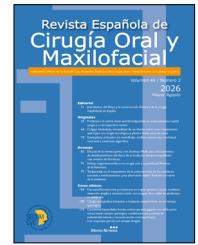




Revista Española de
Cirugía Oral y
Maxilofacial

www.revistacirugiaoralymaxilofacial.es



Clinical case

Dermatofibrosarcoma protuberans en región geniana tratado mediante resección amplia y reconstrucción con colgajo libre radial de antebrazo en doble isla

Belén Burgos Vico*, Claudia García Sierra, Luis Miguel Redondo González
y Alicia Hernández Salazar

Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid, España

ARTICLE INFORMATION

Article history:

Received: 16-03-2026

Accepted: 18-05-2026

Palabras clave:

Dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma cutáneo, reconstrucción microquirúrgica, colgajo libre radial, caso clínico.

R E S U M E N

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma cutáneo poco frecuente caracterizado por crecimiento lento y comportamiento localmente agresivo, con elevada tendencia a la recidiva local si no se realiza una resección quirúrgica adecuada. Debido a su evolución indolente, con frecuencia se interpreta inicialmente como una lesión benigna, lo que puede retrasar el diagnóstico.

Presentamos el caso de un varón de 42 años con una lesión tumoral en la región geniana izquierda de más de cuatro años de evolución que acudió a urgencias tras la fistulización cutánea de la lesión. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans.

Tras completar el estudio de extensión mediante resonancia magnética y PET-TC, se realizó resección quirúrgica amplia en bloque incluyendo piel, musculatura y mucosa bucal, seguida de reconstrucción mediante colgajo libre radial de antebrazo en diseño de doble isla. El estudio anatomopatológico definitivo confirmó márgenes quirúrgicos libres. Debido a la proximidad del margen profundo se administró radioterapia adyuvante.

Este caso resalta la importancia del diagnóstico precoz y del tratamiento quirúrgico radical asociado a reconstrucción microquirúrgica en tumores localizados en cabeza y cuello.

El trabajo ha sido presentado de manera más resumida en formato póster en el Congreso Nacional de Cirugía Oral y Maxilofacial de Santander, 2025.

*Correspondence:

E-mail: belenbe25@gmail.com / bburgosv@saludcastillayleon.es (Belén Burgos Vico).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2026.1743/2026>

1130-0558/© 2026 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Dermatofibrosarcoma protuberans in the genian region treated with wide resection and reconstruction using a double-island radial forearm free flap

A B S T R A C T

Keywords:

Dermatofibrosarcoma protuberans, cutaneous sarcoma, microsurgical reconstruction, radial forearm free flap, case report.

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare cutaneous sarcoma characterized by slow growth and locally aggressive behavior, with a high tendency for local recurrence if adequate surgical resection is not performed. Due to its indolent course, it is often initially interpreted as a benign lesion, which may delay diagnosis.

We present the case of a 42-year-old male with a tumor located in the left genian region with a history of more than four years, who presented to the emergency department after cutaneous fistulization of the lesion. Histopathological examination confirmed the diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans.

After completing the staging workup with magnetic resonance imaging and PET-CT, wide en bloc surgical resection was performed, including skin, muscle, and buccal mucosa, followed by reconstruction using a double-island radial forearm free flap. The final histopathological analysis confirmed clear surgical margins. Due to the proximity of the deep margin, adjuvant radiotherapy was administered.

This case highlights the importance of early diagnosis and radical surgical treatment combined with microsurgical reconstruction in tumors located in the head and neck region.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor maligno cutáneo de baja incidencia que representa aproximadamente el 0,1 % de todos los tumores cutáneos y cerca del 18 % de los sarcomas cutáneos. Se caracteriza por crecimiento lento, pero comportamiento localmente agresivo, con elevada tendencia a la recidiva local cuando no se realiza una resección quirúrgica adecuada. En los últimos años se ha descrito la translocación cromosómica COL1A1-PDGFB, hallazgo molecular que puede ayudar al diagnóstico en casos dudosos. Clínicamente suele presentarse como una lesión nodular o en placa de crecimiento progresivo durante años y generalmente asintomática, lo que favorece que inicialmente sea interpretada como una lesión benigna. El tratamiento de elección consiste en la resección quirúrgica amplia con márgenes libres. Dependiendo de la localización y extensión del tumor, pueden ser necesarias técnicas reconstructivas complejas. Presentamos un caso de DFSP localizado en región geniana tratado mediante resección amplia y reconstrucción microquirúrgica con colgajo libre radial de antebrazo en doble isla.

