JOURNAL OF CANCEROLOGY CASO CLÍNICO

Dermatofibrosarcoma protuberans. Un caso pediátrico tratado satisfactoriamente con cirugía y radioterapia

VALERIA GÓMEZ-MOLINAR[1]*, GUADALUPE DOMÍNGUEZ-UGALDE[2] Y JÉSSICA FERNANDA GONZÁLEZ-GUTIÉRREZ[1]

[1]Dermatóloga y cirujana dermatooncóloga, práctica privada; [2]Servicios de dermatología y dermatopatología, Centro Dermatológico Pascua. Ciudad de México.

RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es el sarcoma más frecuente de la piel. Se presenta en adultos entre la segunda y quinta décadas de la vida, sin predominio de sexo; un 6-20% del total de casos corresponde a niños. El DFSP tiene un origen fibrohistiocítico, es localmente agresivo y poco frecuente. El 85-90% son de bajo grado y el resto tiene un grado sarcomatoso alto. Las metástasis son infrecuentes (< 5%) y todas las variantes pueden recurrir localmente. Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 10 años de edad que acude a consulta por presentar una neoformación exofítica de superficie eritematosa, blanda, friable, de base infiltrada e hiperpigmentada de 2 cm de diámetro, que presenta desde los dos años de edad, tras un traumatismo. Se trató inicialmente con cirugía y posteriormente radioterapia, teniendo un resultado satisfactorio y libre de enfermedad.

Palabras clave: Dermatofibrosarcoma pediátrico. Cirugía. Radioterapia.

Correspondencia:
*Valeria Gómez-Molinar
E-mail: dra.gmolinar@gmail.com

Recibido para su publicación: 14-10-2017
Aceptado para su publicación: 18-12-2017

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is the most common skin sarcoma. It occurs in adults between the second and fifth decade of life. It makes no differentiation between sex and between 6-20% of the total corresponds to children. It has a fibrohistiocytic origin and is locally aggressive so as rare; 85-90% are low grade, the rest have a high sarcomatous grade. Metastases are infrequent (<5%) and all variants can recur locally. We present the case of a female patient of 10 years of age, who came to the clinic for presenting an exophytic neoplasm with an erythematous, soft, friable surface of infiltrated and hyperpigmented base of 2 cm in diameter that existed from her 2 years, secondary to trauma. It was initially treated with surgery and later radiotherapy having a satisfactory and disease-free result. (J CANCEROL. 2018;5:35-9)

Corresponding author: Valeria Gómez-Molinar, dra.gmolinar@gmail.com

Key words: Pediatric dermatofibrosarcoma. Surgery. Radiotherapy.

INTRODUCCIÓN

Un sarcoma es una neoplasia de tejidos blandos que tiene origen mesenquimatoso. Corresponde al 1% de todas las neoplasias. Tiene una incidencia anual en EE.UU. de 2:100,000 habitantes. La topografía predominante es en las extremidades, sobre todo en las inferiores, (60% de los casos), seguida por el tronco (30%) y cabeza y cuello (10%).

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 10 años de edad que acude a consulta por presentar una dermatosis localizada en la pierna, en el tercio distal, constituida por una neoformación exofítica de superficie eritematosa, blanda, friable, de base infiltrada e hiperpigmentada de 2 cm de diámetro de evolución crónica y dolorosa (Fig. 1). En el interrogatorio refiere que presenta dicha neoformación desde los dos años de edad, después de un traumatismo, y que ha aumentado progresivamente de tamaño en el último año. Se toma biopsia incisional, que reporta el diagnóstico definitivo de DFSP (Fig. 2). La paciente es sometida a tratamiento quirúrgico, con extirpación del tumor con 5 cm de margen de piel sana y cierre con doble colgajo helicoidal. Se envía la pieza a patología, que reporta extirpación completa; sin embargo, debido a la agresividad del tumor, se indican 20 sesiones de radioterapia. Actualmente la paciente se encuentra sin recidiva del tumor (Fig. 3).

COMENTARIO

El DFSP, también llamado dermatofibroma recurrente y progresivo, fibroma sarcomatoideo de la piel o fibrosarcoma de la piel, es un sarcoma fibrohistiocítico de piel y tejidos blandos localmente agresivo y poco frecuente. El 85-90% son de bajo grado y el resto tiene un grado sarcomatoso alto. Las metástasis son infrecuentes (< 5%) y todas las variantes pueden recurrir localmente[1-10].

Fue descrito por primera vez en 1890 por Taylor, quien lo refirió como una neoformación que recordaba a una cicatriz queloide. En 1924, Darier y Ferrand describieron el primer caso, y un año más

Figura 1. Aspecto clínico de la neoformación.

