

Tumor en la espalda

Miguel Cabanillas, Javier Labandeira y Jaime Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 53 años, sin antecedentes personales de interés consulta por presentar una lesión en espalda de 6 meses de evolución, asintomática, de crecimiento progresivo, sin traumatismos ni otras alteraciones previas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la región escapular izquierda tenía una placa de 2,5 cm de diámetro, de consistencia dura, infiltrada en planos profundos. Estaba recubierta por piel levemente eritematosa, sobreelevada en sus extremos, con forma hemiesférica en el superior e irregular en el inferior (fig. 1).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó biopsia cutánea en el extremo inferior de la placa para estudio histológico (figs. 2-4).



Fig. 1.—Placa de 2,5 cm, infiltrada, con su extremo superior hemiesférico e irregular el inferior.

Correspondencia:

Miguel Cabanillas. Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. San Francisco, s/n. 15872. Santiago de Compostela. España.
mejaim@usc.es
miguelcabanillasgonzalez@hotmail.com

Recibido el 11 de enero de 2005.

Aceptado el 24 de agosto de 2005.

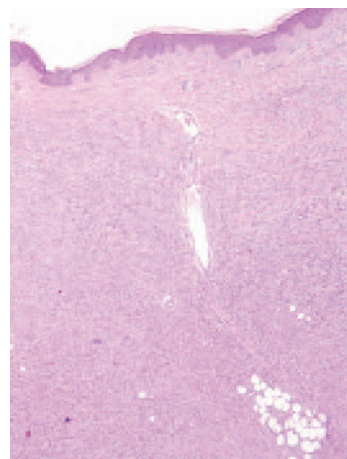


Fig. 2.—Haces de células fusiformes arremolinadas en patrón en rueda de carro.

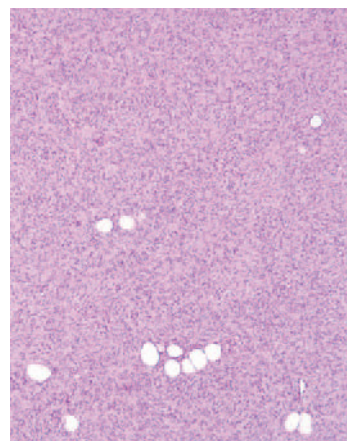


Fig. 3.—Detalle de la figura 2.

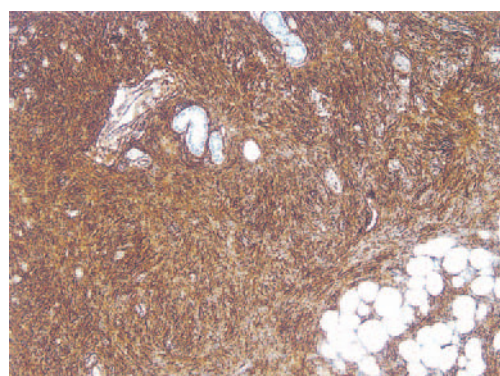


Fig. 4.—Intensa positividad para CD34.

DIAGNÓSTICO

Dermatofibrosarcoma *protuberans* (DFSP).

HISTOPATOLOGÍA

El estudio histopatológico mostró en la dermis profunda una densa proliferación de células fusiformes con núcleos abombados, levemente pleomórficos. Éstas estaban dispuestas en haces entrelazados con un patrón arremolinado en torno a un eje central constituido fundamentalmente por colágeno y alcanzaban el tejido celular subcutáneo.

El estudio inmunohistoquímico de las células tumorales fue negativo para el factor XIIIa e intensamente positivo para el marcador CD34.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

La paciente fue remitida para tratamiento con cirugía micrográfica al Instituto Valenciano de Oncología. Se le realizó extirpación completa del tumor mediante cirugía de Mohs diferida en primer estadio. Tras 2 años de seguimiento, no se ha observado recidiva ni otras alteraciones excepto un carcinoma basocelular en la frente hace un año.

COMENTARIO

El dermatofibrosarcoma *protuberans* es un tumor cutáneo relativamente infrecuente que presenta como característica clínica más relevante una marcada tendencia a la recidiva tras la escisión quirúrgica. Se incluye dentro de las neoplasias fibrohistiocíticas de malignidad intermedia.