CASO CLÍNICO

Varón de 42 años, con estado funcional ECOG 0 y sin antecedentes personales relevantes, que acudió al servicio de urgencias por fistulización cutánea de una lesión tumoral localizada en la región mandibular izquierda. El paciente refería la presencia de dicha lesión desde hacía más de cuatro años, inicialmente estable y asintomática, aunque en los

días previos había presentado crecimiento rápido con posterior fistulización cutánea. A la exploración física se observó una masa elástica de aproximadamente 4 × 4 cm en la región mandibular izquierda, con solución de continuidad cutánea y exposición parcial de la lesión. La tumoración era dolorosa a la palpación, sin signos de supuración ni infección asociada. En la exploración intraoral se palpaba una tumoración elástica que protruía hacia la cavidad oral, manteniéndose la mucosa oral íntegra. Bajo anestesia local se realizó limpieza de la lesión con povidona yodada y resección hasta plano muscular con cierre primario mediante sutura de Prolene 4/0. La pieza fue remitida para estudio anatomopatológico, que confirmó el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans (Figura 1). Posteriormente se completó el estudio de extensión mediante resonancia magnética de cabeza y cuello y PET-TC, identificándose una lesión localizada en la región geniana inferior izquierda sin evidencia de diseminación locorregional ni a distancia. Bajo anestesia general e intubación nasotraqueal se realizó resección en bloque de la lesión incluyendo piel, musculatura y mucosa bucal, preservando el conducto de Stenon mediante tutorización del mismo. La reconstrucción del defecto se llevó a cabo mediante colgajo libre radial de antebrazo izquierdo en diseño de doble isla, anastomosado a la arteria facial y a la vena yugular externa. La zona donante radial se cubrió con injerto cutáneo de espesor parcial obtenido del muslo izquierdo. El estudio anatomopatológico definitivo confirmó dermatofibrosarcoma protuberans con márgenes quirúrgicos libres, situándose el margen más cercano a 0,1 cm (Figura 2). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD10 y CD34, negatividad para actina de músculo liso, desmina, caldesmón, STAT6 y CD31, con

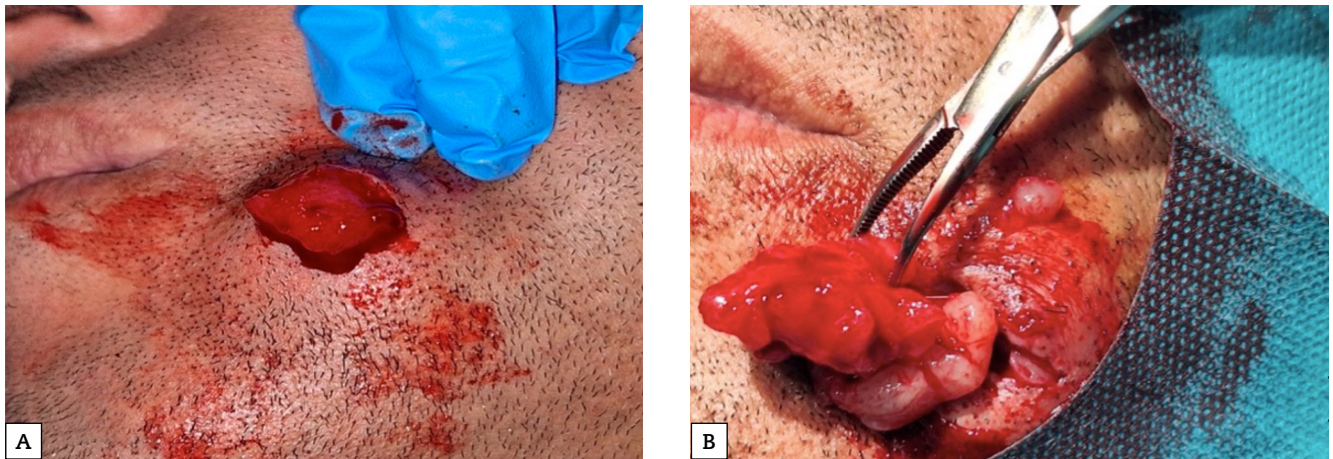


Figura 1. Aspecto clínico inicial de la lesión en el momento de la valoración en urgencias. A: fistulización cutánea de la tumoración en región mandibular izquierda. B: procedimiento de biopsia incisional para estudio histopatológico.

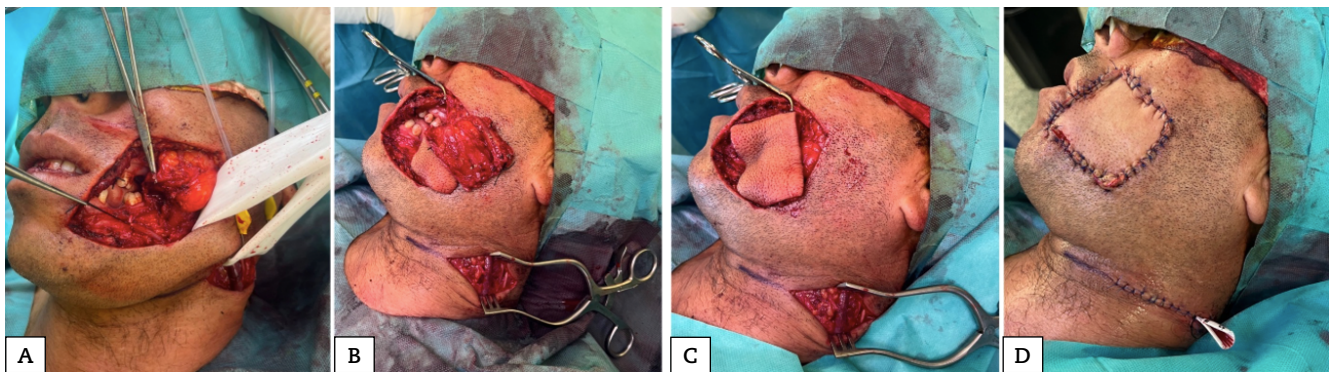


Figura 2. Imágenes intraoperatorias. A: defecto quirúrgico tras resección en bloque del tumor. B: elevación del colgajo libre radial de antebrazo. C: identificación de los vasos faciales receptores para anastomosis microvascular. D: resultado tras la reconstrucción del defecto mediante colgajo radial en diseño de doble isla.



Figura 3. Resultado clínico al año del tratamiento quirúrgico y radioterápico, con adecuada integración del colgajo y sin evidencia de recidiva tumoral.

índice proliferativo Ki-67 del 15 %. Tras valoración en comité multidisciplinar se decidió administrar radioterapia adyuvante debido a la proximidad del margen quirúrgico. Se administró una dosis total de 59,36 Gy en 28 fracciones sobre el lecho

quirúrgico. La evolución postoperatoria fue favorable. Tras un año de seguimiento el paciente presenta adecuada evolución del colgajo, sin secuelas funcionales relevantes ni signos de recidiva tumoral (Figura 3).

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma cutáneo poco frecuente caracterizado por crecimiento lento y comportamiento localmente infiltrativo. Aunque la tasa de metástasis es baja, presenta una elevada tendencia a la recidiva local cuando la resección quirúrgica no se realiza con márgenes adecuados.

La localización más frecuente es el tronco, seguida de las extremidades, mientras que la afectación de cabeza y cuello es menos habitual. En esta región anatómica el manejo puede resultar especialmente complejo, ya que la necesidad de obtener márgenes oncológicos adecuados debe equilibrarse con la preservación funcional y estética.

