

Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico angiomatoso

Angiomatous and atrophic variant of dermatofibrosarcoma protuberans

Enric Piqué Durán, Santiago Palacios Llopis*

Sección de Dermatología y *Departamento de Patología. Hospital General de Lanzarote. España.

Correspondencia:

Enric Piqué, M.D.

Sección de Dermatología

Hospital General de Lanzarote

Ctra. Arrecife-Tinajo, km 1,3

35500 Arrecife (Las Palmas - España)

Teléfono: 928801108 - Fax: 928815034

e-mail: epiqued@medynet.com

Resumen

Un varón de 13 acudió por una placa atrófica de aspecto vascular localizada en la zona lumbar, que correspondió a un dermatofibrosarcoma protuberans, que presentaba múltiples vasos sanguíneos de distintos tamaños.

El dermatofibrosarcoma protuberans atrófico es una variante clínica de dermatofibrosarcoma protuberans más frecuente en niños, su diagnóstico a menudo se retrasa debido a una presentación clínica inusual, y a la menor tendencia a realizar biopsias en niños. Nuestro caso es excepcional porque además presentaba una marcada proliferación vascular.

(Piqué Durán E, Palacios Llopis S. Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico angiomatoso. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35:197-199)

Palabras clave: dermatofibrosarcoma protuberans atrófico, angiomatoso.

Summary

A 13-year-old boy presented an atrophic erythematous patch of vascular appearance on his lumbar area, which corresponded to a dermatofibrosarcoma protuberans, however, it showed multiple blood vessels of different sizes.

The atrophic dermatofibrosarcoma protuberans is considered a clinical variant that is more frequent in children. Its diagnosis is usually delayed because the uncommon clinical picture and the less tendency to perform biopsies in children. In addition, our case is exceptional because of the conspicuous vascular proliferation.

Key words: atrophic dermatofibrosarcoma protuberans, angiomatous.

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor mesenquimal con una gran capacidad de recidiva local, aunque las metástasis a distancia son raras[1]. Habitualmente afecta a adultos entre la segunda[2] y quinta década de la vida[3], sin predilección de género[4]. Clínicamente se presenta como un tumor multinodular de crecimiento lento, que afecta al tronco o raíz de extremidades[1]. No obstante, también se ha descrito en la infancia[3], y presentándose como placas atróficas[5, 6]. Histopatológicamente, se caracteriza por una proliferación monomorfa de células fusiformes que se disponen en fascículos que adoptan un patrón estoriforme y que, de forma característica, inmunohistoquímicamente, muestran positividad para CD34.

Presentamos un varón de 13 años con una placa atrófica que correspondía a un DFSP. El estudio histopatológico puso de manifiesto, además de los cambios típicos de un DFSP, un gran número de vasos sanguíneos, muchos de ellos telangiectásicos.

Caso clínico

Un varón de 13 años, sin antecedentes patológicos de interés, consultó por una placa deprimida, asintomática, localizada en la zona lumbar. Refería que había aparecido a los dos años de edad a raíz de un traumatismo. Dicha lesión crecía lentamente, aunque experimentaba episodios de rápido crecimiento.



Figura 1. Aspecto clínico de la lesión: placa ovalada, bien delimitada, eritematosa y deprimida de 1,9 por 1,5 cm de diámetro, localizada en zona lumbar.

A la exploración se observaba una placa de 1,9 por 1,5 cm, eritematosa, ovalada, y bien delimitada, que estaba deprimida con respecto a la piel circundante (Figura 1). Tras el estiramiento de la piel desaparecía el eritema, adoptando una coloración amarillenta, a la vez que se hacían visibles algunos vasos sanguíneos.

Se realizó una biopsia diagnóstica, con la posterior exéresis del tumor completo con un margen de seguridad de 2,5 cm. Después de tres años de la intervención no han aparecido ni recurrencias ni metástasis.

El estudio histopatológico mostraba un tumor mal delimitado que ocupaba toda la dermis, sin presentar zona *grenz*, e infiltraba la grasa. Por encima de la lesión, la epidermis presentaba una apariencia normal, aunque estaba deprimida con respecto a la epidermis circundante. El

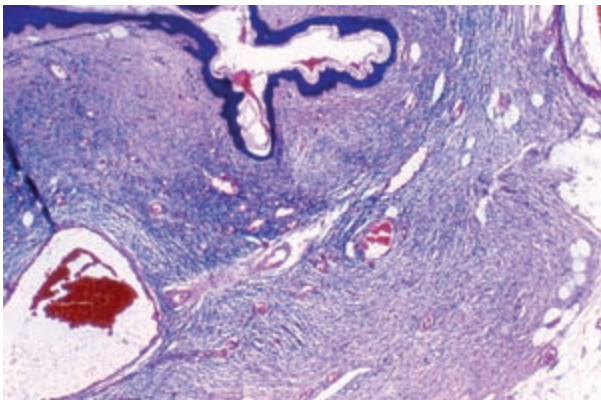


Figura 2. Aspecto histopatológico: fascículos de células fusiformes ocupando la dermis, con múltiples vasos sanguíneos de distintos tamaños. En la dermis papilar, estos fascículos se disponían paralelamente a la epidermis. La epidermis era normal (hematoxilina-eosina x 80).

