

7. Román, W. y otros: Ist die inulin (und PAH) clearance in der renalen Funktions- diagnostik überholt? Z gesamte Inn Med 35: 590-593, 1980.
8. Galen, R. S.; S. R. Gambino: Norm und Normabweichung Klinischer Daten. Der pra- dikive Wert und die Effizienz von medizinischen Diagnosen. New York, G. Fischer Verlag Stuttgart, 1979.
9. Watkin, D. H.; N. IV. Shock: Age wise Standard value for Cm, CPAH, TUPAH in aduh males. J Clin Invest 34: 969-970, 1955.

Recibido: 10 de junio, 1982.
Aprobado: 8 de agosto, 1982.

Dr. Wilfrido Román Instituto de
Nefrología Hospital Clínicoquirúrgico
"Joaquín Albarrán"
26 y Boyeros

Ciudad de La Habana.

INSTITUTO DE ONCOLOGIA, RADIOBIOLOGÍA Y MEDICINA NUCLEAR

Dermatofibrosarcoma protuberante

Por los Dres.:

NOEL E. CORDIES JUSTIN¹¹, MARTHA PUIG MORA*, SONIA LOPEZ BATISTA*, SILVINA CORDIES JACKSON¹²,
ALEXIS MEDINA¹³ Y JOEL MARTINEZ GONZALEZ****

Cordiés Justín, N. E. y otros. *Dermatofibrosarcoma protuberante*. Rev Cub Med 22: 2, 1983.

Se presentan siete casos con diagnóstico histológico confirmado de dermatofibrosarcoma protuberante, que fueron atendidos en el Instituto de Oncología y Radiobiología (IOR). Se investiga su relación con el sexo, la raza, los traumatismos, las lesiones preexistentes y los tratamientos realizados, así como su evolución y supervivencia. Se hace una revisión bibliográfica internacional y se comparan los hallazgos.

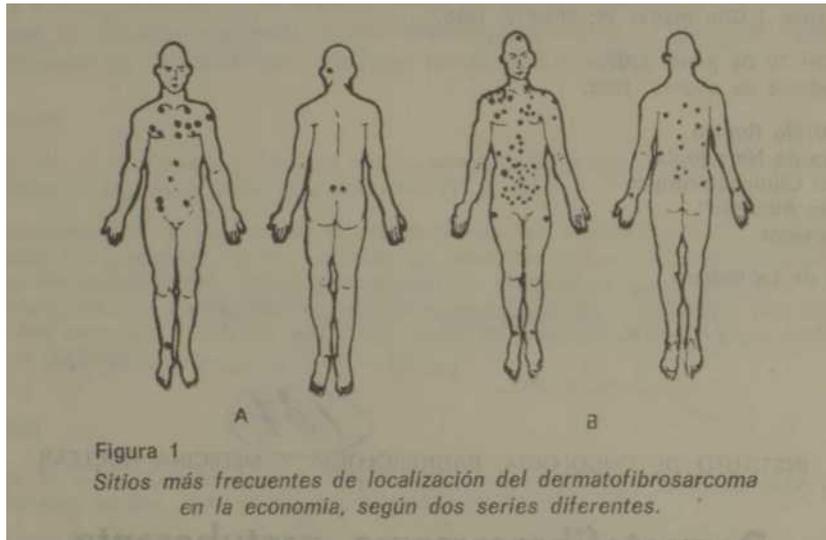
INTRODUCCION

El dermatofibrosarcoma protuberante es un tumor maligno poco frecuente, de origen impreciso, se sospecha que provenga de células fibroblásticas o histiocitarias, aunque algunos creen que se deriva de estructuras nerviosas que se confunden con los neurofibromas.¹⁶

Especialista de I grado en Oncología.
¹² Especialista de 1 grado en Medicina Interna.
¹³ Especialista de I grado en Anatomía Patológica.

Se origina en la piel, infiltrando la dermis y el tejido celular subcutáneo, y forma masas protuberantes, nodulares o multinodulares de donde toma este nombre. Es más frecuente en el sexo masculino, así como entre los 20 y 40 años, aunque puede verse en ancianos y niños, incluso al nacer; se localiza en el tronco (región posterior del tórax), pared abdominal, extremidades, cabeza y cuello, y en la cavidad abdominal- (figura 1)

El presente trabajo tiene por objeto presentar todos aquellos casos tratados en el Instituto de Oncología y Radiobiología (IOR) con ese diagnóstico durante catorce años, así como revisar el tratamiento y el comportamiento clínico de esta entidad.



