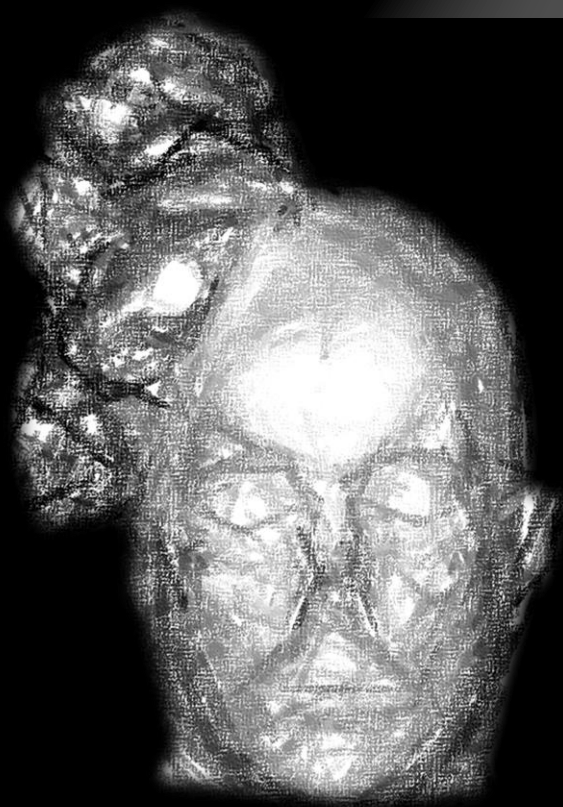


Dermatofibrosarcoma protuberans, acerca de un caso.



Cifuentes Cardozo Eduardo
Chirveches María Alejandra
Alvarado Linda
Alvarado Luis Fernando
Szusterman Ludmila Daniela
Orozco Barbosa Lorena



Dermatofibrosarcoma protuberans

Sarcoma, que se origina de las células fusiformes de los tejidos dérmicos y subcutáneos. Presenta una tasa de crecimiento lento.

Tiende a presentarse más frecuentemente en la población masculina respecto a la femenina, presentándose en la tercera o cuarta década de la vida.

La localización más frecuente se da en el tronco (50%- 60% de los casos), extremidades proximales (20%-30%), la localización en cabeza y cuello son las menos frecuentes (10%-15%).

Estas lesiones tienen alta capacidad de recurrencia local y es raro que presenten metástasis.

Hallazgos en imágenes

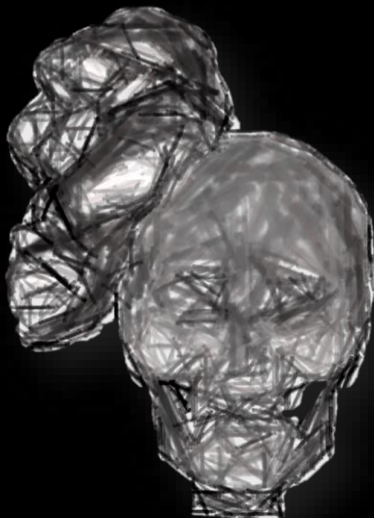
En los estudios tomográficos, estas lesiones se presentan solitarias en su mayoría. Iso o hipodensas, bien definidas, localizadas en la región subcutánea.

EL comportamiento del realce postcontraste, varía observando un realce homogéneo en la mayoría de los pacientes y en menor frecuencia realce heterogéneo.

Las lesiones mayores a 5 cm, pueden presentar áreas intralesionales que no realzan luego de la administración de contraste, estas áreas pueden estar asociadas a zonas intratumorales de degeneración necrótica y quística.

Caso clínico

- Paciente femenina de 46 años.
- Presenta crecimiento lento de lesión en cuero cabelludo de hemicráneo derecho, hace 6 años.
- Con biopsia positiva para dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)
- Manejo quirúrgico en tres ocasiones, por recidivas.

