



**ISSSTE**

INSTITUTO DE SEGURIDAD  
Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS  
TRABAJADORES DEL ESTADO



---

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS TRABAJADORES DEL ESTADO

**“Eficacia de la cirugía micrográfica de Mohs para el tratamiento de tumores  
fibrohistiocíticos de malignidad intermedia”**

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA:  
**DR. MARCO ANTONIO BOLAÑOS AGUILAR**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA ESPECIALIDAD  
**DERMATOLOGÍA**

ASESOR DE TESIS  
**DRA. ESTHER GUADALUPE GUEVARA SANGINÉS**

COASESORES DE TESIS  
**DRA. LETICIA BOETA ÁNGELES**  
**DRA. ROSA MARÍA LACY NIEBLA**

NO. DE REGISTRO  
030.2019

**Ciudad de México, 2019**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **AUTORIZACIÓN DE TESIS**

---

**DR. DANIEL ANTONIO RODRIGUEZ ARAIZA**  
COORDINADOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

---

**DRA. FLOR MARÍA ÁVILA FEMATT**  
JEFA DE ENSEÑANZA

---

**DRA. MARTHA EUNICE RODRÍGUEZ ARELLANO**  
JEFA DE INVESTIGACIÓN

## AUTORIZACIÓN DE TESIS

---

**DRA. ESTHER GUADALUPE GUEVARA SANGINÉS**  
ASESORA DE TESIS Y PROFESORA TITULAR DEL  
CURSO EN DERMATOLOGÍA

---

**DRA. MARÍA TERESA BARRÓN TAPIA**  
PROFESORA ADJUNTA DEL  
CURSO EN DERMATOLOGÍA

---

**DRA. LORENA ESTRADA AGUILAR**  
JEFA DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

## **AGRADECIMIENTOS**

Agradezco en primer lugar las Doctoras Esther Guevara Sanginés, Ma. Teresa Barrón Tapia y Lorena Estrada Aguilar por su apoyo constante, entrega y dedicación que depositan en el curso de Dermatología en el cual me estoy formando. Les agradezco de manera particular confiar en mí el puesto de jefe de residentes, ya que para mí es un puesto que me llena de orgullo.

Agradezco a la Dra Leticia Boeta y a la Dra. Rosa María Lacy por tantas enseñanzas y apoyo para la elaboración de este trabajo.

Agradezco a Laura por compartir estos tres años de aventuras y aprendizaje continuo. Y a Gloria por tanto y tanto apoyo.

Agradezco a mis amigos Clara, Cecy, Juan, Alex, Xico y Mer; la felicidad que tengo en mi vida es en gran parte gracias a ellos.

Le agradezco a Pancho su ayuda constante, paciencia y buena actitud.

Y finalmente le agradezco a las personas más importantes en mi vida a mi familia: a mis papás, a Laurita y a Charles, de quienes he recibido apoyo constante.

## ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	6
2. MARCO TEÓRICO	7
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
4. JUSTIFICACIÓN	12
5. OBJETIVOS	13
5.1. OBJETIVO GENERAL	13
5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	13
6. HIPÓTESIS	14
6.1. HIPÓTESIS ALTERNA	14
7. MATERIAL Y MÉTODOS	15
7.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	15
7.2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	15
7.3. DEFINICIÓN DE VARIABLES	15
7.4. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	17
8. RESULTADOS	18
9. DISCUSIÓN	21
10. CONCLUSIÓN	26
11. ANEXOS	27
11.1. ABREVIATURAS	27
11.2. ICONOGRAFÍA	28
12. BIBLIOGRAFÍA	29

## 1. INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrohistiocíticos forman parte de un grupo de neoplasias mesenquimatosas que representan un reto diagnóstico y terapéutico tanto para el clínico como para el dermatopatólogo, ya que típicamente se presentan como neoformaciones dérmicas o subcutáneas que pueden ser confundidas con una amplia variedad de neoplasias de tejidos blandos tanto malignas como benignas.<sup>1</sup>

Los tumores fibrohistiocíticos se pueden clasificar de acuerdo a su capacidad de recurrencia local y metástasis a distancia en benignos, de malignidad intermedia y malignos.<sup>2</sup>

La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es una alternativa terapéutica para tratar tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia (TFMI)<sup>3</sup>, con la cual los médicos observan más allá de los límites clínicos de la enfermedad e identifican con precisión un tumor cutáneo y removiéndolo capa por capa mientras se deja el tejido sano circundante. Es el método más exacto y preciso para extirpar tumores y minimizar la posibilidad de recurrencia, con un menor potencial de cicatrices o desfiguramiento.<sup>4,5</sup>

En Estados Unidos de América se han realizado estudios comparando los distintos abordajes terapéuticos para los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia, dando como resultado que la escisión local amplia para el tratamiento de dermatofibrosarcoma protuberans puede tener una recurrencia de 11-60% mientras que con la cirugía micrográfica de Mohs presentaron recurrencia de 0-1.6%. Respecto al fibroxantoma atípico, Ang y colaboradores no encontraron recurrencias en 59 pacientes tratados con cirugía micrográfica de Mohs durante un seguimiento de 4.5 años y 8.7% de recurrencias en 23 casos tratados con escisión local amplia durante el mismo periodo de tiempo.<sup>5</sup>

En México hasta donde nuestra búsqueda pudo alcanzar no se cuenta con información publicada respecto al tratamiento de tumores fibrohistiocíticos utilizando cirugía micrográfica de Mohs, por lo cual se realiza el presente trabajo.

## 2. MARCO TEÓRICO

Los tumores fibrohistiocíticos son un grupo diverso de neoplasias mesenquimatosas con presentación clínica variable. El término “fibrohistiocítico” no necesariamente se refiere a la diferenciación de linaje celular en todos los casos, sino que se utiliza también para lesiones cuyas células tumorales tengan conformación similar a histiocitos o fibroblastos.<sup>1</sup> Se pueden clasificar en benignos, malignidad intermedia y malignos de acuerdo a su comportamiento biológico tomando en cuenta su capacidad de recurrir localmente y producir metástasis a distancia. Los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia incluyen al dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), fibroblastoma de células gigantes (FBCG), fibroxantoma atípico (FA), histiocitoma fibroso angiomatoides (HFA) y el tumor de células gigantes de tejidos blandos (TCGTB).<sup>2</sup>

El DFSP es el tumor fibrohistiocítico de malignidad intermedia más frecuente, es un tumor de crecimiento lento con un potencial metastásico muy bajo pero con una extensión subclínica significativa y una gran capacidad de destrucción local. Se caracteriza clínicamente por una placa pequeña, rosada, eritemato-violácea, o de color marrón, infiltrada y asintomática. A pesar de que clínicamente puede sospecharse, su diagnóstico es sobre todo histopatológico y se caracteriza por una proliferación de células fusiformes organizadas en patrón estoriforme (Figura 1: A y B). El diagnóstico se debe complementar con inmunohistoquímica, este tumor es positivo al marcaje con CD34.<sup>6</sup> El cirujano que realice el primer abordaje debe tratar al paciente con un método que permita conservar tejido sano y asegure un resultado oncológico, funcional y estético óptimo dada la extensión irregular y poco precisa del tumor.<sup>7</sup>

