

CASO CLÍNICO

Dermatofibrosarcoma protuberans mamario en un varón

M. E. Bernal, F. Turrión, M. Díaz-Miguel, S. Rivas, A. Suárez,
J. M. San Román

Servicio de Cirugía General, Cuello y Mama. Fundación Jiménez Díaz. Madrid

RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor raro de la piel, localmente agresivo con elevado rango de recidivas y baja incidencia de metástasis a distancia. Puede originarse como una pequeña lesión asintomática y pasar desapercibido. La extirpación con amplios márgenes ha sido el tratamiento de elección aunque la cirugía micrográfica de Mohs puede ser el mejor tratamiento. Se presenta un paciente con un dermatofibrosarcoma protuberans mamario y se revisa la literatura.

Palabras clave Dermatofibrosarcoma protuberans. Cirugía micrográfica de Mohs. Mama. Imatinib mesilato.

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans is an uncommon tumor of the dermis (DFSP) is a locally aggressive tumor with a high recurrence rate but rare systemic metastasis. It may start as a small asymptomatic lesion, which is likely ignored. Surgical excision with wide margins has been considered the standard therapy though Mohs micrographic surgery may be the best treatment option. We study the case of a man with DFSP in the breast. Literature is also reviewed.

Key words: Dermatofibrosarcoma protuberans. Mohs micrographic surgery. Breast. Imatinib mesylate.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor raro de la piel (1,2), de crecimiento lento, que se extiende al tejido celular subcutáneo y al músculo subyacente (3).

Los sarcomas de partes blandas representan el 1% de los tumores malignos; los fibrosarcomas ocupan el segundo lugar entre ellos, siendo el histiocitoma fibroso maligno el más frecuente y se dividen histológicamente en diferenciados, poco diferenciados y dermatofibrosarcoma protuberans. Este tumor es localmente agresivo con elevado rango de recaídas (4) y baja incidencia de metástasis a distancia (5,6). Fue descrito en 1924 por Darier y Ferrand, pero fue Hoffman en 1925 quien estableció su denominación. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un varón con un dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) mamario tratado en nuestro centro y una revisión de la literatura.

HISTORIA

Paciente varón de 43 años, procedente de la República Dominicana, con antecedentes personales de extirpación de lesión cutánea en mama derecha hace 25 años en su país y sin antecedentes familiares de patología mamaria que consulta por presentar una tumoración supramamaria derecha de unos 10 cm de diámetro, no dolorosa, dura y adherida a planos profundos, de 8 meses de evolución con crecimiento progresivo (Fig. 1). Aporta biopsia de su país que es informada como compatible con fibrohistiocitoma maligno. En el estudio preoperatorio destaca en la radiografía de tórax una asimetría derecha de partes blandas. Se realiza mastectomía subcutánea con exéresis tumoral completa y de la fascia del músculo pectoral mayor (Fig. 2). Anatomía patológica: dermatofibrosarcoma protuberans con tejido no afecto en los bordes de resección (Fig 3). La proliferación mediante inmunohistoquímica muestra positividad para CD34 y factor XIIIa, negativo para factor VIII. El índice de proliferación y la expresión de p53 es menor del 5-10% El postoperatorio evolucionó favorablemente siendo dado de alta el cuarto día.

Recibido: 14-05-06.
Aceptado: 26-06-06.

Correspondencia: M^a Enriqueta Bernal Sánchez. Fundación Jiménez Díaz. Avda. Reyes Católicos, 2. 28040 Madrid. e-mail: ebernal@yahoo.es

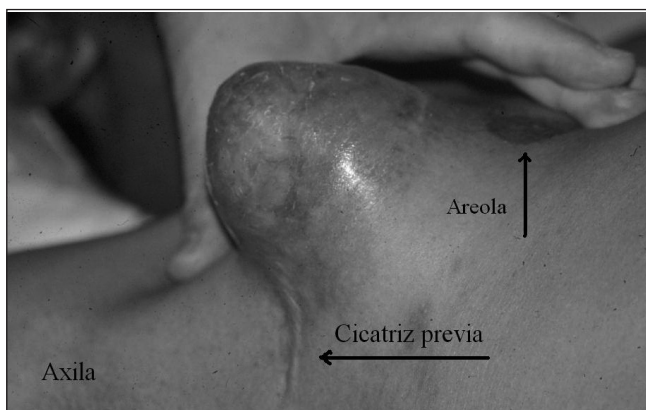


Fig. 1. Aspecto externo de la tumoración in situ.



