

PRESENTACIÓN DE CASO

Dermatofibrosarcoma protuberans

Dermatofibrosarcoma protuberans

Oswaldo Barrios Viera,¹ Judith Cabrera González²

¹Especialista de II grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Asistente. Hospital General Docente "Leopoldito Martínez". San José de las Lajas. Mayabeque. Cuba.

²Residente de 3^{er} año en Fisiología Normal y Patológica. Profesora Asistente. Hospital General Docente "Leopoldito Martínez". San José de las Lajas. Mayabeque. Cuba.

RESUMEN

Se presenta un caso clínico atendido en el servicio de Cirugía General del Centro de Diagnóstico Integral "La Victoria", municipio Caroní, Estado Bolívar, Venezuela. La paciente acudió a consulta con un tumor de partes blandas, localizado en pared abdominal, recidivante, de tres años de evolución, irregular, de aproximadamente 8 cm de diámetro, indoloro, con zonas rojizas. El diagnóstico definitivo se obtiene a través del informe histopatológico, de la lesión. El único tratamiento eficaz, es el quirúrgico. Siendo la cirugía micrográfica de Mohs la técnica de elección.

Palabras clave: Dermatofibrosarcoma protuberans.

ABSTRACT

It is presented a clinical case assisted at the General Surgery Service of "La Victoria" Integrated Diagnostic Centers, Caroni municipality, Bolivar State, Venezuela. The patient went to consultation presenting a soft-tissue tumor, located in the abdominal wall, recurrent, of three years of evolution, irregular, approximately 8 cm in diameter, painless, with reddish areas. The definitive diagnosis is obtained through the histopathological report of the lesion. The only effective treatment is surgical, being Mohs Micrographic Surgery the technique of choice.

Key words: Dermatofibrosarcoma protuberans.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) es un tumor de piel poco frecuente que se extiende al tejido celular subcutáneo y músculo subyacente. Presenta un crecimiento lento e indoloro. También se denomina dermatofibrosarcoma protuberans de Hoffman y como dermatofibroma recurrente y progresivo de Darier.¹ Fue descrito por Darier y Ferrand en 1924. Comprende aproximadamente el 1.8 % de todos los sarcomas de partes blandas. Se estima que su incidencia es de 0.8 a 5 casos por cada un millón de personas al año.² La etiopatogénia es desconocida y se presenta generalmente en los adultos jóvenes. El DFSP tiene un bajo índice de metástasis y un alto grado de recurrencia.³ Se presenta el caso con el objetivo de exponer el diagnóstico y tratamiento de un raro tumor de piel.

Cuadro Clínico

Paciente femenina de 45 años de edad, raza mestiza, procedencia rural, con antecedentes de haber sido intervenida quirúrgicamente por presentar tumor de partes blandas, localizado en hipocondrio izquierdo, hace aproximadamente tres años, El cual se definió histopatológicamente como Lipoma. Ahora acude refiriendo un aumento de volumen, de dos años de evolución, a nivel de la cicatriz quirúrgica, de la intervención mencionada anteriormente. Niega otra sintomatología. Al examen físico se identifica tumor irregular, localizado en hipocondrio izquierdo, que incluye cicatriz quirúrgica, con zonas rojizas, no doloroso, de aproximadamente 8 cm de diámetro. No adherido a planos profundos y de consistencia elástica. En los exámenes complementarios no se identificaron resultados de interés (figura 1).

Figura 1. Características macroscópicas de la lesión tumoral.



Se realizó exéresis total de la lesión, con un margen de seguridad de tres cm (figura 2). La biopsia excisional definió: tumor maligno de estirpe mesenquimática, caracterizado por células fusiformes, con citoplasma

eosinofílico y núcleo ondulado, se observa disposición verticilada con luces vasculares, mitosis atípicas escasas, macrocariosis e infiltración del tejido adiposo, la epidermis muestra acantosis irregular con prolongación de la red de crestas. Mide 3,5cm x 3cm x 1,9cm. Compatible con Dermatofibrosarcoma protuberans. La paciente evoluciona de forma satisfactoria por lo que se decide su egreso.

Figura 2. Exéresis de la lesión tumoral.



DISCUSIÓN

El caso que se presenta se corresponde con un DFSP recurrente de la pared abdominal. A pesar de tener un resultado histopatológico anterior de Lipoma, el alto índice de recurrencia que presenta este tumor y las características clínicas e histológicas del mismo, son los factores en los cuales se apoya el autor para confirmar la lesión recidivante.

Las localizaciones más frecuentes son el tronco y la zona proximal de las extremidades,⁴ correspondiéndose con el caso presentado. La toma ganglionar y las metástasis a distancia no son frecuentes y cuando se presentan se localizan generalmente en el pulmón.⁵

Clínicamente se manifiesta como una placa rojo azulada, indurada, sobre la que progresivamente van apareciendo nódulos o protuberancias que coalescen. Adquiriendo un color pardo rojizo o violeta. La piel puede estar ulcerada o presentar un aspecto atrófico, lo cual se denomina dermatofibroma atrófico.⁶ El diagnóstico definitivo se obtiene a través del estudio histopatológico de la lesión tumoral.⁷

El único tratamiento con intensidad curativa es el quirúrgico, con amplio margen de escisión.⁸ La cirugía micrográfica de Mohs es la técnica de elección por el bajo grado de recidiva.⁹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sanmartin O, Llombart B, Lopez-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillen C. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98(2):77- 87.

2. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007;56(6):968-73.
3. Quigley EA, Marghoob AA, Busam KJ, Chen CS. A firm red-brown plaque on the arm. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), pigmented variant Bednar tumor. *Arch Dermatol* 2009;145(5):589-94.
4. Hafner HM, Moehrle M, Eder S, Trilling B, Rocken M, Breuninger H. 3D-histological evaluation of surgery in dermatofibrosarcoma protuberans and malignant fibrous histiocytoma: differences in growth patterns and outcome. *Eur J Surg Oncol* 2008;34(6):680-6.
5. McArthur G. Dermatofibrosarcoma protuberans: recent clinical progress. *Ann Surg Oncol* 2007;14(10):2876-86.
6. Ugurel S, Kortmann RD, Mohr P, Mentzel T, Garbe C, Breuninger H. Short German guidelines: dermatofibrosarcoma protuberans. *J Dtsch Dermatol Ges* 2008;6 Suppl 1:S17-8.
7. Hancox JG, Kelley B, Greenway HT Jr. Treatment of dermatofibroma sarcoma protuberans using modified Mohs micrographic surgery: no recurrences and smaller defects. *Dermatol Surg* 2008;34(6):780-4.
8. Nelson RA, Arlette JP. Mohs micrographic surgery and dermatofibrosarcoma protuberans: a multidisciplinary approach in 44 patients. *Ann Plast Surg* 2008;60(6):667-72.
9. Paradisi A, Abeni D, Rusciani A. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide local excision vs. Mohs micrographic surgery. *Cancer Treat Rev* 2008;34(8):728-36.

Recibido: 21 de diciembre de 2010.

Aprobado: 8 de febrero de 2011.

Oswaldo Barrios Viera. Especialista de II grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Asistente. Hospital General Docente "Leopoldito Martínez". San José de las Lajas. Mayabeque. Cuba. E-mail: barriosviera@yahoo.es