MATERIAL Y METODO

Se estudiaron todos los expedientes clínicos del IOR con diagnóstico de dermatofibroma y dermatofibrosarcoma, inscriptos desde 1968 hasta 1981. Se encontraron siete casos con este último diagnóstico entre 40 historias, que constituyen el motivo de nuestra presentación. Igualmente se analizaron la edad de aparición de la enfermedad, sexo, raza, antecedentes de trauma, lesión dérmica preexistente, tratamiento, recidivas y tiempo de aparición en relación con el tratamiento, evolución y supervivencia.

Presentación de casos (cuadro)

Caso No. 1: Paciente W. A. C., de 31 años, de raza blanca, del sexo femenino, HC: 142168, fue inscripta el 18/11/68, de ocupación ama de casa, natural de Camagüey.

HEA. Hace 15 meses se lastima un lunar en el M.S.I., el cual se indura y comienza a aumentar de tamaño.

Hace ocho meses acude al médico por primera vez. Es operada hace un mes en el hospital Calixto García, donde le realizan exéresis de la lesión. En consulta se le dice que debe ser reintervenida, por lo que decide trasladarse al IOR.

Identificación casos	DATOS EPIDEMIOLOGICOS						EVOLUCION					En relación fecha Tto. inicial	
	Edad	Raza	Sexo	Ocupación	Lesión dérmica preexistente		Antecedente trauma	Fecha y tipo operación	Recidiva	Reintervenido	Evolución	Fecha insc. IOR	Suceso vital
IC: 142186	31	B	F	S/C	sí	Lunar	Sí	8/10/68 exéresis simple	—	4/12/68 exéresis amplia cicatriz	S/N 9/74 Controlado	68	6 años
IC: 171118	73	M	M	Agrícola	sí	Area despigmentada	No	1970 exéresis simple	Presente amplia.	1972 exéresis Recidiva	16/10/81 controlada	74	11 años
IC: 192278	16	B	M	Estudiante	no	—	No	23/10/78 exéresis simple	—	—	VC 13/12/78 Tumor	78	S
IC: 194735	65	B	F	S/C	no	—	No	5/79 exéresis amplia	—	—	VC 4/7/79 controlado	79	S
IC: 194735	48	B	F	Agrícola	sí	Quiste	—	? Niñez ?	Sí	7/79	VC 2/9/81 controlado	79	2 años
IC: 197571	69	B	M	Planchador	—	—	—	6/8/79 Incisión drenaje biopsia	—	6/1/81 exéresis amplia previo tto. Rgt+	Fallece 5/11/81	79	2 años
CH: 202366	34	M	M	Marinero	sí	No Definida	—	5/2/81 exéresis amplia + injerto	—	—	VC 6/4/81 controlado	81	2 meses

EF. Cicatriz de la cara externa del brazo izquierdo de 2x1 cm de largo y 2 mm de induración. No adenopatías regionales.

Evolución: El 4/12/68 se le realiza exéresis amplia de la cicatriz en el IOR, cuyo diagnóstico fue dermatofibrosarcoma recidivante.

El seguimiento se mantuvo hasta septiembre de 1974 en que fue visto por última vez sin evidencia de lesión local ni distante.

Caso No. 2: Paciente P. Y. E., de 73 años, de raza mestiza, del sexo masculino, HC: 171118, fue inscripto el 14/1/74, de ocupación agricultor, natural de La Habana.

HEA. Desde joven presenta área despigmentada interescapular. Se observa que desde hace 7-8 años le apareció sobre ella una lesión verrucosa, que fue operada cuatro años después; le reapareció nuevamente en el mismo lugar dos años después de la operación; se volvió a reintervenir, para encontrarse con otra nueva lesión de un año de evolución. El diagnóstico histológico de esas intervenciones fue dermatofibrosarcoma.

EF. En región interescapular, área rectangular de 7 x 10 cm, despigmentada, que en el tercio superior e izquierdo presenta tumoración de 3,5 cm de diámetro, pediculada, elástica, móvil, ulcerada en su superficie, no dolorosa.

Evolución: Fue reintenido en el IOR el 29/1/74 donde se le realizó exéresis amplia. El diagnóstico histológico fue dermatofibrosarcoma protuberante. El enfermo fue visto por última vez en octubre de 1981 y se mantenía controlado.

