diagnóstico fue más corto para el DFSPsc que para el DFSPd (68,3 frente a 195,4 meses; $p = 0,005$) (tabla 2). Los DFSP de la cabeza también mostraron una mayor tendencia a invadir estructuras profundas, con infiltración focal en el músculo o el periostio con mayor frecuencia que los DFSP del tronco (26/32, 81,3% frente a 38/203, 18,7%; $p < 0,001$) (figura 4).

Se observó una infiltración muscular focal, que afectaba a las fibras musculares superficiales situadas inmediatamente debajo de la fascia, en 9 de los 10 DFSP faciales (90,0%). Sin embargo, ninguno de los DFSP faciales se infiltró en el periostio. En los DFSP del cuero cabelludo, la extensión tumoral alcanzó el periostio en 11 de los 22 casos (50,0%; $p = 0,009$). No se observó afectación ósea en ninguno de los 235 tumores. El subtipo fibrosarcomatoso estuvo presente en 38 de los 235 tumores (16,2%), sin diferencias según la localización del tumor.

Se realizó cirugía de Mohs modificada (CMM) en 229 tumores (97,5%) (31/32 [96,9%] de los DFSP de la cabeza y 198/203 [97,5%] de los DFSP del resto del cuerpo). Se necesitaron dos o más etapas de CMM para lograr márgenes libres en 22 de los 31 DFSP de la cabeza (71,0%; media: 2,03), en comparación con 71 de los 198 DFSP del resto del cuerpo (35,9%; media: 1,43) ($p = 0,002$). Los defectos quirúrgicos en los DFSP del resto del cuerpo se corrigieron mediante sutura directa en 154 casos (75,9%), pero los DFSP

de la cabeza requirieron un injerto de piel en 18 casos (56,3%) y un colgajo local en 6 casos (18,7%) ($p < 0,001$) (tabla 1).

Diez pacientes (4,3%) recibieron imatinib como tratamiento neoadyuvante, ya que los tumores se consideraron inoperables. De ellos, 7 de los 10 tumores (70,0%) se localizaban en la cabeza. Ninguno de los 10 pacientes logró una respuesta completa con imatinib, pero todos pasaron posteriormente a ser candidatos a la CMM y consiguieron la eliminación del tumor (media: 2,8 etapas; intervalo: 1-8). Ninguno de los pacientes de esta serie recibió radioterapia.

En esta serie, se detectaron 6 (2,5%) recidivas locales de 235 tumores con una media de 52,7 meses (intervalo: 6-156 meses). Las recidivas fueron considerablemente más frecuentes en el DFSP de la cabeza que en el del resto del cuerpo (3/32, 9,4% frente a 3/203, 1,5%; $p = 0,035$) y, además, aparecieron más tarde en el DFSP de la cabeza que en el del resto del cuerpo (87,3 frente a 18 meses; $p < 0,001$). Todos los tumores recidivantes presentaban otras características de elevado riesgo (3/6 [50,0%] habían recidivado previamente, 3/6 [50,0%] eran fibrosarcomatosos y 3/6 [50,0%] habían recibido imatinib) (tabla 3).

Además, se evaluaron las tasas de recidiva relacionadas con factores de riesgo específicos. La transformación fibrosarcomatosa se asoció con una tasa de recidiva del 7,9% (3/38), frente al 1,5% (3/197) de los tumores no fibrosarcomatosos. Los tumores con recidiva previa mostraron una tasa de recidiva del 7,1% (3/42), frente al 1,6% (3/193) de los tumores primarios. Entre los pacientes tratados con imatinib, la tasa de recidiva fue del 30,0% (3/10), frente al 1,3% (3/225) en los pacientes no tratados. En cuanto a la profundidad de invasión, la tasa de recidiva fue del 7,8% (5/64) cuando el tumor invadía el músculo o el periostio, y del 0,7% (1/141) cuando el tumor se limitaba a la hipodermis.

Las recidivas se trataron de nuevo con CMM y todos los pacientes continúan sin enfermedad tras una mediana de seguimiento de 75 meses (IIC = 22-122 meses). Recientemente, 22 años después de la escisión de un DFSPsc primario del cuero cabelludo, se detectaron metástasis pulmonares en un paciente sin transformación fibrosarcomatosa y sin evidencia clínica ni histológica actual de recidiva local. El paciente fue tratado con imatinib.