Figura 1: DFSP A) Placa firme multinodular extensa, de coloración pardo-rosada, en la espalda. B) Las células fusiformes se disponen con un patrón «estoriforme»

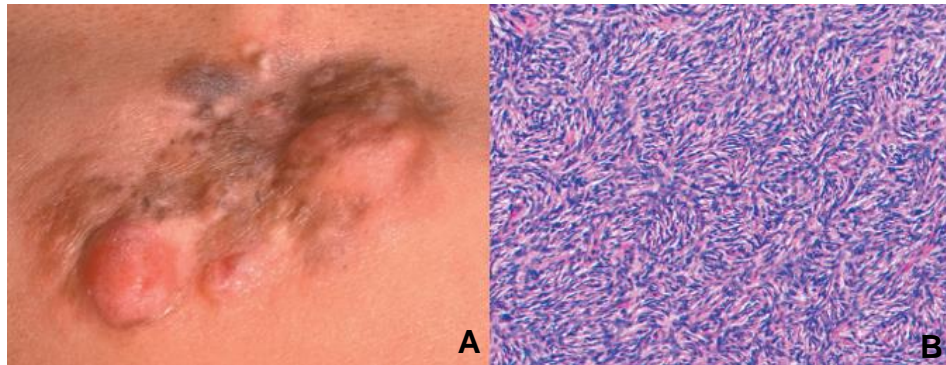


Imagen tomada de: Kutzen Heinz, et al. Proliferaciones fibrosas y fibrohistiocíticas de la piel y tendones. En Bolognia J. Dermatology. USA: Elsevier; 2018:2068-2080.

El fibroxantoma atípico (FA) es una neoplasia poco frecuente de crecimiento rápido.<sup>1,8</sup> Es un tumor mesenquimatoso de posible origen fibroblástico. Clínicamente se presenta como una neoformación menor a dos centímetros de color rosa, solitaria y asintomática. El término “fibroxantoma atípico” hace referencia a la composición histológica del tumor: principalmente de células con aspecto xantomatoso, numerosas mitosis y una proporción variable de células fibrocitoides con atipia variable pero usualmente marcada<sup>9,10</sup> (Figura 2: A y B). Aunque no existen marcadores inmunohistoquímicos específicos, las tinciones de inmunohistoquímica son necesarias para su diferenciación de otros tumores. El fibroxantoma atípico es inmunorreactivo a  $\alpha$ -1 antitripsina y CD-68.<sup>11</sup> Los inmunomarcadores más importantes para su diagnóstico diferencial son las citoqueratinas para excluir al carcinoma espinocelular de células fusiformes o sarcomatoides; S-100 y marcadores de melanogénesis para excluir al melanoma; y desmina y actina para excluir al leiomioma.<sup>8,9,12</sup>



Figura 2: Fibroxantoma atípico. A) Neoformación en dorso nasal roja cupuliforme B) Patrón tumoral llamativamente sarcomatoso con células tumorales de diversos tamaños y formas que tienen núcleos hipercromáticos y pleomórficos.

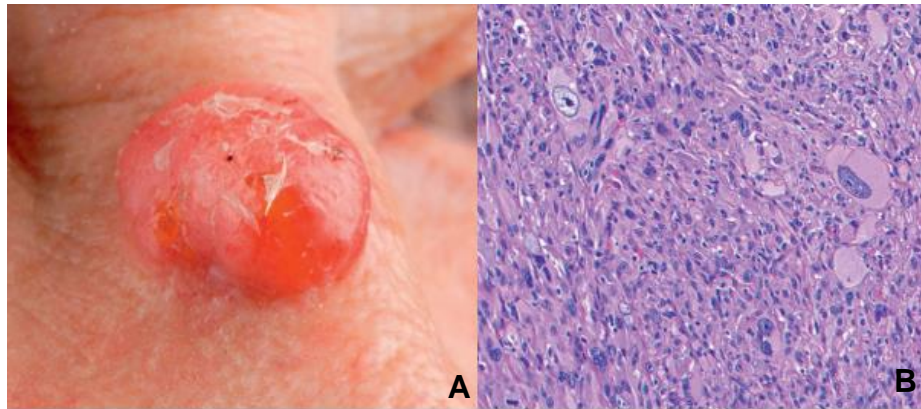


Imagen tomada de: Kutzen Heinz, et al. Proliferaciones fibrosas y fibrohistiocíticas de la piel y tendones. En Bologna J. Dermatology. USA: Elsevier; 2018:2068-2080.

El histiocitoma fibroso angiomatoide (HFA) es un tumor muy poco frecuente de evolución indolente que clínicamente puede parecerse a un hematoma, hemangioma o un quiste. Pero se puede asociar a síntomas sistémicos como fiebre, anemia o gammapatía policlonal. Al estudio histopatológico se caracteriza por la presencia de una proliferación celular con una cápsula fibrosa densa rodeada de un infiltrado linfocítico crónico. Las células neoplásicas pueden tener apariencia histiocitoide o fusiformes organizadas en capas, espirales o fascículos cortos. Generalmente tiene escasas mitosis (Figura 3). Las células del HFA tienen un inmunofenotipo particular con expresión de desmina, antígeno epitelial de la membrana y CD68.<sup>2</sup>

Figura 3: Histiocitoma fibroso angiomatoide, células fusiformes y polihédricas con núcleos con vesículas, con patrón estoriforme.

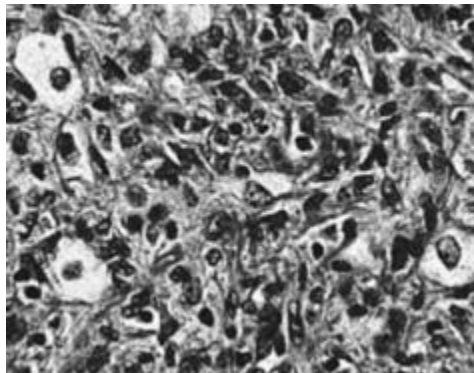
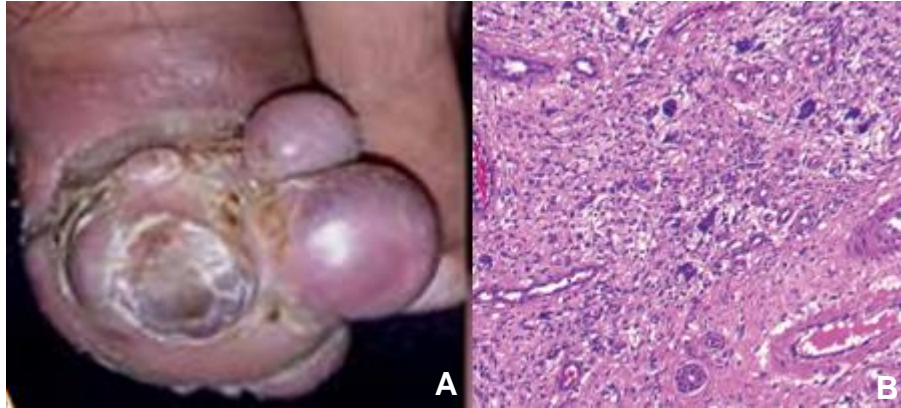


Imagen tomada de: Balaji S. Malignant Fibrous Histiocytoma—Case Report. Journal of Maxillofacial and Oral Surgery. 2010;9(3):292-296.

