

Dermatofibrosarcoma protuberans

Dermatofibrosarcoma protuberans

Sandra Helena Yepes R.
Marta Cecilia Sierra S.
Juan Carlos Wolff I.
Luis Alfonso Correa L.

RESUMEN

Hombre de 20 años de edad, con lesión tumoral en tercio medio de antebrazo derecho de 3 meses de evolución. Por los hallazgos clínico-patológicos se hace diagnóstico de dermatofibrosarcoma *protuberans* de tipo mixoide.

Palabras clave: dermatofibrosarcoma *protuberans* de tipo mixoide.

HISTORIA CLÍNICA

Se presenta el caso de un joven de 20 años de edad, quien consulta por presentar una masa de crecimiento progresivo de 3 meses de evolución.

Al examen físico se observa una lesión tumoral de 5x4 cm en el tercio medio del antebrazo derecho, dolorosa a la palpación, de consistencia cauchosa, firme, con superficie desnuda y con telangiectasias. La piel alrededor de la lesión se palpa infiltrada. En la axila derecha se encuentran dos adenopatías pequeñas, móviles, de consistencia blanda (Figura 1).

La biopsia de piel informa la presencia de masa tumoral constituida por células en huso, con pleomorfismo celular moderado y mitosis ocasionales sobre un estroma mixoide y fibrilar (Figura 2). Se aprecian, además, numerosas formaciones que semejan filetes nerviosos primitivos. Se realizan marcadores de inmunohistoquímica con los siguientes resultados: HMB 45 (-), S100 (-) y CD 34 (+) (Figura 3). Con estos hallazgos histopatológicos se hace el diagnóstico de un dermatofibrosarcoma *protuberans* tipo

mixoide. El paciente es remitido a cirugía plástica para la resección de la lesión tumoral.

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma *protuberans* es un tumor fibrohistiocítico de malignidad intermedia, con tendencia a recurrencia local y bajo potencial de metástasis a distancia. Es descrito por Darier y Ferrand en 1924, y se define como una neoplasia dérmica o subcutánea compuesta por células fusiformes con un patrón histológico arremolinado.

Se presenta predominantemente en adultos jóvenes, con mayor prevalencia en hombres. Se han descrito algunos casos congénitos y en la infancia temprana. Clínicamente se caracteriza por una lesión de crecimiento lento, progresivo, que se manifiesta inicialmente como una placa firme o como nódulos subcutáneos pequeños, algunos con áreas de atrofia en su superficie. Se localiza principalmente en el tronco y en las extremidades. La lesión puede permanecer sin cambios por largos períodos,

Sandra Helena Yepes R, Residente II Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Marta Cecilia Sierra S, Docente Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Juan Carlos Wolff I, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Luis Alfonso Correa L, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Correspondencia: Sandra H. Yepes, Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Hospital San Vicente de Paúl, fax: 263 7947, Medellín, Colombia.

Dermatofibrosarcoma protuberans

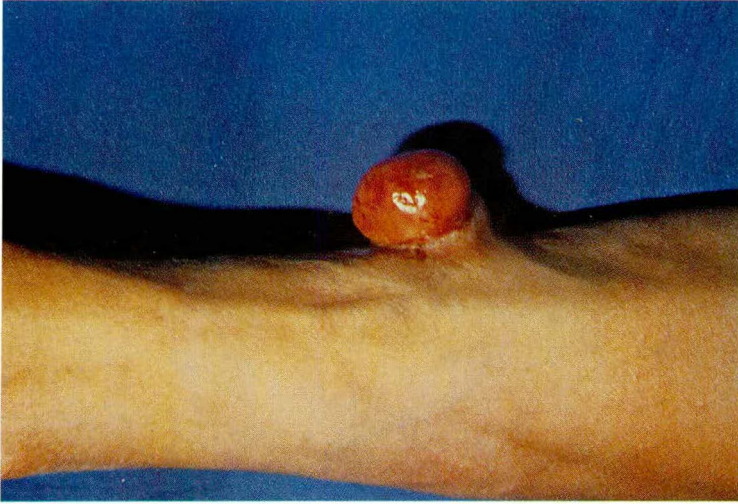


Figura 1. Lesión tumoral en el tercio medio del antebrazo derecho.

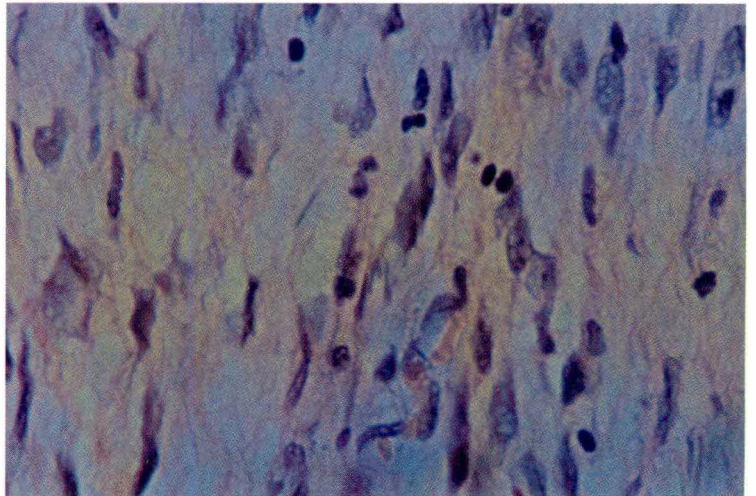


Figura 2. Células en huso con pleomorfismo celular moderado y mitosis ocasionales sobre un estroma mixoide y fibrilar.

seguido de una fase de crecimiento rápido, formando una masa protuberante con la presencia o no de lesiones satélites. No hay asociación con sintomatología sistémica ni signos de caquexia. Se ha descrito el crecimiento acelerado asociado con el embarazo.