Discusión

El DFSP de la cabeza es poco frecuente y difícil de tratar. Según nuestro conocimiento, esta es la única serie de un único centro que compara los aspectos clínicos, histopatológicos y quirúrgicos del DFSP de la cabeza con los del DFSP localizado en otras partes del cuerpo.

El DFSP suele aparecer en adultos de mediana edad, con una distribución equitativa entre ambos sexos, aunque en esta serie se observó un ligero predominio masculino en el DFSP de la cabeza, similar a lo descrito en informes anteriores^{3,6}.

Curiosamente, en nuestra serie, el DFSP de la cabeza era con frecuencia puramente subcutáneo, pero este subtipo era poco frecuente en el DFSP del resto del cuerpo. Los estudios previos que describen el DFSP subcutáneo (DFSPsc) son escasos. En 1998, Díaz-Cascajo et al.²¹ describieron tres casos de DFSPsc. Posteriormente, varios informes

de casos y series pequeñas describieron este subtipo^{22,23}. En una serie previa de 18 casos publicada en 2017, este grupo señaló que el DFSPsc se localizaba predominantemente en la cabeza⁴. Además, los tumores en la cabeza presentaban una probabilidad considerablemente mayor de invadir de forma focal el músculo o el periostio, aunque no se observaron diferencias significativas en el tamaño del tumor ni en las características histopatológicas de alto riesgo (áreas fibrosarcomatosas o índice mitótico). Se cree que esta tendencia puede explicarse en parte por qué los tumores de la cabeza requieren intervenciones más complejas y más etapas de Mohs para lograr una extirpación profunda. Por tanto, se considera que las biopsias profundas son esenciales cuando se sospecha un DFSP de la cabeza.

Recientemente, Gassenmaier et al.⁵ señalaron que los tumores localizados en la cabeza o el cuello se relacionaban de forma independiente con la infiltración fascial y que solo el 14% de los tumores de esta región presentaban una localización completamente suprafascial. Los autores plantearon la hipótesis de que el tejido subcutáneo más delgado de la cabeza y el cuello podría facilitar la invasión de estructuras más profundas, como el músculo y el periostio. En cambio, nuestra hipótesis es que estos tumores pueden aparecer inicialmente en el tejido subcutáneo o en capas más profundas y, posteriormente, extenderse a la dermis. De hecho, solo el 29% de los DFSP de la cabeza de esta serie presentaban afectación dérmica. También se observó que los DFSPd de la cabeza llevaban más tiempo hasta el diagnóstico que los DFSPsc de la cabeza, lo que refuerza nuestra hipótesis.

El tratamiento recomendado del DFSP es la CM o, de forma alternativa, la ELA con márgenes de, al menos, 2 cm^{11,24}. Sin embargo, muchos autores recomiendan la CM para los DFSP localizados en zonas estéticamente sensibles, como la cabeza^{11,13,14,16,25-27}. Actualmente, no se ha establecido ningún abordaje quirúrgico estándar respecto a la profundidad de la escisión del DFSP. Las guías de práctica clínica europeas recomiendan la escisión de la fascia en la primera etapa de la CM, independientemente de la localización del tumor²⁴, pero las guías de práctica clínica de la NCCN, las alemanas y las españolas no especifican la profundidad de extirpación recomendada²⁷⁻²⁹.

En esta serie, el DFSP de la cabeza necesitó más etapas de CMM que el DFSP del resto del cuerpo, en consonancia con estudios previos^{9,30}, probablemente debido a su localización más profunda. Se observó que el 90,0% de los tumores faciales invadían de forma focal el músculo superficial situado inmediatamente debajo de la fascia. Por tanto, se recomendó incluir la fascia en la primera etapa de la CM para el DFSP facial. En el DFSP del cuero cabelludo, el 50,0% de los tumores presentaban afectación perióstica. Loss et al.⁷ recomendaron extirpar siempre el periostio. Sin embargo, el periostio es rico en células mesenquimatosas pluripotentes que desempeñan un papel importante en la cicatrización de las heridas y pueden actuar como barrera frente a la diseminación tumoral^{31,32}. Por tanto, se sugiere la escisión hasta el periostio, sin incluirlo, durante la primera etapa de Mohs en el caso de los tumores del cuero cabelludo. En cambio, cuando solo se dispone de la ELA, se debe valorar la escisión del periostio. En cuanto al DFSP del resto del cuerpo, solo el 33% se infiltró en la fascia o en estructuras más profundas. Por tanto, se propone conservar la fascia en la primera etapa de la CM en el DFSP del resto del cuerpo. Se ha descrito la extensión intracraneal del DFSP en tumores recidivantes tras la extirpación del hueso subyacente^{33,34}. Dado que ninguno de los 235 tumores de esta serie invadió el hueso, se desaconseja la escisión ósea.

