CIR ESP. 2017;95(Espec Congr):797

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-629 - DERMATOFIBROSARCOMA DE MAMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sala Hernández, Ángela; Jiménez Rosello, Raquel; Ruiz Cases, Alberto; Ballester Plas, Neus; García Dominguez, Rafael; Sancho Muriel, Jorge; López Rubio, María; Ripoll Orts, Paco

Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Resumen

Introducción: El dermatofibrosarcoma es un raro tumor de piel de crecimiento lento, con alta tasa de recurrencia pero raramente metastatiza. Es más frecuente entre los 20 y 40 años, afectando más a los varones. El tratamiento de elección es la resección con márgenes amplios.

Caso clínico: Mujer de 56 años que consulta por tumoración en mama derecha. A la exploración mamaria presenta lesión nodular polilobulada eritematosa, no ulcerada, no dolorosa al tacto, en línea intercuadrántica interna, de contornos bien delimitados. En la mamografía se constata lesión nodular densa y bien delimitada con cubierta cutánea, no asocia alteración arquitectural ni calcificaciones. El estudio ecográfico complementario identifica dos lesiones nodulares adyacentes subcutáneas y heterogéneas, que en su conjunto miden 32 × 36 × 48 mm. La punción aspiración con aguja gruesa fue informada como tumoración mesenquimal con morfología e inmunohistoquímica compatible con dermatofibrosarcoma. Con dicho diagnóstico se decide exéresis quirúrgica con amplio margen hasta fascia pectoral y para la reconstrucción posterior se realiza oncoplastia de rotación inferior cubriendo el defecto. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico y constató márgenes quirúrgicos ampliamente libres. El dermatofibrosarcoma protuberans fue descrito por primera vez por Darier y Ferrand en 1924. Constituye menos del 0,1% de todos los tumores malignos y aproximadamente 1% de todos los sarcomas de partes blandas. De origen dérmico, con alta capacidad de infiltrar tejido subcutáneo, fascia y músculo subyacente. Su comportamiento clínico se caracteriza por crecimiento progresivo y tendencia a la recurrencia local. En cambio en pocas ocasiones metastatiza (1-4%). Estudios genéticos han mostrado que este tipo de tumores presentan una translocación cromosómica en el 90% de los casos. El tratamiento estándar es su escisión local con márgenes de 2-3 cm y los bordes deben ser histológicamente negativos, de lo contrario, las recidivas ocurren en cerca del 70%, la mayoría durante los primeros tres años tras la cirugía. En los casos en que la cirugía no es posible la radioterapia es una opción. Imatinib ha sido aprobado como tratamiento de los tumores irresecable, recurrencia y/o enfermedad metastásica.

Discusión: El dermatofibrosarcoma protuberans es un raro tumor de la piel que se extiende formando masas protuberantes de crecimiento lento. Su tratamiento estándar es la cirugía con márgenes libres. Debido a su alta tasa de recurrencia se recomienda un seguimiento clínico.

0009-739X © 2017 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados