

Caso Clínico

Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatofibrosarcoma protuberans.*

Dr. Mario Leone, Dra. Isabel León, Dr. Juan Carlos Aguirre, Dra. Evelyn Frías .

Departamento de Cirugía, Hospital de Solca Núcleo Guayas.

RESUMEN

El Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFS) es un tumor de piel, de etiología aún no determinada. Es localmente maligno y de crecimiento lento. En la mayoría de los casos se presentan recidivas posteriores a la resección quirúrgica y en raras ocasiones metástasis. Presentamos el caso de un paciente con DFSP gigante en el área frontal, temporoparietal izquierda que fue sometido a resección quirúrgica más reconstrucción.

Palabras claves: *Dermatofibrosarcoma protuberans, resección quirúrgica, piel, colgajo, injerto.*

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DSFP) is a skin tumor, of unknown etiology. It is a malignant local tumor with slow growth. After resection, there is recurrence in most of the cases, and rarely metastasizes. This is a case report about a patient with a giant DFSP at the left forehead, temporoparietal area. This was resected and the reconstruction was made with advanced skin flap.

Key words: *Dermatofibrosarcoma protuberans, surgical resection, skin, flap, graft.*

Introducción.

Los sarcomas de los tejidos blandos son neoplasias relativamente raras, representan el 1 % de todos los tumores malignos. Los fibrosarcomas ocupan el segundo lugar en orden de frecuencia entre los sarcomas de los tejidos blandos⁽¹⁾, subdividiéndose histológicamente en bien diferenciados, poco diferenciados y dermato-fibrosarcoma protuberans. El dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia dérmica, de origen aún no bien determinado, localmente maligna; de crecimiento lento, que afecta principalmente el tronco, constituida por una neoformación lobulada de tamaño variable, recurrente en la mayoría de los casos después de su escisión y que rara vez da metástasis. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica del mismo con márgenes de seguridad amplios. Presentamos un caso de esta enfermedad y aportamos una actualización acerca del tema.

Correspondencia:

Dr. Mario Leone
Departamento de Cirugía
Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo"
SOLCA - Guayaquil.
Teléfono: (593-4) 2288 088

Caso clínico.

Paciente de sexo femenino, 26 años de edad, que hace 4 años acudió al Instituto Oncológico Nacional (ION) por presentar tumoración (menor de 5cm) de partes blandas en región frontal izquierda. Regresa un año posterior a extirpación quirúrgica en hospital general, con reporte patológico de Neuroangioma.

Posteriormente presenta recidiva y acude para tratamiento especializado. Refiere crecimiento rápido de masa recidivante sobre cicatriz quirúrgica posterior a trauma contuso. Se planifica nuevo tratamiento quirúrgico, el cual se difiere por 26 meses, por falta de recursos económicos. Manteniéndose únicamente curaciones constantes de lesión (Fig. 1A). La tumoración medía 20cm de diámetro, ulcerada, necrótica y sangrante, por lo que se realizó varias transfusiones sanguíneas, previo al acto quirúrgico. No presenta antecedentes patológicos personales, ni familiares de relevancia. Al examen físico se observa masa péndula, pediculada de 20cm de diámetro aproximadamente, bilobulado, indurado, de color pardo rojizo; con áreas de necrosis y sangrado activo en región frontal parietotemporal izquierda (Fig. 1B).





FIG. 1a. Apariencia de la paciente durante las Curaciones periódicas en la Emergencia



FIG. 1b. Aspecto clínico de la zona tumoral. Se aprecia la superficie necrosada y sangrante de la tumoración mayor.

Los exámenes de laboratorio prequirúrgicos determinaron anemia crónica. Estudios de imágenes: Radiografía Standard de Tórax y TAC de Tórax, dentro de parámetros normales. La TAC de cerebro muestra masa con densidad de tejidos blando de aproximadamente de 20 x 10 cms en región frontal, temporal y parietal izquierda con áreas de solución de continuidad, sin fractura de los huesos del cráneo.

Se realizó la resección de la zona tumoral, con un margen de seguridad de 3cm (Fig. 2). A pesar de ello el informe de congelación refiere bordes comprometidos, por lo que se amplía márgenes y se escopla hueso parietal izquierdo. El defecto de cuero cabelludo se cubrió mediante un colgajo local de rotación e injerto de piel parcial (Fig. 2)



FIG. 2. A: Defecto creado luego de la resección tumoral.



FIG. 2. B: Rotación y avance del colgajo.

