

## Dermatofibrosarcoma. Metástasis pulmonares, mamarias y cutáneas

*Dermatofibrosarcoma (soft-tissue sarcomas) lung, mammary and cutaneous lates metastasis.*

J.M. Merino-Mujika\*, C. Jul-Vázquez\*\*

\* Servicio Respiratorio.Hospital de Basurto. Bilbao.

\*\* Servicio de Cirugía Plástica.Hospital de Basurto. Bilbao.

### Introducción

Los dermato-fibrosarcomas son sarcomas de partes blandas (SPB), es decir procesos mesenquimales malignos, que se originan en los tejidos no epiteliales extraesqueléticos. Presentamos un caso que se caracteriza por su larga supervivencia y metástasis multiorgánicas en pulmón, mamas y piel, de aparición muy tardía.

### Caso clínico

Paciente de 69 años de edad con antecedentes de cirugía, en diez ocasiones en los últimos 20 años, por padecer un dermatofibrosarcoma recidivante de hombro. Por una nueva recidiva local fue operado en nuestro medio practicándosele una nueva exéresis con amplio margen de seguridad cuyos bordes estaban libres de infiltración. Aproximadamente un año más tarde hubo una nueva recidiva, no pudiéndose realizar en esta ocasión una extirpación totalmente satisfactoria por condicionantes anatómicos. No obstante en tomografía torácica practicada en estas fechas y radiografía de tórax realizada poco después, con motivo de un ingreso en relación con padecer una insuficiencia cardíaca, no evidenciaban alteraciones pulmonares.

Tres meses más tarde coincidiendo con un cuadro de descompensación de su insuficiencia cardíaca se practicó un nuevo Tac de tórax donde se nos informó de la existencia de nódulos pulmonares bilaterales entre 1-2 cm. compatibles con metástasis. Tras mejorar la clínica cardiológica se practicó una broncofibroscopia que puso en evidencia la existencia de alguna pequeña lesión de tipo infiltrativo cuyo estudio anatomopatológico resultó ser tejido con componente muy necrótico no válido para examen anatomopatológico. Se desistió de

realizar nuevas biopsias o aspiración por aguja fina (PAAF) etc.

Posteriormente el paciente comenzó a aquejar molestias mamarias, objetivándose aumento de tamaño bilateralmente que, por su irregularidad y dureza a la palpación no parecía imputable a la espirolactona que el paciente tomaba para la cardiopatía. Se practicó biopsia de ambas mamas que se informó como Dermatofibrosarcoma protuberans. Con posterioridad aparecieron bultomas en cuero cabelludo que no se biopsiaron porque el paciente había comenzado a deteriorarse, no pareciéndolos oportuno originarle más molestias.

### Discusión

Los dermatofibrosarcomas son sarcomas de partes blandas (SPB), tumores malignos de rara incidencia clínica, 2 casos por cada 100.000 habitantes, que representan el 1% de las neoplasias malignas. La rareza de estos tumores en su incidencia clínica hace que la experiencia en este campo sea limitada. El dermatosarcoma protuberans es dentro de los SPB de los de aparición menos frecuente (1). El pronóstico de los SPB depende de varios factores, edad del paciente, tamaño del tumor, grado histológico (celularidad, número de mitosis, presencia de hemorragia, necrosis) y de su etapa (TNM) (2).

Los SPB de bajo grado, con poco potencial metastásico pueden recidivar más fácilmente si no se tratan adecuadamente. Por ello la excisión quirúrgica debe ser con márgenes negativos de más de dos centímetros. De esta forma se controla localmente la enfermedad hasta en un 90% de los casos en localizaciones favorables como extremidades y tronco. A pesar de ello pueden presentarse metástasis entre un 30 a un 40% de los enfermos cuya diseminación es por vía hemática en general (3-4). Los SPB con metástasis a gan-

glios linfáticos u metástasis a otros órganos se les considera incluidos en la etapa IV. Las metástasis de pulmón como primera elección suele ocurrir a los dos o tres años del diagnóstico inicial.

El tratamiento dependerá de la fase en que se encuentre el tumor y puede variar desde la extirpación local con amplio margen de seguridad en la enfermedad localizada, a la necesidad de radioterapia y quimioterapia (esta última cuestionada) e incluso cirugía de las metástasis (5, 6).

El caso que presentamos se caracteriza por su larga supervivencia a pesar de las numerosas recidivas locales y la aparición de metástasis pulmonares, mamarias y sin duda cutáneas más de 20 años después de iniciarse el proceso y de la primera extirpación.

### Referencias bibliográficas

1. Fontdevilla Font J, Estrada Cuxart J, Viñals Viñals J. Sarcomas de partes blandas. Manual de Cirugía Plástica (en prensa).
2. Vraa S, Keller J, Nielsen OS, et al. Prognostic factors in soft-tissue sarcomas: the Aarhus experience. *European Journal of Cancer* 1998, 34: 1776-82.
3. Going JJ, Brewin TB, Crompton GK, et al. Soft tissue sarcoma: Two cases of solitary lung metastasis more than 15 years after diagnosis. *Clin Radiol* 1986, 37: 579.
4. Pérez JC, Zaldua J. Sarcoma de partes blandas. *Rev Oncología* 1999, 9: 9-27.
5. Viñals JM. Protocolo de tratamiento de los sarcomas de partes blandas. L. Llobregat: Ciudad Sanitaria y Universidad de Bellvitge, Barcelona, España, 1994.
6. Frustaci S, Gherlinzoni F, De Paoli A, et al. Adjuvant chemotherapy for adult soft-tissue sarcomas of the extremities and girdles: results of the italian Randomized Cooperative trial. *J. Clin. Oncology* 2001, 19: 1238-74.

Correspondencia:  
Dr. J.M. Merino-Mujika  
Servicio de Respiratorio  
Hospital de Basurto, Bilbao  
Recibido: 1/12/2003  
Aceptado: 3/10/2004