

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS EN CUERO CABELLUDO, RESOLUCIÓN Y MANEJO, A PROPÓSITO DE UN CASO

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS IN SCALP, RESOLUTION AND MANAGEMENT, A PROPOS OF A CASE

Muñoz-Medina Carlos ^{1,a}, Pérez-Herrera Karlen ^{1,b}, Ranali-Camacho Daniela ^{1,b}, Akabati Ibrahim ^{1,c}, Finali-Forneris Miguel ^{1,d}, Velázquez Edwin ^{1,e}

RESUMEN

El Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una tumoración poco frecuente de origen dérmico y malignidad intermedia, constituyendo el 0,1% de las neoplasias de piel, de etiología desconocida, siendo la inmunohistoquímica CD34 un marcador definitorio en el diagnóstico. Paciente del género femenino de 30 años de edad con tumoración exofítica recidivante de 20x15 cm de diámetro, friable de superficie irregular en región occipital, con antecedente quirúrgico de exéresis de tumoración occipital. Llevada a mesa quirúrgica, se coloca colgajo cutáneo, confirmando diagnóstico con inmunohistoquímica. Presenta infección del sitio operatorio tratada por infectólogo con Clindamicina y Amikacina, con mejoría clínica y remitida a oncólogo cumpliendo Imatinib por 1 mes. Este tipo de tumoración tiene una alta tasa de recidiva, afectando el 18% la cabeza y cuello, siendo la complementariedad con quimioterapia ideal en su erradicación. El objetivo es reportar un caso poco frecuente de DFSP y evolución satisfactoria con tratamiento quirúrgico terapéutico.

Palabras Claves: Dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma, antígenos CD34. (Fuente: DeCS-BIREME)

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare tumor of dermal origin and intermediate malignancy, constituting 0.1% of skin neoplasms of unknown etiology, with CD34 immunohistochemistry being a definitive marker in the diagnosis. A 30-year-old female patient with recurrent exophytic tumor of 20x15 cm in diameter, friable with irregular surface in occipital region, with surgical history of excision of occipital tumor, taken to a surgical table, cutaneous flap is placed, and confirmed Diagnosis with immunohistochemistry, presents infection of the operative site treated by infectious with Clindamycin and Amikacina, with clinical improvement and referred to an oncologist with Imatinib for 1 month. This type of tumor has a high rate of recurrence, affecting 18% of head and neck. Complementary chemotherapy is ideal in the eradication of this tumor. The objective is to report a rare case of DFSP and satisfactory evolution with therapeutic surgical treatment.

Key words: dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma, antigens CD34 (Source: MeSH NLM)

1 Servicio de Cirugía del Complejo Hospitalario Universitario Ruiz y Páez, Ciudad Bolívar-Venezuela.
 a Médico Cirujano.
 b Médico Residente de segundo año de Cirugía General.
 c Médico Residente de tercer año de Cirugía General
 d Cirujano Cardiovascular.
 e Especialista en Cirugía Oncológica.

Recibido: 13/11/2016 Aprobado: 8/12/2016

CORRESPONDENCIA:

Carlos Eduardo Muñoz Medina
 Estado Bolívar-Venezuela

Email: krlosmz22421@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia fibrohistiocitaria de tejidos blandos, cuyo comportamiento biológico de malignidad es intermedia y poco frecuente, representando el 1% de los sarcomas de tejidos blancos y el 0,1% de los cánceres de piel, con tendencia a la recidiva local y baja capacidad metastásicas (1,2). Fue descrito en 1924 por Darier y Ferrand quienes establecieron las características clínicas e histológicas denominándolos Dermatofibrosarcomas recurrente y progresivo, posteriormente Hoffman (1925) observó el desarrollo de nódulos sobre elevados como variante, sugiriendo la determinación actual de DFSP (2).

Su incidencia de 0,8 y 5 casos por millón de habitantes al año. La edad más frecuente de aparición es en adultos jóvenes, entre la 2da y 5ta década de vida. En cuanto a sexo, parece existir una distribución igual entre hombres y mujeres con una relación 3:2. Por otro lado, se ha comprobado que aparece en todas las razas, pero con una mayor frecuencia en la raza negra (2).

