

Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico: a propósito de un caso

Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans: A case report

David Bósquez,¹ Amelia Martíz de Arrue,² Charles McKeever³ y José Manuel Ríos Yuil⁴

¹ Residente de dermatología, Caja de Seguro Social de Panamá.

² Dermatóloga, vicepresidenta de la Asociación Panameña de Dermatología, Ministerio de Salud de Panamá.

³ Dermatólogo, secretario de la Asociación Panameña de Dermatología, Hospital Punta Pacífica y Caja de Seguro Social de Panamá.

⁴ Dermatólogo y dermatopatólogo, doctor en investigación en medicina, MSc. Inmunología, MSc. Parasitología, D. micología. Profesor de dermatología de la Universidad de Panamá, Universidad Latina de Panamá y Universidad Interamericana de Panamá, Caja de Seguro Social de Panamá, Clínica Hospital San Fernando y Clínica Pacific Medical.

RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor maligno mesenquimal poco común, que surge en la dermis y se caracteriza por una latencia prolongada, lo que retrasa su detección. La forma atrófica o morfea símil es una forma rara de la enfermedad que se asemeja a otras lesiones benignas, como la morfea, atrofodermia idiopática, anetodermia o lipoatrofia. Se comporta como un DFSP clásico y predomina en adultos jóvenes o de edad media. Tiene un crecimiento infiltrativo lento y alta tasa de recurrencia local si no se extirpa completamente. Las metástasis son raras y ocurren luego de múltiples recurrencias locales. El tratamiento de primera línea es la escisión quirúrgica. Para detectar recurrencias es necesario el seguimiento a largo plazo. Reportamos un caso de DFSP atrófico; el diagnóstico se alcanzó mediante hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos. El tumor fue removido en su totalidad y se le da seguimiento a la paciente.

PALABRAS CLAVE: dermatofibrosarcoma protuberans, mesenquimal, recurrencia, morfea.

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is an uncommon malignant mesenchymal tumor that arises in the dermis and is characterized by a prolonged latency which delays its detection. The atrophic or morphea-like DFSP is a rare form of the disease that resembles other benign lesions such as morphea, idiopathic atrophoderma, atrophic scar, anetoderma or lipoatrophy. It behaves like classic DFSP and commonly affects young to middle aged adults. It has a slow infiltrative growth pattern and a high rate of local recurrences if not completely excised. Metastases are rare and occur after multiple local recurrences. Surgical excision is the first line of treatment. Long term follow up is required to detect recurrence. We report a case of an atrophic DFSP in which the diagnosis was achieved according to clinical, histopathological and immunohistochemical findings. The tumor was completely excised with safety margins and the patient is currently under follow up.

KEYWORDS: dermatofibrosarcoma protuberans, mesenchymal tumor, recurrence, morphea.

Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia de tejidos blandos poco frecuente, cuyo grado de malignidad oscila entre bajo e intermedio. Presenta alta tasa de recurrencia local y raramente da origen a metástasis, pero cuando sucede, en general es en aquellos en quienes ha recurrido en múltiples ocasiones.¹

Desde 1980 existen reportes de DFSP en la literatura, aunque Darier y Ferrand fueron los primeros en describirlo hacia el año 1924 como una enfermedad cutánea distinta, y lo llamaron dermatofibroma progresivo y recurrente.²

La evolución clínica es variable, pero usualmente pasa por una fase inicial de placa con posterior evolución al estadio nodular. Es raro que inicie como una placa atrófica, apariencia que puede persistir.³

El DFSP atrófico, variante morfeiforme del DFSP y del dermatofibrosarcoma no protuberans, es el término más frecuentemente utilizado para referirse a la presentación clínica atrófica.⁴ El DFSP atrófico se reportó por primera vez en 1985.³ Debido al aspecto “protuberante” que suele presentar el DFSP clásico, la forma atrófica es de difícil diagnóstico, por lo que a la fecha sólo hay 34 casos descritos.

CORRESPONDENCIA

José Manuel Ríos Yuil ■ clinicariosyuil@hotmail.com
Teléfono: (507)-305-6351.

Presentamos este caso con el objetivo de mostrar la forma atrófica del dermatofibrosarcoma protuberans. Debido a que existen pocos casos reportados en la literatura, parece prudente dar a conocer con mayor detalle esta variante infrecuente.

Presentación del caso

Paciente femenino de 32 años que se presenta a la consulta con dermatosis localizada en la extremidad superior derecha, la cual afecta el antebrazo, asintomática, con una evolución de aproximadamente dos meses (figura 1). Sin antecedentes personales patológicos ni familiares relevantes.