Caso No. 3: Paciente M.M.R., de 16 años, de raza blanca, del sexo masculino, HC: 192278, inscripto el 5/12/78, de ocupación estudiante, natural de Ciego de Avila.

HEA. Dolor abdominal brusco de diez días de evolución sin otros antecedentes ni sintomatología, por lo que es intervenido quirúrgicamente de urgencia en Ciego de Avila, al encontrarse al examen físico un cuadro abdominal agudo. Durante el acto operatorio (23/10/78) el cirujano detecta una tumoración abdominal, cuyo origen le impresiona en el mesenterio, con reacción peritoneal y severa necrosis central, no pudiéndole extirpar en su totalidad. El informe anatómopatológico de la pieza fue dermatofibrosarcoma protuberante, el cual fue revisado y corroborado en el IOR donde no recibió tratamiento. El 13/12/78 se trasladó al Hospital Oncológico de Camagüey para tratamiento poliquimioterápico, sin que tengamos otras noticias de su evolución ulterior.

Caso No. 4: Paciente F.T.H. de 65 años, de raza blanca, del sexo femenino, HC: 194735, inscripta el 22/5/79, de ocupación ama de casa, natural de Manzanillo.

HEA. Desde hace 20 días presenta "tumoración" en la cara, que crece progresivamente.

EF. Tumoración situada en el tercio posterior de la piel de la mandíbula izquierda de 3x2 cm, vegetante, ulcerada, sangrante, infiltrante, adenopatías cervicales izquierdas pequeñas, que ocupan el tercio superior y medio de la cadena yugular interna, móviles.

Evolución: Se le realiza en el IOR una exéresis amplia de la lesión, con diagnóstico histológico de dermatofibrosarcoma protuberante. En la última consulta realizada en julio de 1979 se encontraba controlada.

Caso No. 5: Paciente A.D., de 48 años, de raza blanca, del sexo femenino, HC: 197356, inscripta el 29/11/79, de ocupación agricultor, natural de Pinar del Río.

HEA. Operada en su niñez de "dos quistes" en la región occipital. Hace cuatro meses fue operada en el Hospital de Pinar del Río, en la misma región, de una tumoración de las partes blandas. Fue consultada en el IOR por un nódulo en la cicatriz quirúrgica sin precisar tiempo de aparición.

EF. En la región occipital, sobre la cicatriz quirúrgica reciente, se observa tumoración dura, lisa, irregular, que mide 3 a 4 cm.

Evolución: Fue reintervenida en el IOR el 25/12/79 donde se le realizó una exéresis amplia con injerto parcial rotado. El diagnóstico histológico confirmó la presencia de un dermatofibrosarcoma protuberante. El 12/9/81 fue visto en consulta y permaneció asintomático.

Caso No. 6: Paciente A. F. G., de 69 años, de raza blanca, del sexo masculino, HC: 197571, inscripto el 19/12/79, de ocupación planchador de vapor, natural de Lugo-España.

HE A. Hace 11 meses presenta una roncha¹ pequeña, rosada en la espalda que comienza a crecer paulatinamente. Fue operado en el hospital Miguel Enríquez (antigua Benéfica) el 6/8/79 donde le escinden y drenan la lesión, la que a partir de entonces presenta un crecimiento acelerado.

EF. En la región torácica posterior y centralmente se encuentra una tumoración umbilicada, indolora, blanda bien delimitada, móvil, que mide 8x8x4 cm; la piel que la recubre toma un color violáceo, con áreas próximas a la abscedación (figuras 2 y 3).

Evolución: Es ingresado en el IOR el 4/1/80 para su estudio, debido al tamaño de la lesión y a la sospecha, por los estudios radiológicos, de que tuviera metástasis pulmonares, las cuales no se confirman, pero se considera por dicha razón, además de la edad y estado del paciente, como un caso avanzado. Se le toma biopsia incisional, y se le realiza tratamiento radiante paliativo, el cual termina el 11/3/80 con una dosis total de 5 000 rads, cuya respuesta se considera no satisfactoria por la poca reducción del volumen tumoral. Comienza a partir de entonces el tratamiento quimioterápico con ciclofosfamida (600 mg) y vincristina (2 mg) sin que modifique la lesión. El 6/1/81 se decide realizar una exéresis amplia de la tumoración, que el cirujano realiza fácilmente hasta el plano muscular sin que se observe infiltración tumoral. Se lava el área operatoria con methotrexate (50 mg) y se realiza un cierre por primera intención decolando ampliamente los colgajos, pero hay dehiscencia de la herida y se deja cerrar por segunda intención.

