

Dermatofibrosarcoma protuberans. Presentación de un caso y revisión de la literatura

DR. ORLANDO M. DE CÁRDENAS CENTENO,¹ PROF. DR. SC. RODRIGO ÁLVAREZ CAMBRAS,² DR. LUIS OSCAR MARRERO RIVERÓN,³ DRA. NINEL REY VALDIVIA,⁴ DR. EDDY SÁNCHEZ NODA,⁵ DR. ANTONIO CASTRO SOTO DEL VALLE⁶ Y DR. RAFAEL ÁLVAREZ PRIETO⁴

Cárdenas Centeno OM de, Álvarez Cambras R, Marrero Riverón LO, Rey Valdivia N, Sánchez Noda E, Castro Soto del Valle A, Álvarez Prieto R. Dermatofibrosarcoma protuberans. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Cubana Ortop Traumatol 1998;12(1-2):84-8.

Resumen

Se presenta un paciente con un dermatofibrosarcoma protuberans en el muslo izquierdo, raro sarcoma de las partes blandas. Se expone el cuadro clínico y la terapéutica efectuada. Se revisa la literatura.

Descriptor DeCS: DERMATOFIBROSARCOMA/ cirugía; NEOPLASMAS CUTANEOS/ cirugía.

Los sarcomas de los tejidos blandos son neoplasias relativamente raras, representan el 1 % de todos los tumores malignos. Existen más de 20 tipos de sarcomas de las partes blandas, los que pueden desarrollarse a cualquier nivel del cuerpo.¹

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 dermatofibrosarcoma protuberans.

El objetivo del presente trabajo es presentar un caso de dermatofibrosarcoma protuberans tratado en nuestro centro, así como una revisión de la literatura sobre dicho tumor.

Presentación del caso

Paciente masculino, mestizo, de 52 años de edad, chofer de ambulancia, que proveniente de otra provincia acude a nuestro hospital en abril de 1996

por presentar una tumoración en el muslo izquierdo desde hacía aproximadamente 10 meses, la cual había aumentado de tamaño de forma rápida en los últimos 3 meses luego de comenzar como una pequeña elevación de la piel.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES

– No refiere

EXAMEN FÍSICO

– Muslo izquierdo: en el tercio superior de su cara lateral existen múltiples nodulaciones induradas de diversos tamaños y de color pardo rojizo; la mayor de las mismas está pediculada, multilobulada, mide aproximadamente 10 cm y su superficie se halla necrosada y sangra fácilmente (fig. 1).

¹ Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar del ISCM-H. Subdirector Docente.

² Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Titular Principal del ISCM-H. Jefe del Servicio de Especialidades Ortopédicas. Director.

³ Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Jefe del Departamento de Medicina Nuclear.

⁴ Residente de 4to. año en Ortopedia y Traumatología.

⁵ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Banco de Tejidos.

⁶ Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.

Exámenes complementarios

Hemoglobina: 13,3 g/L
 Hematócrito: 0,40
 Eritrosedimentación: 74 mm
 Leucograma: $7,6 \times 10^9$
 Polimorfonucleares: 76
 Linfocitos: 21
 Eosinófilos: 02
 Monocitos: 01
 Serología: No reactiva
 HIV: Negativo
 Calcio: 2,0 mmol/L
 Fósforo: 1,2 mmol/L

Radiografía de partes blandas: tumoración pediculada en 1/3 superior del muslo izquierdo.
 Biopsia por aspiración con aguja fina: dermatofibrosarcoma protuberans.

TRATAMIENTO

Se realizó exéresis de la zona tumoral, con un margen de seguridad de 3 cm (fig. 2). El defecto de piel se cubrió inicialmente con piel de cerdo (Banco de Tejidos ORTOP, La Habana, Cuba), posteriormente se realizó injerto de piel tomada del muslo contralateral.

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico; los tejidos de los márgenes no se encontraban infiltrados (B 96-178). Las figuras 3 y 4 muestran los hallazgos anatomopatológicos.

En junio del 1997 el paciente se encontraba libre de síntomas y sin recidivas.



FIG. 1. Aspecto clínico de la zona tumoral. Se aprecia la superficie necrosada y sangrante de la tumoración mayor. A) Vista anterior; B) Vista lateral; C) Vista posterior.