La anatomía patológica reportó dermatofibrosarcoma protuberans con compromiso tumoral de ampliación de margen, y en contacto focal de borde profundo y cartilago. Tumor 2300 gramos, mide 23 x 22 x 8cm. A los 4 meses de seguimiento, la paciente se encontraba libre de síntomas y sin recidivas (Fig. 3). Continúa en controles periódicos.

Discusión.

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un raro tumor de la piel⁽²⁻³⁾, que se extiende al tejido celular subcutáneo y al músculo subyacente⁽⁴⁻⁵⁾, formando masas protuberantes, nodulares o multinodulares⁽⁵⁾, de crecimiento lento⁽⁶⁾. Tiene un grado bajo a intermedio de malignidad y alta tasa de recurrencia⁽⁷⁾. También se conoce como dermatofibrosarcoma protuberans de Hoffman y como dermatofibroma progresivo y recurrente de Darier⁽⁷⁾.

Su origen es impreciso (histiocitos o fibroblastos)⁽⁵⁾ Se ha postulado que son de origen histiocítico y que pertenecen al creciente grupo de los fibrohistiocitomas^(6,8,9). La ocurrencia de tumores histológicamente idénticos que contienen melanina (neurofibromas verticilares) sugiere que algunos de ellos pueden originarse de los nervios periféricos⁽⁶⁾. Se ha demostrado la presencia de alteraciones cromosómicas idénticas en el dermatofibrosarcoma protuberans y en los tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos en pacientes con neurofibromatosis⁽¹⁰⁾. En el 10-20% de los casos se ha observado una relación entre este tumor y trauma previos en dicha área, como: antiguas heridas quirúrgicas, quemaduras o sitios de vacunas⁽⁷⁾.

Puede aparecer a cualquier edad⁽¹⁾, aunque más frecuentemente entre los 20 y los 50 años y es el sexo masculino el más afectado⁽⁵⁾. En un estudio realizado por Rutgers, con 902 pacientes con DFSP, observó que el 57% de los pacientes eran varones, mientras que el 43% correspondían a mujeres⁽¹¹⁾. De acuerdo a registros en Francia de la población oncológica de 1982 al 2002, su incidencia anual es de 3 casos por millón de pacientes con cáncer⁽⁷⁾.

Se ha reportado casos en personas de todas las razas. Aunque de acuerdo al estudio de Criscione y Weinstock se encontró que los pacientes de raza negra, tenían una incidencia que casi duplicaba a la de los de raza blanca^(7,5).

Los diferentes tipos de sarcomas en partes blandas, son tumores relativamente raros. En ION SOLCA Guayaquil representan el 0,8% de todos los tumores malignos diagnosticados. Se reportan 81 casos tratados en 5 años (RNT), se observa un ligero predominio por la presentación en el sexo masculino 45 casos contra 36 en mujeres. Se observan dos picos de incidencia por edad uno entre los 11 y 30 años con 35,8%, y otro entre los 50 y 60 con el 14,8%. En cuanto a la localización, el 64,1% es en las extremidades,

33,3% en el tronco y el 8,9% en cabeza y cuello⁽¹²⁾.

Se inicia como una tumoración elevada y firme, nodular o multinodular^(4,5,9) de color rojizo, fija a la piel y desplazable sobre los planos profundos⁽⁵⁾, su crecimiento es lento y no se le presta atención hasta que ha adquirido un gran tamaño^(6,9). En raras ocasiones puede involucrar a una placa atrófica y/o esclerótica⁽⁷⁾. Sólo en un escaso porcentaje son dolorosos^(2,5).

Estos tumores no son encapsulados, pero poseen una pseudocápsula de células comprimidas, normales y malignas.⁽¹⁾ Se extienden siguiendo los planos aponeuróticos, haces musculares y vainas nerviosas, más allá del tumor macroscópico^(1,5). Están formados por células fusiformes, en fascículos, orientados en diferentes direcciones; es característica la disposición radial de las células hacia un centro vacío (imagen en rueda de carro)^(5,6).

Se consideran como localmente malignos y son muy frecuentes las recidivas luego de la exéresis limitada,^(1,6,9,13) pero las metástasis son raras (1-4%), sólo ocurren después de múltiples recidivas y generalmente a los pulmones por vía hematogena^(1,2,5,7,9) y en menor frecuencia a los ganglios linfáticos regionales y a las vísceras⁽⁶⁾. Aquellos pacientes con metástasis han presentado una sobrevida no mayor a 2 años⁽⁷⁾.

