

Dermatofibrosarcoma protuberans en la cara

Dermatofibrosarcoma protuberans of the face

Milton Mejía Montoya

Guillermo Jiménez Calfat

Gustavo Matute Turizo

RESUMEN

S Se presenta el caso de un hombre de 62 años de edad, con un tumor de gran tamaño localizado en la frente. Su histopatología e inmunohistoquímica fueron compatibles con dermatofibrosarcoma protuberans. Por tomografía se descartó compromiso intracraneano y no se encontraron signos de metástasis a distancia. Se practicó resección con 2 cm de margen quirúrgico. Se destacan sus llamativas características clínicas y sus aspectos histopatológicos.

Palabras clave: dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma de tejidos blandos.

SUMMARY

The case of a 62 year-old man is presented, with a big size tumor on the forehead. Its histopathology and immunohistochemistry were compatible with dermatofibrosarcoma protuberans. Intracranial invasion was excluded by tomography. There was not any sign of distant metastasis. Excision with 2 cm margins was performed. Clinical characteristics and its histological aspects are remarked.

Key words: dermatofibrosarcoma protuberans, soft tissue sarcoma.

Milton Mejía Montoya, Residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Guillermo Jiménez Calfat, Docente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Gustavo Matute Turizo, Docente de Patología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Milton Mejía Montoya, Clínica Universitaria Bolivariana, Calle 78B No. 72A-109, Medellín, Colombia.

E-mail: mejiamont@epm.net.co

HISTORIA CLÍNICA

Se presenta el caso de un paciente de 62 años de edad, de sexo masculino, quien consulta por un cuadro clínico de dos años de evolución consistente en dos tumores indolores, confluentes, de crecimiento lento, localizados en la región frontal. El paciente presentaba como antecedente personal una lesión tumoral en la frente reseçada siete años atrás, además de trauma local previo e hipertensión arterial. Al examen físico se encontró un tumor bilobulado de 10 cm x 6 cm x 4 cm, cubierto por piel brillante, de aspecto traslúcido, con telangiectasias, localizado en el área frontal derecha, de consistencia cauchosa, adherido a planos profundos, sin dolor a la palpación. No se palparon adenopatías.

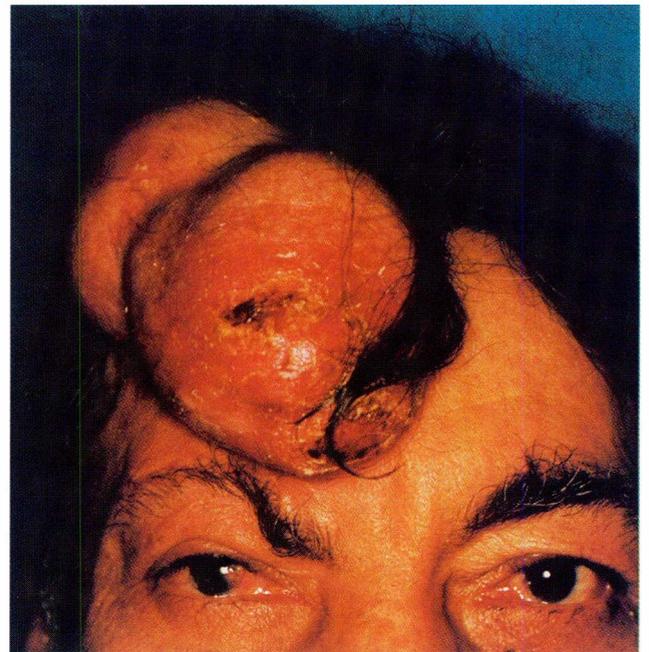


Figura 1. Tumor bilobulado de gran tamaño cubierto por piel eritematosa, descamativa y costrosa.

Dermatofibrosarcoma protuberans en la cara



Figura 2. Amplio compromiso de la región frontal derecha.

A la histopatología se observó una neoplasia maligna constituida por células pleomórficas con citoplasma claro, en ocasiones mal definido, núcleos irregulares con grado variable de cromatismo, algunos de ellos lobulados, y presencia de algunas células multinucleadas dispuestas en fascículos entrelazados y ocasionalmente arremolinados, inmersas en estroma laxo, con cantidad variable de infiltrado inflamatorio mononuclear de tipo linfocitario.

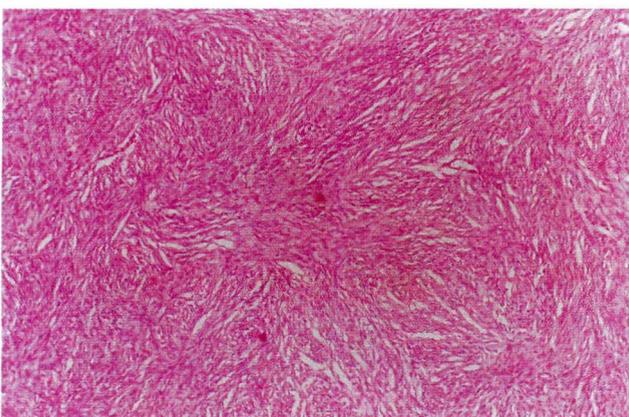


Figura 3. Fotografía microscópica. Coloración con hematoxilina - eosina (100X) en la que se observan células multinucleadas dispuestas en fascículos entrelazados y arremolinados.

