



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



REVISIÓN

Dermatofibrosarcoma protuberans

C. Serra-Guillén*, B. Llombart y O. Sanmartín

Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

Recibido el 24 de junio de 2011; aceptado el 29 de octubre de 2011
Disponible en Internet el 28 de enero de 2012

PALABRAS CLAVE

Dermatofibrosarcoma
protuberans;
Cirugía de Mohs;
COL1A1-PDGFB;
Imatinib

KEYWORDS

Dermatofibrosarcoma
protuberans;
Mohs surgery;
COL1A1-PDGFB;
Imatinib

Resumen El dermatofibrosarcoma protuberans es el sarcoma de piel más frecuente aunque su incidencia es muy baja comparada con otros tumores cutáneos. Se presenta clínicamente en forma de placa indurada de crecimiento lento sobre la que aparecen nódulos a medida que el tumor progresa. Se localiza inicialmente en la dermis desde donde infiltra el tejido celular subcutáneo, la fascia, el músculo e incluso el hueso. La translocación COL1A1-PDGFB es específica del dermatofibrosarcoma protuberans y sirve de ayuda en el diagnóstico de determinados casos. Según la revisión de las series publicadas en la literatura, el porcentaje de recidivas con cirugía micrográfica de Mohs es mucho menor que el encontrado cuando se emplea cirugía convencional con márgenes amplios. Para casos metastásicos o en aquellos donde la cirugía pueda ser mutilante se dispone recientemente del imatinib, fármaco de la familia de los inhibidores de la tirosina quinasa.

© 2011 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

Dermatofibrosarcoma Protuberans

Abstract Dermatofibrosarcoma protuberans is the most common skin sarcoma, although its incidence is very low compared with other skin tumors. It presents as a slow-growing indurated plaque on which nodules develop over time. The lesion arises in the dermis but can invade subcutaneous tissue, fascia, muscle and even bone. COL1A1-PDGFB translocation is specific to dermatofibrosarcoma protuberans, and the presence of this fusion contributes to diagnosis in certain cases. A review of the literature provides evidence that recurrence is much lower after Mohs micrographic surgery than after conventional wide local excision. In the case of metastatic disease or when surgery would be mutilating, another recently approved treatment is the tyrosine kinase inhibitor imatinib.

© 2011 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor cutáneo que representa los avances en Medicina que se han obtenido gracias a la biología molecular, en cuanto a diagnóstico y tratamiento. Presenta una translocación

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: cserraguillen@gmail.com (C. Serra-Guillén).

específica útil para diagnosticar determinados casos y además existe un fármaco prometedor de la familia de los inhibidores de la proteína tirosina quinasa que ha abierto una interesante posibilidad de tratamiento en los casos avanzados.

El DFSP fue descrito por primera vez en 1890 por Taylor¹ como un tumor sarcomatoso que recordaba a un queloide. Sin embargo, fueron Darier y Ferrand² en 1924 los primeros en reconocer el DFSP como una entidad propia. Un año más tarde, en 1925, Hoffman³ acuñó los términos «tumor de Darier-Ferrand o dermatofibrosarcoma protuberans» haciendo referencia a la especial tendencia de este tumor a desarrollar nódulos protuberantes en su superficie.

Actualmente se define el DFSP como un tumor cutáneo de crecimiento lento infiltrativo que presenta una alta tasa de recidivas locales pero baja capacidad metastásica. Se clasifica según la OMS⁴ dentro de los tumores cutáneos fibrosos, fibrohistiocíticos o histiocíticos y según Weiss y Goldblum⁵, en su tratado de *Tumores de partes blandas*, dentro de la clasificación de los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia.

Tradicionalmente se ha clasificado el DFSP dentro de las neoplasias fibrohistiocíticas, pero realmente la histogénesis del DFSP continúa siendo incierta. Según diversos trabajos el DFSP puede tener un origen fibroblástico^{6,7}, histiocitario^{6,8}, o neural^{9,10}, o derivar a partir de los dendrocitos dérmicos CD 34 positivos^{11,12}, sin embargo, muchos de esos trabajos tienen resultados contradictorios y en ningún caso se puede demostrar claramente la célula de la cual deriva el DFSP.

La expresión en el DFSP de nestina, un filamento intermedio expresado en células madre neuroectodérmicas, sugiere que el origen del DFSP sea una célula neuromesenchimal pluripotencial¹³⁻¹⁵. Esta hipótesis que explica el origen de ciertos tumores a partir de una célula madre pluripotencial mutada sería la más aceptada actualmente para el DFSP, encontrándose dicha célula madre mesenchimal, nestina positiva, en el foliculo piloso¹⁴.

