

LA PIEL EN LA PRÁCTICA DIARIA

Dermatofibrosarcoma protuberante en la infancia

Beatriz Llombart^a, Onofre Sanmartín^a
y José Antonio López-Guerrero^b

^aServicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

^bUnidad de Biología Molecular. Instituto Valenciano de Oncología.
Valencia. España.

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es un tumor fibrohistiocitario poco frecuente, con una incidencia anual aproximada de 0,8-1 caso por millón de habitantes¹, que localizadamente presenta gran agresividad, con tendencia a recurrir, pero con poca capacidad de producir metástasis a distancia.

El DFSP se consideró en un principio como un tumor propio de adultos jóvenes, entre la segunda y la quinta décadas de la vida^{1,2}. No es hasta casi 3 décadas después de la primera descripción de Darier³ en 1924, cuando se empezó a describir casos infantiles^{4,5}. No obstante, el DFSP tiene baja incidencia en la infancia. La proporción de casos pediátricos en las series publicadas de DFSP varía de 6-20%^{2,6,7}.

Muchos autores señalan que la frecuencia del DFSP en la infancia posiblemente esté subestimada, porque en muchas ocasiones la lesión inicial pasa inadvertida o se diagnostica de lesión benigna, y dados la ausencia de síntomas y el lento crecimiento del tumor, se diagnostica años después, en la edad adulta^{7,8}. Por todo esto, es importante para el dermatólogo y el pediatra conocer las formas clínicas de presentación en el niño para realizar un diagnóstico precoz y, por tanto, una cirugía menos agresiva.

En el presente trabajo realizamos una puesta al día de las características clinicopatológicas del DFSP, así como una revisión epidemiológica de los casos pediátricos publicados.

CLÍNICA

Se han publicado alrededor de 150 casos que presentan el DFSP antes de los 16 años, aunque muchos de ellos se diagnostican años después. Además, se ha descrito alrededor de 20 casos congénitos. Al revisar los 92 casos des-

critos en la literatura científica de habla inglesa (tabla I), encontramos que la media de edad de inicio del DFSP es entre 4 y 5 años, con una media de edad al diagnóstico de 10 años.

La localización más frecuente del DFSP en la infancia, al igual que en el adulto, es el tronco. Aproximadamente un 50% se localiza en esta área (tabla I), fundamentalmente en la cintura escapular, el pecho y el hombro. Otras zonas frecuentes son las extremidades (40%), en especial las zonas proximales o la región cervicofacial (10%), sobre todo el cuero cabelludo o la fosa supraclavicular, aunque el DFSP puede surgir en cualquier localización.

La localización en zonas acras ha sido descrita de forma excepcional en los adultos. Sin embargo, Rabinowitz et al⁹ revisan 27 casos de DFSP pediátricos, y encuentran que el 14,8% está localizado en manos o pies. Esos autores proponen que podría estar en relación con una mayor frecuencia de traumatismos en esas zonas en pacientes menores de 16 años. Sin embargo, al revisar los casos descritos (tabla I), encontramos que únicamente 8 casos (< 9%) están localizados en zonas acras, por lo que consideramos esta localización, al igual que en el adulto, excepcional.

En el adulto, el DFSP aparece con más frecuencia en el varón que en la mujer (1,5:1)¹⁰; sin embargo, en la infancia la distribución por sexos es similar (47 varones/44 mujeres) (tabla I).

El aspecto clínico del DFSP depende del tiempo de evolución. En su inicio suele presentarse como una placa única, firme, indurada asintomática, de coloración violácea, roja-marronácea o rosada, de consistencia dura y adherida a piel, pero no a planos profundos (fig. 1). En su evolución la placa puede mantenerse estable durante un largo período, crecer lentamente o entrar en una fase de crecimiento rápido desarrollando múltiples nódulos, de ahí su nombre de protuberante (fig. 2). Excepcionalmente, el DFSP se manifiesta desde su inicio como uno o múltiples nódulos intradérmicos de color rojo púrpura y consistencia firme (fig. 3).

PUNTOS CLAVE

- La incidencia real del dermatofibrosarcoma protuberante en la infancia está subestimada, ya que en su inicio la lesión pasa inadvertida y se diagnostica años después en la edad adulta.
- Al igual que en el adulto, la localización más frecuente es el tronco, y se presenta excepcionalmente en zonas acras.
- La forma clínica de presentación más frecuente en la infancia es la forma no protuberante, como placa indurada morfea-like, blanda pseudoatrófica o roja angioma-like.
- El fibroblastoma de células gigantes es una variedad histológica de dermatofibrosarcoma protuberante que aparece con más frecuencia en la infancia.
- El tratamiento de elección del dermatofibrosarcoma protuberante es la cirugía micrográfica de Mohs.
- Los dermatofibrosarcomas protuberantes presentan un gen de fusión (*COL1A1-PDGFB*) característico y su detección abre nuevas vías de tratamiento con los inhibidores de la actividad tirosinasa, en casos con recurrencias múltiples, metástasis a distancia o zonas inaccesibles quirúrgicamente.

Trabajo parcialmente subvencionado por la beca PI040822 del Ministerio de Sanidad y Consumo, y GV06/274 de la Generalitat Valenciana, España.

