

ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR EN UN CASO DE RECIDIVA MÚLTIPLE DE DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Hernández Ruiz, Alba; Juan Mangas, Fátima; Martín Gaitero, María; De La Cruz Gutiérrez, Lidia; Casas Ramos, Paula
Complejo Asistencial Universitario de León

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia maligna cutánea de muy baja incidencia (1-6% de los sarcomas de partes blandas). Suele aparece entre la 3ª y 5ª décadas de la vida, en proporción similar en hombres y mujeres. Predominantemente se localiza en el tronco, seguido de extremidades superiores e inferiores.

OBJETIVOS

Presentar un caso de recidiva local y progresión histológica de un dermatofibrosarcoma protuberans, un raro tumor atendido en nuestro servicio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 83 años, cirugías de MOHS de dermatofibrosarcoma protuberans en pared abdominal (2008, 2015) por dermatología. En 2022, nueva lesión nodular periférica en cicatriz previa que tras resección cutánea muestra resultado anatomopatológico de dermatofibrosarcoma protuberans con transformación fibrosarcomatosa en contacto focal con bordes de resección y eventración secundaria, por lo que es derivada a nuestra Unidad. Tras estudio local con RMN y de extensión negativo, se decide cirugía en colaboración de cirugía general y cirugía plástica, realizándose resección amplia de cicatriz de cirugías previas y sacrificio de rectos del abdomen, colocación de dos mallas de neoperitoneo y colgajo de avance local con cierre directo.

RESULTADOS

Resultado anatomopatológico: restos tumorales de dermatofibrosarcoma protuberans limitado a dermis con bordes de resección libres. A los cuatro meses la paciente evoluciona favorablemente, pero se palpa induración en trayecto de la cicatriz, se realiza ecografía visualizando dos imágenes pseudonodulares heterogéneas, sin poder descartar recidiva tumoral. Se realiza biopsia tru-cut, compatible con inflamación granulomatosa de tipo cuerpo extraño. Tras 1 año de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática con último estudio de extensión negativo.