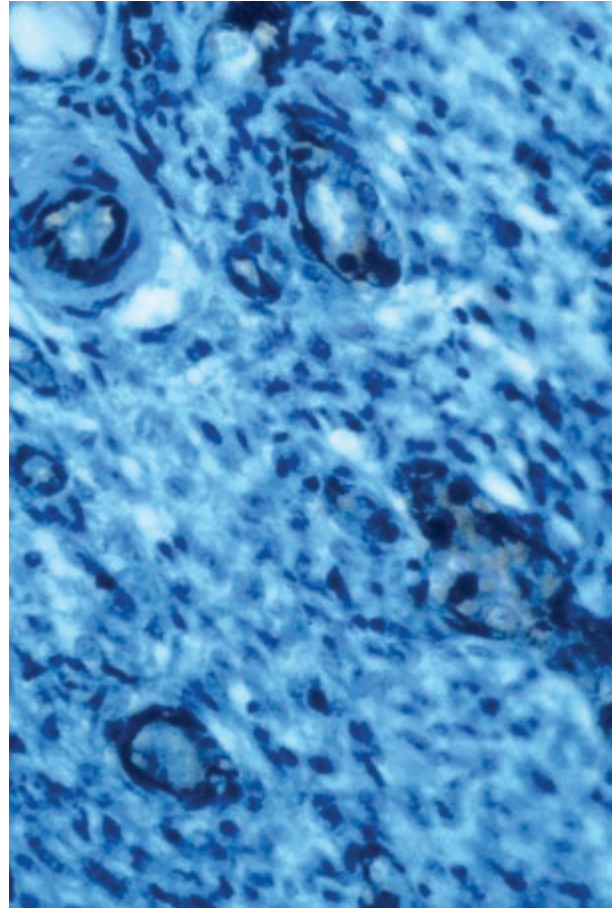


Figura 3. Inmunorreactividad para CD31. Los vasos intratumorales se marcaron de forma intensa, mientras que las células tumorales eran negativas.

tumor estaba compuesto por fascículos de células fusiformes. Éstos estaban dispuestos de forma arremolinada en algunas áreas, mientras que en otras eran paralelos a la epidermis. La afectación subcutánea presentaba un patrón en queso *gruyère*. Llamaba la atención la presencia de múltiples luces vasculares de distintos tamaños distribuidos por toda la neoplasia, los cuales presentaban una pared bien formada y contenían hematíes en su interior (Figura 2).

El estudio inmunohistoquímico resultó negativo para s-100 (Dako®, Carpintería, USA), citoqueratinas A1/A3 (Dako®, Carpintería, USA) y Desmina (Dako®, Carpintería, USA). Sin embargo, el tumor expresaba CD34 (Master diagnostic®, Granada, España), vimentina (Zymed®, San Francisco, USA) y de forma focal actina HHF-35 (Zymed®, San Francisco, USA). El estudio con factor VIII (Zymed®, San Francisco, USA) fue negativo tanto para las células tumorales como

para los vasos sanguíneos, tanto los localizados dentro de la neoplasia como los situados en piel sana circundante. En cambio, el estudio con CD31 (novo Castra®, New Castle, Reino Unido) marcó los vasos intratumorales (Figura 3).

Comentario

En 1924, Darier y Ferrand describieron este tumor, aunque fue Hoffman en 1925 quien acuñó el término DFSP[3]. Desde entonces se han descrito distintas variantes histopatológicas como: a) Tumor de Bednar, que se caracteriza por la presencia de células dendríticas que contienen melanina dentro del tumor[1]; b) DFSP fibrosarcomatoso, se considera como tal aquel DFSP que contiene más de un 10% de áreas con apariencia de fibrosarcoma. Esta variante a menudo pierde la positividad para el CD34 y probablemente conlleva un peor pronóstico[1]. Recientemente, Zamecnik[7] ha descrito una subvariante de DFSP fibrosarcomatoso caracterizado por la presencia de rosetas gigantes, del mismo modo Calonje et al.[8] han descrito otra subvariante en la que se aprecian nódulos mioides; c) DFSP con células granulares, que muestra células granulares en el espesor del tumor[9]; d) DFSP mixoide, que se caracteriza por un estroma mixoide con escasa celularidad, que en ocasiones pierde el típico patrón estoriforme, lo que dificulta el diagnóstico[10]; e) DFSP en placa (*plaque-like DFSP*)[6, 11], que no está considerado por todos como una verdadera variante[1], y que se caracterizaría por la presencia de fascículos paralelos a la epidermis[1, 11]; f) Fibroblastoma de células gigantes, que presenta células gigantes y espacios angiotectoides[12]. Actualmente, la mayoría de autores lo consideran una variante de DFSP en base sobre todo a que comparten la misma alteración genética[1, 13].