La CM ocasiona lesiones quirúrgicas más pequeñas y, en general, facilita el cierre frente a la ELA convencional^{9,15,16}. Sin embargo, a menudo se requieren técnicas reconstructivas más complicadas para optimizar los resultados funcionales y estéticos en los tumores localizados en la cabeza. En esta serie, en el 75% de los tumores de la cabeza fue necesario un injerto o un colgajo local, pero el 75,9% de los tumores del resto del cuerpo se cerraron mediante sutura directa. En este centro, se prefieren los injertos a los colgajos para la reconstrucción de las lesiones de la cabeza, ya que conservan la función, favorecen el seguimiento y permiten una detección más precoz de las recidivas locales, que son bastante frecuentes en este contexto.

Se ha descrito una mayor frecuencia de recidivas en los tumores de cabeza y cuello, incluso tras la CM. En una serie de 82 DFSP tratados con CM, Lowe et al.¹⁵ describieron una tasa de recidiva del 10% en los tumores de cabeza y cuello, similar a la observada en esta serie (9,4%). Tom et al.³⁰ describieron 9 casos y Verbruggen et al.³⁵, 20 casos, sin recidivas en ninguna de las dos series. Sin embargo, el seguimiento en estos estudios fue de 3,9 y 3,1 años, respectivamente. González et al.¹⁰ describieron una serie más amplia de 41 casos, con una recidiva (2,4%) y un seguimiento medio de 7,7 años. En general, el 75% de las recidivas se producen en los 3 años posteriores a la cirugía³⁶, aunque se han descrito casos de recidiva hasta 20 años después del tratamiento. En esta serie, al igual que en un informe anterior de Dai et al.⁶, el DFSP de la cabeza recidivó considerablemente más tarde que el DFSP del resto del cuerpo (media: 7,2 frente a 1,5 años). Aunque el seguimiento mínimo recomendado en el caso del DFSP es de 5 años³⁷, se recomienda ampliar el seguimiento del DFSP de la cabeza, al menos, a 10 años.

El riesgo de metástasis en el DFSP es más bajo que en otros tumores cutáneos. Las metástasis son más frecuentes en el DFSP de la cabeza y suelen producirse tras recidivas acumuladas y una transformación fibrosarcomatosa³⁸. Sin embargo, se identificó una metástasis sorprendentemente tardía, 22 años después de la escisión de un DFSP primario del cuero cabelludo sin otros factores de riesgo ni recidiva local. Esta observación refuerza la importancia de un seguimiento prolongado en el DFSP de la cabeza.

La principal limitación de este estudio es su diseño retrospectivo. Además, el número bastante reducido de DFSP de la cabeza y de recidivas en esta serie no permitió realizar un análisis multivariante ni extraer conclusiones sólidas sobre los factores de riesgo relacionados. Son necesarios más estudios con series más amplias y un seguimiento más prolongado para confirmar estos datos.

Conclusiones

Los cirujanos dermatológicos deben tener en cuenta las características distintivas del DFSP de la cabeza a la hora de planificar la cirugía. El DFSP de la cabeza suele limitarse al tejido subcutáneo y, a menudo, se infiltra de forma focal en el músculo superficial en las lesiones faciales y en el periostio en las lesiones del cuero cabelludo. Se recomienda un seguimiento más prolongado para el DFSP de la cabeza.