La anatomía patológica confirma el diagnóstico de dermatofibrosarcoma.

El 4/5/81 aparece una gran recidiva tumoral séptica con crecimiento exagerado, sangrante, que va depauperando progresivamente al enfermo sin que pueda realizársele otro tratamiento que no fuese sintomático, por lo que se le produce un cuadro de anemia, palidez cutáneo-mucosa, caquexia, sepsis generalizada y mal estado general que lo llevan a la muerte el 5/11/81 (figura 4).

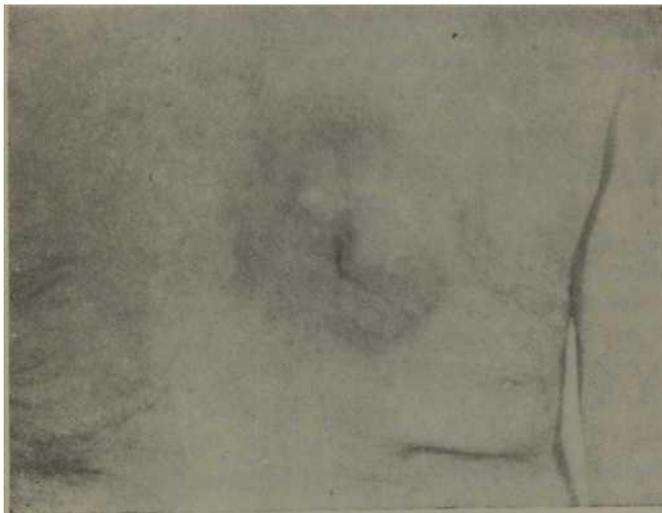


Figura 2
Tumoración de la pared torácica posterior umbilicada, indolora, de 8 x 8 x 4 cm (vista posteroanterior).



Figura 3
Tumoración de la pared torácica posterior (vista lateral).



Figura 4
Caso anterior con recidiva tumoral.

En la autopsia no se encontró evidencia de diseminación tumoral, sólo signos de bronconeumonía y otros estados patológicos asociados que no influyeron en el desenlace final.

Caso No. 1: Paciente G.A.T. F., de 34 años, de raza mestiza, del sexo masculino, HC: 202366, inscripto el 15/1/81, de ocupación marino, natural de Ciudad de La Habana.

HEA. Refiere que desde hace 9-10 años presenta una lesión del hombro izquierdo que ha aumentado de tamaño sin otros síntomas. Hace dos años consulta a un médico por primera vez, el cual le indica operarse, cosa que no realiza por su trabajo, pero desde hace seis meses la lesión le crece más que de costumbre, por lo que viene a este centro.

EF. En el hombro izquierdo se aprecia tumoración de 12x8 cm, dependiente de piel y partes blandas, móvil, de consistencia variable, en algunas áreas duras y en otras blandas o elásticas, abomba la piel que lo rodea, la cual además está muy vascularizada y eritematosa.

Evolución: Es intervenido en el IOR 5/2/81 donde se le realizó exéresis amplia de la tumoración con injerto libre de piel

Fue visto hace dos meses en consulta, en la cual permanecía controlado.

DISCUSION

El dermatofibrosarcoma protuberante, a pesar de su rareza, constituye una entidad interesante para todos los que de forma directa o indirecta intervienen en su tratamiento, ya sea por las características de su crecimiento, los distintos patrones histológicos que adopta, así como por su evolución y el pronóstico que comporta su diagnóstico.

Para *Valls* y *colaboradores*² estas lesiones, aunque se observan a cualquier edad, son más frecuentes entre los 20 y 40 años, mientras que según *Smith*³ no presentan predilección por la edad.

Los casos de nuestro estudio estuvieron comprendidos en la segunda y octava décadas, con el 28,6% y en la tercera y séptima, respectivamente, pero por lo exiguo de los mismos el dato tiene poco valor estadístico.

El 71,4% de los casos de nuestra serie pertenece a la raza blanca y el 28,6% a la mestiza. No se informaron casos de la raza negra, aunque lo hemos visto señalado en la literatura.⁷

Cuatro de nuestros pacientes son hombres (57,1%) y tres mujeres (42,9%), lo que denota que no parece existir predilección por un sexo u otro.