Durante el examen físico presenta una placa de bordes elevados y centro deprimido, atrófico e hiperpigmentado, lo que le da un aspecto anular. La lesión es indolora, de consistencia dura y mal delimitada mientras se palpa.

Se establecen las siguientes hipótesis diagnósticas: fibrohistiocitoma, granuloma anular y anetodermia secundaria, por lo que se decide realizar una biopsia de piel.

Los hallazgos histopatológicos revelan una epidermis con ortoqueratosis laminar, papilomatosis, acantosis moderada e irregular con alargamiento y abultamiento de los procesos interpapilares e hiperpigmentación homogénea de la capa basal. En todo el espesor de la dermis y extendiéndose al tejido celular subcutáneo (figuras 2 y 3) se identifica una proliferación constituida por múltiples células fusiformes, alargadas, con núcleos ovalados, en algunas áreas levemente hipercromáticos y discretamente pleomórficos, con citoplasma escaso, que se entremezclan con las fibras de colágeno y en algunos focos adoptan un patrón estoriforme (figura 4). Dicha proliferación reemplaza a los anexos cutáneos y se extiende hasta el tejido celular subcutáneo, sustituyendo los septos y lobulillos de tejido adiposo adoptando un patrón en forma de panal de abeja (figura 3). La proliferación fue positiva para CD34 en la inmunohistoquímica (figura 5).



Figura 1. Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico.

Se realiza el diagnóstico de DFSP con base en los hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos. La lesión se extirpa por completo con márgenes de seguridad, y actualmente se le da seguimiento a la paciente.

Discusión

El DFSP es el tipo más común de sarcoma cutáneo.⁵ Es un tumor de lento crecimiento, por lo que el diagnóstico puede retrasarse incluso años.

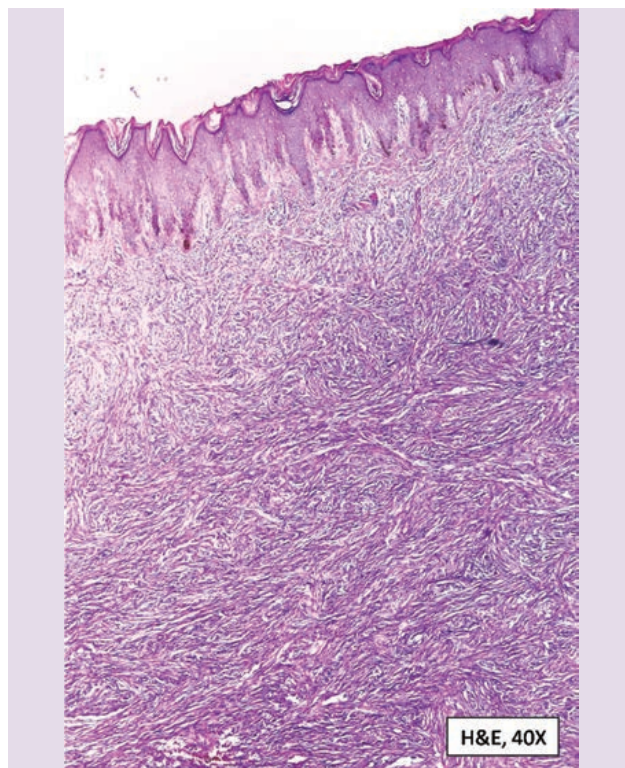


Figura 2. Proliferación de células fusiformes en dermis (H&E, 40x).

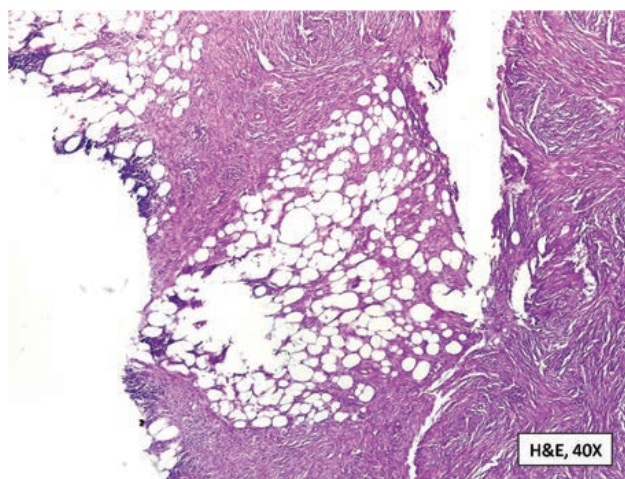


Figura 3. Patrón en panal de abeja (H&E, 40x).