Bibliografía

1. Gloster H. M. Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol*. 1996;35(3 Pt 1):355-376. doi:[https://doi.org/10.1016/s0190-9622\(96\)90597-6](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(96)90597-6)
2. Sanmartín O, Llombart B, López-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillén C. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98(2):77-87. doi:10.1016/S0001-7310(07)70019-4
3. Barnes L, Coleman JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck. *Arch Otolaryngol*. 1960;110(6):398-404. doi:<https://doi.org/10.1001/archotol.1984.00800320052012>
4. Llombart B, Serra-Guillén C, Rubio L, et al. Subcutaneous dermatofibrosarcoma protuberans, a rare subtype with predilection for the head: A retrospective series of 18 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2017;77(3):503-511.e1. doi:10.1016/j.jaad.2017.02.046
5. Gassenmaier M, Weber E, Leiter U, et al. Micrographic Surgery Allows Fascia Preservation in Dermatofibro-sarcoma Protuberans. *Acta Derm Venereol*. 2021;101(9). doi:10.2340/00015555-3915
6. Dai Z, He Y, Zhang X, et al. Head-and-neck dermatofibrosarcoma protuberans: Survival analysis and Clinically relevant immunohistochemical indicators. *Oral Dis*. Published online 2023. doi:10.1111/odi.14495
7. Loss L, Zeitouni NC. Management of Scalp Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Dermatologic surgery*. 2005;31(11 Pt 1):1428-1433. doi:10.2310/6350.2005.31209
8. Mark RJ, Bailet JW, Tran LM, Poen J, Fu YS, Calcaterra TC. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. A report of 16 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993;119(8):891-896. <http://archotol.jamanetwork.com/>
9. Serra-Guillén C, Llombart B, Nagore E, Guillén C, Sanmartín O. Determination of Margins for Tumor Clearance in Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Single-Center Study of 222 Cases Treated with Modified Mohs Surgery. *Dermatologic Surgery*. 2022;48(1):51-56. doi:10.1097/DSS.0000000000003269
10. González A, Etchichury D, Rivero JM, Adamo L. Treatment of dermatofibrosarcoma of the head and neck with Mohs surgery with paraffin sections. *Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery*. 2021;74(5):1061-1070. doi:10.1016/j.bjps.2020.10.062
11. Martin ECS, Vyas KS, Batbold S, Erwin PJ, Brewer JD. Dermatofibrosarcoma Protuberans Recurrence After Wide Local Excision Versus Mohs Micrographic Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Dermatol Surg*. 2022;48(5):479-485. doi:10.1097/DSS.0000000000003411
12. Kim BJ, Kim H, Jin US, Minn KW, Chang H. Wide Local Excision for Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Single-Center Series of 90 Patients. *Biomed Res Int*. 2015;642549. doi:10.1155/2015/642549
13. Bogucki B, Neuhaus I, Hurst EA. Dermatofibrosarcoma protuberans: A review of the literature. *Dermatol Surg*. 2012;38(4):537-551. doi:10.1111/j.1524-4725.2011.02292.x
14. Paradisi A, Abeni D, Rusciani A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Wide local excision vs. Mohs micrographic surgery. *Cancer Treat Rev*. 2008;34(8):728-736. doi:10.1016/j.ctrv.2008.06.002