Como la mayoría de los sarcomas, el DFSP no tiene un factor de riesgo bien establecido y su etiología es desconocida. Pack y Tabah¹⁶ en 1951 sugirieron como factor etiológico del DFSP el antecedente de traumatismo local en la zona del tumor, puesto que en su serie este antecedente lo refería el 13% de los casos. Posteriormente Taylor y Helwig¹⁷ en su serie de 115 casos observan que 19 (16,5%) fueron precedidos por un traumatismo local. Desde entonces han sido muchos los casos descritos de DFSP desarrollados en la zona de un traumatismo. Este antecedente traumático que oscila del 10 al 20% de los casos podría desencadenar la aparición del tumor o ser una mera coincidencia.

Se han descrito varios casos de DFSP en mujeres en las que el tumor surge o acelera su crecimiento durante el embarazo¹⁸, incluso se encontró una alta expresividad de progesterona en 3 DFSP de mujeres embarazadas¹⁹ y se ha intentado relacionar este hallazgo con una posible etiología hormonal del DFSP pero sin resultados concluyentes. Lo que sí parece claro es que su aparición no está relacionada con la exposición solar, puesto que no se encuentran trabajos donde se demuestre esta asociación.

Epidemiología

El DFSP es un tumor poco frecuente. Su incidencia se ha calculado entre 0,8 y 5 casos por millón de habitantes/año²⁰⁻²². Parece que la incidencia anual es superior en la raza negra que en el resto de las razas^{22,23}. En cuanto a sexos, aparentemente existe una distribución igual entre hombres y mujeres^{17,24,25}. Aunque las series amplias de casos muestran una mayor incidencia en hombres que en mujeres, en la revisión de 2.885 casos realizada por Criscione y Weinstock²² encuentran una incidencia ligeramente superior en el sexo femenino y en la serie de 143 casos de Martín et al.²⁶ el 63% de los pacientes son mujeres.

Para todas las razas y sexos, la edad de mayor incidencia se encuentra entre los 30 y los 50 años²², aunque se han descrito casos congénitos y en ancianos.

La localización más frecuente del DFSP es el tronco, como muestran todas las series amplias, apareciendo en el 40 al 60% de los casos en esta localización^{16,17,22,26,27}, sobre todo en la cintura escapular y la espalda. La segunda localización más frecuente son los miembros, viéndose afectados en un 20-30% de los casos. La cabeza y el cuello se ve afectada en el 10-15% de los casos y cuando esto ocurre suelen aparecer de manera característica en el cuero cabelludo y en la zona supraclavicular^{16,17,22,26,27}.

Características clínicas

El DFSP se presenta inicialmente como una pequeña placa de color de piel normal, pardusca, marrón, rosada o incluso violácea. En este estadio inicial puede pasar desapercibido por el paciente y ser confundido frecuentemente con lesiones benignas, puesto que se trata de una lesión asintomática e inespecífica. El tumor presenta un crecimiento lento y en este estadio inicial o en placa, puede adoptar 3 aspectos distintos²⁶, el primero, tipo morfea, donde la lesión aparece como una placa indurada de color de piel normal, blanquecino o grisáceo. El segundo, tipo atrofodermia, el tumor se presenta como una placa blanda, deprimida, de aspecto atrófico, de color piel normal. El tercero, o tipo angioma, es el menos frecuente y se asemeja a lesiones vasculares como el angioma plano. A medida que el tumor crece va infiltrando en profundidad y en extensión y va desarrollando nódulos en superficie (fig. 1A, B, C y D). El tiempo en el que el tumor pasa de fase en placa o no protuberante a fase tumoral con nódulos es extremadamente variable, desde menos de un mes hasta 50 años^{26,27}.

El tamaño del tumor depende fundamentalmente del tiempo de evolución. Normalmente en el momento de la consulta suele presentar un tamaño de 1 a 5 cm²⁷ pero se han descrito casos de tamaño superior a los 20 cm¹⁶.

El tumor se suele localizar en la dermis e infiltrar el tejido celular subcutáneo (TCS), por lo tanto normalmente es móvil y no adherido a planos profundos, aunque los casos con mucho tiempo de evolución pueden invadir la fascia, el músculo, el periostio y el hueso^{16,23,27,28}.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3180584>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3180584>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)