El tumor de células gigantes de tejidos blandos es un padecimiento poco frecuente. Se manifiesta principalmente en las extremidades inferiores de los adultos sin predominio de género. Clínicamente es de aspecto multinodular. Al estudio histopatológico se encuentra constituido por células mononucleares, células fusiformes, osteoclastos y células gigantes que carecen de atipia, aunque puede haber actividad mitótica. En algunos casos existe invasión vascular sin necrosis (Figura 4: A y B). Desde el punto de vista inmunohistoquímico, sus células expresan CD68 y actina

de músculo liso; las células osteoclasticas expresan un marcador específico de fosfatasa ácida resistente a tartrato (TRAP) y no expresan CD45, S-100, desmina ni lisozima.<sup>2</sup>

Figura 4: Tumor de células gigantes de tejidos blandos. A) Tumor multilobulado que afecta la primera falange del dedo, B) Este tumor presenta una arquitectura bifásica, consistente en focos de células tumorales gigantes y fusiformes.



A) Imagen tomada de: Ortiz J. Tumor de células gigantes de tejidos blandos. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(4):262-265

B) Imagen tomada de: Kutzen Heinz, et al. Proliferaciones fibrosas y fibrohistiocíticas de la piel y tendones. En *Bologna J. Dermatology*. USA: Elsevier; 2018:2068-2080.

La cirugía micrográfica de Mohs es una técnica utilizada para tratar neoplasias cutáneas malignas que ofrece una alta tasa de curación, permite a los médicos tratantes observar más allá de los límites clínicos de la enfermedad para identificar con precisión un tumor cutáneo y removerlo capa por capa mientras se deja el tejido sano circundante. Es el método más exacto para extirpar tumores y minimizar la posibilidad de recurrencia, con un menor potencial de cicatrices o desfiguramiento. Cuando se utiliza para las indicaciones adecuadas, esta técnica tiene mejor relación costo-beneficio que otras modalidades terapéuticas.<sup>4,5</sup>

El tratamiento inicial para el DFSP es quirúrgico.<sup>3,13</sup> Ya que tiene un alto riesgo de presentar extensiones subclínicas profundas, es recomendable siempre que sea posible reseca el tumor completamente al momento de la terapia inicial.<sup>6,14</sup> La cirugía de Mohs y la escisión local amplia con margen de 2-4cm y hasta la fascia; son opciones terapéuticas válidas.<sup>3</sup> Aunque existen revisiones sistematizadas que demuestran la superioridad de la cirugía micrográfica de Mohs al presentar menor riesgo de recurrencias.<sup>15</sup>

En el caso del fibroxantoma atípico, la cirugía de Mohs es una opción ideal para el tratamiento de estos pacientes ya que permite que los márgenes estén libres de lesión al 100% antes de la reconstrucción del defecto.<sup>5</sup> Davis y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo en el que compararon a 19 pacientes tratados con cirugía micrográfica de Mohs y 25 pacientes tratados con escisión local amplia, los pacientes tratados con cirugía micrográfica de Mohs no presentaron recurrencias durante un seguimiento promedio de 29 meses, mientras que los que fueron tratados mediante escisión local amplia presentaron una recurrencia del 16% durante un seguimiento de 73 meses.<sup>16</sup> Ang y colaboradores no encontraron recurrencias en 59 pacientes tratados con cirugía micrográfica de Mohs durante un seguimiento de 4.5 años y 8.7% de recurrencias en 23 casos tratados con escisión local amplia durante el mismo periodo de tiempo.<sup>5,8</sup>

La cirugía micrográfica de Mohs es una técnica quirúrgica cuidadosa para el tratamiento no solamente de tumores malignos de la piel, sino también de tumores benignos con comportamiento biológicamente agresivo. Requiere habilidades quirúrgicas e histopatológicas. El cirujano de Mohs debe tener un adiestramiento extenso y validado de uno a dos años en esta técnica, después de terminar la residencia en Dermatología.<sup>4</sup>

### **3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Debido a que los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia son padecimientos poco frecuentes es difícil realizar ensayos clínicos controlados que nos ayuden a normar una conducta para su resección. En México hasta donde pudimos investigar no se cuenta con información publicada respecto al tratamiento de tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia utilizando CMM. Por lo que se realizó la siguiente pregunta de investigación.

**¿La cirugía micrográfica de Mohs es una opción terapéutica eficaz para el tratamiento de los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia en la población mexicana?**

#### **4. JUSTIFICACIÓN**

Con los datos obtenidos en este trabajo se podrá conocer si la CMM es un tratamiento eficaz para los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia en nuestra población. Particularmente en el caso del DFSP ya que es el tumor fibrohistiocítico de malignidad intermedia más frecuente.

## **5. OBJETIVOS**

### **5.1. OBJETIVO GENERAL**

Conocer las características clínicas y el pronóstico de los pacientes con diagnóstico de tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia tratados con CMM por una sola cirujana dermatóloga de la Ciudad de México.

### **5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

Evaluar la eficacia de la cirugía micrográfica de Mohs como una opción terapéutica para pacientes con tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia.

Evaluar qué tan efectiva es la cirugía micrográfica de Mohs para evitar recidivas de los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia.

Comparar las características clínicas y pronóstico de los pacientes con diagnóstico DFSP tratados con CMM por una sola cirujana dermatóloga de la Ciudad de México con lo reportado previamente en la literatura médica relevante.

## **6. HIPÓTESIS**

H1: La cirugía de Mohs es una opción terapéutica adecuada para tratar los tumores fibrohistiocíticos de mediana malignidad en la población mexicana.

H2: Las características clínicas y el pronóstico de los pacientes con DFSP tratados con CMM en México son similares a lo reportado en la literatura médica relevante.

### **6.1. HIPÓTESIS ALTERNA O NULA**

H01: La cirugía de Mohs no es una opción terapéutica adecuada para tratar los tumores fibrohistiocíticos de mediana malignidad en la población mexicana.

