

Tumoració de l'engonal d'un pacient jove

» Autors

Dr. M. Soler Pont, Dra. D.K. Abelló Bottomley, Dra. M. Vidal Cambra.
ABS Baix Penedès Interior

» Correctores

Montserrat Andreu i Lurdes Alonso

» Correspondència

Marc Soler Pont

Adreça electrònica: soler71@gmail.com

Publicat: 1 de febrer de 2011

Soler Pont, Marc; Vidal Cambra, Magda and Abelló Bottomley, Deborah K. (2011) "Tumoració en l'engonal d'un pacient jove", Vol 29: Iss 1, Article 3.

Available at: <http://pub.bsalut.net/butlleti/vol29/iss1/3>

Aquest es un article Open Access distribuït segons llicència de Creative Commons
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

<http://pub.bsalut.net/butlleti/vol29/iss1/3>

Les consultes per problemes dermatològics són força freqüents a l'Atenció Primària, tot i que en moltes ocasions es pot resoldre o bé orientar el cas, en determinades ocasions degut a les característiques de la patologia i la seva baixa incidència el diagnòstic i maneig queden fora de l'àmbit de la consulta primària.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Pacient de 38 anys sense al·lèrgies medicamentoses conegudes, amb antecedents personals d'obesitat, amigdalectomia, cervicàlgies i lumbàlgies. Es presenta a la consulta referint dolor muscular a nivell pectoral dret de llarga evolució de caràcter intermitent i que ha empitjorat últimament. El dolor augmenta amb la respiració profunda, respon parcialment a analgèsics i antiinflamatoris i s'acompanya de tos no productiva. El pacient és fumador de quinze paquets/any tot i que porta tres setmanes sense fumar. No refereix febre.

A l'exploració física presenta una disminució del murmuri vesicular a nivell basal dret amb percussió normal i augment del to de la musculatura pectoral dreta, la palpació i mobilització del qual desencadenen dolor, essent la resta de l'exploració anodina.

Després de fer el diagnòstic de contractura muscular del pectoral dret, de donar els consells pertinents i tractament antiinflamatori es sol·licita una radiografia posteroanterior i lateral de tòrax a més d'una espirometria amb test broncodilatador amb la intenció de descartar altres possibles diagnòstics entre ells una malaltia pulmonar obstructiva crònica incipient.

En la següent visita les radiografies mostren contorns mediastínics, índex cardio-toràcic i parènquima pulmonar dins dels límits de la normalitat. Paquipleuritis dreta amb pinçament del si costofrènic. La espirometria mostra un patró mixte amb FEV1 78%, FVC 76%, FEF25-75 del 84%, índex de Tiffeneau 80.38 i una prova broncodilatadora negativa. Mentre s'està fent la derivació al pneumòleg per tal de valorar la paquipleuritis descrita, el pacient comenta la presència d'un "bultoma" a nivell de l'engonal esquerra. Comenta que s'ha intervingut en tres ocasions però que li torna a sortir. En la nova exploració física s'objectiva una lesió de la mida d'una cirera gran, pedunculada, del mateix color de la pell del pacient situada a l'entreuix esquerra. Amb la impressió diagnòstica de dermatofibroma gegant es deriva el pacient a cirurgia menor per excisió i estudi anatomopatològic de la lesió.

Dies després, en motiu de la primera cura després de la intervenció es revisa l'informe d'Anatomia Patològica de la història clínica i es comprova que el resultat encara no hi és. El que sí hi figura és el resultat de la intervenció anterior (en les altres dos ocasions les operacions es van realitzar en centres externs). L'informe llegeix així:

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. MARGE DE RESECCIÓ AFECTAT.
DESCRIPCIÓ : Es rep fragment hístic en formol procedent de la zona inguinal. Amida 35x30 mm. És de coloració groguenca amb superfície irregular. Al tall s'observa superfície blanquinosa i de consistència elàstica. Es prenen mostres representatives en parafina per a estudi histològic.
MICROSCÒPICAMENT S'observa lesió formada per cèl·lules allargades formant un patró en roda de carro en mig d'un estroma mixoide i marge de resecció d'aspecte infiltrant.

S'observen aïllades mitosis. S'observa positivitat per CD34, CD68 i vimentina
NOTA— Recomanem

excisió completa de la lesió.