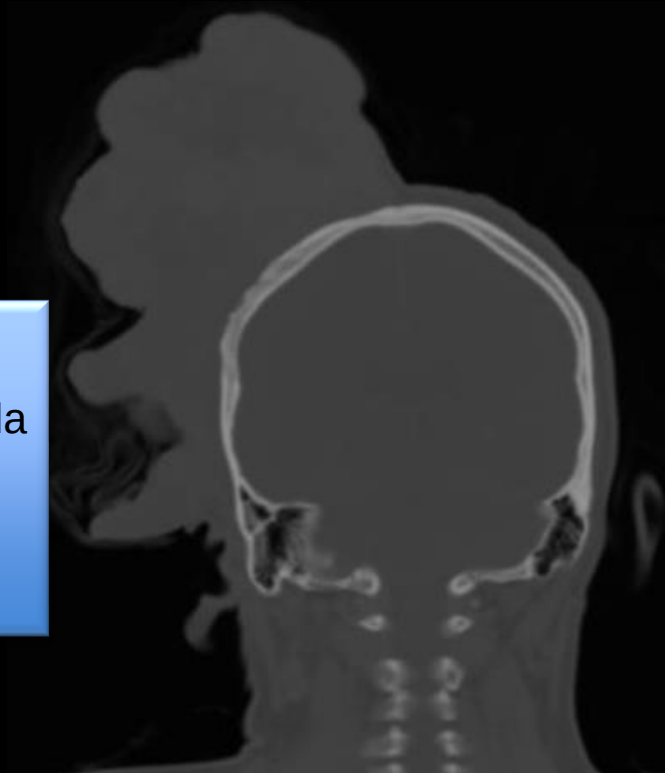


Hallazgos imagenológicos

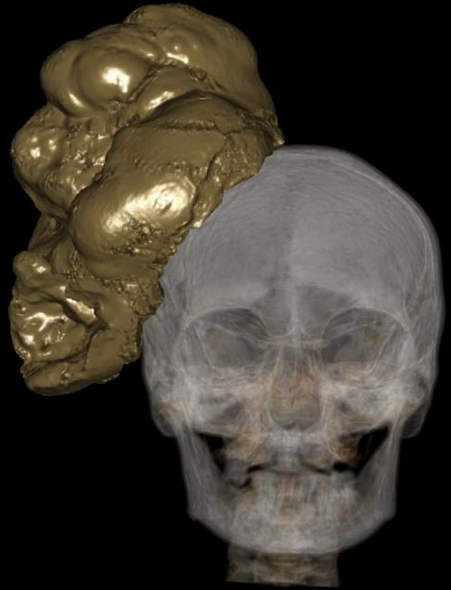
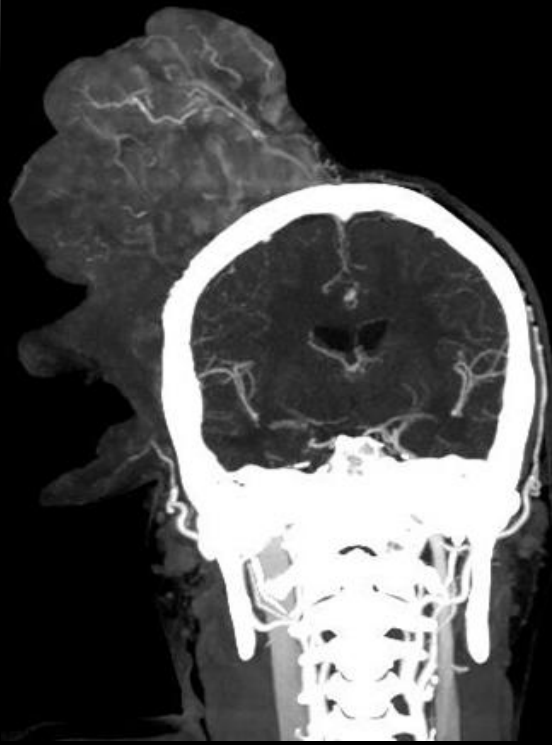


En la región
parietal derecha,
se observa una
masa, con
densidad de
partes blandas.

Compromete la
cortical externa y la
zona central del
hueso parietal
homolateral.



