

## Placa indurada en región supramamaria derecha en un adolescente

I. Fernández-Ángel<sup>a</sup>, A. Buendía Eisman<sup>a</sup>, A. Rodríguez-Archilla<sup>a</sup>, J. Aneiros Cachaza<sup>b</sup> y S. Serrano Ortega<sup>a</sup>  
Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Facultad de Medicina. Universidad de Granada.

### Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 18 años de edad con una tumoración en región supramamaria derecha. Como antecedente destaca la extirpación de una pequeña lesión con esa misma localización a la edad de 8 años. Desde hace 10 meses el paciente nota una tumoración en dicha localización que le ha ido creciendo progresivamente. En la exploración se observa una placa indurada de 9 × 7,5 cm de diámetro, con nódulos eritematovioláceos de consistencia firme, protuberantes y superficie brillante, localizados en la región supramamaria derecha que no le produce ninguna sintomatología (figs. 1 y 2).

El resto de órganos y aparatos junto con las pruebas de laboratorio solicitadas (hemograma con velocidad de sedimentación globular [VSG] y bioquímica) se encontraban dentro de la normalidad. La lesión fue biopsiada con *punch* de 6 mm de diámetro y ante su resultado anatomopatológico se procedió a su extirpación quirúrgica.



Fig. 1. Tumoración en región supramamaria derecha.



Fig. 2. Placa indurada con nódulos eritematovioláceos en región supramamaria derecha.

## Diagnóstico

El diagnóstico histológico fue dermatosarcoma *protuberans*. Se procedió a la extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes de seguridad de 3 cm, incluyendo la fascia muscular. El cierre del defecto se realizó mediante aposición de injerto dermoepidérmico en malla, obtenido del muslo derecho. Tras tres años de seguimiento el paciente se encuentra asintomático y sin signos clínicos de recidiva.

## Comentario

El dermatofibrosarcoma *protuberans* de Darier y Ferrand (DFS) es un tumor fibrohistiocitario de malignidad intermedia, caracterizado por un crecimiento local agresivo, bajo potencial metastásico y tendencia a la recidiva tras su extirpación quirúrgica. Clínicamente, el DFS puede presentarse como una placa indurada de crecimiento lento y coloración rojo-azulada sobre la que aparecen nódulos indoloros y confluentes, o también como una lesión atrófica, deprimida, de color violáceo, similar a una cicatriz. Las lesiones se localizan principalmente en el tronco y la parte proximal de las extremidades y con menor frecuencia en la cabeza y el cuello<sup>1</sup>. Histológicamente se observa un tumor de localización dérmica que habitualmente infiltra el tejido celular subcutáneo. Se caracteriza por una proliferación difusa de células fusi-

formes que adoptan un patrón en rueda de carro o estoriforme<sup>2</sup>.

El DFS afecta con mayor frecuencia a varones de mediana edad, aunque se han descrito algunos casos en niños. En nuestro caso el paciente fue diagnosticado a la edad de 8 años de un DFS que recidivó 10 años después<sup>1</sup>.

En el diagnóstico diferencial debe considerarse las cicatrices queloides, el dermatofibroma y el fibrosarcoma. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica radical con amplios márgenes de piel sana (3 cm) incluyendo la fascia muscular<sup>3</sup>. En ocasiones se puede asociar la radioterapia postquirúrgica como tratamiento coadyuvante. Destacamos la rareza del DFS en la infancia/pubertad y la necesidad de un tratamiento quirúrgico eficaz con control de márgenes y seguimiento del paciente durante largos periodos de tiempo<sup>4</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gloster HM. Dermatofibrosarcoma *protuberans*. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:355-76.
2. García C, Clark RE, Buchanan M. Dermatofibrosarcoma *protuberans*. *Int J Dermatol* 1996;35:867-71.
3. Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, Servant JM, Banzet P. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma *protuberans*. *Plast Reconstr Surg* 1997;100:884-95.
4. Lindner NJ, Scarborough MT, Powell GJ, Spanier S, Enneking WF. Revision surgery in dermatofibrosarcoma *protuberans* of the trunk and extremities. *Eur J Surg Oncol* 1999;25:392-7.