

Dermatofibrosarcoma protuberante en una paciente adulta

Protuberant dermatofibrosarcoma in a mature patient

Dra. Yamilda Montero Lora,^I Dr. Enrique Legra Zayas^{II} y Dr. Yasser Álvarez Hernández^{II}

^I Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

^{II} Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente de 56 años de edad, quien acudió al Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres" por presentar una gran tumoración localizada en la espalda baja, poco dolorosa y con necrosis tumoral en la región apical. Se le realizó exéresis total del tumor con márgenes de sección amplios. La biopsia del espécimen confirmó la presencia de un dermatofibrosarcoma protuberante. Luego de varios días de hospitalización bajo estricta vigilancia y tratamiento médico se le dio el alta; 6 meses después de la cirugía su evolución ha sido satisfactoria.

Palabras clave: adulto, dermatofibrosarcoma protuberante, neoplasia, tumor, cirugía reconstructiva.

ABSTRACT

The case report of a 56 years patient is presented who went to "Saturnino Lora Torres" Teaching Clinical Surgical Provincial Hospital due to a large tumor located in the low back, not very painful and with tumoral necrosis in the apical region. Total exeresis of the tumor was carried out with wide section margins. The biopsy specimen confirmed the presence of a protuberant dermatofibrosarcoma. After several days of hospitalization under strict surveillance and medical treatment she was discharged; 6 months after the surgery her clinical course has been satisfactory.

Key words: adult, protuberant dermatofibrosarcoma, neoplasm, tumor, reconstructive surgery.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es una neoplasia de las partes blandas, de origen cutáneo, poco frecuente y caracterizado desde el punto de vista biológico por su malignidad intermedia. Aunque produce metástasis solo excepcionalmente, cursa con gran morbilidad debido a su capacidad infiltrativa local y elevada tasa de recidivas tras la extirpación quirúrgica. En 1924, Darier y Ferrand realizaron las descripciones iniciales de esta entidad, a la cual denominaron dermatofibroma progresivo y recurrente.¹ Un año más tarde, y teniendo en cuenta

la tendencia de este tumor a desarrollar nódulos protuberantes, Hoffman acuñó el término de dermatofibrosarcoma protuberante.² La mayor parte de las descripciones iniciales se realizaron sobre la base de sus características clínicas y tendencia a recidivar después de la exéresis quirúrgica. En 1962, Taylor y Helwig, en una primera revisión de 150 pacientes, describieron con detalles las características histológicas de la lesión, a saber: proliferación fibroblástica de aspecto poco sarcomatoso de células tumorales organizadas en fascículos agrupados en forma de remolinos o rueda de carro.³

Cabe destacar que este tumor es de aparición relativamente rara, y aunque tradicionalmente se describe con cierto predominio del sexo masculino, estudios recientes arrojan lo contrario. Ocasionalmente se encuentra en niños y se halla con mayor frecuencia entre los 50-60 años. Se localiza fundamentalmente en tronco, extremidades, cabeza y cuello (en ese orden).³ El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, con el empleo de la técnica de Mohs preferentemente; en algunos casos se usan medicamentos como el imatinib (potente inhibidor específico de la tirosinasa, utilizado en pacientes adultos con dermatofibrosarcoma metastásico y/o recurrente), así como la terapia radiante.^{4,5}

CASO CLINICO

Se describe el caso clínico de una paciente de 52 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, afección que controlaba poco debido al tratamiento irregular. Refiere que hace casi 2 años comenzó a presentar una tumoración en la espalda, no dolorosa inicialmente, pero que al aumentar de tamaño empezó a crearle problemas para realizar las labores hogareñas y de su parcela particular, pues vivía en un área rural de acceso difícil. Acudió al Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres" cuando el tumor de la espalda baja era tan grande que le pesaba deambular y además se infectó en la zona central (figura 1), por tal razón se decidió hospitalizarla y realizarle biopsia incisional, cuyo resultado fue un lipoma. Por las características del tumor y su evolución los especialistas consideraron que el diagnóstico era dudoso, puesto que la muestra pudo tomarse en la zona que no se encontraba afectada. Las láminas fueron examinadas por distintos patólogos, quienes llegaron a la misma conclusión: el tejido era compatible con un lipoma.



Fig 1. Tumor antes de la exéresis

Se realizó la exéresis del tumor, pero con márgenes de sección más amplios de lo habitual para un lipoma, por lo cual queda una gran superficie cruenta de 35 cm de diámetro (figura 2). Con el tratamiento, en pocos días el área desnuda disminuyó de tamaño (figura 3) a tal punto que se le dio el alta 10 días después de la

intervención, sin hacerle los injertos de tejido que fueron planeados con los especialistas en cirugía reconstructiva. En la actualidad dicha paciente se encuentra con muy buen estado de salud. Antes del alta se le hizo nueva biopsia de tejido en la zona central del sitio quirúrgico que no arrojó la presencia de tejido tumoral.



Fig 2. Sitio quirúrgico
(periodo posoperatorio inmediato)



Fig 3. Pocos días antes del egreso

COMENTARIOS

En la bibliografía médica consultada sobre el tema se encontró que la mayoría de los casos publicados presentaron tumores de menor tamaño^{5,6} que el de esta paciente, quien 6 meses después de la cirugía ha tenido una evolución satisfactoria; no obstante, sigue en observación periódica debido a que las recidivas tumorales de esta enfermedad son frecuentes.

Resulta importante señalar que en este estudio no se utilizó la técnica recomendada de Mohs para la exéresis, pues como se refirió anteriormente, la biopsia preoperatoria fue positiva a un lipoma, no así la realizada al espécimen, cuyo resultado fue un fibrosarcoma protuberante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Antezana Porro EC, Infante ML, Rey Campero M, Minaudo PC, Sehtman A, Allevato MA, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Argent.* 2014 [citado 21 Abr 2016]; 20(3). Disponible en: <http://dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/1227/728>

2. Barbosa Cunha LG, Meik S, Cinque S, Neglia VAM, Kien MC, Abeldaño A. Dermatofibrosarcoma protuberans: comunicación de tres casos. *Dermatol Argent.* 2012 [citado 21 Abr 2016]; 18(5): 366-370) Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/859/533>
3. Serra Gillén C, LLombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2012 [citado 21 Abr 2016]; 103(9). Disponible: en: <http://appswl.elsevier.es/publicaciones/item/pdf/watermark?idApp=UINPBA00004N&piiItem=S0001731011005217&origen=zonadelectura&web=zonadelectura&urlApp=http://www.elsevier.es&estadoItem=S300&idiomaItem=es>
4. Añón Requena MJ, Pico Valimaña M, Muñoz Arias G. Tumor de Bednar (dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado). *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107(7): 618-20.
5. Valdivielso Ramos M, Hernanz JM. Dermatofibrosarcoma *protuberans* en la infancia. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103:863-73.
6. Serra Guillén C, Llombart B, Nagore E, Guillén C, Requena C, Kindem S, et al. Estudio de los factores histológicos asociados a la infiltración en profundidad en el dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107(5):414-20.

Recibido: 9 de agosto de 2016.

Aprobado: 28 de noviembre de 2016.

Yamilda Montero Lora. Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", avenida de los Libertadores s/n, entre calles 4ta y 6ta, reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: yamilda.montero@infomed.sld.cu