Su etiología patogénica no está bien esclarecida, sin embargo, se ha evidenciado la producción exagerada del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF-B) como producto de la fusión genética de dos genes implicados COL1A1 localizado en el cromosoma 17 inductor de la transcripción génica y PDGF-B localizado en el cromosoma 22 (1).

En 1992 se realizaron las primeras descripciones de la positividad inmunohistoquímica para el CD34 (3), siendo el principal apoyo diagnóstico inmunohistoquímico de este tumor (4), y lo cual ha facilitado la diferenciación de otros fibrohistiocitarios (5).

El objetivo es reportar un caso poco frecuente de un Dermatofibrosarcoma protuberans en cuero cabelludo, su tratamiento quirúrgico terapéutico y evolución satisfactoria.

CASO CLÍNICO

Paciente del género femenino de 30 años de edad, quien solicitó atención médica por presentar aumento de volumen en región occipital. Inicio de enfermedad actual hace 11 años aproximadamente cuando presentó de manera progresiva aumento de volumen en región occipital, alcanzando una medida aproximada de 5 cm de diámetro, resuelto quirúrgicamente, presentando recidiva de tumoración en dicha área, de crecimiento lento, con pérdidas serohemáticas motivo por el cual acude a consulta externa de cirugía general donde es evaluada y se planifica para resolución quirúrgica electiva.

Al examen físico de ingreso era evidente tumoración exofítica de 20 x 15 cm de diámetros, friable, superficie irregular en región occipital

(Figura 1 y 2), es llevada a mesa operatoria, evidenciando dermatofibroma pediculado en región occipital de 15 x 20 cm, friable, realizando exéresis de tumoración y colocación de colgajo cutáneo en área de extracción (Figura 3). El estudio histopatológico e inmunohistoquímico de la muestra reveló: dermatofibrosarcoma protuberans con presencia de neoplasia en uno de sus márgenes, CD34 positivo focal, ACTINA positivo, I67 positivo 5%, VIMENTINA positiva.

Tomografía computarizada de cráneo evidenció tumor en región occipital en línea media de 7x3 por 7x8 en una masa calcificada, sin defecto óseo, indicativo de tumor de partes blandas.

Recibe tratamiento médico tipo Unasyn® durante 8 días tras evidenciar infección de sitio operatorio y rechazo de colgajo cutáneo con cambios de coloración necróticos y gajo purulento abundante, área con exposición de calota ósea, y tejido fibropurulento en bordes de herida, doloroso, tomándose muestra de cultivo el cual reportó *Escherichia coli*.

Se re-interviene para extracción de colgajo y limpieza quirúrgica, evaluada por infectología quien indica Clindamicina y Amikacina por 13 días, sin evidencia de contaminación se procede a realizar resección de márgenes oncológicos y al presentar mejoría de sintomatología de solución de continuidad de aproximadamente 15 cm de diámetro, bordes elevados sin secreción y escaso tejido de granulación se decide alta médica, con vigilancia médica a los 3 meses, remitiendo el caso al servicio de oncología, indicándose tratamiento Quimitioterápico con IMATINIB por 1 mes.

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans afecta con mayor frecuencia tronco (68%) fundamentalmente en cintura escapular y espalda, seguido de la cabeza y cuello (18%) y extremidades (9%), cifras que varían en la bibliografía médica cuyo tiempo de evolución es lento y progresivo desde meses hasta 20 años (5). Se han propuesto una serie de factores desencadenantes que influyen en la aparición de este tipo de tumoración como lo son los traumatismos, quemaduras, sitios de vacunación y tatuajes (1).

El diagnóstico diferencial histológico debe realizarse fundamentalmente con otras neoplasias de aspecto clínico que tienden a fijarse a planos superficiales y fibrohistiocítico, como el fibrosarcoma e histiocitoma fibroso. Proliferación fuso-celular sin atipias con patrón estoriforme clásico ocupando la totalidad de extensión al tejido celular subcutáneo mediante tentáculos tumorales que se extienden a través de los septos, al igual que el sarcoma de Kaposi, melanoma maligno, lipomas, quistes sebáceos entre otros (6).

