

## Haga su diagnóstico

### Case for diagnosis

Olga G. Pérez<sup>1</sup>  
Alberto Woscoff<sup>3</sup>

Rodolfo Righetti<sup>2</sup>  
Hugo Amante<sup>4</sup>

#### HISTORIA DE LA ENFERMEDAD

Paciente de sexo femenino, de 30 años de edad, con antecedente de extirpación quirúrgica de un dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) en la mama derecha, que a los cuatro años desarrolla en el cuadrante superoexterno, una tumoración rojo violácea multinodular de consistencia duroelástica y bordes irregulares, ligeramente dolorosa, de 20 cm x 10cm (Foto 1).

El informe histopatológico de la pieza quirúrgica indicó: epidermis sin alteraciones significativas; en dermis e hipodermis proliferación fusocelular que infiltra en forma difusa con un patrón en rueda de carro (Foto 2).

La inmunomarcación resultó negativa para S-100 y HMB45 y fuertemente positiva para vimentina y CD34 (Foto 3).

Con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans se realizó escisión amplia del tumor, con resultados estéticos aceptables, sin recidivas objetivadas a los dos años de la intervención.

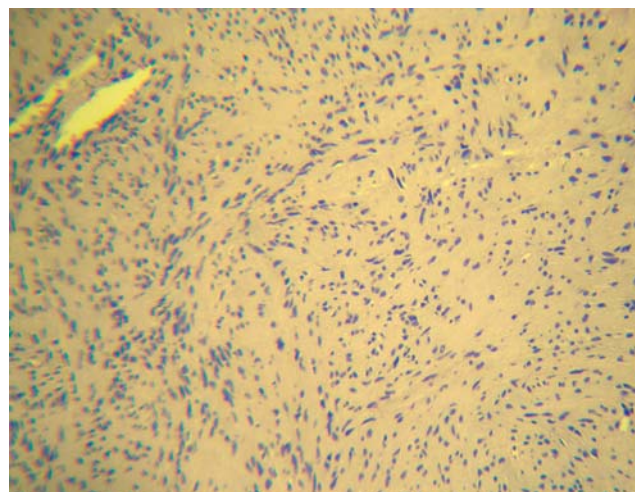


Foto 2: Proliferación de células fusiformes monomorfas con patrón en rueda de carro comprometiendo dermis. (H-E, x 10)



Foto 1: Lesión tumoral rojoviolácea con aspecto "protuberante"

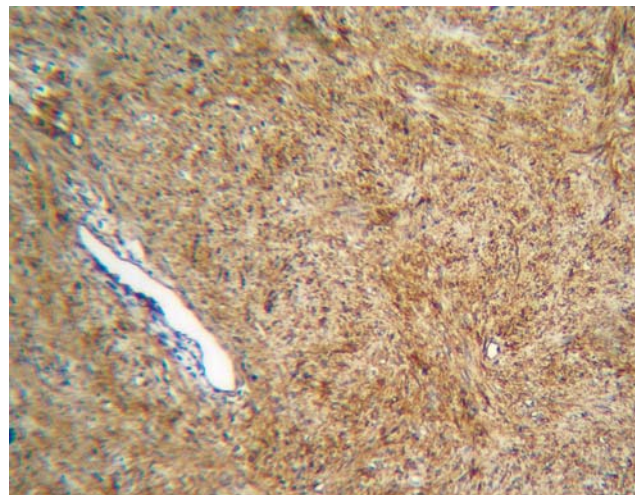


Foto 3: Inmunomarcación con CD34 (x20)

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 29.05.2009.

\* Trabajo realizado en el Sanatorio Güemes - Buenos Aires, Argentina.

Conflictos de interés: Ningún / *Conflict of interest: None*

Soporte financiero: Ningún / *Financial funding: None*

<sup>1</sup> Médicos Especialistas Dermatología. Docentes Adscriptos Universidad de Buenos Aires (U.B.A) - Buenos Aires, Argentina.

<sup>2</sup> Médico ginecólogo - Buenos Aires, Argentina.

<sup>3</sup> Profesor Titular Consulto Dermatología U.B.A - Buenos Aires, Argentina.

<sup>4</sup> Médico Especialista Dermatología. Docente Adscripto Universidad de Buenos Aires (U.B.A) - Buenos Aires, Argentina.

## COMENTARIOS

El Dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia de partes blandas de malignidad intermedia cuya localización más frecuente es en tronco y extremidades.<sup>1</sup>

Constituye menos del 0,1% de todos los tumores malignos y aproximadamente 1% de todos los sarcomas de partes blandas.