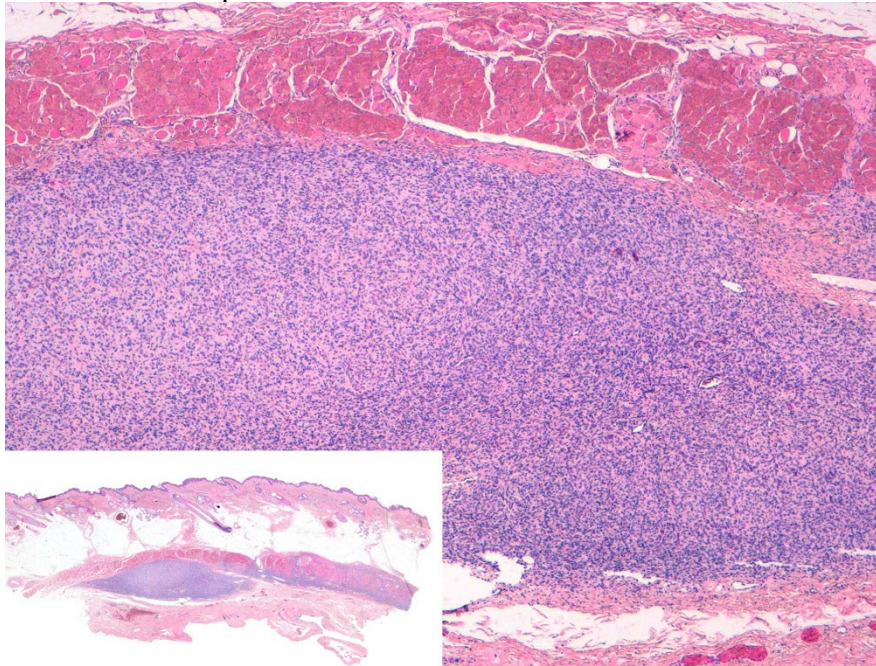
15. Lowe GC, Onajin O, Baum CL, et al. A Comparison of Mohs Micrographic Surgery and Wide Local Excision for Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans with Long-Term Follow-up: The Mayo Clinic Experience. *Dermatol Surg*. 2017;43(1):98-106. doi:10.1097/DSS.0000000000000910
16. Foroozan M, Sei JF, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans systematic review. *Archives of Dermatology*. 2012;148(9):1055-1063. doi:https://doi.org/10.1001/archdermatol.2012.1440
17. Sanabria A, Pinillos P, Chiesa-Estomba C, et al. Comparing Mohs micrographic surgery and wide local excision in the management of head and neck dermatofibrosarcoma protuberans: a scoping review. *Journal of Dermatological Treatment*. 2024;35(1). doi:10.1080/09546634.2023.2295816
18. Rockley PF, Robinson JK, Magid M, Goldblatt D. Dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp: a series of cases. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21(2 Pt 1):278-283. doi:https://doi.org/10.1016/s0190-9622(89)70173-0
19. Kamino H, Jacobson M. Dermatofibroma extending into the subcutaneous tissue. Differential diagnosis from dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol*. 1990;14(12):1156-1164. doi:https://doi.org/10.1097/00000478-199012000-00008
20. Llombart B, Monteagudo C, Sanmartín O, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathological, immunohistochemical, genetic (COL1A1-PDGFB), and therapeutic study of low-grade versus high-grade (fibrosarcomatous) tumors. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65(3):564-575. doi:10.1016/j.jaad.2010.06.020
21. Diaz-Cascajo C, Weyers W, Rey-Lopez A, Borghi S. Deep dermatofibrosarcoma protuberans: a subcutaneous variant. *Histopathology*. 1998;32(6):552-555.
22. Bague S, Folpe AL. Dermatofibrosarcoma protuberans presenting as a subcutaneous mass: a clinicopathological study of 15 cases with exclusive or near-exclusive subcutaneous involvement. *Am J Dermatopathol*. 2008;30(4):327-332. doi:https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e31817d32b2
23. Bulliard C, Murali R, Chang LY, Brennan ME, French J. Subcutaneous dermatofibrosarcoma protuberans in skin of the breast: May mimic a primary breast lesion. *Pathology*. 2007;39(4):446-448. doi:10.1080/00313020701444523
24. Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, et al. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European consensus-based interdisciplinary guideline. *Eur J Cancer*. 2015;51(17):2604-2608. doi:10.1016/j.ejca.2015.06.108
25. Chen Y, Jiang G. Association between surgical excision margins and outcomes in patients with dermatofibrosarcoma protuberans: A meta-analysis. *Dermatol Ther*. 2021;34(4). doi:10.1111/dth.14954
26. Tan WP, Barlow RJ, Robson A, Kurwa HA, McKenna J, Mallipeddi R. Dermatofibrosarcoma protuberans: 35 patients treated with Mohs micrographic surgery using paraffin sections. *British Journal of Dermatology*. 2011;164(2):363-366. doi:10.1111/j.1365-2133.2010.10095.x