Citar como: Muñoz-Medina CE, Pérez-Herrera KF, Ibrahim-Akobati DR, Finali-Foreris M, Velásquez-Díaz E. Dermatofibrosarcoma protuberans en cuero cabelludo, resolución y manejo: a propósito de un caso. Rev Hisp Cienc Salud. 2016; 2 (4): 310-313

La positividad en un 92-100 % de la tinción inmunohistoquímica CD34 es un marcador preciso de este tumor a diferencia de otros fibrohistiocitarios aunado a la translocación t (17; 22) propio del DFSP (7).

La primera línea de elección establecida por diversos autores es la escisión quirúrgica con un margen de seguridad de 3 a 5 cm, que amerita vigilancia cada 6 meses por tres años y luego una vez por año de por vida, por presentar una alta tasa de recidiva ascendiendo de un 20 a 50%, por lo que la complementariedad con la quimioterapia (9) y/o radioterapia ha dado exitosos resultados. El Emisilato de imatinib a pesar de que ha sido indicado para el tratamiento de la leucemia mieloide crónica, ha demostrado su eficacia en los casos reportados con DFSP cuya tasa de respuesta es del 65 % con dosis recomendada de 400 mg/día (8). Algunos autores proponen que el Imatinib ocasiona apoptosis de células malignas, destruyendo completamente la tumoración a diferencia de otros que lo que inducen es la inhibición proliferativa, pero sin eliminación del tumor (7).

En conclusión, la DFSP es una tumoración poco frecuente, de crecimiento insidioso, de baja tasa metastásicas, con recidiva frecuente, sin embargo, con alto porcentaje de éxito al tratamiento combinado con cirugía y quimioterapia, por lo que es necesario fomentar el conocimiento de dichas neoplasias para que el personal de salud este familiarizado, evitando el retraso diagnóstico terapéutico y actuar de una manera más eficaz y oportuna.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO:

Autofinanciado.

CONFLICTOS DE INTERESES:

Los Autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Figura 1: vista posterior de tumoración exofítica de 20x15 cm de diámetro en región occipital.



Figura 2: vista lateral de tumoración exofítica de 20x15 cm de diámetro en región occipital.



Figura 3: Exéresis de tumoración exofítica en región occipital



Figura 4: Evolución satisfactoria de la exéresis de tumor. Agregar el tiempo posquirúrgico de la imagen.



Referencias Bibliográficas

1. Antezana E, Infante M, Rey M et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. Dermatol Argent. 2014; 20 (3): 169-175.
2. Barbosa L, Meik S, Cinque S et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: comunicación de 3 casos. Dermatol. Argent., 2012; 18(5): 366-370.
3. Sanmartín B, López J, Serra C, Requena C, Guillén C. Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr.2012;103:762-77 - Vol. 103 Num.9
4. Francois G, Victor F. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) successfully treated with sorafenib: case report Kamar et al. Clinical Sarcoma Research 2013; 3(5).
5. Vásquez F, Guevara E, Hernández M et al. Características epidemiológicas del dermatofibrosarcoma protuberans: estudio retrospectivo de 10 años. Dermatol Rev Mex 2012; 56(4):241-245.
6. García E, Sánchez S, Alberca A et al. Conducta diagnóstico-terapéutica del dermatofibrosarcoma protuberans en el adulto. Med Int Méx. 2014; 30: 613-17.
7. García E, Alonso T, López M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans metastásicas: un caso poco frecuente de masa pulmonar. Rev Patol Respir. 2014; 17(3): 98-100.
8. Mancini G, Hernández M, Morante N et al. Dermatofibrosarcoma protuberans recidivante: respuesta terapéutica a Imatinib. Dermatol Venez. 2014; 52(1):44-8.
9. Bósquez D, Martí A, McKeever C et al. Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico; a propósito de un caso. DermatologíaCMQ. 2016;14(1):71-74

Revista
**UH CIENCIAS DE
 LA SALUD**

Las Ediciones anteriores de la Revista Hispanoamericana de Ciencias de la Salud
 están disponibles en:

WWW.REDIB.ORG

