

P. Romero^a,
V. Castellano^b,
A. Robles^b,
A. Lazo^b,
A. López^a

Dermatofibrosarcoma protuberans de mama: a propósito de un caso

Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: a case report

SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare cutaneous tumor characterized by slow but persistent growth to form protuberant, nodular or multinodular masses.

An image study is not usually necessary to make a diagnosis. We have studied however sonographic and echographic changes in a case of dermatofibrosarcoma protuberans arising from the skin of the breast. We describe the radiographic features and review the literature.

^aHospital Infanta Elena. Huelva.

^bHospital Nuestra Señora de Valme.
Sevilla.

Correspondencia:

Dra. P. Romero Batanero.
San Sebastián, 23, 4º C. 21004 Huelva.

Palabras clave:

Mamografía. Cáncer de mama. Dermatofibrosarcoma.

Key words:

Mammography. Breast cancer. Dermatofibrosarcoma.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DP), descrito por Darier y Ferrand como un dematofibroma progresivo y recurrente, es un raro tumor de piel que se extiende formando masas protuberantes, nodulares o multinodulares, de crecimiento lento¹⁻⁵.

Es una neoplasia de bajo potencial de malignidad, capaz de recurrir pero con un riesgo de metastatizar bajo⁶. Su origen es impreciso, pues aunque en la clasificación de la OMS pertenece a la categoría de tumores fibrohistiocitarios, no muestra verdadera diferenciación histiocitaria y se piensa que es de origen fibroblástico⁷⁻⁹.

Pueden aparecer a cualquier edad, aunque es más frecuente entre los 20 y los 40 años y es el sexo masculino el más afectado. Los sitios más frecuentes de afectación son el tórax, la pared abdominal, la cabeza y el cuello¹⁰.

El tratamiento de elección es la resección amplia del tumor, con un ancho margen de tejido circundante, incluyendo la fascia subyacente^{3,11}; el margen de seguridad debe llegar 3 cm más allá de la lesión macroscópica y los bordes deben ser histológicamente negativos, de lo contrario, las recidivas ocurren en cerca del 70 %

de los pacientes. La primera resección es de vital importancia, dado que tras la primera exéresis inadecuada el tumor queda expuesto a un crecimiento local incontrolado¹².

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años que es remitida al servicio de radio-diagnóstico para estudio de una lesión pediculada, localizada en cuadrante superointerno de mama derecha.

A la inspección, se encuentra una lesión nodular sobreelvada, con cubierta cutánea, de contornos lisos, observándose asimismo varias lesiones nodulares satélites alrededor de la base.

Se realiza una mamografía en la que se identifica una lesión nodular de alta densidad, redondeada, bien definida, de bordes lisos que penetra en la mama, en cuyo interior los contornos se hacen más irregulares. La proyección tangencial confirma la localización dérmica de la lesión (figs. 1 y 2).

El estudio ecográfico complementario efectuado revela que se trata de una lesión sólida, hipoecoica, con pequeñas áreas líquidas en su interior. En profundidad pe-

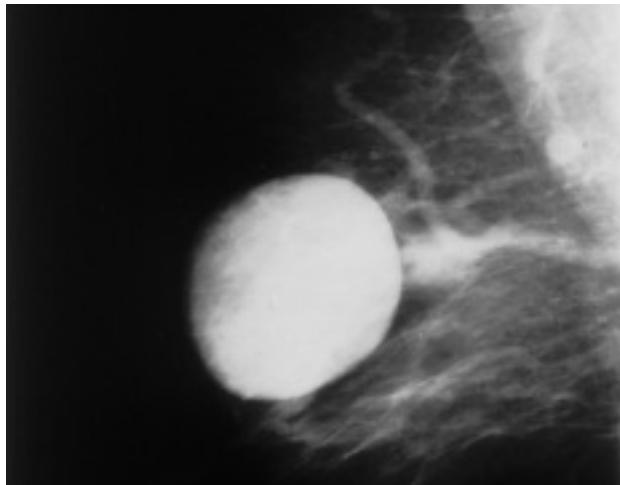


Fig. 1. Proyección oblicua: nódulo de alta densidad, redondeado y bien definido.

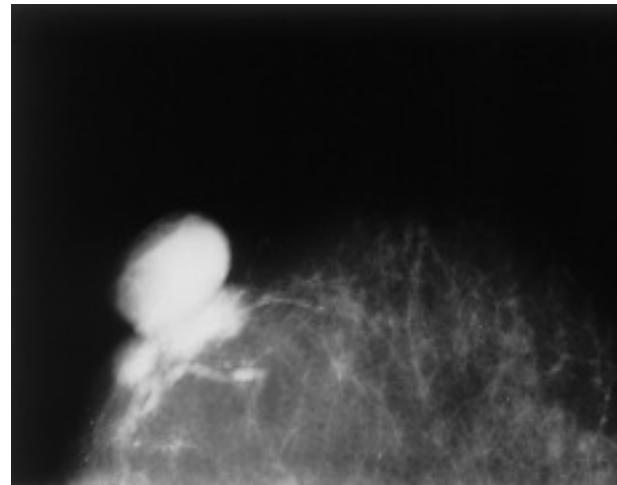


Fig. 2. Proyección craneocaudal-tangencial: lesión exofítica con base de contornos irregulares.