Fig. 2. Aspecto macroscópico de la pieza de resección.

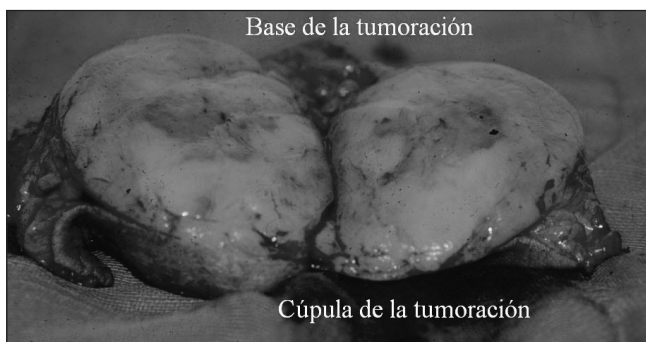


Fig. 3. Pieza de resección seccionada.

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor poco frecuente de la piel, de crecimiento lento (7), y que se extiende a planos profundos formando masas protuberantes, nodulares o multinodulares. Pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo (8,9) siendo el tronco la localización más frecuente seguida de las extremidades a nivel proximal (10).

Su origen celular no está claro en la actualidad. Parece que puede estar en los fibroblastos, histiocitos o incluso se ha postulado que en el tejido neuroectodérmico. Desde el punto de vista histológico las lesiones presentan células fusiformes atípicas, localizadas alrededor de un centro de tejido colágeno (11), con disposición estoriforme y que con frecuencia infiltra el tejido celular subcutáneo. Aproximadamente, el 10-15% contienen áreas de fibrosarcoma y estos casos tienden a ser más agresivos (12,13).

No existe predisposición racial aunque su variante pigmentada, denominada tumor de Bednar (14) es más frecuente en la raza negra. Predomina en varones con un intervalo de edad entre los 20 y 50 años, aunque existen casos descritos tanto en niños y jóvenes (9,15) como en ancianos. Su etiología es desconocida, aunque determinados estudios han puesto de manifiesto que aberraciones cromosómicas pueden contribuir a su patogénesis. Sin embargo, no existe evidencia de predisposición familiar o hereditaria. Se ha comprobado que citogenéticamente este tumor se caracteriza por la traslocación t (17;22). Los estudios de clonación han demostrado que estas traslocaciones llevan a la fusión de los genes COL1A1 y PDGFB, los cuales están relacionados respectivamente con la formación del colágeno de tipo I y el factor de crecimiento derivado de plaquetas (17). En inmunohistoquímica, el marcador CD34 permite diferenciar el DFSP de los dermatofibromas. Asimismo es útil para identificar las células tumorales en los márgenes quirúrgicos y en las recidivas locales cuando estas células están incluidas en la cicatriz (6,9,16).

Un 10-20% se originan sobre zonas lesionadas previamente por un traumatismo, quemaduras antiguas, cicatrices de vacunaciones; pueden aparecer como una lesión papular o un nódulo que crece durante años sin dar síntomas, por lo que pueden pasar desapercibidos (7).

El tratamiento quirúrgico consiste en la exéresis completa del tumor incluyendo la fascia subyacente con unos márgenes libres amplios de al menos 3 centímetros para disminuir el riesgo de recidiva local. La cirugía micrográfica de Mohs (18), basada en el control microscópico de los bordes de resección, se considera de elección fundamentalmente en tumores de cabeza y cuello (10). Aunque la mayoría de las recurrencias ocurren en los tres primeros años tras la cirugía, pueden aparecer muchos años después (4). El riesgo de desarrollar metástasis es menor del 5% afectándose por diseminación hematogena el pulmón y, con menor frecuencia, los ganglios linfáticos regionales y otros órganos (5,12,14). La radioterapia está indicada cuando no pueden conseguirse amplios márgenes de seguridad o en tumores irresecables (12,19).

Recientemente se está utilizando el Imatinib mesilato para el tratamiento de las metástasis pulmonares (20) en niños, como alternativa al tratamiento quirúrgico, cuando no es posible realizarlo por la localización anatómica (15) y como neoadyuvancia en tumores grandes no resecables de inicio, y que tienen la traslocación t (17;22).