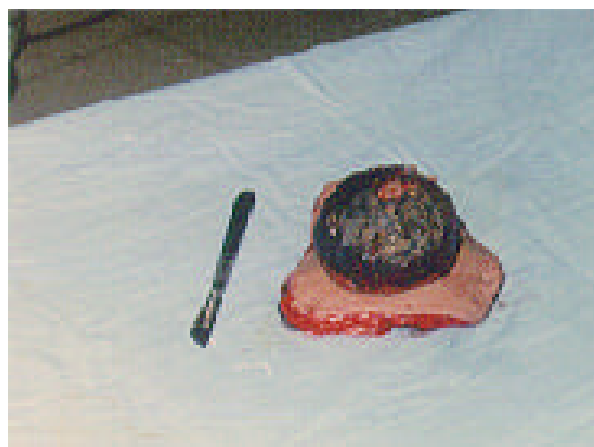


FIG. 2. Exéresis en bloque de la zona tumoral, con margen de seguridad amplio.



FIG. 3. Anatomía patológica de la tumoración. Aspecto macroscópico.

Discusión y revisión de la literatura

El dermatofibrosarcoma protuberans 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 También se conoce como dermatofibrosarcoma protuberans de Hoffman y como dermatofibroma progresivo y recurrente de Darier.⁵

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 La ocurrencia de tumores histológicamente idénticos que contienen melanina (neurofibromas verticales) 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.⁹

Puede aparecer a cualquier edad,¹ aunque es más frecuente entre los 20 y los 40 años y es el

sexo masculino el más afectado.⁵ Puede tener una localización tan profunda como el retroperitoneo, pero los sitios más frecuentes son el tórax, la pared abdominal, las extremidades, la cabeza y el cuello.⁵

Se inicia como una tumoración elevada y firme, nodular o multinodular^{4,5,8} 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.^{6,8} 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} La porción central es más celular, con predominio de fibras colágenas y reticulares. Las células neoplásicas tienen núcleos de formas diversas, muestran poco pleomorfismo y las figuras mitóticas son raras.

Se consideran como localmente malignos y son muy frecuentes las recidivas luego de la exéresis limitada,^{1-6,8,10} pero las metástasis son raras (1 %), sólo ocurren después de múltiples recidivas y generalmente a los pulmones por vía hematogena^{1,2,5,8} y en menor frecuencia a los ganglios linfáticos regionales y a las vísceras.⁶

El tratamiento de elección es la resección amplia del tumor, con un ancho margen de tejido circundante,^{1-5,8} incluyendo la fascia subyacente;³ el margen de seguridad debe llegar 3 cm más allá de la lesión macroscópica y los bordes deben ser histológicamente negativos,¹⁰⁻¹² de lo contrario las recidivas ocurren en cerca del 70 % de los pacientes. La primera resección es de vital importancia, dado que tras la primera exéresis inadecuada el tumor queda expuesto a un crecimiento local incontrolado.⁸

Cuando debido a la localización anatómica del tumor no es posible la resección o conseguir unos márgenes de seguridad lo suficientemente amplios, puede utilizarse tratamiento radioterápico aislado o en combinación con el quirúrgico.^{8,11}