Esta entidad parece estar asociada o injertarse en las proliferaciones queloides⁸ así como en otras lesiones, tales como el dermatofibroma. Nosotros tratamos de encontrar algunas de estas asociaciones; sin embargo, aunque recogimos la existencia de alguna lesión previa en el área donde se encontró el tumor, en el 57% de los casos éstos fueron muy disímiles (lunar, área despigmentada, quistes), lo que no nos permite llegar a conclusiones sobre esta relación.

El antecedente de exposición al sol, producto de la ocupación, fue obtenido en el 42,9% de los enfermos, mientras que en el 14,3% permaneció sometido a la acción de altas temperaturas. Esto hace que el 57,2% de los mismos recibieron la influencia de alguna forma de calor a pesar de las diferencias físicas del mismo. El trauma sólo apareció recogido en

un caso (14,3%) asociado al desencadenamiento del crecimiento exagerado y progresivo de la lesión.

Se ha comprobado e informado por casi todos los autores^{3,9,10} la alta frecuencia con que recidiva este tumor y lo raro que son sus metástasis, siendo las primeras más que las segundas la causa de la muerte de la mayoría de los enfermos.

Si consideramos un caso que fue reintervenido en nuestro centro a su ingreso, como método habitual seguido con todos los pacientes que se operan fuera del mismo, y en el cual se encontraron restos de tumor, que hubiesen sido causa tardía de recidiva, así como otro enfermo que notificó ser operado en la niñez y que en el mismo sitio debió ser intervenido en dos ocasiones más, comprobándose en todas la presencia tumoral, la tasa de recidivas neta en nuestra serie se eleva a 42,9%; pero si esto se desglosa teniendo en cuenta el tratamiento inicial, veremos que aquellos con una exéresis simple constituyen el total de esa cifra, mientras que cuando las exéresis son amplias se reducen al mínimo, incluso si se trata de exéresis limitadas que se reintervienen siendo todo lo generoso posible en cuanto a margen de seguridad en profundidad y lateralmente.

El tratamiento quirúrgico expresado como la exéresis amplia a la demanda parece ofrecer las mayores posibilidades de supervivencia, así como el menor índice de recidiva y metástasis.^{11,15} La quimioterapia se ha ensayado sobre todo en el tratamiento de las metástasis en muy pocos casos.¹⁰

El seguimiento evolutivo de estos casos nos muestra un paciente fallecido a consecuencia de su tumor después de dos años de sobrevida, a partir del momento del diagnóstico.

Sobre el mismo es bueno señalar que a pesar de considerarse un caso paliativo desde su inscripción y donde se usaron terapéuticas de inicio, a las cuales, se describe, no se responde este tipo de lesión (radioterapia, quimioterapia), no podemos concluir, conociendo lo lento que puede evolucionar esta enfermedad, que prolongará su supervivencia; pero si valoramos el curso clínico, suponemos que en algo influyó. Tres pacientes se mantienen controlados por once, dos años y nueve meses, respectivamente, al momento de esta redacción, mientras que tres casos han desaparecido: uno después de seis años, que, de estar vivo, completaría trece; otro después de dos meses; y el tercero, fue trasladado a otro centro con tumor residual el mismo mes de su inscripción y que damos por fallecido. El total de casos controlados, asciende al 42,9% al igual que el de desaparecidos y al 14,3% el de fallecidos.

CONCLUSIONES

El dermatofibrosarcoma continúa siendo, a pesar de todas las terapéuticas empleadas, un tumor que responde poco a las mismas. Se caracteriza por las recidivas constantes y la agresividad local que deteriora al enfermo y lo lleva a la muerte. La cirugía amplia con margen de seguridad tridimensional, hasta hoy es el único método curativo. La radioterapia es

de algún valor si se asocia a la primera durante el posoperatorio, no así durante el preoperatorio o como tratamiento único. La quimioterapia con las drogas actuales, así como la inmunoterapia, hasta el momento no parecen tener ninguna acción sobre la enfermedad.

SUMMARY

Cordiés Justin, N. E. et al. *Bulky dermatofibrosarcoma*. Rev Cub Med 22: 2, 1983.

Seven cases with proved histologic diagnosis of bulky dermatofibrosarcoma, being assisted at the Institute of Oncology and Radiobiology (IOR) are presented. Their relationship to sex and race, traumatism, pre-existing lesions and treatment carried out, are investigated, as well as their evolution and survival rates. A review of international bibliography is made, and findings are compared.