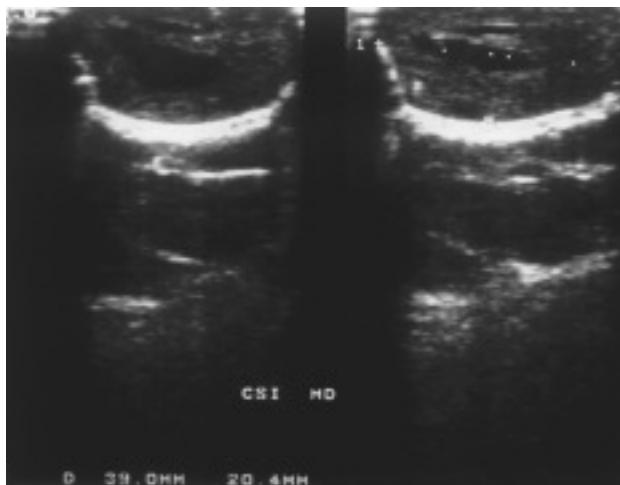


Fig. 3. Nódulo hipoeocoico, bien definido, con área quística central.

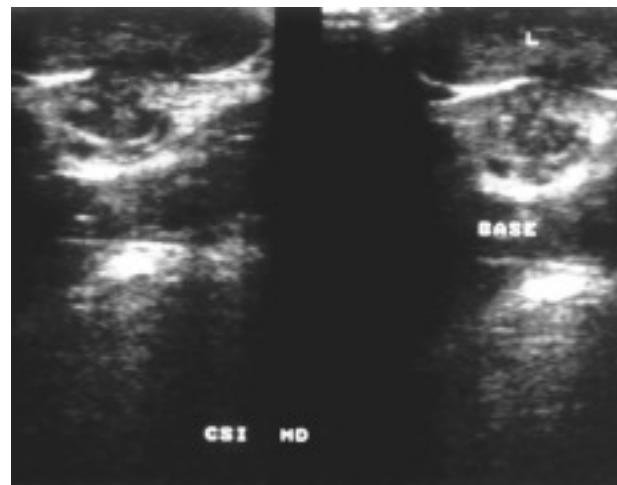


Fig. 4. Detalle de la base de la lesión que penetra en el tejido celular subcutáneo.

netra en el tejido celular subcutáneo donde se identifican al menos tres pequeños nódulos peor definidos, en continuidad con la lesión principal (figs. 3 y 4).

La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) fue informada como proliferación fusocelular con presencia de granulomas, siendo las posibilidades diagnósticas de tumor estromal o necrosis grasa evolucionada.

Se realiza biopsia con exéresis completa de la lesión (fig. 5). Al corte, es de consistencia elástica y muestra una superficie sólida de coloración blanquecino-grisácea, presentando varias zonas de degeneración quística,

la mayor de las cuales medida 1 cm. La lesión penetra en el tejido adiposo mamario subyacente, alcanzando una profundidad de 1,5 cm en el seno de dicho tejido (fig. 6).

Se trata de una lesión dérmica, quedando separada de la epidermis por una zona libre. Es altamente celular y muestra un aspecto arremolinado y mala delimitación lateral, infiltrando difusamente el tejido adiposo circundante, dando lugar a imágenes 'en panel de miel'. A mayor aumento, las células neoplásicas son fusiformes, de aspecto histológicamente poco agresivo y monomorfas, observándose frecuentes figuras mitóticas.



Fig. 5. Pieza quirúrgica con lesión protuberante cubierta por la piel de aspecto normal.

En el estudio inmunohistoquímico, las células fueron positivas para Vimetina y CD-34. El diagnóstico histológico fue de *dermatofibrosarcoma protuberans*.

DISCUSIÓN

Los sarcomas de los tejidos blandos son neoplasias relativamente raras y representan aproximadamente el 1 % de los tumores malignos. Los fibrosarcomas ocupan el segundo lugar en el orden de frecuencia entre los sarcomas de partes blandas en el adulto, después del histiocitoma fibroso maligno¹³.

El DP puede tener una localización tan profunda como el retroperitoneo, si bien según la literatura consultada, existe una predilección por la piel del tronco (tabla 1).