27. Sara Espinosa N, McCullough B, Schmultz CD, et al. *NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®). Dermatofibrosarcoma.*; 2023.
<https://www.nccn.org/home/member->
28. Ugurel S, Kortmann RD, Mohr P, et al. S1 guidelines for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) – update 2018. *JDDG - Journal of the German Society of Dermatology*. 2019;17(6):663-668. doi:10.1111/ddg.13849
29. Martínez-Trufero J, Cruz Jurado J, Gómez-Mateo MC, et al. Uncommon and peculiar soft tissue sarcomas: Multidisciplinary review and practical recommendations for diagnosis and treatment. Spanish group for Sarcoma research (GEIS – GROUP). Part I. *Cancer Treat Rev*. 2021;99. doi:10.1016/j.ctrv.2021.102259
30. Tom WD, Hybarger CP, Rasgon BM. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck: Treatment With Mohs Surgery Using Inverted Horizontal Paraffin Sections. *Laryngoscope*. 2003;113(8):1289-1293. doi:<https://doi.org/10.1097/00005537-200308000-00004>
31. Mani S, Kumar R, Kakkar A, 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
32. Malizos KN, Papatheodorou LK. The healing potential of the periosteum molecular aspects. *Injury*. 2005;36 Suppl 3. doi:10.1016/j.injury.2005.07.030
33. Das L, Grover SB, Chand K, Dawson L. Intracranial extension of a dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp: a case report with brief review of literature. *Surg Neurol*. 2000;54(6):452-454. doi:[https://doi.org/10.1016/s0090-3019\(00\)00297-4](https://doi.org/10.1016/s0090-3019(00)00297-4)
34. Kim SD, Park JY, Choi WS, Kim SH, Lim DJ, Chung HS. Intracranial recurrence of the scalp dermatofibrosarcoma. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007;109(2):172-175. doi:10.1016/j.clineuro.2006.04.007
35. Verbruggen C, Ricard AS, Cogrel O, Bondaz M, Carrier S. Dermatofibrosarcoma protuberans: Surgical margins using Slow-Mohs micrographic surgery. A clinical retrospective study about 20 cases. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. 2018;63(1):47-53. doi:10.1016/j.anplas.2017.06.005
36. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 Cases. *Cancer*. 1962;15:717-725. doi:[https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196207/08\)15:4<717::aid-cncr2820150405>3.0.co;2-2](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196207/08)15:4<717::aid-cncr2820150405>3.0.co;2-2)
37. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans. A clinico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1983;17(3):247-252. doi:<https://doi.org/10.3109/02844318309013125>
38. Pardo D, Scarola D, Weston GK, Falcone TE. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Face. *Ear Nose Throat J*. Published online 2023. doi:10.1177/01455613231172321

Figura 1. Aspecto clínico de un dermatofibrosarcoma protuberante en el cuero cabelludo, que se presenta como una lesión subcutánea de gran tamaño sin alteraciones epidérmicas. Las cicatrices visibles se deben a biopsias previas.



Figura 2. Aspecto histológico de un dermatofibrosarcoma protuberante subcutáneo, localizado íntegramente en el tejido subcutáneo sin afectación dérmica. La fascia y el músculo presentan una infiltración tumoral densa.



Figura

3. Dermatofibrosarcoma protuberante subcutáneo situado principalmente en el tejido subcutáneo, pero con las típicas proyecciones en forma de dedos que se extienden hacia la dermis a través del tejido adiposo