Fig. 1: Aspecto clínico en consulta

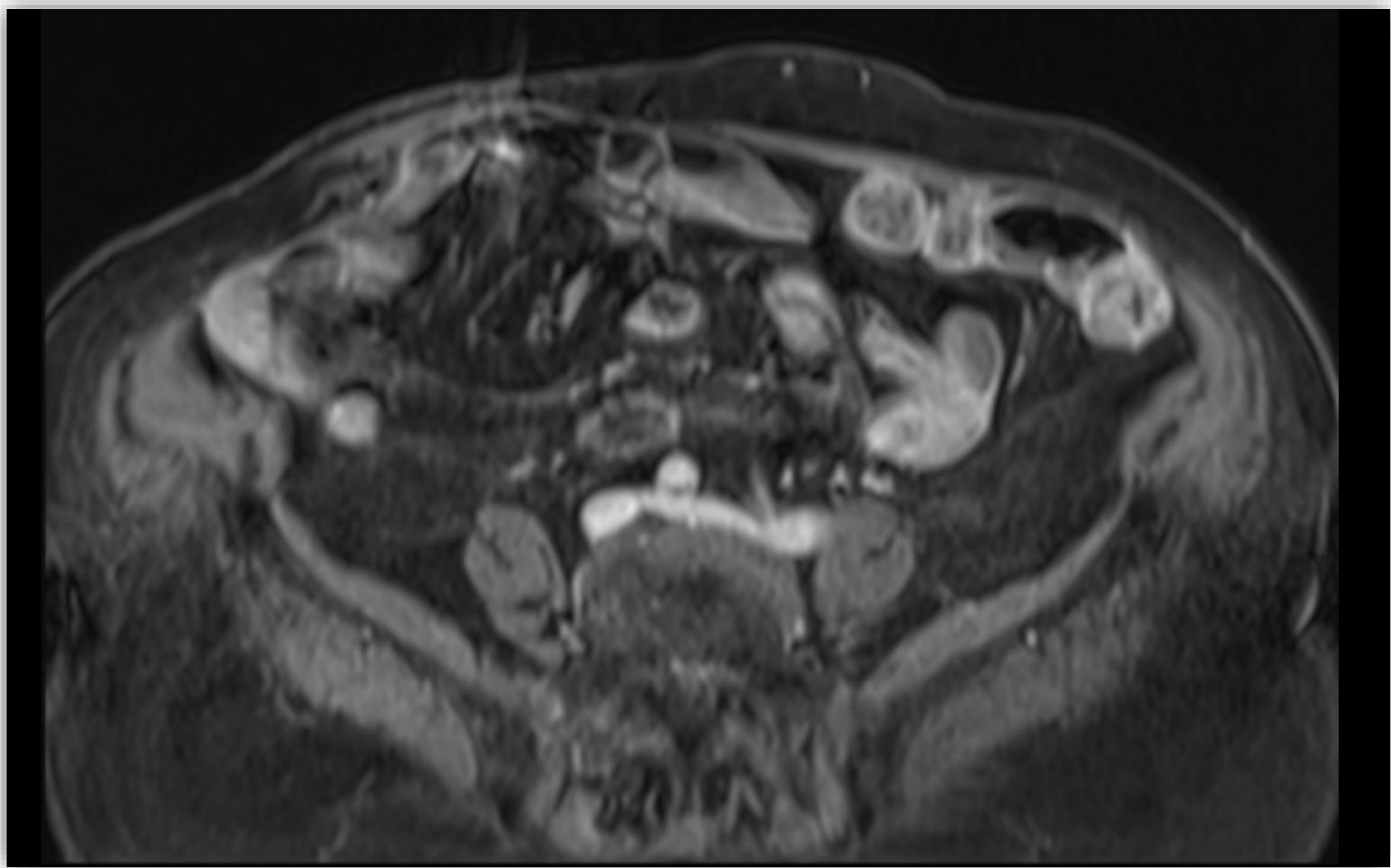


Fig. 2: RMN pre-IQ.

