

DERMATOFIBROSARCOMA

PROTUBERANS

(Incidencia en el Instituto Nacional de Cancerología.)

Revisión realizada por
el Dr. Guillermo Guerra P. ✓
con asesoría del Dr. Jaime
Gómez Echeverry.
Cirujano general del I.N.C.

Abril de 1973

DERMATOFIBROSARCOMA

PROTUBERANS

INTRODUCCION :

El Dermatofibrosarcoma Protuberans es considerado como entidad en 1924 por Darier y Ferrand. En 1925 Hoffmann le dió su nombre actual a un tumor cuyas características principales son las de ser localmente maligno con tendencia a recidivar y que raramente dá metástasis (1).

Actualmente se han especificado sus características clínicas y patológicas que lo diferencian de los demas sarcomas especialmente por bajo grado de malignidad y su poca capacidad metastasiante.

En general se considera baja su incidencia entre los sarcomas de partes blandas. El Instituto Portugues de Oncología tiene 19 casos entre 379 sarcomas de tejidos blandos, lo que constituye el 5 % de estos y el 0.03 % de los pacientes atendidos en ese instituto (1).

En el Memorial Hospital de Nueva York la incidencia entre los años 1929 a 1949 fué del 5.4 % , lo que constituyó el 0.1 % de los pacientes atendidos en ese periodo.

En 1952 Hoffert hizo una revisión, encontrando 187 casos reportados en la literatura hasta ese momento (1).

La mas larga serie publicada es de 115 casos por Taylor y Helwig en 1962 (2).

En relación a edad y sexo la serie de Pack y Hoffmann informa 15 casos entre 31 y 40 años, 24 casos entre 41 y 50 años y 19 casos entre 51 y 60 años, con predominio del sexo masculino en la proporción de 3 a 2 (1).

En la serie de Taylor y Helwig la mayor incidencia se encontró entre los 20 y 40 años con predominio también del sexo masculino (2).

En cuanto a su curso clínico, se trata de un tumor de crecimiento lento y cuya evolución oscila entre 3 y 10 años antes de la primera extirpación, según Taylor (2). Se presenta macroscopicamente como nódulo único o múltiple, con frecuencia sesil, de consistencia firme, no doloroso, según Pack (1) y Gentile (6) y doloroso en el 25 % de los casos de Taylor (2), recubiertos con una piel de color rojiza, púrpura, violácea o ajamonada según los diversos autores.

El trauma se ha invocado como uno de los factores etiológicos; en la serie de Taylor y Helwig, 16.5 % de los casos se desarrollaron después del episodio traumático. Pack informa de un caso de hormonodependencia (1).

El diagnóstico diferencial se debe hacer con los queloides, el tumor desmoide, fibrosarcoma, neurofibrosarcoma e histiocitoma principalmente. En el aspecto microscópico se trata de una lesión compuesta de fibroblastos arreglados en haces dentro de un estroma de colágeno.

En la serie de 115 casos de Taylor y Helwig todos presentaban un cuadro histológico caracterizado por fibroblastos dispuestos en forma radial, que semejava una rueda de carruaje con eje de tejido conectivo, aspecto que los autores señalan como fundamental para diferenciarlo especialmente del dermatofibrosarcoma.

Todos los autores están de acuerdo en señalar su bajo grado de malignidad.

Lima y Gentil (1) señalan entre 300 casos, 4 casos de metástasis comprobadas, una de ellas pulmonar.

Mendoza, Gerwig y Watne en 1970 (4) publicaron un caso de un varón de 52 años con metástasis a pared abdominal y pared torácica izquierda, de un tumor primario en mentón, que fué tratado con esteroides y roentgenterapia sin respuesta y que tuvo una buena regresión con una infusión carotídea de metrotexate.

Fisher y Hellstrom (3) informan 2 casos en varones de 42 años y 53 años con metástasis, uno con aspecto histológico de reticulocelsarcoma y el otro con apariencia de Enfermedad de Hodgkin, y señalan que esta asociación no había sido notada previamente, haciendo énfasis en la relación entre histiocitos, fibrocitos y elementos reticulares en el origen del Dermatofibrosarcoma Protuberans.