RÉSUMÉ

Cordiés Justin, N. E. et al. *Dermatofibrosarcome protubérant*. Rev Cub Med 22: 2, 1983

Il est présenté six cas ayant le diagnostic histologique confirmé de dermatofibrosarcome protubérant, qui ont été traités à l'institut d'Oncologie et de Radiobiologie (IOR). Il est analysé le rapport avec le sexe, la race, les traumatismes, les lésions préexistantes et les traitements réalisés, ainsi que l'évolution et la survie. Une revue est faite de la bibliographie internationale et les trouvailles sont comparées.

BIBLIOGRAFIA

1. Hashimoto, K. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans. A tumor with perineural and endoneural cell features. Arch Dermatol 110(6):874-85, Dec. 1974.
2. Vails, O. y colaboradores: Tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas. La Habana, Instituto Cubano del Libro, 1975. P. 92.
3. Smith, J. L.: Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer Bull 23(3): 46, May-June, 1971
4. Ozzello, L. et al.: The histiocytic nature of dermatofibrosarcoma protuberans. Tissue culture and electron microscopic study. Am J Clin Pathol 65 (2): 136-48, Feb., 1976.
5. Ol'khovskaia, I. G. et al.: Histogenesis of dermatofibrosarcoma protuberans. Arch Pathol 39 (5): 33-7, 1977.
6. Manalan, S. S. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans or Keloid-a warning. Case report. Plast Reconstr Surg 54: 96-8 July, 1974.
7. Ani, A. N. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: analysis of eight cases in an African population. Am Surg 42(12):934-40, Dec., 1976.
8. Tremblay, M. et al.: Protuberans dermatofibrosarcoma. Clinicopathological study of 30 cases with ultrastructure of 2 cases. Un Med Canada 99- 871-6, May, 1970.
9. Bonnabeau, R. C.; Jr. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans. Report of a case with pulmonary metastasis and multiple intrathoracic recurrences. Oncology 29. 1-12, 1974.
10. Mendoza, C. B., Jr. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans with metastasés treated with methotrexate. Am J Surg 120: 119-21; July, 1970.
11. Iaremchuk, A. I.: Surgical treatment of Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma. Klin Khir (Kiev) 9: 70-1, Sep., 1968.
12. Jach, J.: Dermatofibrosarcoma protuberans. Przegl Dermatol 64(3): 325-8; May-June, 1977.
13. Preaux, J. et al.: What is the severity of Darier and Ferrand dermatofibrosarcoma? What to think of its malignancy? Ann Derm Syph (Paris) 97: 49-56. 1970:

14. Razdan, J. L. et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans. J Indian Med Ass 53: 502-3, 16 Nov., 1969.

15. Pelegris M. et al.: Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma. Bord Med 4: 729-30 passim. March, 1971.

Recibido: 29 de junio de 1982.

Aprobado: 3 de diciembre de 1982.

Dr. Noel E. Cordiés Justín

Instituto de Oncología,

Radiobiología y Medicina Nuclear

E y 29, Vedado Ciudad de La Habana.

Criterios metodológicos para el diagnóstico de la bisinosis

Por la Dra:

CORALIA TORRES JIMENEZ

Torres Jiménez, C. *Criterios metodológicos para el diagnóstico de la bisinosis* Rev Cub Med 22, 2, 1983.

Se plantean varios criterios metodológicos que, unidos en forma armónica y no dogmática, permitirán arribar con bastante certeza al diagnóstico de bisinosis, enfermedad que se origina en trabajadores que manipulan algodón, yute, lino y sus derivados. Finalmente se llega a la conclusión de un diagnóstico de certeza.

La bisinosis es una neumopatía ocupacional de causa orgánica, que se origina en aquellos trabajadores que manipulan algodón, yute, lino y sus derivados.¹

La bisinosis se clasifica actualmente dentro del asma bronquial ocupacional de reacción mediata o tardía, dado sus mecanismos fisiopatológicos; en esta entidad se originan dos formas evolutivas: aguda y crónica.²

Se plantean varios criterios que, unidos en forma armónica y no dogmática, nos permitirán arribar al diagnóstico de bisinosis con bastante certeza, para lo cual es necesario que se establezca el orden siguiente:

1. Criterio higiénico-ocupacional
2. Criterio clínico

Trabajo presentado en el Primer Congreso de Higiene y Epidemiología, Santiago de Cuba, 1980.

Neumología. Especialista de I grado. Instituto de Angiología. Hospital clínico-quirúrgico docente "Salvador Allende".