



# Dermatofibrosarcoma protuberans de mama con reconstrucción con colgajo del dorsal ancho. Reporte de caso

## Breast dermatofibrosarcoma protuberans with latissimus dorsi reconstruction. A case report

Jhon Guevara Pacheco <sup>1,a</sup> 

### RESUMEN

El Dermatofibrosarcoma Protuberans es un tumor cutáneo fibrohistiocítico, extremadamente raro y representa menos del 1% de los tumores mamarios. Se caracteriza por un lento crecimiento, pero con comportamiento infiltrante con altas tasas de recidiva local. Se puede sospechar clínicamente, la confirmación es histopatológica y se debe complementar con inmunohistoquímica. El tratamiento de elección es quirúrgico. Se presenta el caso de una mujer de 23 años con Dermatofibrosarcoma Protuberans de mama derecha, sometida a tumorectomía y reconstrucción inmediata de colgajo de dorsal ancho. La paciente tuvo evolución satisfactoria, sin evidencia de enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** Mama, colgajo miocutáneo, reconstrucción de mama, músculos superficiales de la espalda.

### SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans is a fibro histiocytic cutaneous tumor extremely rare that accounts for less than 1% of all breast cancers, and it is characterized by slow growing but locally invasiveness with high recurrence rates. Confirmation of the diagnosis is with histopathology with immunohistochemistry. Treatment of choice is surgical resection with latissimus dorsi reconstruction. We present the case of a 23-year-old woman with dermatofibrosarcoma protuberans of the right breast in whom a tumorectomy followed by latissimus dorsi reconstruction was performed. The patient had a favorable clinical evolution remaining free of disease.

**KEYWORDS:** Breast, myocutaneous flap, breast reconstruction, superficial back muscles.

### INTRODUCCION

El Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) pertenece a un grupo infrecuente de tumores que derivan del tejido mesenquimatoso que no alcanza el 1% del total de tumores malignos de la mama <sup>(1)</sup>. La primera descripción corresponde a Taylor en 1890 <sup>(2)</sup>, sin embargo, en 1924 fue clasificado por Darier y Ferrand como una entidad propia, diferente a la cicatriz que loide. El porcentaje de recurrencia es

alto, la progresión de enfermedad a distancia ocurre en menos del 5% de los casos. La probabilidad de recurrencia está directamente relacionada con el margen quirúrgico independientemente del tipo histológico y tamaño tumoral, grado histológico. <sup>(2,3,4)</sup>

Pueden aparecer a cualquier edad, aunque es más frecuente entre los 20 y 40 años, y el sexo masculino el más afectado, sin variantes en la raza, excepto en los E.E.U.U, donde parece ser más frecuente en la raza

<sup>1</sup> Departamento Oncología y Radioterapia Hospital Goyeneche III, Arequipa, Perú

<sup>a</sup> Cirujano Oncólogo

## REPORTE DE CASO / CASE REPORT

negra<sup>(5)</sup>. La localización más comúnmente reportada es el tronco (40-50%, pecho y los hombros), en extremidades (30-40%, brazos y piernas) y 10-15% en la cabeza y el cuello.<sup>(4,6)</sup>

El DFSP es un tumor fibrohistiocítico, derivado de una célula de origen incierto en la dermis reticular, histiocitario, neural o incluso puede derivar de los dendrocitos dérmicos CD 34 positivos. otras revisiones reportan que el DFSP es el resultado de translocación entre en factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGFB) y el colágeno tipo 1 (COL1A1), lo que estimula al receptor de PDGF<sup>(7)</sup>. La hipótesis más aceptada explica el origen de estos tumores a partir de una célula madre pluripotencial mutada.<sup>(8,9)</sup>

El tratamiento principal del DFSP consiste en la escisión de dicho tumor, con amplios márgenes quirúrgicos; el margen de seguridad debe llegar 2 cm más allá de la lesión macroscópica y los bordes histológicos negativos, para reducir el riesgo de recidiva<sup>(10)</sup>, que ocurren en el 45% con los márgenes de 1 cm o menos, 13,6% con el margen de 15 a 25 mm y 5,7% con los márgenes mayores a 30 mm<sup>(11)</sup>. La primera cirugía es sumamente importante, dado que tras la primera exéresis inadecuada el tumor presenta un crecimiento local acelerado e incontrolado.<sup>(12)</sup>