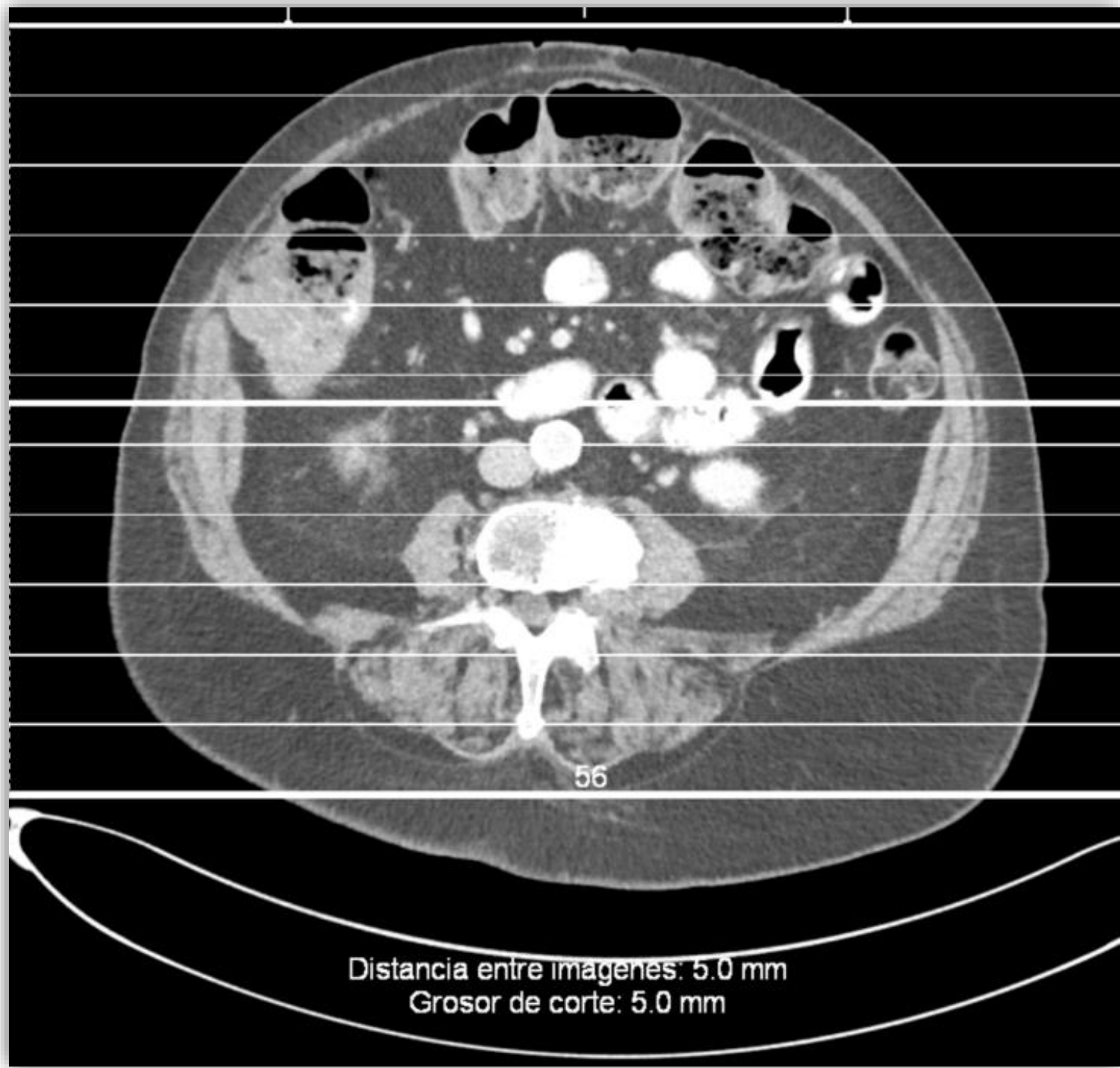


Fig. 3 y 4: Imágenes TAC pre-IQ

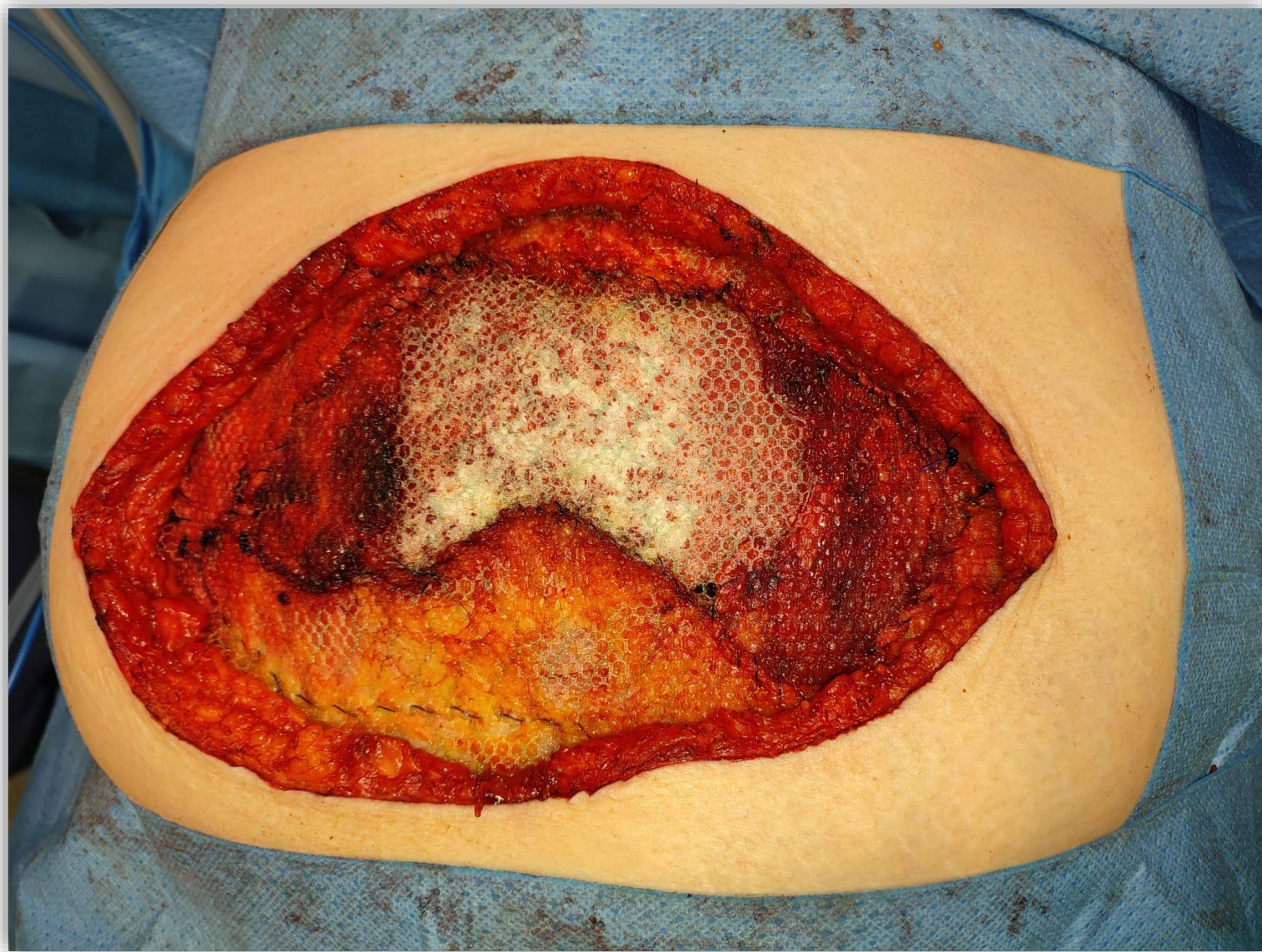


Fig. 5: Imagen intraoperatoria

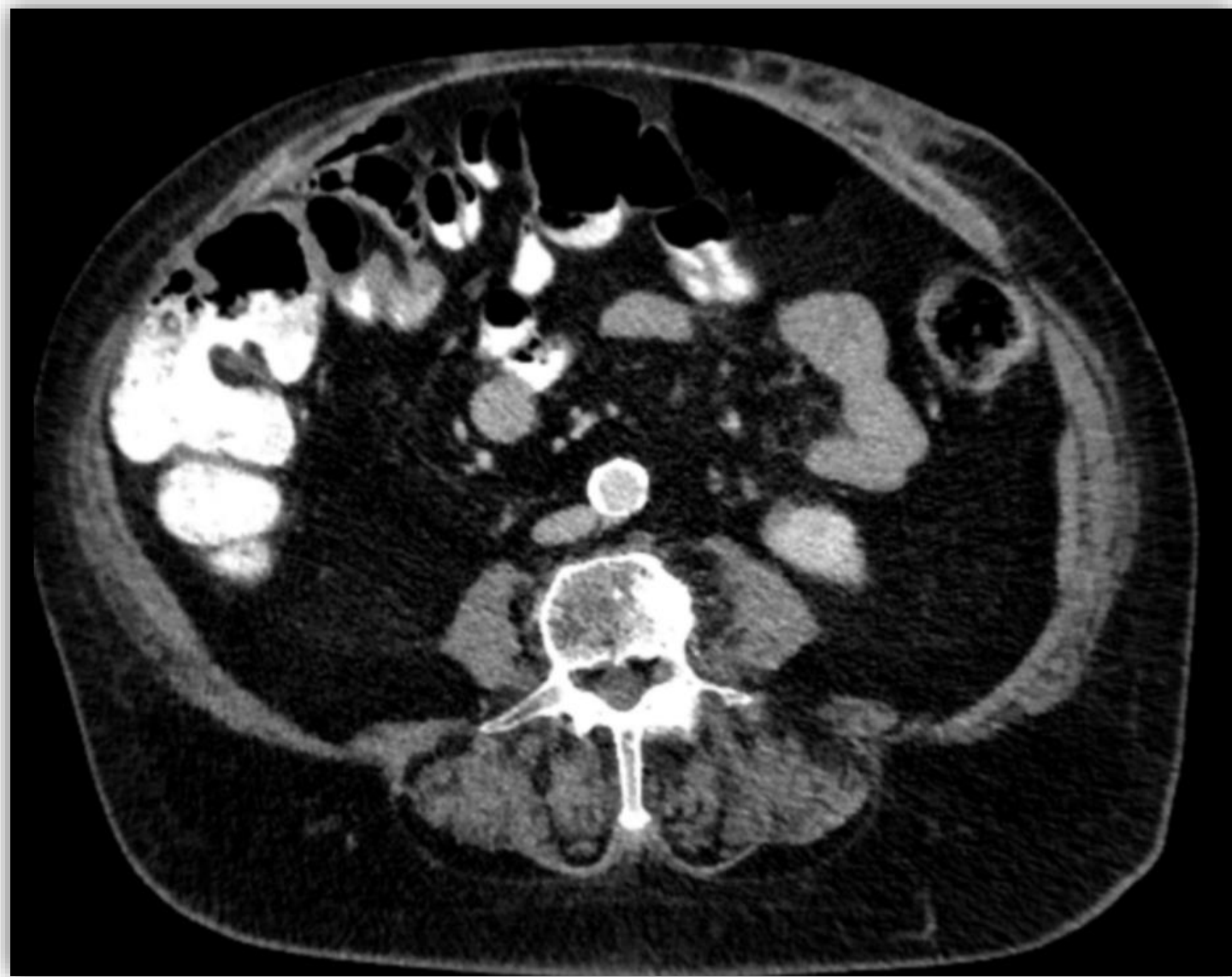


Fig. 6: Imagen TAC post-IQ

CONCLUSIONES

El dermatofibrosarcoma protuberans normalmente se presenta como una induración violácea indolora de progresión lenta, caracterizada por baja tendencia a metastatizar (<5%), pero altas tasas de recidiva local (13%) con tendencia a transformación fibrosarcomatosa, una variante más agresiva y con mayor riesgo de metástasis (14%). El tratamiento inicial de elección implica una correcta resección con márgenes libres amplios (al menos 2cm) siendo este el factor pronóstico más importante para evitar posibles recidivas, y sus consecuentes cirugías múltiples y complicaciones. Además, es necesario un estricto seguimiento y en la mayoría de las ocasiones, la realización de un manejo multidisciplinar, como en nuestro caso.