Correspondencia: Dra. B. Llombart Cussac.
Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología.
Prof. Beltrán Báguena, 8-11. 46009 Valencia. España.
Correo electrónico: beatriz.llombart@uv.es

TABLA I. Revisión de los casos pediátricos de DFSP descritos en la literatura médica inglesa

AUTOR/AÑO	EDAD DE INICIO	EDAD AL DIAGNÓSTICO	SEXO	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA AL DIAGNÓSTICO (DESCRIPCIÓN DEL AUTOR)
Mopper, 1950 ⁴	16	31	M	Espalda	Nódulo
	12	19	M	Tronco	Nódulo
Borrie, 1952 ⁵	Congénito	52	V	Brazo	Tumor
Degos, 1963 ⁵⁸	3	11	V	Mama	Tumor
	1	11	V	Mama	Tumor
Degos, 1967 ⁵⁹	10	73	M	Abdomen	Tumor
McPeak, 1967 ⁵¹	16	41	M	Hombro	Tumor
David, 1968 ⁶⁰	10	16	V	Abdomen	Tumor
Hashimoto, 1974 ⁶¹	—	6	M	Tronco	Nódulo
Schvare, 1977 ⁶²	Congénito	2	—	Mano	Tumor
Peters, 1982 ⁶³	10	26	V	Cara	Tumor
Lambert, 1985 ⁶⁴	10	20	V	Hombro	Placa
	—	15	V	Cara	Placa
Sagi, 1987 ⁶⁵	—	10	V	Cara	Placa roja
Goldberg, 1990 ⁶⁶	8	9	M	Mama	Nódulo
McKee, 1991 ⁶⁷	6,5	7	M	Brazo	Placa atrófica
	11 meses	14 meses	V	Espalda	Placa atrófica
	—	12	M	Espalda	Placa atrófica
	—	9	M	Hombro	Placa atrófica
	Congénito	6	V	Hombro	Placa atrófica
	Congénito	5	V	Espalda	Placa atrófica
	7	10	M	Nalga	Placa atrófica
	—	10	M	Pie	Placa atrófica
Bashara, 1992 ⁶⁸	10	14	M	Pie	Tumor
Anessi, 1993 ⁶⁹	Congénito	16	M	Abdomen	Placa deprimida
Rabinowitz, 1994 ⁹	9 meses	5	M	Mano	Placa y nódulos
Keshen, 1995 ⁷⁰	8	8	V	Mentón	Nódulo
	9	10	V	Cuero cabelludo	Nódulo
	10	12	M	Cuero cabelludo	Nódulo
	11	12	V	Rodilla	Nódulo
	13	15	M	Abdomen	Nódulo
	16	16	M	Codo	Nódulo
	9	9	M	Hombro	Nódulo
Schollhammer, 1995 ⁷¹	7	11	V	Cuello	Placa
Kahn, 1996 ⁷²	Congénito	15	M	Mama	Nódulo
Bouyssou-Gauthier, 1997 ⁷³	18 meses	5	V	Tobillo	Placa y nódulos
Pappo, 1997 ⁷⁴ , 5 casos	—	9 años (2 casos)	4 V, 1 M	2 brazo 2 pie 1 tronco	—
Martin, 1998 ⁷	Congénito	13	V	Pantorrilla	Placa atrófica y nódulo
	3	11	M	Muslo	Placa atrófica
	—	16	M	Pantorrilla	Placa atrófica y nódulo
	15 meses	5	V	Tobillo	Placa y nódulos
	Congénito	3	M	Abdomen	Placa y nódulos
Patrizi, 2000 ⁷⁵	Congénito	11	M	Sacro	Placa
Checketts, 2000 ²	Congénito	4	M	Espalda	Mácula purpúrica
Navarro, 2002 ⁷⁶	3	27	V	Tronco	Nódulo
Terrier-Lacombe, 2003 ⁴³ , 23 casos	—	Congénito (2 casos), 1 año (2 casos), 2 (1), 3 (1), 4 (1), 5 (2), 6 (4), 7 (3), 8 (1), 9 (1), 10 (2), 11 (2), 13 (1)	13 V/ 10 M	10 tronco, 9 pierna, 2 brazo, 2 pies	—
Weinstein, 2003 ⁷⁷	2 meses	8 meses	V	Cuero cabelludo	Nódulo
	3	3	M	Tobillo	Placa
	6	14	V	Espalda	Nódulo
	1	1	M	Cuello	Nódulo
	6 meses	1	M	Muslo	Placa
	7 semanas	5 meses	V	Espalda	Nódulo
Strauss, 2003 ⁸	8 meses	2	V	Espalda	Placa
Price, 2005 ⁷⁸	Congénito	18 meses	M	Pierna	Placa
Ng, 2005 ⁷⁹	1	6	M	Tronco	Nódulo
Thornton, 2005 ⁸⁰	3	5	V	Espalda	Nódulo blando
	Congénito	15	M	Pecho	Placa y nódulos
	Congénito	3	V	Pecho	Placa
	13	13	V	Tobillo	Placa
	Congénito	16	M	Abdomen	Placa
	4 meses	8 meses	M	Muslo	Tumor
	Congénito	13	M	Hombro	Placa
	6 meses	2	V	Espalda	Placa
	14	15	V	Muslo	Nódulo
	Congénito	2	V	Pierna	Placa
Peschos, 2005 ⁸¹	9	11	V	Hombro	Nódulo

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3222475>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3222475>

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