Martin y colaboradores definieron cuatro variantes de DFSP en su etapa inicial: lesiones nodulares confluentes, placa esclerótica similar a un queloide, tumor y placa atrófica.⁶

Como una entidad establecida, el DFSP atrófico parece tener epidemiología, histología y comportamiento similar a la forma clásica. Predomina en el adulto joven, aunque puede surgir en la infancia o ser congénito.⁶⁻⁷ No hay distinción de sexos y predomina en el tronco.⁴

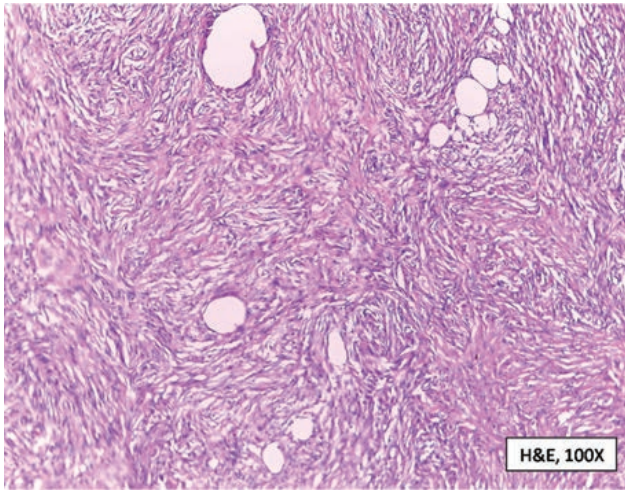


Figura 4. Patrón estoriforme (H&E, 100x).

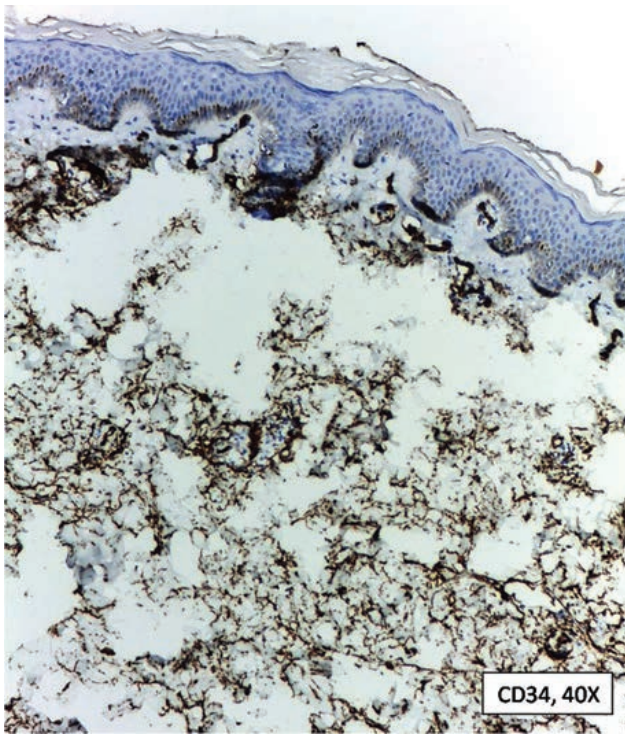


Figura 5. Inmunohistoquímica: positividad para CD34 (40x).

El tumor suele ser asintomático y persistir durante varios años.⁵ Generalmente es móvil a la palpación; sin embargo, en etapas tardías puede adherirse a estructuras profundas como la fascia, músculo y hueso.³ El motivo de la atrofia se desconoce, pero al parecer la marcada celularidad en la dermis y la infiltración de la grasa subcutánea pueden ser una explicación para la misma.⁸⁻⁹

La etiología es desconocida y no hay evidencia de predisposición familiar o hereditaria.

En la histopatología se trata de una proliferación que suele afectar toda la dermis y extenderse al tejido celular subcutáneo engrosando sus septos, lo que provoca el atrapamiento del mismo en el interior de la proliferación, dando un aspecto de panal de abeja.¹⁰⁻¹¹ La proliferación está constituida por células fusiformes, con discreto pleomorfismo y bajo índice mitótico, que se suele disponer en un patrón en remolinos o estoriforme.¹¹⁻¹² En la inmunohistoquímica el tumor se caracteriza porque es fuertemente positivo para CD34 y vimentina, es negativo para factor XIIIa, S-100 y CD44 que permite diferenciarlo del dermatofibroma y de otras neoplasias.^{11,13}

Usualmente no son necesarios estudios radiológicos, a menos que se sospeche de metástasis.

En cuanto al tratamiento, sigue siendo de primera línea la escisión quirúrgica con un margen de seguridad de 3 a 5 cm. Entre las técnicas más recomendadas está la cirugía micrográfica de Mohs. Pese a la extirpación total, la tumoración presenta una alta tasa de recurrencia local, la cual asciende a entre 20 y 50%. Entre las terapias adyuvantes está la radioterapia, con tasas de curación de hasta 85%.¹³ El imatinib, un inhibidor de la tirosina quinasa, ha sido aprobado para tratar adultos con enfermedad metastásica, recurrente o irreseccable.¹⁴⁻¹⁵ Las recurrencias son más comunes en los primeros tres años luego de la cirugía. El seguimiento se debe hacer cada 3-6 meses durante tres años, y luego anualmente de por vida.¹⁶

Se reporta un caso de DFSP atrófico, un tumor maligno poco frecuente que se caracteriza porque tiene un bajo grado de malignidad pero una alta tasa de recurrencia local aun con el tratamiento quirúrgico completo. El diagnóstico se basa en aspectos clínicos complementados por el hallazgo histopatológico de una proliferación dérmica de células fusiformes que se disponen en un patrón estoriforme e infiltrantes, que incluso llega a la grasa subcutánea. Estas células son positivas para CD34 en la inmunohistoquímica, lo que confirma el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee, S.J., Mahoney, M.C. y Shaughnessy, E., "Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: imaging features and review of the literature", *Am J Roentgenol*, 2009, 193: W64-699.
2. Gloster, H.M. Jr., "Dermatofibrosarcoma protuberans", *J Am Acad Dermatol*, 1996, 35: 355-374.
3. Lambert, W.C., Abramovits, W., González-Sevra, A., Souchon, E., Schwartz, R.A. Little, W.P. Jr., "Dermatofibrosarcoma non-protuberans: description and report of five cases of a morpheaform variant of dermatofibrosarcoma", *J Surg Oncol*, 1985, 28: 7-11.
4. Young, C.R. III y Albertini, M.J., "Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans: case report, review, and proposed molecular mechanisms", *J Am Acad Dermatol*, 2003, 49: 761-764.
5. Criscione, V.D. y Weinstock, M.A., "Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002", *J Am Acad Dermatol*, 2007, 56: 968-973.
6. Martin, L., Combemale, P., Dupin, M., Chouvet, B., Kanitakis, J., Bouysou-Gauthier, M.L. et al., "The atrophic variant of dermatofibrosarcoma protuberans in childhood: a report of six cases", *Br J Dermatol*, 1998, 139: 719-725.
7. Marini, M., Saponaro, A., Magariños, G., De Baldrich, A., Lynch, P. y Remorino, L., "Congenital atrophic dermatofibrosarcoma protuberans", *Int J Dermatol*, 2001, 40: 448-450.
8. Page, E.H. y Assaad, D.M., "Atrophic dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans", *J Am Acad Dermatol*, 1987, 17: 947-950.
9. Fujimoto, M., Kikuchi, K., Okochi, H. y Furue, M., "Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans: a case report and review of the literature", *Dermatology*, 1998, 196: 422-424.
10. Liansheng, L., Xialiang, L., Yaodong, Z., Yajun, X. y Meiqing, L., "Report of two cases of recurrent scalp dermatofibrosarcoma protuberans and literature review", *Indian J Dermatol*, 2014, 59: 602-605.
11. Angouridakis, N., Kafas, P., Jerjes, W., Triaridis, S., Upile, T., Karkavelas, G. et al., "Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation of the head and neck", *Head Neck Oncol*, 2011, 3: 5.
12. Raashid, H., Inaam, Z., Aadil, H., Darzi, M.A., Rasool, A., Abdul, H. et al., "Dermatofibrosarcoma protuberans of penis: case report and literature review", *Urol Ann*, 2014, 6: 258-260.
13. Mendenhall, W.M., Zlotecki, R.A. y Scarborough, M.T., "Dermatofibrosarcoma protuberans", *Cancer*, 2004, 101: 2503-2508.
14. Rutkowski, P., Wozniak, A. y Switaj, T., "Advances in molecular characterization and targeted therapy in dermatofibrosarcoma protuberans", *Sarcoma*, 2011: 1-6.
15. Johnson-Jahangir, H. y Ratner, D., "Advances in the management of dermatofibrosarcoma protuberans", *Dermatol Clin*, 2011, 29: 191-200.
16. Gloster, H.M. Jr., Harris, K.R. y Roenigk, R.K., "A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans", *J Am Acad Dermatol*, 1996, 35: 82-87.