H02: Las características clínicas y el pronóstico de los pacientes con DFSP tratados con CMM en México son similares a lo reportado en la literatura médica relevante.

## 7. MATERIAL Y MÉTODOS

Se elaboró un estudio observacional, retrolectivo, descriptivo, longitudinal y comparativo. Se recopilaron datos de los expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de DFSP que recibieron tratamiento con CMM entre 1999 y 2018 por una cirujana dermatóloga de la Ciudad de México. Las definiciones de las variables utilizadas se encuentran enlistadas en la Tabla 1. El protocolo fue autorizado por el comité de ética e investigación del Hospital Regional “Lic. Adolfo López Mateos” del ISSSTE.

### 7.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes con diagnóstico de DFSP confirmado mediante estudio histopatológico y que fueron tratados con CMM atendidos en un solo hospital de referencia de la Ciudad de México entre 1999 y 2018.

### 7.2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes que no tuvieron expediente completo

### 7.3. DEFINICIÓN DE VARIABLES:

Tabla 1

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable
Sexo	Sexo registrado en el expediente clínico	0: Femenino 1: Masculino	Nominal dicotómica
Edad	Edad registrada en el expediente clínico	Número de años cumplidos al momento de la intervención quirúrgica	Continua discreta
Tipo de tumor	Variante de tumor fibrohistiocítico de malignidad intermedia	0: dermatofibrosarcoma protuberans 1: fibroxantoma atípico 2: histiocitoma fibroso angiomatoide 3: tumor de células gigantes de tejidos blandos	Nominal
Tiempo de seguimiento libre de enfermedad	Cantidad de meses que existen entre el procedimiento terapéutico y la ausencia de recurrencia de la enfermedad.	Meses de seguimiento	Continua
Tiempo de seguimiento	Cantidad de meses de seguimiento a los pacientes en la consulta después de su intervención.	Meses de seguimiento	Continua
Tamaño de tumor	Medida de longitud expresada en centímetros que hace referencia al diámetro mayor de la lesión	Centímetros de diámetro máximo de la lesión	Continua



Topografía	Localización corporal de la lesión	0: Cabeza y cuello 1: Tronco 2: Miembros superiores 3: Miembros inferiores	Nominal
Recurrencia	Antecedente de haber recibido tratamiento previo para el tumor y el paciente presentó un tiempo libre de enfermedad	0: primario 1: recurrente	Nominal dicotómica

#### **7.4. ANALISIS ESTADÍSTICO**

La información fue recabada directamente de los expedientes, posteriormente se vació en un documento de Excel y se procesó mediante el programa de análisis estadístico SPSS versión 21.

Los resultados del análisis estadístico descriptivo se presentan en porcentajes, medias y desviaciones estándar según el nivel de medición.

Para el análisis estadístico que buscó comparar la muestra del presente estudio con lo reportado previamente se compararon las variables cuantitativas utilizando un análisis de varianza en tres grupos: aquellos de la presente muestra tratados con CMM, los tratados con CMM en la Clínica Mayo y un tercer grupo tratado con escisión de márgenes amplios tratado en la Clínica Mayo. Las diferencias en estos tres grupos en las variables nominales se analizó con la prueba Chi cuadrada  $\chi^2$  y se asumió significancia estadística con un valor de  $p < 0.05$ .

## 8. RESULTADOS

Se incluyeron en este estudio un total de 23 pacientes diagnosticados con algún tipo de TFMI y que fueron tratados con CMM por una sola cirujana dermatóloga entre 1999 y 2018 en la Ciudad de México. Los datos demográficos y resto de variables consideradas en este estudio se encuentran resumidas en la tabla 2.

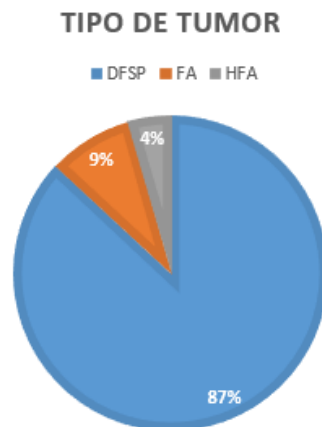
**Tabla 2: Características de la población**

CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN							
	Edad y género (años)	Recurrencia previa	Tipo de tumor	Topografía	Diámetro máximo del tumor (cm)	Recurrió en el seguimiento después de CMM	Años de seguimiento libres de enfermedad
1	56 (M)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	7.5	No	3
2	36 (M)	Primario	DFSP	Tronco	4	No	1
3	39 (M)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	20	No	2
4	35 (M)	Recurrente	DFSP	Tronco	3.5	No	11
5	49 (H)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	7	No	1
6	68 (M)	Primario	DFSP	Extremidad inferior	4	No	12
7	38 (H)	Primario	DFSP	Tronco	3.5	No	3
8	22 (H)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	1	No	9
9	32 (M)	Primario	DFSP	Tronco	3	No	20
10	59 (M)	Primario	DFSP	Tronco	3	No	5
11	42 (M)	Primario	DFSP	Extremidad superior	1	No	6
12	44 (M)	Recurrente	DFSP	Tronco	15	No	10
13	41 (M)	Recurrente	DFSP	Tronco	7	No	4
14	14 (H)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	10	No	3
15	36 (M)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	3.5	No	3
16	42 (H)	Recurrente	DFSP	Cabeza y cuello	6	No	0.75
17	28 (M)	Primario	DFSP	Cabeza y cuello	3.5	No	2
18	45 (M)	Primario	DFSP	Extremidad inferior	2	No	1
19	45 (M)	Primario	DFSP	Extremidad inferior	6	No	7
20	40 (H)	Primario	DFSP	Tronco	7.5	No	6
21	45 (M)	Primario	FA	Cabeza y cuello	6	No	6
22	66 (M)	Primario	FA	Cabeza y cuello	2.4	No	1
23	21 (M)	Primario	HFA	Cabeza y cuello	1.8	No	4
H: Hombre, M: Mujer.							

A todos los pacientes se les realizó diagnóstico de alguno de los TFMI corroborado mediante estudio histopatológico por parte de un dermatopatólogo certificado, posteriormente fueron referidos al centro de atención de cirugía dermatológica y se les realizó resección quirúrgica mediante CMM.