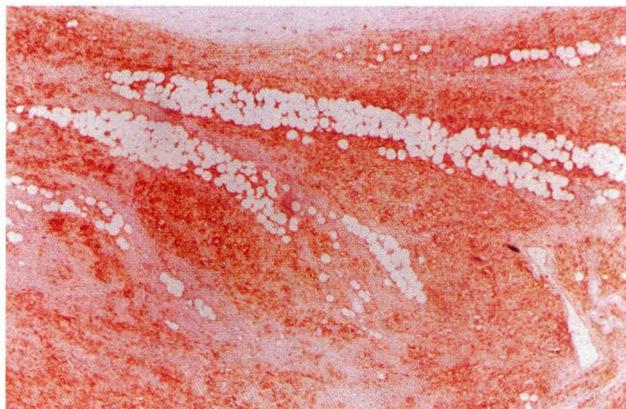


Figura 4. Fotografía microscópica. Inmunohistoquímica con CD 34 (40X). Las células tumorales son positivas al marcador. Obsérvese cómo infiltran el tejido celular subcutáneo.

Se diagnostica dermatofibrosarcoma protuberans. No se evidenciaron imágenes sugestivas de metástasis a los rayos x de tórax, y la tomografía axial computarizada de cráneo no mostró compromiso intracraneano. El paciente fue sometido a resección quirúrgica con margen de 2 cm.

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma de tejidos blandos de malignidad intermedia.^{1,2} Fue descrito por primera vez por Sherwell y Taylor en 1890; posteriormente, en 1924, Darier y Ferrand lo reconocieron como una entidad clínico-patológica independiente. Este tumor representa menos del 0.1% de todas las neoplasias malignas.¹

La incidencia oscila entre 0.8 y 5 por 1'000.000 de personas¹ y afecta predominantemente a hombres con edades entre los 20 y 50 años,¹ localizándose en el tronco (50 - 60% de los casos), las extremidades (20 - 30%) y en la cabeza y el cuello (10 - 15%).¹

COMENTARIO

La etiología de este tumor es desconocida. Se ha descrito el trauma como posible causa en un 10% - 20% de los casos reportados,³ pero se cuestiona una verdadera asociación.¹

Clínicamente se manifiesta por la aparición de una placa indurada o un nódulo de crecimiento progresivo protube-

Dermatofibrosarcoma protuberans en la cara

rante, de ahí su nombre. En el 10% - 25% de los casos el dolor es un síntoma prominente.¹

Desde el punto de vista histopatológico, se han descrito 4 variantes: (1) mixoide; (2) pigmentado (tumor de Bednar), que corresponde al 1 - 5% de los DFSP;⁴ (3) atrófico y (4) fibroblastoma de células gigantes, considerado como la variante juvenil de este sarcoma.²

Es debatida la histogénesis de este tumor, muy probablemente del fibroblasto, debido a hallazgos ultraestructurales,^{1,2} al comportamiento en cultivos celulares y a la similitud en las características de crecimiento de las células tumorales comparadas con las de los fibroblastos, entrelazándose unas con otras. También se ha propuesto al histiocito,^{1,2} a las células perineurales o endoneurales¹ como células de origen del DFSP y, finalmente, las células mesenquimales indiferenciadas.¹ En el caso del tumor de Bednar,

se considera un origen neuroectodérmico, debido a la presencia de melanocitos dendríticos como si hubiese diferenciación schwanniana.⁴

El marcador de inmunohistoquímica CD34, expresado por células progenitoras hematopoyéticas normales, es considerado el mejor para el DFSP.¹

El DFSP es un tumor de alta recurrencia, debido a su patrón de crecimiento con proyecciones como tentáculos. Después de la resección quirúrgica, la cual se hizo con márgenes mayores de 4 cm, se reportó una reaparición de la lesión en un 23% de los casos.¹ Este porcentaje aumenta cuando la neoplasia se localiza en la cabeza o el cuello, llegando hasta un 75%.¹ Las recurrencias pueden ser tan bajas como 1,6%¹ si se acude a la cirugía micrográfica de Mohs como modalidad terapéutica. El CD34 puede ser de utilidad para delimitar el compromiso microscópico.⁵

Bibliografía

1. Gloster, Jr. HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:355-74.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy, En: *Soft Tissue Tumors*. St. Louis, CV Mosby, 2000:491-507.
3. Koh CK, Cheng BK, Bury HP, Wyatt EH. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Dermatol*. 1995; 34(4):256-60.
4. Fletcher CD, Theaker JM, Flanagan A, Krausz T. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor): melanocytic colonization or neuroectodermal differentiation? A clinicopathological and immunohistochemical study. *Histopathology*. 1988; 13(6):631-43.
5. Jiménez FJ, Grichnik JM, Buchanan MD, Clark RE. Immunohistochemical margin control applied to Mohs micrographic surgical excision of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Dermatol Surg Oncol* 1994; 20(10):687-9.