La nova anatomia patològica va coincidir amb l'anterior inclosa l'afectació dels marges de resecció.

Per tal d'estudiar la possible extensió del tumor es van sol·licitar TACs toràcic, pèlvic i abdominal que van confirmar la no extensió de la malaltia, però van confirmar l'existència d'un vessament pleural dret.

Des de la consulta secundària es va derivar a un hospital de tercer nivell on es va fer cirurgia de Mohs. Aquest cop els marges van ser nets tot i que l'inferior tan sols per 1 mil·límetre motiu pel qual es van prescriure 30 sessions de radioteràpia. Actualment el pacient realitza visites de control.

DISCUSSIÓ

El Dermatofibrosarcoma Protuberans és un sarcoma localment agressiu de malignitat mitja¹. És un tumor infreqüent de creixement lent e indolor². És un tumor de malignitat mitjana amb un alt índex de recurrències degut a l'afectació del pannicle adipós i amb potencial metastàtic baix².

S'acostuma a presentar com una placa o nòdul indolor, indurat, del color de la pell o morat (**figura 1**) que progressa després de mesos o anys a nòduls o protuberàncies que poden anar des del mig centímetre fins als 25 centímetres de diàmetre^{2,3}.

Figura 1: Dermatofibrosarcoma



La pell de sobre pot ulcerar-se o atrofiar-se, aleshores s'anomena Dermatofibrosarcoma atròfic². En comptades ocasions pot presentar-se com una placa tova deprimida, la qual cosa pot fer encara més difícil la seva identificació³. S'han descrit casos de creixement accelerat durant l'embaràs¹.

És més freqüent en adults joves i de mitjana edat, però pot aparèixer a qualsevol edat, s'han descrit alguns casos en nens¹ i és discretament més freqüent en homes que en dones³.

Apareix de forma més freqüent en tronc i zona proximal d'extremitats, 50-60% dels casos, la resta dels casos es solen trobar en extremitats 35%, i finalment un 10-15% en el cap i coll³.

L'afectació ganglionar és infreqüent i les metàstasi sistèmiques també tot i que poden aparèixer després de varies recidives locals². Les recidives locals apareixen en un 11-20% dels casos i solen fer-ho en els tres primers anys després del tractament quirúrgic³ tot i que un 25% ho poden fer més enllà

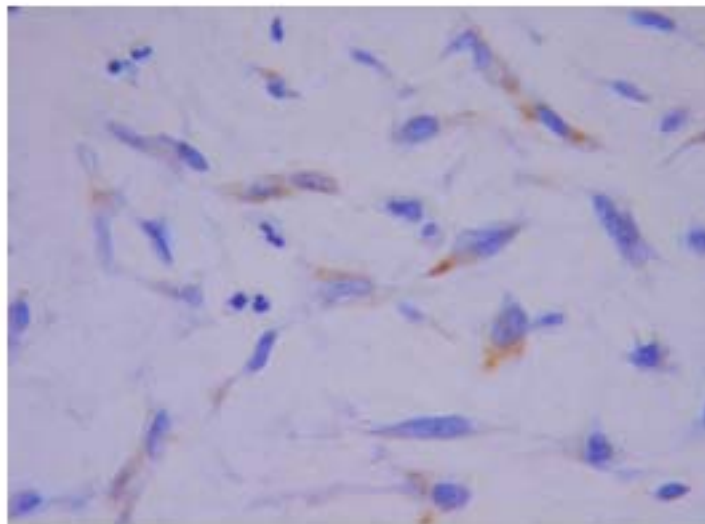
dels 5 anys després del tractament⁴. Metastatitza en un 5% dels casos: un 1% via limfàtica a ganglis regionals, el 4% restant via hemàtica bàsicament a pulmó però també pot afectar a cervell, os i cor^{3,4}. A la palpació la lesió es ferma i està unida als teixits subcutanis¹.