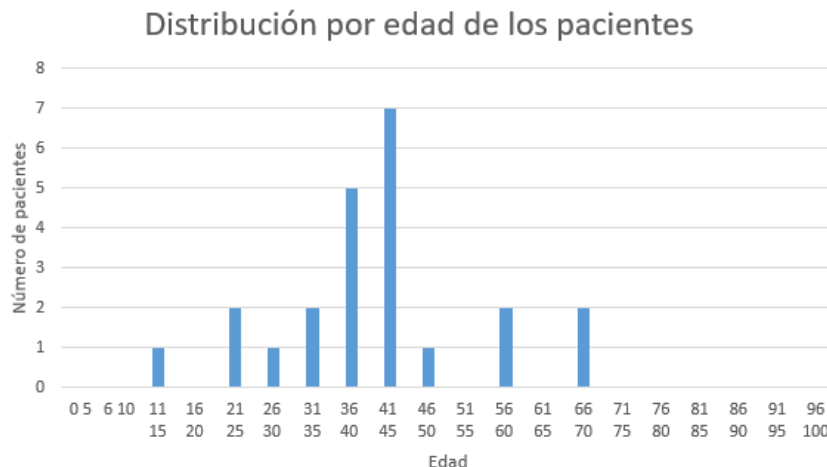
De los 5 tipos de TFMI (dermatofibrosarcoma protuberans, fibroblastoma de células gigantes, fibroxantoma atípico, histiocitoma fibroso angiomatoide y el tumor de células gigantes de tejidos blandos) en nuestra población encontramos franco predominio del DFSP con un 87%, en segundo lugar se encontró al FA con 9% y en tercer lugar al HFA con un 4%. (Gráfica 1) No encontramos casos de TCGTB ni de FBCG. Lo cual coincide con lo reportado previamente en la literatura médica que informa que los TFMI son tumores muy poco frecuentes y que de estos el DFSP es el más frecuente. <sup>6</sup>

**Gráfica 1: Tipo de tumor**



En nuestro grupo de pacientes el 74% fueron mujeres y 36% hombres, con edad media de 41 años con una desviación estándar de 12.1, el rango de edad fue de 14 a 68 años. Se encontró que la incidencia de estos tumores en nuestra población fue más frecuente entre la 4ª y 5ª década de la vida. Solo el 4.3% de los pacientes se encontraban en edad pediátrica (Gráfica 2). Fueron más frecuentes los tumores primarios con un 83%, mientras que 17% eran tumores recurrentes. Todos los tumores recurrentes de nuestra serie fueron DFSP. (Gráfica 3)

**Gráfica 2: Edad de los pacientes de la población mexicana con diagnóstico de TFMI tratados con CMM**



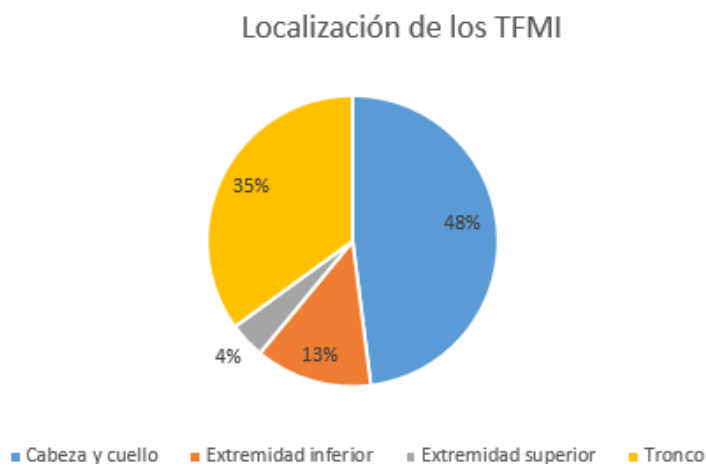
**Gráfica 3:** Antecedente de recurrencia de los pacientes diagnosticados con TFMI



De acuerdo a su topografía se encontró que los TFMI afectaron de manera predominante a cabeza y cuello con un 48%, en seguida afectaron a tronco con un 35% y en menor proporción a extremidad inferior y a extremidad superior con un 13 y 4% respectivamente. Los dos casos de FA y el caso del HFA se presentaron en cabeza y cuello. (Gráfica 4)

Los datos de la topografía respecto al FA y al HFA coinciden con lo reportado previamente en otros estudios que comentan que la topografía más frecuente es en áreas fotoexpuestas de cabeza y cuello.<sup>11</sup>

**Gráfica 4: Localización de los TFMI**



El promedio del diámetro máximo del tumor fue de 5.5 cm con un rango de 1 a 20 cm. El tumor de mayor tamaño fue un DFSP que se encontraba en cuello y tronco en un paciente de 39 años de edad.

En promedio se les ha hecho un seguimiento a los pacientes a lo largo de 5.25 años, con un rango que va desde 9 meses hasta 20 años en los cuales ninguno ha presentado recurrencia del TFMI.

## 9. DISCUSIÓN

Los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia incluyen al dermatofibrosarcoma protuberans, fibroxantoma atípico, fibroblastoma de células gigantes, histiocitoma fibroso angiomatoide y al tumor de células gigantes de tejidos blandos.<sup>1</sup> Todos estos tumores se caracterizan por recurrencias locales frecuentes, a menos que se extirpen ampliamente, y rara vez presentan metástasis a los ganglios linfáticos y los pulmones. Los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia son de especial interés para el dermatopatólogo, ya que típicamente se pueden confundir con una variedad de neoplasias de tejidos blandos benignas y malignas.<sup>1,2</sup>

El FA es un tumor mesenquimatoso que parece tener un origen fibroblástico pero presenta una histogénesis incierta. Se estima que compromete a menos de 1% de los tumores cutáneos.<sup>1</sup> La edad media de aparición es en torno a los 70 años, con una distribución varones/mujeres de 3:1. El FA se desarrolla principalmente en cabeza y cuello, esta área está afectada hasta en un 85% de las ocasiones, mientras que el tronco y las extremidades se afectan en un 15%.<sup>11</sup> En nuestra serie de casos encontramos a dos pacientes con diagnóstico de FA, que eran mujeres, una de 45 años y la otra de 66 años, y las dos tenían los tumores en cabeza. Han tenido un seguimiento de 1 y 5 años sin datos de recurrencia.

El HFA es una neoplasia mesenquimal poco frecuente de malignidad intermedia e histogénesis incierta que se da frecuentemente en las extremidades de niños o adultos jóvenes. Su morfología es peculiar, y está constituida como una lesión circunscrita de células fusiformes, infiltrado linfoplasmocitario periférico, cavidades quísticas rellenas de sangre y frecuente expresión de desmina. El único caso que nosotros encontramos fue en una mujer de 21 años con lesión en región retroauricular que fue tratada con CMM y durante 4 años de seguimiento no ha presentado recurrencia.

El DFSP es un tumor de partes blandas de malignidad intermedia que fue descrito por Darier en 1924. De acuerdo a los datos epidemiológicos el DFSP representa el 0.1% de las neoplasias malignas. Aunque en estudios previos se reporta un ligero predominio en hombres<sup>11</sup>, en nuestro grupo de pacientes se encontró más frecuentemente en mujeres al igual que en el grupo de la Clínica Mayo. Se ha reportado que el DFSP afecta a personas de cualquier edad, pero es más frecuente entre la 3ª, 4ª y 5ª década de la vida y se encontraron resultados similares en nuestro estudio al igual que en la Clínica Mayo. En relación a la topografía, en la Clínica Mayo se reporta que es más frecuente en tronco, después las extremidades superiores y finalmente en cabeza y cuello<sup>11</sup>, sin embargo en nuestra población de pacientes se encontró que afectó de igual manera a tronco con un 40%, a cabeza y cuello con un 40% y un 20% restante para las extremidades.