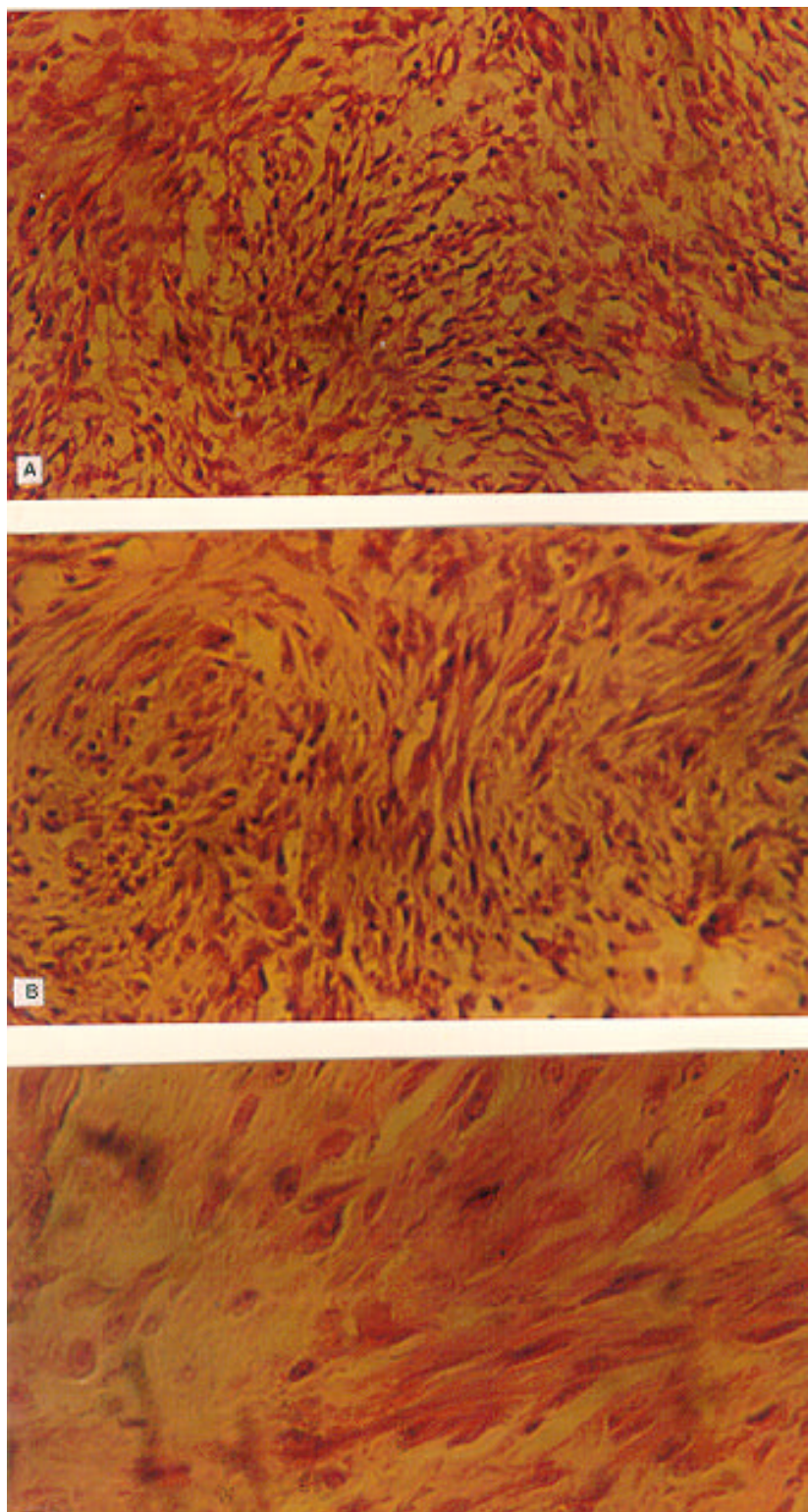


FIG. 4. Anatomía patológica de la tumoración. Aspecto microscópico. A) Proliferación de células fusiformes que toman disposición vertical o "en rueda de carro". Se observan algunos histiocitos en el estroma y mitosis atípicas. (HE x 10); B) A mayor aumento se evidencia aspecto vertical. (HE x 10); C) Fibroblastos anaplásicos. Núcleos alargados y nucleolos prominentes. Límites celulares imprecisos. (HE x 100).

Summary

A patient with a dermatofibrosarcoma protuberans on the left thigh, a rare sarcoma of the soft parts, is presented. The clinical picture and the therapeutics used are exposed. Literature is also reviewed.

Subject headings: DERMATOFIBROSARCOMA/surgery; SKIN NEOPLASMS/surgery.

Résumé

Un patient atteint d'un dermatofibrosarcome protubérant sur la cuisse gauche, un rare sarcome des parties molles, est présenté. Le tableau clinique et la thérapeutique effectuée sont exposés. La littérature est mise en revue.

Most clés: DERMATOFIBROSARCOME/chirurgie; NÉOPLASMES CUTANÉS/chirurgie.

Referencias Bibliográficas

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 excision 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;t2:1647.
5. Valls O, Marinello Z, Paramio A. Tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas. Madrid: Espax, 1975:92-3.
6. Rosai J. Patología quirúrgica de Ackerman. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1985;t1:145.
7. Ozello L, Hamels J. The histiocytic nature of dermatofibrosarcoma protuberans: tissue culture and electron microscopic study. *Am J Clin Pathol* 1976;65:136-48.
8. De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cáncer: principios y práctica de oncología. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1985;t2:966.
9. 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.
10. Dawes KW, Hanke CW. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs micrographic surgery: cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg* 1996;22(6):530-4.
11. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efird J, Rosenberg AE. Radiation in management of patient with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996;14(8):2365-9.
12. Gloster HM, Harris KR, Roenink RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996;35(1):82-7.

Recibido: 6 de octubre de 1997. Aprobado: 12 de noviembre de 1997.

Dr. Orlando M. de Cárdenas Centeno. Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". Avenida 51 No. 19603, entre 196 y 202. La Lisa, Ciudad de La Habana, Cuba.