Sauter y De Feo en 1971 (5) informan de un caso de Dermatofibrosarcoma Protuberans en mejilla y señalan que hasta ese momento sólo hay 344 casos publicados en la literatura mundial, de los cuales 86 casos fueron publicados por Mc Peack, Cruz y Nicastrí del Memorial Hospital, 5 de ellos con metástasis comprobadas (7).

Referente a la localización de la lesión en la serie de Pack y Hoffmann la más alta incidencia se encontró en el tronco y raro en cabeza y cuello; en las extremidades, la localización preferida fué proximal al hombro o distal a la muñeca.

En la serie de Taylor y Helwig se encontraron 48 en tronco, 17 en cabeza y cuello, 25 en extremidades superiores y 26 en extremidades inferiores.

El tratamiento ideal es, según todos los autores antes mencionados, la extirpación amplia en volumen, llegando en lo posible a la fascia muscular subyacente y luego recubrir con injertos, libres si fuere necesario.

La recidiva local se presenta entre el 50-55 % de los casos. Este tumor es altamente resistente a la radioterapia, usándola sólo en el post-operatorio como profilaxis y en dosis no menores de 3.000 - 4.000 rads.

Teniendo en cuenta lo anterior el pronóstico es magnífico haciendo el tratamiento quirúrgico adecuado y controlando las recidivas in situ.

O B J E T I V O S :

El presente trabajo tiene por objeto, estudiar la entidad Dermatofibrosarcoma Protuberans, en cuanto a incidencia en el Instituto Nacional de Cancerología y su relación con edad, sexo, localización, tratamiento y evolución.

M A T E R I A L Y M E T O D O S :

Se revisaron las historias clínicas comprendidas entre los años 1954 - 1972, así como también los archivos del Depto de Patología de los casos rotulados como fibrosarcomas con la intención de encontrar el cuadro histológico descrito como específico de Dermatofibrosarcoma Protuberans que describieron Taylor y Helwig en su serie (2).

R E S U L T A D O S Y C O M E N T A R I O S :

Se analizan las historias clínicas comprendidas entre los años 1954 y 1972 correspondientes a los No. 34.000 a 135.724 para un total de 101.730 historias.

De este número de historias se encuentran 472 sarcomas de tejidos blandos lo que constituye el 0.47 % del total. Del total de sarcomas de tejidos blandos se encontraron 20 Dermatofibrosarcomas Protuberans comprobados clínicamente y patológicamente, lo que constituye el 4.19 % de incidencia de esta entidad con respecto a los demás sarcomas.

Con respecto al sexo se encontraron 7 casos correspondientes al sexo masculino, lo que constituye el 35 %; y 13 casos correspondientes al sexo femenino, lo que corresponde al 65 % (cuadro #1).

En cuanto a la edad, el promedio es de 43.1 años. En los hombres el promedio es de 46.5 años y la mayor incidencia se encuen-

tra en el grupo de los 40-50 años. En el sexo femenino se encontró una edad promedio de 42.8 años y la mayor incidencia está en el grupo de los 30-40 años (cuadro # 2).

Se encontraron dos casos extremos en los grupos de edades una mujer de 42 años y un menor del sexo masculino de 14 años. La mayor edad fuera de estos dos casos extremos fué un hombre de 58 años y una mujer de 92 años.

En cuanto al sitio de la lesión se encontraron localizados en cabeza y cuello 3 casos lo que constituye el 15 %. En el tronco se encontraron 12 casos lo que constituye el 60 % de los casos. En extremidad superior se encontraron 3 casos, constituyendo el 15 %. En abdomen se encontraron dos casos que constituyen el 10 % de los casos estudiados (cuadro # 3).

En el curso clínico de los 20 casos estudiados llama la atención lo siguiente : la evolución del tumor desde su aparición hasta la fecha de la primera extirpación oscila entre los 5 meses y los 6 años. Macroscópicamente la imagen más común fué de tumores lobulados móviles de consistencia firme, recubiertos de una piel rosada, violácea o ajamonada. Los diámetros del tumor variaron entre 3 y 6 cms y las recidivas en su mayoría se hicieron sobre la cicatriz de la primera extirpación.

El tratamiento de elección fué el de resección amplia, local en la mayoría de los casos con colocación de injertos por medio de rotación de colgajos.