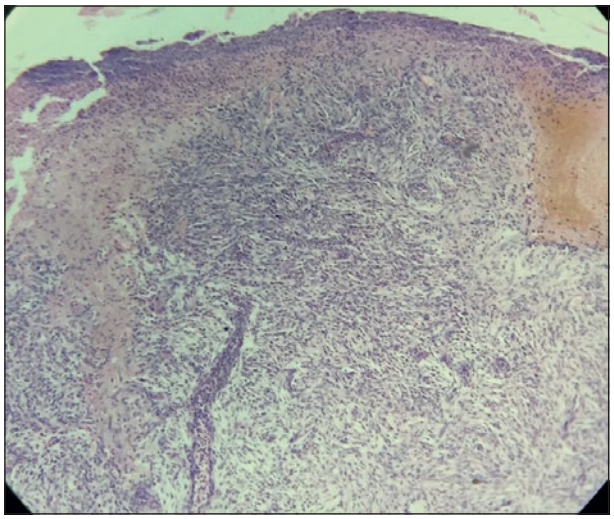

Figura 2. Imagen histopatológica de la neoformación.

tarde Hoffman lo denominó dermatofibrosarcoma protuberans. En 1961, Taylor y Helwig realizaron el análisis histológico de 115 casos, de los cuales el 49% presentó recurrencia local. En 1992 se encontró en la inmunohistoquímica positividad para CD34 (Tabla 1), y en 1997 Simon, et al. identificaron la translocación 17;22[1].

Es el sarcoma más común de la piel[2-4]. Se presenta en adultos entre la segunda y quinta décadas de la vida, sin predominio de sexo, aunque algunos autores refieren que es más frecuente en hombres. Existe una forma congénita que es aún más rara. Entre el 6 y 20% del total corresponde a

Figura 3. Resultado postoperatorio de la extirpación del tumor y cierre con doble colgajo helicoidal.

niños, y el fibroblastoma gigante se considera la forma juvenil del DFSP.

La etiopatogenia del DFSP aún no está bien establecida; sin embargo, no presenta un patrón hereditario. El 10-20% de los casos tiene el antecedente de algún traumatismo o inflamación persistente. Se ha encontrado una translocación 17;22 en > 90% de los pacientes[3,5-7].

La topografía más frecuente se da en el tronco (42-72% de los pacientes), seguida de las extremidades (16-30%) y cabeza y cuello. Morfológicamente se pueden presentar tres fases clínicas:

– Primer estadio o morfea-*like*: se presenta como una placa indurada blanca o de color café, simulando una cicatriz de aspecto morfeiforme.

– Segundo estadio o atrofodermia-*like*: placa blanda, depresible y atrófica.

Tabla 1. Inmunohistoquímica del DFSP

Marcador	
CD34	+
Factor XIIIa	–
S100	–
Desmina/Actina	±

– Tercer estadio o angioma-*like*: presenta neoformaciones de aspecto nodular, eritematovioláceas e infiltradas. De aquí el término *protuberans*.

El tamaño es variable, generalmente entre 1 y 5 cm, y la evolución de una fase a otra puede darse en un mes o hasta durante 50 años. Lo más frecuente es que el crecimiento sea lento; en caso contrario, y si presenta cambios de morfología, es sugestivo de una transformación sarcomatosa[3,7,8].

El DFSP congénito es extremadamente raro, predomina en mujeres y la etiología tampoco está clara aún; sin embargo, hasta en el 69% de los casos se encuentra la translocación 17;22. Es subdiagnosticado como un tumor benigno probablemente de origen vascular, lo cual ocasiona un retraso en el diagnóstico de hasta varios años[7,9].

DIAGNÓSTICO

El Consenso Europeo para el Diagnóstico y Tratamiento del DFSP fue publicado en 2015, e indica que el diagnóstico se sospecha clínicamente y se confirma con histopatología (Tabla 2). Se puede realizar PCR-RT y FISH para detectar translocaciones cromosómicas específicas en un DFSP de difícil diagnóstico[5].

La histopatología típica del DFSP muestra una neoformación, que puede abarcar desde dermis hasta tejido celular subcutáneo, caracterizada por una densa proliferación de células fusiformes de escaso citoplasma y con núcleos elongados, formando haces con colágena entremezclada, mitosis dispersas y poco pleomorfismo, siguiendo un patrón estoriforme (fascículos celulares densos en disposición arremolinada y ondulante) o en «rueda de carro» (fascículos celulares irradiados a partir de un eje central). Los anexos se encuentran rodeados, pero no invadidos. El patrón de infiltración del tejido celular subcutáneo es una característica en «panal de abejas» o en patrón en bandas paralelas[10].