Respecto a los pacientes con diagnóstico de DFSP (n=20), se realizó una comparación las características clínicas y su seguimiento con lo reportado previamente en un estudio de cohorte retrolectivo del 2017 de la Clínica Mayo realizado por Lowe y colaboradores.

Al comparar la edad los datos obtenidos con los de los pacientes de la cohorte retrospectiva de la Clínica Mayo del 2016 (Tabla 3) se encontró que respecto a la distribución por sexo la composición de los grupos es estadísticamente diferente, siendo mayor el número de hombres en el grupo de la Clínica Mayo tratado con escisión de márgenes amplios. (p=0.03) Por otro lado, se realizó una Chi cuadrada comparando únicamente los grupos tratados con CMM en la CDMX y la Clínica Mayo, no encontrando una diferencia estadísticamente significativa en la composición de género entre estos grupos (p= 0.57). (Gráfica 5)

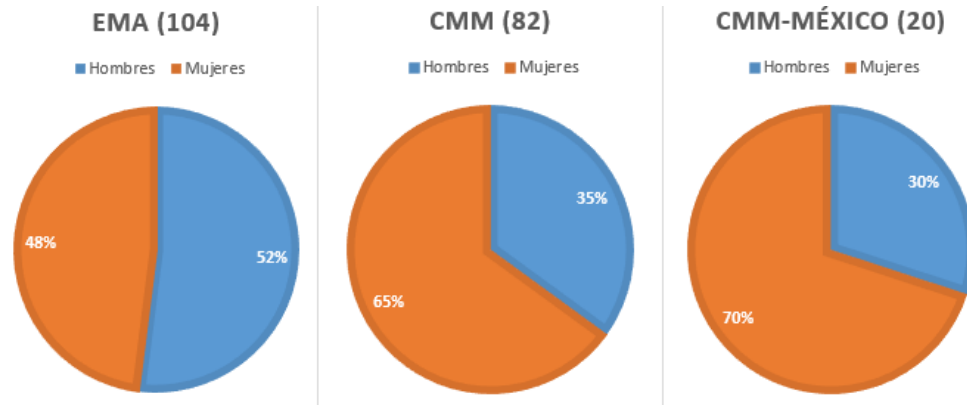
Respecto al promedio de edad de los 3 grupos no se encontró una diferencia estadísticamente significativa con una p=0.99. (Gráfica 6).

Tomando en cuenta el promedio del tamaño máximo del tumor tampoco se encontró diferencia estadísticamente significativa con una  $p=0.69$ . (Gráfica 7)

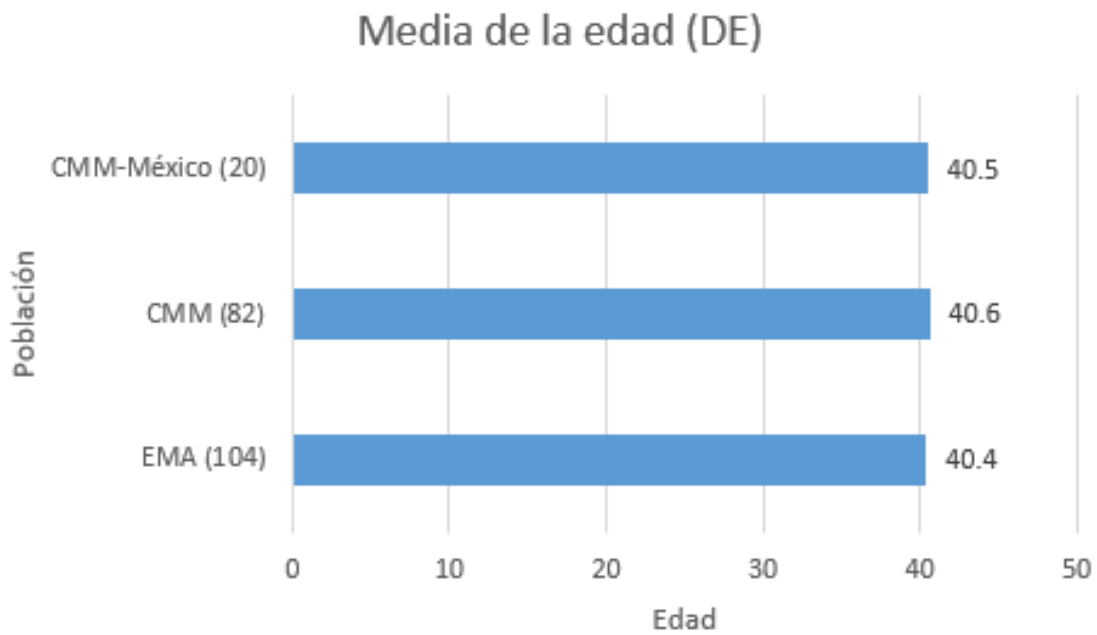
**Tabla 3: Características de los pacientes tratados con CMM y escisión de márgenes amplios (EMA) en la Clínica Mayo (2016) comparados con los pacientes de este estudio**

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES TRATADOS CON CMM Y ESCISIÓN DE MÁRGENES AMPLIOS EN LA CLÍNICA MAYO (2016) COMPARADOS CON LOS PACIENTES DE ESTE ESTUDIO			
	EMA (104)	CMM (82)	CMM-México (20)
Hombres, n (%)	54 (52)	29 (35)	6 (30)
Edad (años)			
Media de la edad (DE)	40.4 (16.8)	40.6 (14.9)	40.5 (12.1)
Mediana (rango)	40 (3-88)	40 (14-77)	40 (14-68)
Diámetro máximo del tumor (cm)			
Media del diámetro (DE)	5.3 (3.3)	6.2 (3.1)	5.9 (4.6)
Mediana (rango)	4.4 (1.5-12)	5.8 (1.3-15)	3.5(1-20)
Localización, n (%)			
Cabeza y cuello	23 (22)	11 (13)	8 (40)
Tronco	38 (37)	45 (45)	8 (40)
Extremidad superior	27 (26)	17 (17)	1 (5)
Extremidad inferior	16 (15)	9 (11)	3 (15)
Tumor primario o recurrente, n (%)*			
Recurrencia antes de recibir tratamiento	24/91 (26)	1/67 (1)	4 (20) <sup>†</sup>
Recurrencia en el seguimiento	4/67 (6)	1/66 (2)	0 (20)
*en la clínica Mayo solo contaban con este dato en 158 pacientes			
† No se cuenta con los datos del tratamiento utilizado previamente en los casos recurrentes			
DE: desviación estándar, EMA: escisión de márgenes amplios			