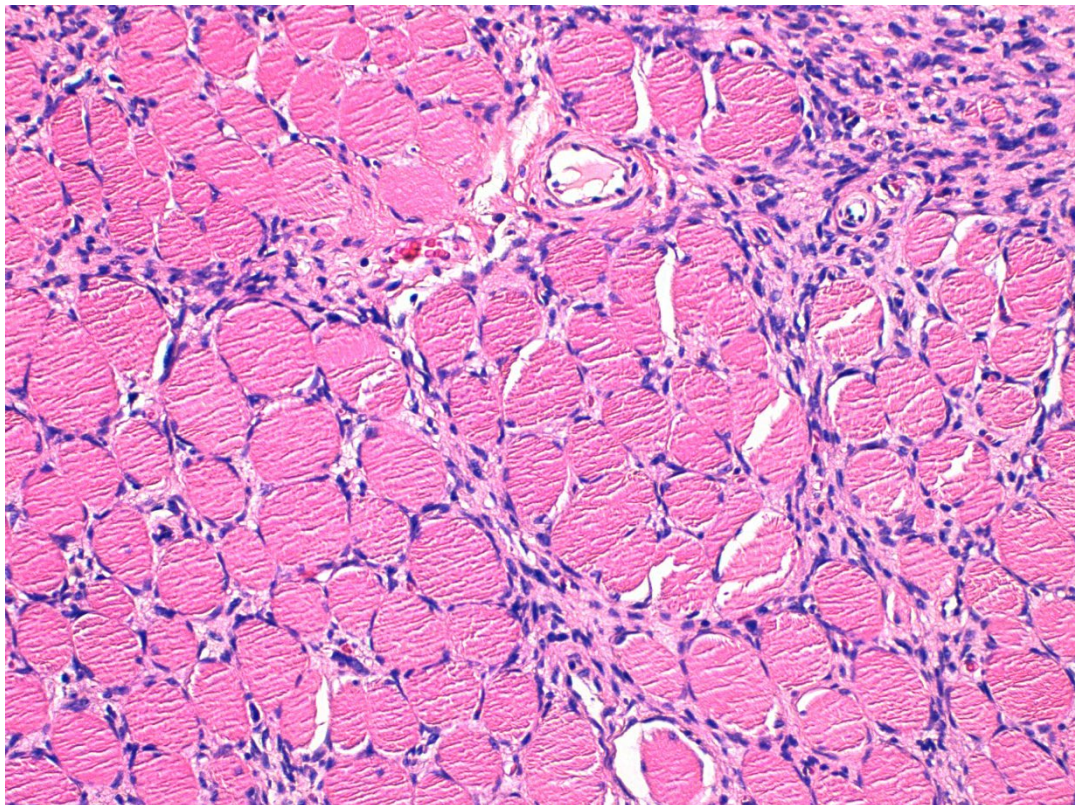


Figura 4. Imagen a gran aumento de un dermatofibrosarcoma protuberante que se infiltra densamente en el tejido muscular.

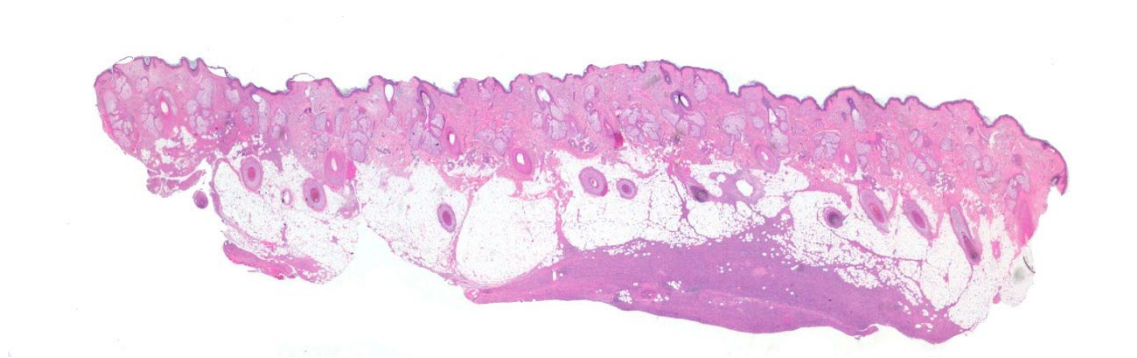


Tabla 1. Características de los 235 DFSP en conjunto y por localización (cabeza y resto del cuerpo)

	Total		Cabeza		Resto del cuerpo		
Número de DFSP, n (%)	235 (100%)		32 (13,6%)		203 (86,4%)		
Característica	Total (media)	DE	Cabeza (media)	DE	Resto del cuerpo (media)	DE	Valor de p
Edad (años)	42,9	13,6	45,4	14,1	42,4	13,5	0,25
Diámetro (cm)	4,7	2,7	5,3	2,3	4,7	2,8	0,12
Etapas de la CMM	1,5	0,7	2,03	0,9	1,43	0,6	< 0,001
Índice mitótico por 10 CGA	2,04	6,8	2,69	4,7	1,9	6,8	0,5
Tiempo hasta el diagnóstico (meses)	132,7	123,3	104,1	121,1	137,3	123,3	0,047
Seguimiento (meses)	79,8	59,7	87,5	74,9	78,6	57,0	0,5
Característica	Total (n)	Total (%)	Cabeza (n)	Cabeza (%)	Resto del cuerpo (n)	Resto del cuerpo (%)	Valor de p
Sexo							0,06
Hombre	110	46,8	20	62,5	90	44,3	
Mujer	125	53,2	12	37,5	113	55,7	
Aspecto clínico							< 0,001
Placa mal definida	71	30,2	13	40,6	58	28,6	
Nódulo subcutáneo	13	5,5	6	18,8	7	3,4	
Cicatriz	49	20,9	9	28,1	40	19,7	
Tumor(es) protuberante(s)	102	43,4	4	12,5	98	48,3	
Tipo de tumor							0,39
Primario	193	82,1	28	87,5	165	81,3	
Recidivante	42	17,8	4	12,5	38	18,7	