BIBLIOGRAFÍA

- Lai KN, Lai FMM, King WWK, Li PKT, Siu D, Lung CB, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in a renal transplant patient. *Aus N Z Land J Surg* 1995; 65 (12): 900-2.
- Kostakoglu N, Ozcan G, Gursu KG. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide and deep block-escision including underlying muscle. *Eur J Plast Surg* 1996; 19 (4): 218-20.
- Cárdenas OM, Álvarez R, Marrero LO, Rey N, Sánchez, Castro AE, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rec Cubana Ortop Traumatol* 1998; 12 (1-2): 84-8.
- Swan MC, Banwell PE, Hollowood K, Goodacre TE. Late recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans in the female breast: a case report. *Br J Plast Surg* 2005; 58 (1): 84-7.
- Morrison AE, Lang PG. Case of rapidly enlarging dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy followed by metastasis in the absence of local recurrence. *Dermatol Surg* 2006; 32 (1): 125-7.
- Zaraa I, Cherif E, Ferchichi L, Ben Romdhane K, Kchir N, Mokni M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. About 18 cases. *Tunis Med* 2005; 83 (10): 622-6.
- Sabater-Marco V, Pérez-Vallés A, Berzal-Cantalejo F, Rodríguez Serina M, Martínez-Díaz F, Martorell-Cebollada M. Sclerosing dermatofibroma protuberans (DFSP): an unusual variant with focus on the histopathologic differential diagnosis. *Int J Dermatol* 2006; 45 (1): 59-62.
- Albayrak S, Ilbey YO, Goktas C, Karadayi N. Dermatofibroma protuberans of the urinary bladder: a case report. *Arch Ital Urol Androl* 2004; 76 (3): 113-4.
- Ramakrishnan V, Shoher A, Ehrlich M, Powell S, Lucci A, Jr. Atypical dermatofibrosarcoma protuberans in the breast. *The Breast Journal* 2005; 11 (3): 217-8.
- Loss L, Zeitouni NC. Management of scalp dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Surg* 2005; 31 (11 Pt 1): 1428-33.
- Young DM, Mathes SJ. Piel y tejido subcutáneo. En: Schwartz, Shires Spencer, directors. *Principios de Cirugía*, volumen 1, Editorial Interamericana Mc Graw-Hill; 1995. p. 533-49.
- Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 2004; 101 (11): 2503-8.
- Kim L, Park IS, Han JY, Kim JM, Chu YC. Aspiration cytology of fibrosarcomatous variant of dermatofibrosarcoma protuberans with osteoclast-like giant cells in the chest wall: a case report. *Acta Cytol* 2005; 49 (6): 644-9.
- Suehara Y, Yazawa Y, Hitachi K. Metastatic bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans) with fibrosarcomatous change: a case report. *J Orthop Sci* 2004; 9 (6): 662-5.
- Price VE, Fletcher JA, Zielenska M, Cole W, Viero S, Manson DE, et al. Imatinib mesylate: an attractive alternative in young children with large, surgically challenging dermatofibroma protuberans. *Pediatr Blood Cancer* 2005; 44 (5): 511-5.
- Prieto VG, Reed JA, Shea CR. CD34 immunoreactivity distinguishes between scar tissue and residual tumor in re-excisional specimens of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol* 1994; 21 (4): 324-9.
- Wang J, Morimitsu Y, Okamoto S, Hisaoka M, Ishida T, Sheng W, et al. COL1A1-PDGFB fusion transcripts in fibrosarcomatous areas of six dermatofibrosarcomas protuberans. *J Mol Diagn* 2000; 2: 47-52.
- Snow SN, Gordon EM, Larson PO, Bagheri MM, Bentz ML. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report on 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature. *Cancer* 2004; 101 (1): 28-38.
- Dagan R, Morris CG, Zlotecki Ra, Scarborough MT, Mendenhall WM. Radiotherapy in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol* 2005; 28 (6): 537-9.
- Mizutani K, Tamada Y, Hara K, Tsuzuki T, Saeki H, Tamaki K, et al. Imatinib mesylate inhibits the growth of metastatic lung lesions in a patient with dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol* 2004; 151 (1): 235-7.