**Gráfica 5: Gráficas de pastel que demuestran la proporción de sexo entre los pacientes de los distintos grupos.  $p=0.03$  (CMM-México Vs Escisión de márgenes amplios de la clínica Mayo) y  $p=0.57$  (CMM-México Vs CMM de la clínica Mayo).**

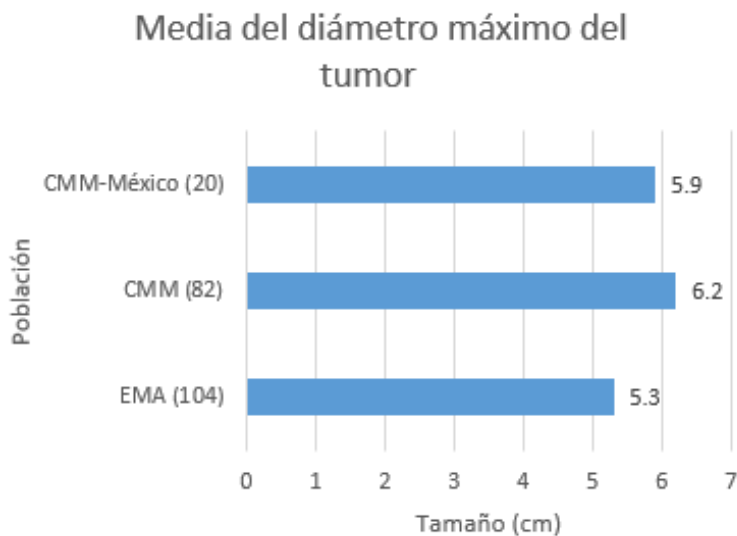


**Gráfica 6: Comparación de la media de la edad en las 3 poblaciones.  $p=0.99$ .**



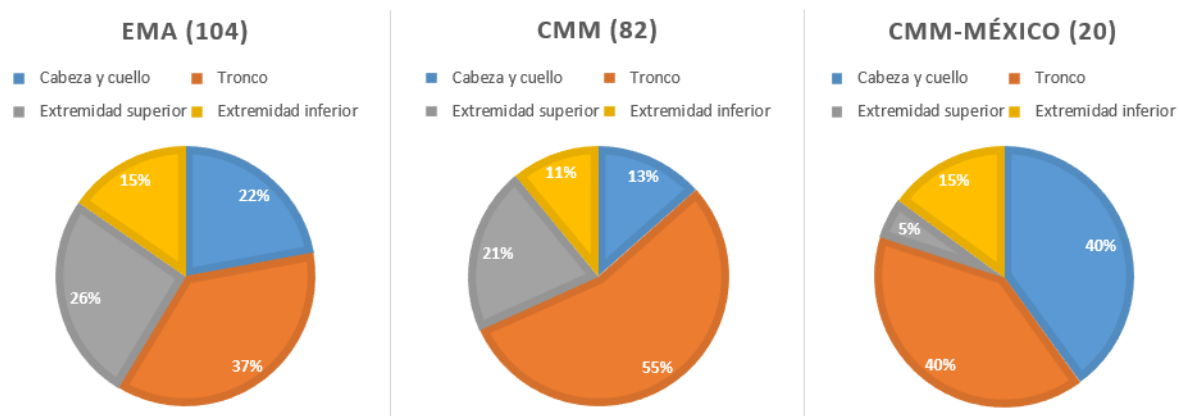


**Gráfica 7: Media del diámetro máximo del tumor.  $p=0.69$**



Respecto a la topografía del DFSP se encontró de manera general que el tronco es de los sitios más afectados, en nuestra población estuvo afectado de igual manera cabeza y cuello con un 40% de los pacientes. Y en menor proporción extremidades inferiores y por último extremidades superiores con una significancia estadística de 0.00001. (Gráfica 8)

**Gráfica 8: Proporción de la topografía del DFSP en los tres grupos.**



El tiempo promedio de seguimiento de nuestros pacientes con DFSP fue de 5.48 años con un rango de 0.75 a 20 años, mientras que el tiempo de seguimiento para los pacientes que no presentaron recurrencias en la Clínica Mayo fue de 5.6 años con un rango de 1 mes a 37.9 años.

Respecto a la recurrencia de los pacientes de nuestro grupo, ninguno de los 23 ha presentado recurrencia en un promedio de 5 años de seguimiento lo cual es concordante con lo reportado previamente en la literatura médica donde se observó que presentan recurrencias de 1%.<sup>16</sup> Por lo que podemos afirmar que la CMM es una opción viable y eficaz para el tratamiento de estas neoplasias.

## 10. CONCLUSIONES

Los TFMI son entidades poco frecuentes. Este trabajo representa un estudio que detalla las características de los pacientes con diagnóstico de TFMI tratados con CMM en México.

El presente trabajo reporta las características de los pacientes que recibieron tratamiento con CMM, describe también su seguimiento a largo plazo y, en el caso del DFSP realiza una comparación con lo reportado previamente en otros estudios recientes.

En el caso del fibroxantoma atípico y el histiocitoma fibroso la CMM es una opción terapéutica adecuada para lograr de la misma forma buenos resultados a largo plazo y permite conservar la mayor cantidad de tejido sano.

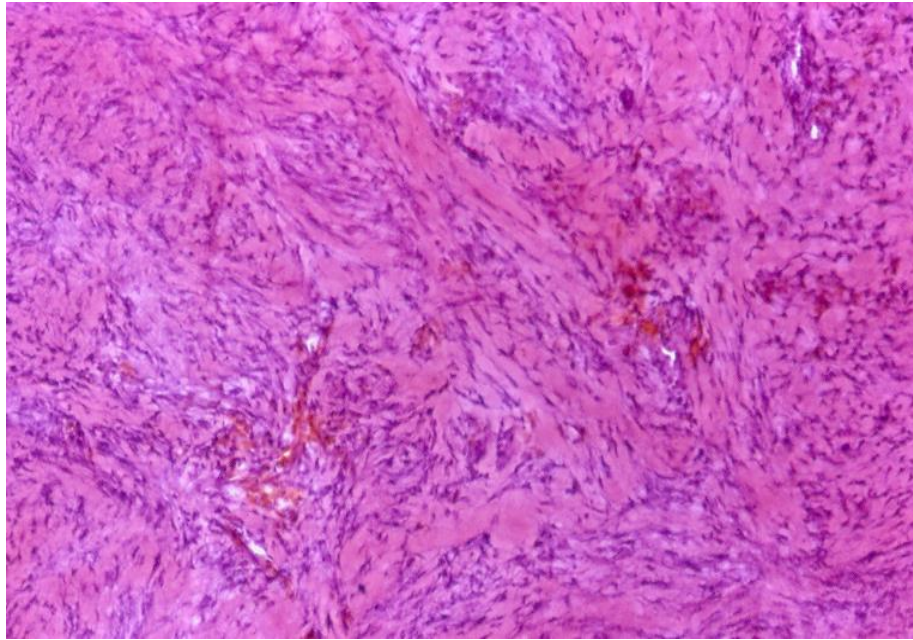
Se recomienda la escisión quirúrgica con control histológico meticuloso del margen como tratamiento inicial de los TFMI y sus recurrencias locales. La CMM es una modalidad de tratamiento eficaz mediante la cual esto se puede lograr y además permite conservar la mayor cantidad de tejido sano.