El diagnóstico definitivo se establece mediante estudio histopatológico e inmunohistoquímico, siendo característica la positividad para CD34. En los últimos años también se ha descrito la translocación cromosómica COL1A1-PDGFB, presente en la mayoría de los casos, que puede ayudar a confirmar el diagnóstico en situaciones dudosas. Las técnicas de imagen, especialmente la resonancia magnética, permiten evaluar con precisión la extensión local del tumor y planificar el tratamiento quirúrgico.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia con márgenes libres. Diversos estudios han demostrado que la obtención de márgenes adecuados reduce significativamente el riesgo de recidiva local. En algunos centros se emplea cirugía micrográfica de Mohs, técnica que permite un control más preciso de los márgenes y ha mostrado tasas de recurrencia más bajas. No obstante, en lesiones extensas o localizadas en cabeza y cuello puede ser necesaria una resección amplia seguida de reconstrucción compleja.

En estos casos, la reconstrucción microquirúrgica constituye una herramienta fundamental para restaurar la función y la estética facial. El colgajo libre radial de antebrazo destaca por su versatilidad, delgadez y fiabilidad vascular, permitiendo la reconstrucción simultánea de mucosa y piel en defectos complejos de la región geniana. El diseño en doble isla permite además adaptar el colgajo a defectos compuestos que afectan tanto al componente intraoral como cutáneo.

El caso presentado pone de manifiesto la importancia de mantener un alto índice de sospecha ante lesiones cutáneas de crecimiento lento y evolución prolongada. El diagnóstico precoz y el tratamiento quirúrgico radical, asociados a una reconstrucción adecuada y a un manejo multidisciplinar, son fundamentales para lograr un adecuado control oncológico y buenos resultados funcionales.

ÉTICA DE LA PUBLICACIÓN

Confirmamos que se han obtenido todos los consentimientos requeridos por la legislación vigente para la publicación de cualquier dato personal o imágenes de pacientes, sujetos de investigación u otras personas que aparecen en los materiales enviados.

CONFLICTO DE INTERESES Y FINANCIACIÓN

No existe conflicto de intereses ni fuentes de financiación por parte de ninguno de los autores de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meehan SA, Napoli JA, Perry AE. Dermatofibrosarcoma protuberans of the oral cavity. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41(5 Pt 2):863-6. DOI: 10.1016/s0190-9622(99)70347-6.
2. Vásquez-Ramírez M, Valencia-Cedillo R, Alvarado-Cabrero I. Dermatofibrosarcoma protuberans: análisis clínico-patológico de 90 casos. *Gac Mex Oncol*. 2012;11(3):163-8.
3. Cabriada García G, Reoyo Pascual JF, López Rodríguez B, Cartón Hernández C, González Prado C, Zañano Palacios J, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: una imagen de sospecha, una propuesta de actuación. *Aten Primaria Pract*. 2019;1(4):68-9. DOI: 10.1016/j.appr.2019.04.002.
4. Barrera JC, Acosta AE, Trujillo L. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Rev Colomb Cancerol*. 2019;23(3):99-109. DOI: 10.35509/01239015.38.
5. Navarrete-Dechent C, Mori S, Barker CA, Dickson MA, Nehal KS. Imatinib treatment for locally advanced or metastatic dermatofibrosarcoma protuberans: a systematic review. *JAMA Dermatol*. 2019;155(3):361-9. DOI: 10.1001/jamadermatol.2018.4940.
6. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, Guillén C, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. *Semin Diagn Pathol*. 2013;30(1):13-28. DOI: 10.1053/j.semdp.2012.01.002.
7. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. *J Clin Oncol*. 2005;23(30):7669-75. DOI: 10.1200/JCO.2005.02.5122.
8. Farma JM, Ammori JB, Zager JS, Marzban SS, Bui MM, Bichakjian CK, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide should we resect? *Ann Surg Oncol*. 2010;17(8):2112-8. DOI: 10.1245/s10434-010-1046-8.
9. Lemm D, Mügge LO, Mentzel T, Höffken K. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2009;135(5):653-65. DOI: 10.1007/s00432-009-0550-3.