Nuestro caso sugeriría un DFSP en placa, pero contiene múltiples vasos sanguíneos de distintos tamaños. Realmente ninguna de las variantes arriba mencionada presenta tanta proliferación vascular. La variante mixoide contiene gran número de luces de pequeño tamaño dispersas por el tumor[10]. El fibroblastoma de células gigantes puede presentar una discreta red vascular, pero de forma característica presenta espacios llenos de hematíes y rodeados por células gigantes[12]. Parece ser que estos espacios se producirían por la necrosis de células gigantes, pero carecen de pared vascular[12]. Por lo tanto, nuestro caso no puede clasificarse en ninguna de las variantes mencionadas.

La incidencia de DFSP en la infancia supone entre el 6%[3] y el 30%[5] de todos los DFSP según las series. Se han descrito más de 150 casos infantiles[4], 20 de ellos congénitos[3, 4]. Cuando el DFSP afecta a niños existe una predilección por la localización en áreas acras[5, 14] y a menudo se presenta como una placa atrófica, que puede ser confundida clínicamente con lipoatrofia[2], morfea[2], anetodermia[14] o angiomas[4, 5]. Para algunos autores esta forma de presentación supondría una variante clínica denominada DFSP atrófico[6], mientras que para otros sería el primer escalón del DFSP que con el tiempo evolucionaría a su aspecto típico[2, 4].

En resumen, hemos presentado el caso de un varón de 13 años con una placa deprimida de crecimiento lento, cuyo estudio histopatológico demostró un DFSP con la presencia de múltiples vasos de distintos tamaños. Los dermatólogos deberían conocer esta variante de DFSP, especialmente frecuente en niños, y biopsiar cualquier placa de aspecto atrófico que aumente de tamaño.

Bibliografía

- Weiss SW, Goldblum JR. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In Weiss S.W., Goldblum J.R. Soft tissue tumors. 4th ed. St Louis: Mosby 2001:491-569.
- Bouyssou-Gauthier ML, Labrousse F, Longis B, Bedane C, Bernard P, Bonnetblanc JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood. *Pediatr Dermatol* 1997;14:463-5.
- McKee PH, Fletcher CDM. Dermatofibrosarcoma protuberans presenting in infancy and childhood. *J Cutan Pathol* 1991;18:241-246.
- Checketts SR, Hamilton TK, Baughman RD. Congenital and Childhood dermatofibrosarcoma protuberans: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:907-13.
- Martin L, Combemale P, Dupin M, Chouvet B, Kanitakis J, Bouyssou-Gauthier ML, Dubreuil G, Claudy A, Grimand PS. The atrophic variant of dermatofibrosarcoma protuberans in childhood: a report of six cases. *Br J Dermatol* 1998;139:719-725.
- Davis DA., Sanchez RL. Atrophic and plaque-like dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol* 1998;20:498-501.
- Zamecnik M. Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans with giant rosettes. *Am J Dermatopathol* 2001;23:41-5.
- Calonje E, Fletcher CDM. Myoid differentiation in dermatofibrosarcoma protuberans and its fibrosarcomatous variant clinicopathologic analysis of 5 cases. *J Cutan Pathol* 1996;23:30-36.
- Banerjee SS, Harris M, Eyden BP, Hamid BNA. Granular cell variant of dermatofibrosarcoma protuberans. *Histopathol* 1990;17:375-8.
- Frierson HF, Cooper PH. Myxoid variant of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 1983;7:445-450.
- Kamino H, Burchette J, García JA. Immunostaining for CD34 in plaque and nodular areas of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol* 1992;19:530.
- Díaz-Cascajo C, Borrego L, Bastida J, Borghi S. Giant cell fibroblastoma. New histological observations. *Am J Dermatopathol* 1996;18:403-408.
- Cin PD, Sciot R, De Wever I, Brock P, Castels-Van Daele M, Van Damme B, Van Der Berghe H, et al. Cytogenetic and immunohistochemical evidence that giant cell fibroblastoma is related to dermatofibrosarcoma protuberans. *Gene Chromosomes Cancer* 1996;15:73-75.
- Rabinowitz LG, Luchetti ME, Segura AD, Esterly NB. Acral occurring dermatofibrosarcoma protuberans in children and adults. *J Dermatol Surg Oncol* 1994;20:655-659.