Su incidencia anual ha sido estimada en 0,8-4,5 de casos por cada millón de habitantes.<sup>2</sup>

De origen dérmico, con alta capacidad de infiltrar tejido subcutáneo, fascia y músculo subyacente (invasión en forma de pseudópodos). Presenta un elevado índice de recurrencias.<sup>3</sup>

De crecimiento lento, en sus primeros estadios suele presentarse como una simple placa de consistencia firme, sin compromiso del estado general, desarrollando con los años su típico aspecto "protuberante."<sup>4</sup>

Histológicamente consiste en una densa proliferación de células fusiformes con núcleo elongado, dispuestas en haces arremolinados alrededor del tejido colágeno, patrón denominado "en rueda de carro."

Las células neoplásicas habitualmente invaden el tejido celular subcutáneo conformando bandas paralelas a la epidermis (patrón "en hojaldre, en el

60% de los casos), o delimitando islotes de adipocitos entre los fragmentos del tumor (patrón en panal de abejas en el 30% de los casos).<sup>5</sup>

En el análisis inmunohistoquímico se observa tinción positiva para vimentina (lo que se relacionaría con la naturaleza fibroblástica del tumor) y negatividad para S-100, HMB45, desmina y actina. En más del 80% de los casos es positivo para CD34 y negativo para Factor XIIIa.<sup>6</sup> La stromelysin-3 es negativa (marcador de dermatofibroma).<sup>7</sup>

El estudio citogenético presenta anillos supernumerarios del cromosoma 11, 15 de los cuales corresponden a secuencias amplificadas de los cromosomas 17 y 22. Esto condiciona la fusión del gen del colágeno tipo 1  $\alpha$  (COL1A1), en el cromosoma 17q, con el gen de la cadena  $\beta$  del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF $\beta$ ), en el cromosoma 22q.<sup>8</sup>

La consecuencia es la generación de una proteína quimérica que es procesada a nivel extracelular para actuar como un PDGF $\beta$  maduro y funcional, el cual activaría al fibroblasto. Motiva la presente comunicación, la escasa cantidad de casos publicados de dermatofibrosarcoma protuberans de localización mamaria.<sup>9,10</sup> □

**Resumen:** Presentamos a una paciente de 30 años de edad, que desarrolla en forma lenta y progresiva una tumoración rojo violácea multinodular de consistencia duroelástica de 20cm por 10cm en el cuadrante superoexterno de su mama derecha, a los cuatro años de habersele extirpado un dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) en dicha localización.

El estudio histopatológico y la inmunomarcación confirmaron la recidiva. A los dos años de la nueva intervención quirúrgica no existen evidencias de lesión neoplásica. Debe considerarse infrecuente la localización mamaria de esta patología.

Palabras-clave: Dermatofibrosarcoma; Fibrosarcoma; Recurrencia

**Abstract:** A 30-year-old woman developed a slowly progressive reddish-violet multinodular rubbery lesion, measuring 20 x 10 cm in diameter, on the upper outer quadrant of her right breast four years after the surgical excision of a dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) in the same area. The diagnosis of DFSP was confirmed histologically and by positive immunomarkers at immunohistochemistry. A complete excision was performed and after a 2-year follow-up no recurrence was observed. It should be emphasized that DFSP of the breast is a rare occurrence.

Keywords: Dermatofibrosarcoma; Fibrosarcoma; Recurrence

## REFERENCIAS:

1. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:968-73.
2. Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35(Pt 1):355-74.
3. Pack GT, Tabah EJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report of 39 cases. *Arch Surg.* 1951;62:391-411.
4. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans. A clinicopathological study of nineteen cases and review of World literature. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1983;17:247-52.
5. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer.* 1962;15:717-25.
6. Abenoza P, Lillemoe T. CD34 and Factor XIIIa in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol.* 1993;15:429-34.
7. Pérez O G, Solarz H, Amante H, Woscoff A. Dermatofibrosarcoma protuberans: actualización inmunohistoquímica. *Dermatol Argent.* 2008;14:220-4.
8. Saeki H, Tamada Y, Watanabe D, Akita Y, Matsumoto Y, Imai C, et al. Analysis of gene mutations in four cases of dermatofibrosarcoma protuberans. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31:441-4.
9. Bulliard C, Murali R, Chang LY, Brennan ME, French J. Subcutaneous dermatofibrosarcoma protuberans in skin of the breast: may mimic a primary breast lesion. *Pathology.* 2007;39:446-8.
10. Ramakrishnan V, Shoher A, Ehrlich M, Powell S, Lucci A Jr. Atypical dermatofibrosarcoma protuberans in the breast. *Breast J.* 2005;11:217-8.

---

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

*Olga G. Pérez*

*Mario Bravo 1049 (1175) Buenos Aires, Argentina*

*Teléfono: + 54 11 49 63 18 03*

*Fax: +54 11 42 25 9263*

*E-mail: operez@intramed.net*

Como citar este artículo/How to cite this article: Pérez OG, Righetti R, Woscoff A, Amante H. Caso para Diagnóstico. Dermatofibrosarcoma protuberans mamaria. *An Bras Dermatol.* 2010;85(2):245-7.