Tabla 2. Diagnóstico diferencial del DFSP

Dermatofibroma
Colagenoma
Cicatriz
Queloide
Morfea
Atrodermia
Nevo sebáceo
Linfomas
Carcinoma epidermoide
Tumores vasculares
Merkeloma

El pilar del tratamiento es la resección completa, ya sea con cirugía convencional o cirugía micrográfica de Mohs (CMM), y sus objetivos son: extirpar completamente el tumor (teniendo márgenes negativos), preservar la función, optimizar la cosmética, minimizar la morbilidad y reducir los costos futuros para las instituciones[2].

Respecto a la cirugía convencional, no se han establecido exactamente los márgenes a utilizar. La literatura médica en estudios retrospectivos indica que deben ser entre 1 y 3 cm; sin embargo, éstos han sido variables. Kim, et al., en 2015, en 90 DFSP utilizaron márgenes de entre 1 y 5 cm. Las tres series de casos tuvieron negatividad en los márgenes en el momento de la histopatología; sin embargo, se reportó una recurrencia local del 5.5% a los 43 meses de seguimiento.

La radioterapia usualmente se utiliza para el DFSP con cambios sarcomatosos; sin embargo, algunos autores mencionan que se puede utilizar como adyuvante a una cirugía con márgenes positivos o a pesar de que éstos sean negativos para tener un mejor control local y disminuir la tasa de recurrencia, ya que es un tumor radiosensible[5,8].

El imatinib es un inhibidor de la tirosina cinasa y está indicado para tumores no resecables, localmente avanzados, con márgenes positivos, recurrentes o metastásicos, pero aún no está aprobado para disminuir el tamaño prequirúrgico. La dosis es de 400-600 mg/día, ya que se ha observado la misma efectividad que con 800 mg/día y con menores efectos secundarios. Su eficacia va a depender de la presencia de la translocación 17;22[3,5,8].

El Consenso Europeo sugiere que la CMM es de elección para disminuir las tasas de recurrencia, y que en la cirugía convencional se deben utilizar márgenes de 3 cm. En caso de que éstos salgan positivos, se debe resecar nuevamente si es posible[5].

La sobrevida a los cinco años es del 98-100%. Las metástasis se dan en el 2-4% de los casos y la mayoría de los pacientes fallece en los primeros dos años. Los principales sitios de metástasis a distancia son pulmón y hueso; es raro que afecte a los ganglios linfáticos (< 1%). Hasta el 40% presenta múltiples recurrencias locales y el 8.13%[2,3,5,8].

No existen datos estandarizados para estadificar el DFSP; sin embargo, todos los autores concluyen que el estadio I corresponde al tumor primario; el estadio II, a metástasis a linfáticos regionales, y el estadio III, a metástasis a distancia. En los dos últimos están indicados los estudios de extensión, así como en la variante fibrosarcomatosa[3,5].

El seguimiento tiene que ser cada seis meses durante los cinco primeros años y después anualmente. El tiempo promedio de recurrencias es de 68 meses[5].

CONCLUSIÓN

Se decide presentar este caso debido a la rareza del mismo en la población pediátrica y por el tratamiento concomitante de cirugía con radioterapia.

FINANCIACIÓN

El presente artículo no requirió de financiación por alguna organización.

CONFLICTO DE INTERESES

No existen conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. Cancer. 1962;15:717-25.
2. Mullen J. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Wide Local Excision Versus Mohs Micrographic Surgery. Surg Oncol Clin N Am. 2016;25(4):827-39.
3. Ching T, Jung C, Feng S. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A 10-year experience. Formosan Journal of Surgery. 2015;48:10-6.
4. Kreicher K, Kurlander DE, Gittleman HR, Barnholtz-Sloan JS, Bordeaux JS. Incidence and survival of primary Dermatofibrosarcoma Protuberans in the United States. Dermatol Surg. 2016;42 Suppl 1:S24-31.
5. Saiag P, Jacques J, Lebbe C, Malvehy J, del Marmol V, Pehamberger H, et al. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European consensus based interdisciplinary guideline. Eur J Cancer. 2015; 51:2604-8.
6. Kreicher K, Honda K, Jurlander D, Bordeaux J. Hormone receptor expression in patients with Dermatofibrosarcoma Protuberans. J Am Acad Dermatol. 2016;75(6):1205-9.
7. Ju Y, Yuan P, Yik K, Cheng Y. Dermatofibrosarcoma Protuberans in children and adolescents: Clinical presentation, histology, treatment and review of the literature. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2014;67(9):1222-9.
8. Achouri L, Triki A, Bouzaiene H, Chemleli M, Laamouri B, Slimen M, et al. Transformed dermatofibrosarcoma protuberans: A series of nine cases and literatura review. J Dermatol Dermatologic Surg. 2016;20(1):1-4.
9. Han HH, Lim SY, Park YM, Rhie JW. Congenital Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Case Report and Literature Review. Ann Dermatol. 2015; 27(5):597-600.
10. Serra 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.