	Total		Cabeza		Resto del cuerpo		
Número de DFSP, n (%)	235 (100%)		32 (13,6%)		203 (86,4%)		
Característica	Total (media)	DE	Cabeza (media)	DE	Resto del cuerpo (media)	DE	Valor de p
Existencia de áreas fibrosarcomatosas							0,6
Sí	38	16,2	6	18,8	32	15,8	
No	197	83,8	26	81,2	171	84,2	
Subtipo							< 0,001
Dérmico	197	83,8	9	28,1	188	92,6	
Subcutáneo	38	16,2	23	71,9	15	7,4	
Patrón de infiltración							0,005
En panal	131	55,7	13	40,6	118	58,1	
Digitiforme	40	17,0	5	15,6	35	17,2	
Bandas paralelas	26	11,1	2	6,3	24	11,8	
Compresivo	38	16,2	12	37,5	26	12,8	
Profundidad de invasión							< 0,001
Tejido subcutáneo	141	60,0	5	15,6	136	67,0	
Fascia	30	12,8	1	3,1	29	14,3	
Músculo superficial	52	22,1	15	46,9	37	18,2	
Periostio	12	5,1	11	34,4	1	0,5	
Etapas CMM							0,002
1	136	59,4	9	29,0	127	64,1	
≥ 2	93	40,6	22	71,0	71	35,9	
Técnica de cierre							< 0,001
Sutura directa	162	68,9	8	25,0	154	75,9	
Injerto	53	22,6	18	56,3	35	17,2	
Colgajo local	11	4,7	6	18,7	5	2,5	
Intención secundaria	5	2,1	0	0	5	2,5	
Sin especificar	4	1,7	0	0	4	1,9	
Recidiva en esta serie	6	2,5	3	9,4	3	1,5	0,035

CGA: campos de gran aumento; CMM: cirugía de Mohs modificada; DFSP: dermatofibrosarcoma protuberante; IIC: intervalo intercuartílico.

^aTiempo transcurrido desde que el paciente detecta la lesión hasta el diagnóstico.

Tabla 2. Características clínicas e histopatológicas de 32 casos de DFSP de la cabeza

DFSP DE LA CABEZA					
	Subcutáneo		Dérmico		
	Media	DE	Media	DE	Valor de p
Tiempo hasta el diagnóstico ^a (meses)	68,3	66,9	195,4	177,4	0,005
Diámetro (cm)	5,4	2,4	4,9	2,3	0,7
	N	%	N	%	
Profundidad de invasión					
Tejido subcutáneo	3	13,0	2	22,2	0,4
Fascia	0	0	1	11,1	
Músculo superficial	12	52,2	3	33,3	
Periostio	8	34,8	3	33,3	
Etapas de la CMM					
1	7	30.4	2	22.2	.6
≥ 2	16	69.6	7	77.8	
	Cara		Cuero cabelludo y frente		
	N	%	N	%	Valor de p
Subtipo					
Dérmico	4	40,0	5	22,7	0,3
Subcutáneo	6	60,0	17	77,3	
Profundidad de invasión					
Tejido subcutáneo	1	10,0	4	18,2	0,009
Fascia	0	0	1	4,5	
Músculo superficial	9	90,0	6	27,3	
Periostio	0	0	11	50,0	
Etapas de la CMM					
1	2	20,0	7	31,8	0,7
≥2	8	80,0	15	68,2	

CMM: cirugía de Mohs modificada; DFSP: dermatofibrosarcoma protuberante.

^aTiempo transcurrido desde que el paciente detecta la lesión hasta el diagnóstico.

Tabla 3. Recidivas del DFSP en nuestra serie factores de riesgo elevado relacionados

	Edad (años)	Sexo	Tipo	Ubicación	Diámetro (cm)	Subtipo	Profundidad de la invasión	Áreas FS	Imatinib previo	Etapas previas de la CMM	Recidiva (meses)	Seguimiento tras el tratamiento de una recidiva (meses)
1	48	H	Primario	Cuello	2,5	DFSPd	Músculo	Sí	No	3	25	149
2	42	M	Primario	Hombro	6	DFSPd	Periostio	Sí	Sí	2	23	174
3	53	M	Recidivante	Mano	5	DFSPd	Hipodermis	No	Sí	2	6	71
4	45	H	Recidivante	Mejilla	3	DFSPsc	Músculo	Sí	No	2	40	22
5	50	M	Recidivante	Frente	7	DFSPsc	Periostio	No	Sí	2	66	139
6	33	H	Primario	Mejilla	6,5	DFSPd	Músculo	No	No	4	156	69

DFSPd: dermatofibrosarcoma protuberante dérmico; DFSPsc: dermatofibrosarcoma protuberante subcutáneo; FS: fibrosarcomatoso.