La escasa cantidad de tejidos para la reconstrucción lleva al desafío de la reconstrucción de los defectos en la pared torácica, por lo tanto, “Se deben de diseñar estrategias que permiten recubrir los defectos con el fin de obtener una reparación funcional, anatómica y estética adecuada”.<sup>(13-14)</sup>

El objetivo del reporte fue describir las características, clínicas y quirúrgicas, para la reconstrucción del defecto mamario, mediante el abordaje del colgajo dorsal ancho, en una paciente operada en un hospital general de Arequipa, Perú.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 23 años, que fue remitida al departamento de Oncología, para estudio de una tumoración en mama derecha.

A la inspección, palpación, se encontró una tumoración de bordes irregulares, nodular, poco móvil, cambios de coloración en la piel, con un tamaño tumoral de 10 x 11 x 7 cm, desde Radio 6 a 10 a una distancia de un cm del complejo areola pezón (figura 1).



**Figura 1.** Tumoración mama derecha, nodular con cambios en la coloración.

Se le realizó ecografía de mama en la que se identificó una imagen sólida, con paredes engrosadas, vascularizada, de bordes lobulados hipoeoico, además de otras imágenes similares, con adenopatías en axila derecha (figura 2).



**Figura 2.** Imagen ecográfica solida de bordes lobulados.

Se procedió a la toma de biopsia core de la tumoración de mama derecha, la cual fue informada neoplasia fusocelular, siendo las posibilidades

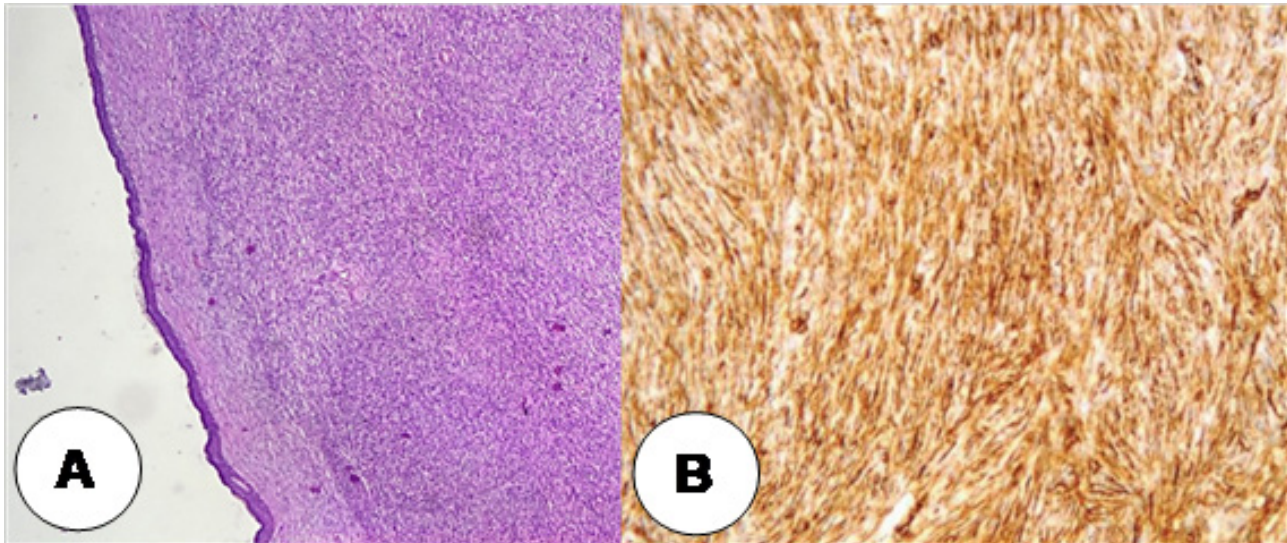
## REPORTE DE CASO / CASE REPORT

dermatofibrosarcoma protuberans y otras neoplasias de células fusiformes incluyendo mesenquimales y epiteliales (figura 3).