Dado que se trata de una patología perteneciente al campo de la dermatología, el diagnóstico se suele esta-

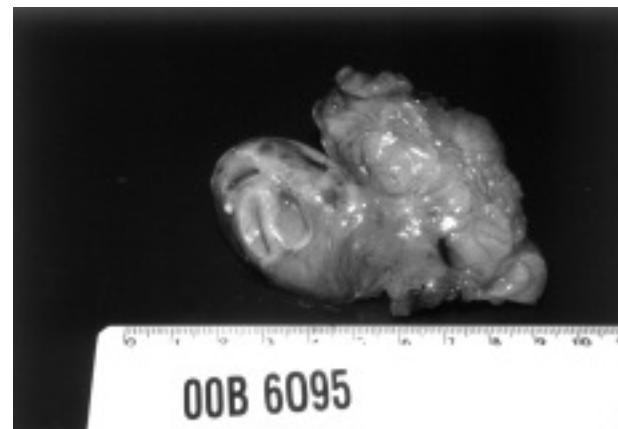


Fig. 6. Corte macroscópico: zonas de degeneración quística y ramificaciones en la base que se extienden en profundidad.

blecer tras la inspección y biopsia de la lesión, sin recurrir habitualmente a técnicas complementarias⁵.

La localización sobre la piel de la mama en el caso que nos ocupa, nos permitió realizar estudio radiológico del tumor, ver su comportamiento senográfico y ecográfico, y además de confirmar que se trataba de una lesión cutánea, se pudo informar al clínico de la extensión en profundidad de dicha lesión para plantear una biopsia quirúrgica de márgenes más amplios.

No hemos conseguido encontrar referencias bibliográficas con descripciones en imagen del DP, por lo que creemos que el caso que presentamos puede ser una primicia que nos es grato comunicar.

Los signos radiológicos que hemos identificado, no obstante, son muy similares a los descritos en otros sarcomas de mama (entre ellos el tumor phyllodes y el histiocitoma fibroso maligno)^{14,15}, con la salvedad del origen en la dermis en nuestro caso, y no dentro del estroma mamario.

RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un raro tumor de la piel que se extiende formando masas protuberantes, nodulares o multinodulares, de crecimiento lento.

Habitualmente no son necesarias técnicas de imagen para realizar el diagnóstico. Sin embargo, en el presente artículo, estudiamos las alteraciones senográficas y ecográficas identificadas en un dermatofibrosarcoma protuberans dependiente de la piel de la mama. Describimos los hallazgos radiológicos y hacemos una revisión de la literatura.

TABLA 1
DISTRIBUCIÓN ANATÓMICA DEL
DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS
(AFIP, 1960-1979)

Localización anatómica	Nº de casos	Porcentaje
Cabeza y cuello	124	14,5
Extremidad superior	155	18,2
Tronco	404	47,4
Extremidad inferior	170	19,9
Total	853	100

BIBLIOGRAFÍA

1. Lai KN, Lai FMM et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in a renal transplant patient. *Aus N Zeland J Surg* 1995;65:900-2.
2. Kostakoghr N, Ozcan G, Gurrsn KG. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide and deep block excision including underlying muscle. *Eur J Plast Surg* 1996;19:218-20.
3. O'Connell JX, Trotter MJ. Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans: a variant. *Mod Pathol* 1996;9: 273-8.
4. Fisher EP, Hellstrom HR. Dermatofibrosarcoma with metastases simulating Hodgkin's disease and reticulum cell sarcoma. *Cancer* 1966;19:1165-9.
5. Fletcher CDM, Evans BJ, Macartney JC. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological and immunohistochemical study with a review of the literature. *Histopathology* 1985;9:921-4.
6. Mentzel T, Beham A, Katenkamp D, Dei Tos AP, Fletcher CDM. Fibrosarcomatous (high-grade) dermatofibrosarcoma protuberans. Clinicopathological and immunohistochemical study of a serie of 41 cases with emphasis on prognostic significance. *Am J Surg Pathol* 1998;22: 576-87.
7. O'Dowd J, Laidler P. Progression of dermatofibrosarcoma protuberans to malignant fibrous histiocytoma: report of case with implications for tumor histiogenesis. *Hum Pathol* 1988;19:368-70.
8. Goldblunn JR, Reith JD, Weiss S. Sarcomas arising in dermatofibrosarcoma protuberans. A reappraisal of biological behavior in eighteen cases treated by wide local excision with extended clinical follow up. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1125-30.
9. Díaz Cascajo C, Weyers W, Borrego L, Inarrea JB, Borghi S. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas: a clinico-pathologic and immunohistochemical study of four cases. *Am J Dermopathol* 1997;19:562-7.
10. Valls O, Marinell Z, Paramio A. *Tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas*. Madrid: Expasa, 1975;92-3.
11. Daves KW, Hanke CW. Dermatofibroma protuberans treated with Mohs micrographic surgery: cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg* 1996; 22:530-4.
12. Gloster HM, Harris KR, Roenink RK. A comparision between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:82-7.
13. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumours in a large referral population: Distribution of diagnoses by age, sex and location. *AJR* 1995;164:395-402.
14. Liberman L, Bonaccio E et al. Benign and malignant phyllodes tumour: mammographic and sonographic findings. *Radiology* 1996;198:121-4.
15. Langham MR, Mills SA et al. Malignant fibrous histiocytome of the breast: a case report and review of the literature. *Cancer* 1984;54:558-61.