Descrito por primera vez en 1890^{1,2}, es en 1924 cuando se estableció como entidad clinicopatológica definida; en 1925³ recibió la denominación actual y en 1962 se enfatizaron las características microscópicas fundamentales para el diagnóstico⁴. El DFSP es un tumor infrecuente, con una incidencia de 0,8-5 casos/millón de habitantes/año⁵, excepcional en la infancia⁶ y afecta habitualmente a adultos de entre 20 y 50 años.

La localización más común es el tronco (50-60 %) y la porción proximal de las extremidades (20-30 %) ⁴. La apariencia clínica del tumor suele consistir en una placa asintomática de crecimiento lento, rojo-violácea o parduzca, infiltrada en profundidad, y con menor frecuencia aparece como un nódulo cutáneo duro. No parece existir predisposición hereditaria⁷; en algunas series se observa asociación con factores traumáticos locales.

La apariencia histopatológica típica del DFSP consiste en una densa proliferación de células fusiformes

con núcleo abombado, dispuestas en haces arremolinados en un patrón estoriforme denominado *en rueda de carro*, alrededor de áreas acelulares centrales de tejido colágeno⁴. Desde esta zona parten radialmente fascículos de células neoplásicas que invaden el tejido adiposo subcutáneo desde la dermis profunda, ya sea dejando islotes de adipocitos entre los fragmentos del tumor (patrón en *panal de abejas*, 30 % de los casos), ya sea en bandas paralelas a la epidermis (patrón en *hojaldre*, 60 % de los casos). Las células muestran grandes núcleos ligeramente pleomórficos, con escasas figuras mitóticas. En su periferia, el tumor tiende a crecer emitiendo prolongaciones mal delimitadas, lo que explica la dificultad clínica e histológica para determinar sus límites y la elevada tasa de recurrencia tras la extirpación quirúrgica convencional⁸. El DFSP muestra positividad para CD34 y negatividad para factor XIIIa y proteína S-100, de gran valor para el diagnóstico diferencial con otros tumores.

Las metástasis ganglionares (1 %) o a distancia (4%)⁹ son más frecuentes tras las recidivas locales y la supervivencia en estos casos es baja (media de 14 meses). Por ello, la resección completa inicial del tumor es especialmente importante y, dada su mala delimitación, el tratamiento de elección es la cirugía micrográfica de Mohs, con una tasa de recurrencia del 0,6 % (de 0 a 6,6 %) frente al 13-60 % con cirugía convencional y márgenes de 1 a 4 cm⁹⁻¹¹.

La mayoría de las recurrencias ocurren en los primeros 3 años, por lo que se recomienda un seguimiento periódico cada 3-6 meses durante este tiempo y después anualmente, con cuidadosa inspección y palpación de la zona de escisión y posibles adenopatías locales.

El diagnóstico diferencial es amplio y abarca aquellos procesos con los que el DFSP puede ser confundido clínicamente, como dermatofibroma, fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno, fibroxantoma atípico, queloides y linfomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sherwell S. Morphea. Arch Dermatol. 1890;8:72-3.
2. Taylor RW. Sarcomatous tumors resembling in some respects keloids. Arch Dermatol. 1890;8:384-7.
3. Hoffmann E. Ueber das knollentribende fibrosarkam der haut (dermatofibrosarcoma protuberans). Dermatol Z. 1925;43:1-28.
4. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. Cancer. 1962;15:717-25.
5. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen D, Haae S. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 1983;17:247-52.
6. Pazos JM, Cabo F, Fernández Redondo V, Toribio J. Dermatofibrosarcoma protuberans en una niña de 3 años. Med Cutan Ibero Lat Am. 1993;21:227-30.

7. Costa OG. Progressive recurrent dermatofibroma (Darrier-Ferrand): anatomoclinical study. *Arch Dermatol.* 1946;54:432-54.
8. Pack GT, Tabah EJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report of thirty-nine cases. *Arch Surg.* 1951;62:391-411.
9. Rutgers EJ, Kroon BR, Albus-Lutter CE, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol.* 1992;18:241-8.
10. Parker TL, Zitelli JA. Surgical margins for excision of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:233-6.
11. Gloster HM Jr, Harris KR, Roegnik RK. A comparison between micrographic Mohs surgery and wide surgical excision treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:82-7.