## 11. ANEXO

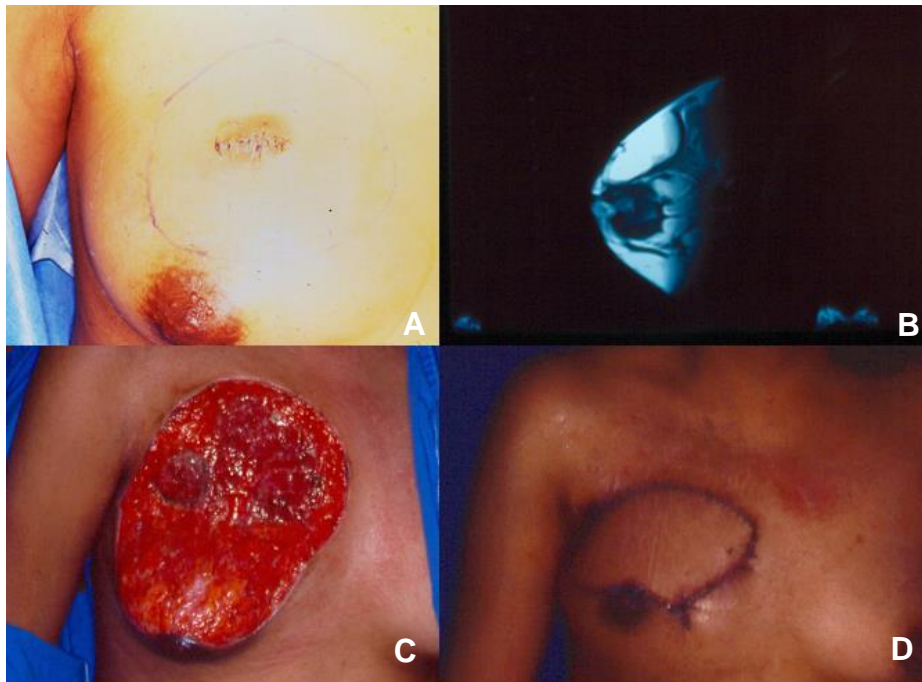
### 11.1. ABREVIATURAS

<b>CMM</b>	Cirugía Micrográfica De Mohs
<b>DFSP</b>	Dermatofibrosarcoma Protuberans
<b>FBCG</b>	Fibroblastoma de células gigantes
<b>FA</b>	Fibroxantoma Atípico
<b>HFA</b>	Histiocitoma Fibroso Angiomatoide
<b>TCGTB</b>	Tumor de Células Gigantes de Tejidos Blandos
<b>TFMI</b>	Tumores Fibrohistiocíticos de Malignidad Intermedia

## 11.2. ICONOGRAFÍA



Muestra de DFSP de uno de los pacientes teñido con Hematoxilina-eosina en el que se encuentran múltiples células ahusadas agrupadas en fascículos con patrón estoriforme, se observa pleomorfismo celular importante.



A) Lesión clínica en una de las pacientes con diagnóstico de DFSP que afectaba a tronco anterior sobre la mama derecha, B) estudio de resonancia magnética que muestra la extensión del tumor, C) defecto después de extirpar el tumor y D) después de la reparación del defecto.

## 12. BIBLIOGRAFÍA

1. Romano R, Fritchie K. Fibrohistiocytic Tumors. *Clin Lab Med* 2018;27(3): 603–631.
2. Billings S, Folpe A. Cutaneous and Subcutaneous Fibrohistiocytic Tumors of Intermediate Malignancy. *Am J Dermatopathol* 2004;26(2):141-155.
3. NCCN Guidelines v. 1.2019. Dermatofibrosarcoma protuberans. [https://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/PDF/dfsp.pdf](https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/PDF/dfsp.pdf)
4. Boeta-Ángeles L, Lacy-Niebla RM. Cirugía micrográfica de Mohs. *Dermatol Rev Mex* 2013;57:34-40.
5. Chen E, Srivastava D, Nijhawan R. Mohs Micrographic Surgery: Development, Technique, and Applications in Cutaneous Malignancies. *Semin Plast Surg* 2018;32(02):060-068.
6. Gonzalez EM, Lacy RM, Boeta L, Vega ME. Dermatofibrosarcoma protuberans: una revisión. *Dermatol CMQ* 2015;13(2):149-156.
7. Acosta A, Vélez C. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Current Treatment Options in Oncology* 2017;18(9):1-14.
8. Ang G, Roenigk R, Otley C, Phillips K, Weaver A. More Than 2 Decades of Treating Atypical Fibroxanthoma at Mayo Clinic. *Dermatol Surg* 2009;35(5):765-772.
9. Kock M, Freundl A, Agaimy A, Kiesewetter F, Kunzel J, et al. Atypical Fibroxanthoma - Histological Diagnosis, Immunohistochemical Markers and Concepts of Therapy. *Anticancer Research* 2015;35:5717-5736
10. Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumours an update. *Histopathology* 2010;56(1):148-165.
11. Díaz JM, Peniche A, Fierro L, Tovar R. y col. Fibroxantoma atípico *Dermatol Rev Mex*. 2011;55(6):359-362.
12. Clarke L. Fibrous and Fibrohistiocytic Neoplasms. *Dermatol Clin* 2012;30(1):643-656.
13. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero J, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. *Semin Diagn Pathol* 2013;30(1):13-28.
14. Rutkowski P, Debiec-Rychter M. Current treatment options for dermatofibrosarcoma protuberans. *Expert Rev Anticancer Ther* 2015;15(8):901-909.
15. Foroozan M, Sei J, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs Micrographic Surgery for the Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Arch Dermatol* 2012;148(9):1055.
16. Davis J, Randle H, Zalla M, Roenigk R, Brodland D. A Comparison of Mohs Micrographic Surgery and Wide Excision for the Treatment of Atypical Fibroxanthoma. *Dermatol Surg* 1997;23(2):105-110.
17. Lowe G, Onajin O, Baum C, Otley C, Arpey C, Roenigk R et al. A Comparison of Mohs Micrographic Surgery and Wide Local Excision for Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans With Long-Term Follow-up. *Dermatol Surg* 2017;43(1):98-106.