No existen exámenes de laboratorio que ayuden a la detección y diagnóstico del DFSP⁽⁷⁾. Los estudios de imágenes sólo resultan útiles cuando existen altas sospechas de metástasis⁽⁷⁾. La RMN puede ser beneficiosa para delimitar los bordes y la profundidad de la lesión⁽⁷⁾. La biopsia de piel es esencial para el diagnóstico definitivo⁽⁷⁾.

El tratamiento de elección es la resección amplia del tumor, con un amplio margen de tejido circundante^(1,5,9), incluyendo la fascia subyacente⁽³⁾. El margen de seguridad debe llegar 3cm,^(13,14,15) de lo contrario las recidivas ocurren cerca del 70%. La primera resección es importante, dado que tras la primera exéresis inadecuada el tumor tiene un crecimiento local incontrolado⁽⁹⁾.

La quimioterapia es raramente empleada en el tratamiento de DFSP. En aquellos casos se usa Imatinib como un potente y específico inhibidor de las proteínas tirosina-kinasas, incluyendo los receptores PDGF. Se la emplea a dosis de 800 mg/d.⁽⁷⁾



El dermatofibrosarcoma protuberans constituye un tumor de piel de etiología aun no determinado, que en la mayoría de los casos presenta recidiva luego de resección quirúrgica si no se conserva un margen de seguridad amplio. Conlleva posteriormente a un crecimiento incontrolable de dichas tumoraciones con la consecuente ampliación de la lesión inicial. La radioterapia puede causar la malignización de este tipo de patología. Es importante recalcar el tratamiento

temprano de este tipo de lesiones para evitar procedimientos quirúrgicos mayores. Este tipo de intervenciones debe ser realizado en un servicio especializado para evitar múltiples procedimientos agresivos y así evitar secuelas mayores. Las limitaciones económicas y de educación que aquejan a la mayoría de pacientes oncológicos, constituye un obstáculo en el manejo temprano y oportuno de estos problemas.

Bibliografía:

- 1.- Leffall LD Jr. Sarcomas de los tejidos blandos. En: Sabiston DC Jr. Tratado de patología quirúrgica de Davis-Christopher. 11 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1985;t1:582-9.
- 2.- Lai KN, Lai FMM, King WWK, Li PKT, Siu D, Leung CB, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in a renal transplant patient. *Aus N Zeland J Surg* 1995;65(12):900-2.
- 3.- Kostakoglu N, Ozcan G, Gursu KG. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide and deep block escision including underlying muscle. *Eur J Plast Surg* 1996;19(4):218-20.
- 4.- Pickrell KL. Trastornos quirúrgicos de la piel. En: Sabiston DC Jr. Tratado de patología quirúrgica de Davis-Christopher. 11 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1985; 2:1647.
- 5.- Valls O, Marinello Z, Paramio A. Tumores y lesiones seudotumorales de partes blandas. Madrid: Espax, 1975:92-3.
- 6.- Rosai J. Patología quirúrgica de Ackerman. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1985;t1:145.
- 7.- e-Medicine [página en internet]. Chih-Shan J., Siegel D. Dermatofibrosarcoma Protuberans [actualizada 16 Mayo 2002; citada 9 Jul 2002]. Disponible en: <http://www.e-medicine/>.
- 8.- Ozello L, Hamels J. The histiocytic nature of dermatofibrosarcoma protuberans: tissue culture and electron microscopic study. *Am J Clin Pathol* 1976;65:136-48.
- 9.- De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cáncer: principios y práctica de oncología. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1985;t2:966.
- 10.- Lothes Ra, Karhn R, Mandahl N, Mertens F, Saeter G, Heim S, et al. Gain of 17q24qter detected by comparative genomic hybridization in malignant tumors from patients with von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Cancer Res* 1996; 56(20):4778--81.
- 11.- Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol*. Jun 1992;18(3):241-8.
- 12.- Leone M. Sarcomas de Tejidos Blandos. En: Sánchez J., editor. Libro de texto de cirugía – Sociedad Ecuatoriana de Cirugía – Capítulo Guayas [libro electrónico] 2002. [consultado 23-09-2008]: Disponible en: http://www.medicosecuador.com/librosecng/articulos/4/sarcomas_de_tejidosa.htm
- 13.- Dawes KW, Hanke CW. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs micrographic surgery: cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg* 1996;22(6):530-4.
- 14.- Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efrid J, Rosenberg AE. Radiation in management of patient with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996;14(8):2365-9.
- 15.- Gloster HM, Harris KR, Roenink RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical escision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996;35(1):82-7.