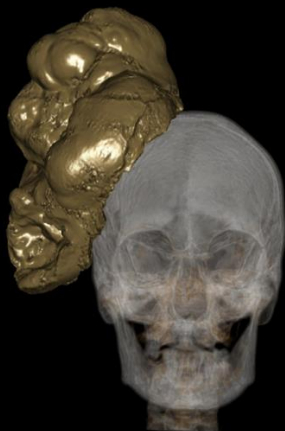
Hallazgos imagenológicos



Realza de forma
intensa y
heterogénea con el
paso de contraste
endovenoso



Hallazgos imagenológicos



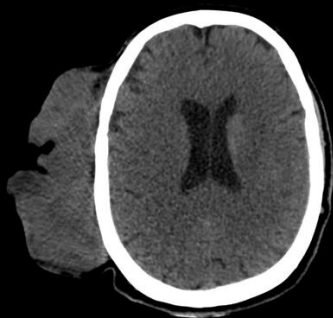
SIN CONTRASTE



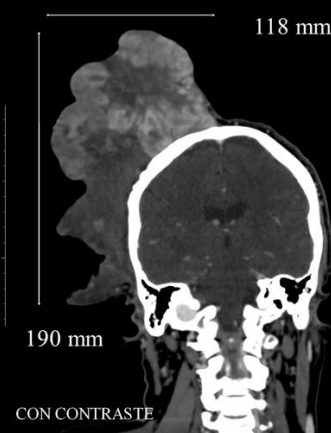
SIN CONTRASTE



118 mm

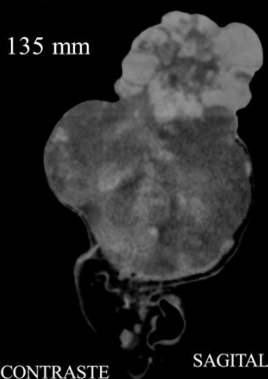


CON CONTRASTE



190 mm

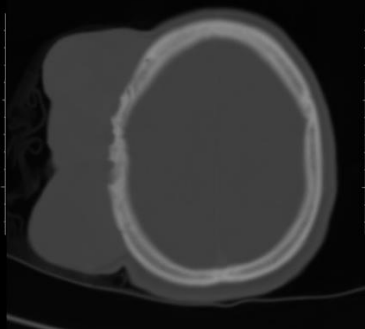
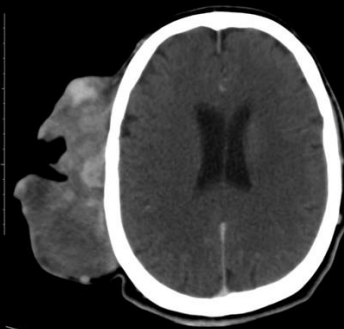
CON CONTRASTE



135 mm

CON CONTRASTE

SAGITAL



V. OSEA

Masa parietal derecha de 190 mm x 135 mm x 118 mm, de diámetro cefalocaudal, anteroposterior y transverso respectivamente, con intenso refuerzo heterogéneo o postcontraste.

Discusión

- A Pesar de ser un sarcoma de lento crecimiento y presentar bajas tasas de prevalencia (1/10.000) e incidencia anual de 1/200.000.
- Es una enfermedad que presenta alta recaída postoperatoria. Realizar un adecuado diagnóstico y seguimiento podrá causar un impacto en nuevas re intervenciones en este grupo de paciente.
- La cabeza y el cuello se ve afectadas 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, por la tasa de complicaciones estas localizaciones requieren un mayor control y seguimiento.

Conclusión

- El DFSP es un sarcoma cutáneo que si bien raramente metastatiza, presenta gran morbilidad debido a la elevada tasa de recurrencias locales.
- La cirugía convencional presenta elevados índices de recidiva, y al utilizar márgenes preestablecidos puede ocasionar la resección innecesaria de tejido sano.
- El estudio imagenológico permite determinar la extensión de los DFSP de gran tamaño y se consideran de gran ayuda para el planeamiento quirúrgico adecuado.

Bibliografía

1. G. Millare, N. Guha-Thakurta, E.M. Sturgis, A.K. El-Naggar, and J.M. Debnam. Imaging Findings of Head and Neck Dermatofibrosarcoma Protuberans. 2014 AJNR Am J Neuroradiol 35:373–78.
2. Gatlin JL, Hosch R, Khan M. Dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp with fibrosarcomatous degeneration and pulmonary metastasis. J Clin Imaging Sci 2011;1:55
3. Nikolaos A, Panagiotis K, Waseem J, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation of the head and neck. Head Neck Oncology 2011;3:5
4. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer 2004;101:2503–08.
5. Torreggiani W. Ismail K. Munk P. Dermatofibrosarcoma Protuberans: MR Imaging Features 2002 AJR;178:989–993