En el estudio de la inmunohistoquímica, las células fueron positivas para CD-34. El diagnóstico

histológico fue dermatofibrosarcoma protuberans (figura 3).

Tras el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans fue sometida a tumorectomía más colgajo músculo cutáneo del dorsal ancho.



**Figura 3.** A: H/E 20X, proliferación de células fusadas, los fascículos toman distintos sentidos. B: inmunohistoquímica, CD34.

### *Técnica quirúrgica*

La marcación en la paciente se realiza sentada o de pie. El procedimiento se realizó en dos tiempos quirúrgicos, primero en decúbito dorsal y posteriormente en decúbito lateral izquierdo; en el acto quirúrgico se realizó tumorectomía más congelación de bordes quirúrgicos informando bordes libres de neoplasia, respetando un margen quirúrgico de dos centímetros (figura 4 A).

Se procedió a la confección de colgajo dorsal ancho, en donde la porción superior fue disecado y liberado de lateral a medial en dirección de las apófisis laterales de la columna torácica y borde lateral e inferior de escapula hasta la axila, así mismo el borde inferior de la isla cutánea; la porción superior del

colgajo lateral del tórax se liberó exponiendo la cara lateral, con lo que se consiguió realizar un bolsillo cutáneo, continuando así la disección hasta el borde axilar, en la cara posterior del colgajo se debe apreciar la emergencia de la arteria tóraco dorsal, sitio en el que concluye la disección (figuras 4 B y 4 C).

La recuperación postoperatoria fue muy buena, sin complicaciones, siendo dada de alta a las 72 horas de la cirugía. A los 2 meses, la reconstrucción mamaria realizada con el colgajo muscular de dorsal ancho permitió un contorno mamario muy satisfactorio, armónico, aunque con un volumen mayor, obteniendo una cirugía oncológica óptima, posteriormente pueda requerir una intervención sobre la mama sana con el objeto de alcanzar la compatibilidad entre la mama reconstruida y mama contralateral (figura 5).



**REPORTE DE CASO / CASE REPORT**



**Figura 4.** A: Tumorectomía con 2 cm de margen con preservación del complejo areola pezón. B: Extensión muscular entre 5 y 7 cm del dorsal ancho. C: Conformación bolsillo cutáneo, rotación para la proyección de cobertura cutánea.



**Figura 5.** Control a los 2 meses de la cirugía.

## DISCUSIÓN

El Dermatofibrosarcoma protuberans a nivel de la mama representa menos del 1%, localmente agresivo, con tendencia a la recurrencia local, rara vez se disemina a otros órganos <sup>(15)</sup>. El tratamiento quirúrgico es el gold estándar en los primarios como en los recurrentes. De acuerdo con el National Comprehensive Cancer Network, se recomiendan márgenes quirúrgicos negativos, siempre que sea posible <sup>(16)</sup>. Al realizar la cirugía se toma en cuenta el margen de escisión, lo ideal es de 3 cm o más, lo que implica una tasa de recurrencias del 20%; mientras que, si es de menos de 2 cm, aumenta a 40%. Las recurrencias locales aparecen en los primeros tres años tras la cirugía inicial. <sup>(17)</sup>

En cuanto al musculo dorsal ancho, se ha visto su utilidad en diversas reconstrucciones, la isla de piel proporciona un diámetro adecuado para cubrir grandes defectos, una dermis fuerte, que permite realizar suturas entre ella.

Con fines estéticos la paciente deberá someterse a cirugía de mama contralateral posteriormente para lograr la armonía mamaria, esta no se realizó en el mismo tiempo quirúrgico a la espera de una correcta cicatrización y eventual atrofia muscular que cambia el aspecto final de volumen mamario.

En conclusión, la reconstrucción mamaria con colgajo muscular de dorsal ancho en pacientes portadores de Dermatofibrosarcoma Protuberans de la mama es una técnica segura y reproducible, lográndose resultados cosméticos y funcionales, sobre todo oncológicos muy buenos. Permite realizar la reconstrucción de la mama y del pilar anterior de la axila mediante el uso de un solo músculo.

### Declaración de financiamiento y de conflictos de interés:

El autor declara no tener conflictos de intereses. El reporte fue financiado por el autor.