Clínicament cal fer el diagnòstic diferencial² amb el dermatofibroma també anomenat histiocitoma fibrós que sol presentar-se com una pàpula o nòdul ferm de un a dos centímetres pigmentat, exofític o no, i que acostuma a localitzar-se en extremitats inferiors de dones adultes⁵; la cicatriu queloide que es presenta en forma de plaques dures al tacte, vermelles o rosades que sobrepassen els límits de la cicatriu original i solen trobar-se en la zona superior del tronc i braços⁵; el melanoma maligne amelanòtic que es caracteritza per la falta de pigment lo que dificulta el seu diagnòstic⁵; les metàstasi cutànies de carcinoma usualment nòdul o placa elevada solitaries o múltiples de color vermell o rosat i de consistència dura⁶; la morfea que es presenta com un enduriment i engruiximent crònic de la pell amb el centre blanquinós i les vores violetes⁵ i el limfoma que pot presentar-se en forma de pàpula o nòdul únics o múltiples de tonalitats diferents associats usualment a un quadre sistèmic⁶.

En l'estadi precoç es pot diagnosticar per error com un tumor benigne i ressecar-se de manera incorrecta¹.

Degut a la seva raresa i les diferents formes de presentació normalment és necessària la realització d'una biòpsia per tal d'assolir un diagnòstic^{3,4}. Les seves característiques anatomopatològiques queden descrites en l'informe anatomopatològic del cas i poden observar-se en la **figura 2**.

Figura 2: anatomia patològica



L'únic tractament curatiu eficaç és la cirurgia i s'aconsella la cirurgia microgràfica de Mohs ja que és la que presenta uns índex de recidiva menors², es recomana deixar uns marges lliures de tumor de 3 centímetres o més, si és possible⁴. La radioteràpia pot utilitzar-se en algunes ocasions com a coadjuvant de la cirurgia^{3,4}. La quimioteràpia no és efectiva³. L'Octubre del 2006 la US Food and Drug Administration va aprovar el tractament de pacients adults amb dermatofibrosarcomes irressecables, recurrents i/o metastàsics amb mesylat d'imatinib⁴.

Atesa l'elevada freqüència de recidives el pacients necessiten un acurat seguiment post tractament, es recomana una visita cada sis mesos durant els tres primers anys i posteriorment anualment⁴.

Un apunt històric: tot i que el dermatofibrosarcoma podria haver-se descrit ja en la literatura mèdica el 1890, no va ser fins el 1924 quan Darier i Ferrand el van descriure com un tumor amb entitat pròpia que van anomenar "dermatofibroma progressiu i recurrent". Va ser finalment Hoffman qui el va anomenar dermatofibrosarcoma al 1925⁴.

REFLEXIÓ

Hi ha diverses reflexions possibles, suposo que cada lector en traurà les seves. A nivell personal crec que les possibles diferents presentacions, la baixa incidència, les peculiaritats de cada pacient i la coneguda pressió que el nostre nivell assistencial pateix, fan que la presència d'aquesta d'una lesió, que pot ser nodular, indurada, de creixement lent, de coloració gris-eritematosa o gris-blavosa⁵, o fins i tot ulcerada, atrofiada o no, en una consulta de primària, sigui un repte per a qualsevol professional. El fet de conèixer-la pot ajudar a donar suport al pacient i a agilitzar els tràmits entre els diferents nivells assistencials amb el conseqüent benefici que això comporta per a tothom.

AGRAÏMENTS

Els autors agraeixen la col·laboració del Dr. Vives i el Servei de Dermatologia de l'Hospital Sant Pau i Santa Tecla de Tarragona així com la col·laboració de la Dra. Àngels Lerín i el Servei d'Anatomia Patològica de l'Hospital Comarcal de El Vendrell.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Bologna, Jorizzo, Rapini. Dermatología. Neoplasias cutánias.2004: (2)1876-1877. Elsevier. Madrid.
- 2 Dermatofibrosarcoma protuberans. Drs. E. Herrera, A. Tejera y A. Matilla Tema 25
- 3 NHS Evidence- Skin Disorders Specialist Collection. Publisher: DermNet NZ, New Zealand Dermatological Society- Publication type: Reference material: Dermatofibrosarcoma protuberans. Dr Vania Sinovich MBChB FRACP, Dept of Dermatology Health Waikato.
- 4 Dermatofibrosarcoma Protuberans: Multimedia. MD Chih-Shan Jason Chen, MD Daniel Mark Siegel.
- 5 Atlas Doia de Dermatologia. Trobable a la web <http://www.dermis.net>
- 6 Fitzpatrick, Johnson, Polano, Suurmond, Wolff. Atlas de Dermatologia Clínica.