Los hallazgos inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica han generado diversas teorías sobre la histiogénesis del dermatofibrosarcoma *protuberans*. Algunos lo han definido como un tumor derivado de fibroblastos por la prevalencia de células fusiformes; otros

Dermatofibrosarcoma protuberans

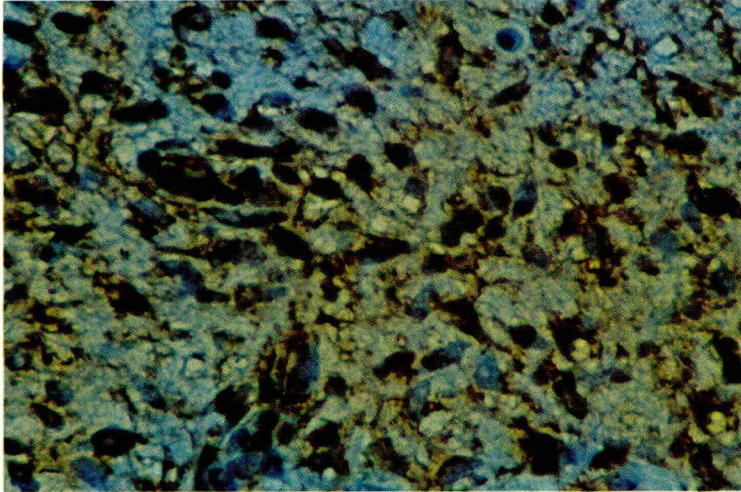


Figura 3. La coloración de inmunohistoquímica para CD 34 es francamente positiva para el citoplasma de las células tumorales.

apoyan la teoría de una lesión con diferenciación histiocítica por las características de las células y las enzimas producidas en los cultivos de tejidos. Otros autores han propuesto una diferenciación neural por la semejanza con las células perineurales y por la expresión de CD34.¹

Histopatológicamente se caracteriza por células en huso, con núcleos hiper cromáticos sin pleomorfismo, y un patrón arremolinado en la parte central de la lesión, rodeado por una matriz de colágeno con infiltración dérmica difusa que se extiende hacia el subcutis con bordes mal definidos. Algunos tumores pueden tener áreas con cambios mixoides, fibrosarcomatosos, y presencia de células gigantes multinucleadas. La epidermis que recubre los nódulos usualmente es aplanada, atrófica y puede ulcerarse.²

Los marcadores de inmunohistoquímica son útiles para confirmar el diagnóstico como lo muestra el siguiente cuadro:³

	CD34	Factor XIIIa	S100
Dermatofibrosarcoma <i>protuberans</i>	+	-	-
Dermatofibroma	-	+	-
Neurofibroma	+	-	+

Los últimos estudios de citogenética han identificado traslocaciones recíprocas t(17;22)(q22, q13.1) y anillos supernumerarios cromosómicos t(17;22) en el dermatofibrosarcoma protuberans.⁴

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección, idealmente con el método micrográfico de Mohs. Algunos estudios han demostrado que el uso de ácido hialurónico intralesional, previo a la cirugía, disminuye los márgenes de la lesión.⁵ La recurrencia local es del 2-50% según la técnica quirúrgica utilizada, y se calcula que sólo un 4% presenta metástasis a distancia.³

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un joven con diagnóstico de un dermatofibrosarcoma *protuberans* de tipo mixoide, que es una variante poco común.

SUMMARY

A case of a 20 year-old male with a tumoral lesion located on right forearm is presented. The histologic diagnosis reported a mixoid dermatofibrosarcoma *protuberans*.

Key words: dermatofibrosarcoma *protuberans*.

Dermatofibrosarcoma protuberans

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger F, Weiss S. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. En: Enzinger F, Weiss S. Soft Tissue Tumors, St. Louis, Mosby 1995: 325.
2. McNutt N, Reed J. Tumors of the fibrous tissue involving the skin. En: Farmer E, Hood A. Pathology of the Skin, McGraw-Hill 2000:853.
3. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, et al. Fibrohistiocytic Tumors with Intermediate Malignant Behavior En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C. Levers's Histopathology of the Skin. Filadelfia, Lippincott-Raven, 1997: 1191.
4. Navarro M, Simon MP, Migeon C, et al. COL1A1-PDGFB fusion in a ring chromosome 4 found in a dermatofibrosarcoma *protuberans*. Genes Chromosomes Cancer 1998; 283-288.
5. Menon P, Smith KJ, Crittenden J, et al. Adjuvant therapy with hyaluronidase prior to excision of dermatofibrosarcoma *protuberans*. Dermatol Surg 1999; 205-209.