### Correspondencia:

Jhon Erick Guevara Pacheco  
Celular: 987974500  
Dirección Postal: 04009  
Erickguevara83@gmail.com

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Siegel R, Ma J, Zou Z, Jemal A. Cancer Statics. CA Cancer J Clin. 2014 Jan-Feb; 64(1):9-29. Doi: 10.3322/caac.21208
2. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. Semin Diagn Pathol. 2013 Feb; 30(1): 13-28. Doi: 10.1053/j.semmp.2012.01.002
3. Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol. 1996 Sep; 35(3 Pt 1): 355-374; quiz 375-6. Doi: 10.1016/s0190-9622(96)90597-6
4. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. J Am Acad Dermatol. 2007 Jun; 56(6): 968-973. Doi: 10.1016/j.jaad.2006.09.006
5. Valls O, Marinell Z, Paramio A. Tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas. Madrid: Expasa, 1975;92-3.
6. Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr. 2012 Nov; 103 (9):762-777. Doi: 10.1016/j.ad.2011.10.007
7. Trent JC, Rosenberg AE, Pollock R, DeLaney TF. Sarcomas: Evidence-Based Diagnosis and Management. New York: Demos Medical Publishing; 2020. p. 33-38.
8. Lautier R, Wolff HH, Jones RE. An immunohistochemical study of dermatofibrosarcoma protuberans supports its fibroblastic character and contradicts neuroectodermal or histiocytic components. Am J Dermatopathol. 1990 Feb; 12(1): 25-30. Doi: 10.1097/0000372-199002000-00004
9. Allan AE, Tsou HC, Harrington A, Stasko T, Lee X, Si SP, Grande DJ, Peacocke M. Clonal origin of dermatofibrosarcoma protuberans. J Invest Dermatol. 1993 Feb; 100(2):99-102. Doi: 10.1111/1523-1747.ep12462767
10. Valdivielso-Ramos M, Hernanz JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood. Actas Dermosifiliogr. 2012 Dec; 103(10): 863-873. Doi: 10.1016/j.ad.2011.12.005
11. Cai H, Wang Y, Wu J, Shi Y. Dermatofibrosarcoma protuberans: Clinical diagnoses and treatment results of 260 cases in China. J Surg Oncol. 2012 Feb; 105(2):142-8. Doi: 10.1002/jso.22000
12. Gloster HM, Harris KR, Roenink RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol. 1996 Jul; 35(1):82-7.
13. Smith SE, Keshavjee S. Primary chest wall tumors. Thorac Surg Clin. 2010 Nov; 20(4):495-507. Doi: 10.1016/j.thorsurg.2010.07.003

## REPORTE DE CASO / CASE REPORT

14. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Tsuchiya R, Moriyama N. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. Radiographics. 2003 Nov-Dec; 23(6):1491-508. Doi: 10.1148/rg.236015527
15. Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, Malvey J, del Marmol V, Pehamberger H, Peris K, Stratigos A, Middleton M, Basholt L, Testori A, Garbe C. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European consensus-based interdisciplinary guideline. Eur J Cancer. 2015 Nov; 51(17):2604-2608. Doi: 10.1076/j.ejca.2015.06.108
16. National Comprehensive Cancer Network. Dermatofibrosarcoma protuberans: versión 1.2023. (Citado el 13 de Enero del 2023) Disponible en el: [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/dfsp.pdf](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/dfsp.pdf)
17. Sanmartín O, Llombart B, López-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillén C. Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr. 2007 Mar; 98(2): 77-87.
18. Said-Lemus FM, Peralta-Castillo GG, Salazar-Andrade JA, Maffuz-Aziz A, Sherwell-Cabello S, Rodríguez-Cuevas S. Colgajo miocutáneo extendido de dorsal ancho en la reconstrucción de grandes defectos de la pared torácica posterior a resecciones extensas en patología mamaria. GAMO. 2017 Oct; 16(6):321-325.
19. David EA, Marshall MB. Review of chest wall tumors: a diagnostic, therapeutic, and reconstructive challenge. Semin Plast Surg. 2011 Feb; 25(1):16-24. Doi: 10.1055/s-0031-1275167

**Recibido:** 03/08/2022

**Aceptado:** 19/05/2023