CONCLUSIONES :

1. Se comprueba la baja incidencia de esta entidad en la casuística del Instituto Nacional de Cancerología con respecto al resto de los sarcomas con 4.19 %, que es sensiblemente igual a la de las series publicadas hasta ahora.

2. En nuestra serie se encuentra una mayor incidencia en el sexo femenino 65 %, lo que está en desacuerdo con la mayoría de los autores que dan preponderancia al sexo masculino; esto nos lo explicamos debido a que la mayoría de la población que consulta al Instituto Nacional de Cancerología pertenece al sexo femenino, en una relación de 4:1 en comparación con el sexo masculino.
3. La edad promedio es de 44 años y la mayor incidencia del tumor se encuentra en el grupo de los 40 - 50 años, lo cual es similar a lo encontrado por Pack y Hoffmann en su serie.
4. La radioterapia se uso en 4 casos como terapia post-operatoria para las recidivas. En un caso se uso cobaltoterapia, dosis total de 4.500 rads y en los restantes rayos X profundos, dosis total de 2.000 rads con resultados muy poco satisfactorios.
5. Las complicaciones mas frecuentes fueron el esfacele e infección del injerto y la formación de queloides. En 6 de los 20 casos resultaron recidivas, lo que constituye el 30 % del total.

RESUMEN :

Se revisaron los casos de la entidad Dermatofibrosarcoma Protuberans, encontrándose que su incidencia, edad y caracteres clinicopatológicos, están de acuerdo con los señalados en la literatura mundial al respecto, se encontró discrepancia en cuanto a la mayor incidencia en el sexo masculino, ya que en esta serie la mayoría correspondió a mujeres. Se hace énfasis en la forma adecuada del tratamiento lo que asegura un excelente pronóstico.

CUADRO # 1 :

sexo	casos	%
Masculino	7	35
Femenino	13	65
t o t a l	20	100 %

CUADRO # 2 :

Edades	casos
Menores de 30 años	1
30 - 40 años	9
40 - 50 años	3
50 - 60 años	6
Mayores de 60 años	1

CUADRO # 3 :

Localizac.	casos	%
Cabeza y cuello	3	15
Tronco	12	60
Extremidad sup.	3	15
Abdomen	2	10
t o t a l	20	100 %

BIBLIOGRAFIA

1. PACK Y ARIEL . " Treatment of dermatofibrosarcoma Protuberans". Edmundo Lima Barto and Francisco Gentil Martins. New York Hoeber Medical Division. pp 76- 89 , 1964.
2. TAYLOR H.B. and HELWIG E. B. "Dermatofibrosarcoma Protuberans. A study of 115 cases ". Cancer 15 : ~~4~~⁷¹⁷, 1962.
3. FISHER E.R. and HELLSTROM R. " Dermatofibrosarcoma with metastases simulating Hodgkin's disease and reticulum cell sarcoma ". Cancer 19 : 7 - 9 , 1966. ^{PA6 1165}
4. MENDOZA. C.B. y GERWIG W. H. y WATNE A.L. " Dermatofibrosarcoma Protuberans with metastases treated with methotrexate ". AM. J. Surg. 120 : ~~119~~¹¹⁹ , 1970.
5. SAUTER L.S. y De FEO G. P. " Dermatofibrosarcoma Protuberans of the face ". Arch dermat 104 : ~~6~~, 1971. ^{pag 611,}
6. ACKERMAN y DEL REGATO. Cancer. The C. V. Mosby Co. Saint Louis, 1962.
7. Mc Peack, H., Cruz, J. and Nicastrì G. Am J. Surg. 166:803, 1967.

A G R A D E C I M I E N T O

Agradezco la invaluable colaboración del Doctor Jaime Ahumada B. jefe de la sección de Radioisotopos y del Departamento de Estadística del Instituto Nacional de Cancerología.

OPRABEJIMIENTOS

Agradecemos la invaluable colaboración del doctor
Luis Álvarez U. jefe de la sección de Radioterapia
y del departamento de Botánica del Instituto N.º 1 de Oncología.

I/128/73

- NEOPLASMAS CUTANEOS.
- SARCOMA
- RADIOTERAPIA
- Gómez Echavarría, Jaime
- IVO:

Instituto Nacional de Cancerología



INC002431

