

Dermatofibrosarcoma metastásico, una causa poco frecuente de masa mediastínica

Metastatic Dermatofibrosarcoma: An Unusual Cause of Mediastinal Mass

Sr. Director:

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor raro de los tejidos blandos localmente agresivo. Las metástasis son extremadamente infrecuentes, y hay pocos casos publicados en la literatura¹⁻⁴. Describimos un caso excepcional de una masa mediastínica como presentación única de enfermedad metastásica de un DFSP diagnosticada por punción transtraqueal (PTT) ciega con una aguja histológica.

Varón de 50 años, fumador, que en el año 2004 había sido diagnosticado de un DFSP de 7 cm de diámetro localizado en la región escapulohumeral izquierda. El tratamiento inicial fue quirúrgico, pero tras la resección los bordes profundos se encontraban afectados. El paciente sufrió varias recidivas locales tratadas quirúrgicamente en 2006 y en 2009. En la última biopsia quirúrgica los bordes estaban libres de tumor y el paciente no recibió ningún tratamiento adyuvante. Últimamente consultó por fiebre, artralgias y tos no productiva. La radiografía mostraba una masa paratraqueal. En la TC se confirmaba la presencia de una masa mediastínica heterogénea con compresión de estructuras adyacentes (fig. 1). En la fibrobroncoscopia se objetivó una mucosa edematosa en la entrada del bronquio principal y del lóbulo superior derecho. Se hizo una PTT ciega con una aguja histológica MW-319 (Bard-Wang, Billerica, Massachusetts, EE. UU.) y el resultado anatomopatológico fue de metástasis de DFSP, basado en la morfología de las biopsias y apoyado por técnicas de inmunohistoquímica (fuerte expresión de vimentina y CD34) y por el estudio genético-molecular (presencia de translocación de cromosomas 17 y 22).

El DFSP se caracteriza por su pequeño potencial metastásico, pero tiene un elevado riesgo de recurrencia local^{2,3}. Aproximadamente el 10% de los DFSP pueden transformarse en un fibrosarcoma, que es una forma más agresiva y con mayor potencial metastásico^{2,3}. La aparición de metástasis a distancia es rara¹⁻⁴.

En la literatura existen muy pocos casos descritos^{2,3}. Rutgers et al.³ solo encontraron un 1% de metástasis en ganglios linfáticos regionales y un 4% de metástasis a distancia, fundamentalmente en el pulmón³. En una de las series más amplias², únicamente 5 de 218 pacientes presentaron enfermedad a distancia, pero en ningún caso con afectación del mediastino. En 2 de estos pacientes no existían factores de riesgo para enfermedad metastásica, como la afectación de los márgenes quirúrgicos tras la escisión del tumor o la existencia de algún componente sarcomatoso². En nuestro caso, el paciente había presentado 2 recurrencias locales, pero ningún componente fibrosarcomatoso en los estudios histológicos. La presentación de DFSP metastásico como una masa mediastínica única es excepcional, lo que, añadido al método diagnóstico confirmatorio utilizado, lo hace especialmente reportable. La PTT ciega permite obtener muestras de lesiones mediastínicas o hiliares, y las agujas de mayor calibre permiten obtener cilindros de tejido en casos de sospecha de linfomas, otras neoplasias no epiteliales primarias o metastásicas y enfermedades granulomatosas^{5,6}. La PTT histológica permitió en nuestro paciente obtener una muestra de tejido suficiente para poder establecer el diagnóstico morfológico de DFSP metastásico y realizar las técnicas de inmunohistoquímica y las determinaciones moleculares adecuadas.

En conclusión, el DFSP es una rara neoplasia dérmica maligna caracterizada por el lento crecimiento infiltrativo, bajo potencial de metastatizar pero con tendencia a recurrir localmente. Especialmente en tumores repetidamente recurrentes, el riesgo de transformación en una forma más maligna está incrementado. Por ello, aunque las metástasis son extremadamente raras, la presencia de una masa mediastínica debe incluirse en el diagnóstico diferencial de un paciente con antecedentes de un DFSP, y una opción diagnóstica adecuada podría ser la PTT convencional con una aguja histológica.

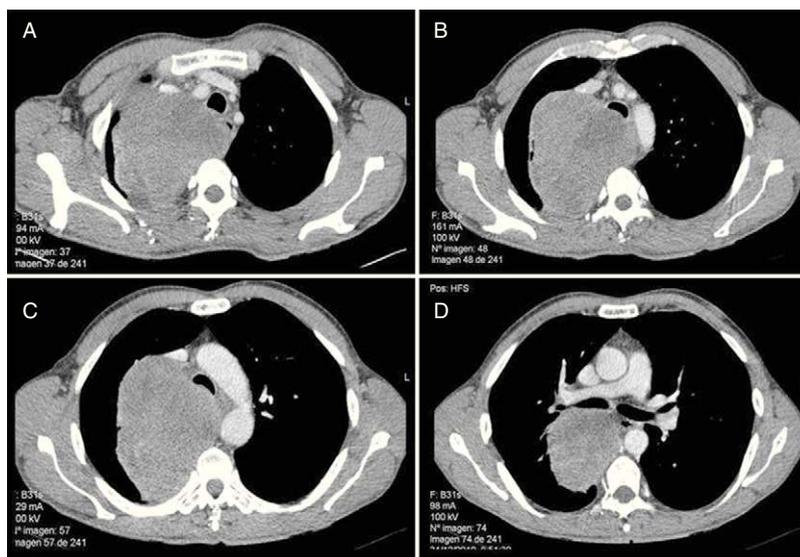


Figura 1. En las imágenes de tomografía computarizada se observa en el mediastino medio una gran masa de 12 × 9,7 cm, heterogénea, de bordes bien definidos y con áreas hipodensas en su interior (A). La lesión comprime y desplaza hacia la izquierda la tráquea (B y C) y se extiende hasta la salida del bronquio superior derecho, desplazándolo y comprimiendo la salida del bronquio y del parénquima del lóbulo superior derecho (D).

Bibliografía

1. Ruiz-Tovar J, Fernández Guarino M, Reguero Callejas ME, Aguilera Velardo A, Arano Bermejo J, Cabañas Navarro L. Dermatofibrosarcoma protuberans: Review of 20-years experience. Clin Trans Oncol. 2006;8:606-10.
2. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. J Clin Oncol. 2005;23:7669-75.
3. Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: Treatment and prognosis. Eur J Surg Oncol. 1992;18:241-8.
4. Archontaki M, Korkolis P, Arnoyianni N, Konstantinidou C, Georgopoulos S, Dendrinos P, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A case series of 16 patients treated in a single institution with literature review. Anticancer Res. 2010;30:3775-9.
5. Disdier C, Rodríguez de Castro F. Punción transbronquial aspirativa. Arch Bronconeumol. 2000;36:580-93.
6. Fernández-Villar A, Botana MI, Leiro V, Represas C, González A, Mosteiro M, et al. Utilidad clínica de la punción transbronquial de adenopatías mediastínicas en el diagnóstico de la sarcoidosis en estadios I y II. Arch Bronconeumol. 2007;43:495-500.

Tamara Lourido Cebreiro, Maribel Botana Rial
y Alberto Fernández-Villar*

*Unidad de Técnicas Broncopleurales, Servicio de Neumología,
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Grupo de Investigación
en Enfermedades Respiratorias e Infecciosas, Instituto de
Investigación Biomédica de Vigo, Vigo, Pontevedra, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alberto.fernandez.villar@sergas.es
(A. Fernández-Villar).

doi:10.1016/j.arbres.2011.06.017