

# Lesión tumoral multinodular en fosa ilíaca izquierda

Multinodular tumor lesion in the left iliac fossa

Marianela Ackerman,<sup>1</sup> Ruth Alperovich,<sup>2</sup> Daniel Feinsilber<sup>3</sup> y Roberto Schroh<sup>4</sup>



Foto 1. Lesión tumoral multinodular en fosa ilíaca izquierda.

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 42 años, sin antecedentes patológicos.

Enfermedad actual: lesión en fosa ilíaca izquierda de 20 años de evolución con aumento progresivo del tamaño en los últimos 10 años y aparición reciente de dolor a la palpación, lo cual motiva la consulta.

Examen físico: lesión tumoral, de bordes irregulares, de 4 x 6 cm, sobre la que asientan múltiples nódulos, de diversas coloraciones (violáceos, pardo-rojizos y otros color piel). A la palpación, la lesión es duro-elástica e impresionna adherida a planos profundos (foto 1).

Histología: proliferación de células fusiformes que se disponen en fascículos cortos, con un sobrio patrón estori-forme (foto 2), en dermis e hipodermis. No se observan necrosis ni mitosis. Inmunohistoquímica positiva para CD 34 (foto 3). (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(1): 56-58).

Fecha de recepción: 13/06/2012 | Fecha de aprobación: 16/08/2012

<sup>1</sup> Médica residente

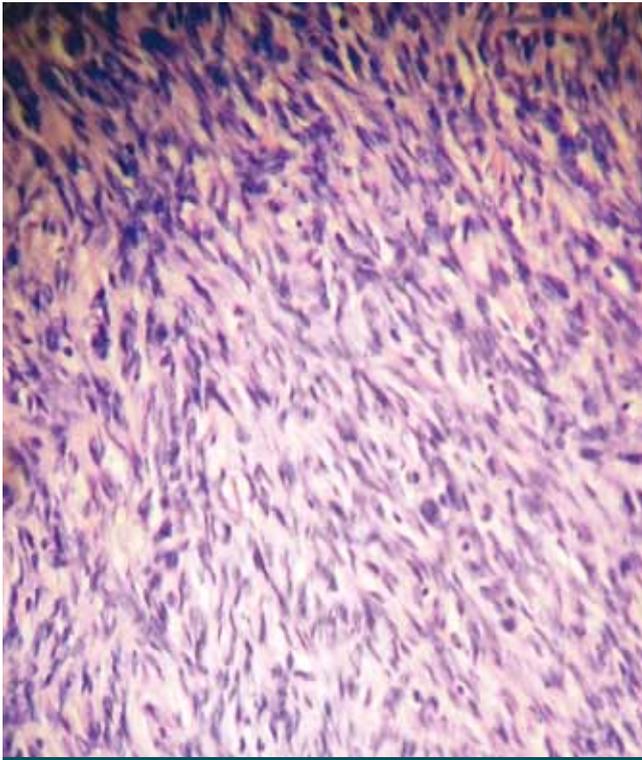
<sup>2</sup> Jefa de residentes

<sup>3</sup> Jefe de División

<sup>4</sup> Médico dermatopatólogo

Cátedra y División de Dermatología del Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, General Urquiza 609, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Marianela Ackerman. nelaackerman@hotmail.com



**Foto 2.** (H-E 400x). Proliferación de células fusiformes monomorfas, con sobrio patrón estoriforme.



**Foto 3.** Inmunohistoquímica para CD 34. Positiva.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

\* **PIENSE EN... tuberculosis orificial y elija una opción**

RESPUESTAS

» 1



### Herpes virus simple en inmunosuprimido

- Adultos jóvenes, sexualmente activos, inmunosuprimidos, generalmente con antecedentes de brotes previos similares.
- Vesículas que al destecharse dejan erosiones que se agrupan y forman lesiones de gran tamaño, con bordes circinados, fondo limpio, no infiltradas.
- Intenso dolor.
- Aciclovir 1,6 a 2 g/día hasta reepitelización.

» 2



### Chancro sifilítico

- Personas con antecedentes de haber tenido penetración anal.
- Erosión única, redondeada u ovalada, infiltrada, acompañada de poliadenopatías regionales afegmáticas. En ocasiones puede verse más de un elemento.
- Ausencia de dolor o escasamente dolorosa.
- Penicilina G benzatínica 2,4 millones (sin solvente indoloro), 3 dosis semanales.

» 3



### Tuberculosis orificial

- Pacientes con foco de TB visceral activa.
- Úlcera única o múltiple, de forma redondeada u ovalada, con bordes despegados, eritematovioláceos.
- Muy dolorosas.
- Isoniazida 5 mg/kg/día + rifampicina 10 mg/kg/día + etambutol 20 mg/kg/día (o estreptomina 15 mg/kg/día) + pirazinamida 25 mg/kg/día 2 meses, seguidos de isoniazida + rifampicina de 4 a 9 meses en inmunosuprimidos.

## Diagnóstico

### Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)

El DFSP, descrito por Darier y Ferrand en 1924, es un tumor cutáneo poco frecuente, localmente agresivo, con bajo poder metastásico, pero con tendencia a la recurrencia local.

Tiene una incidencia de 0,8 a 5 casos/millón/año, frecuentemente entre los 20 y 50 años, con leve predominio en el sexo masculino. La localización más frecuente es en el tronco (60%), porción proximal de extremidades (30%), luego cabeza y cuello (15%).<sup>1</sup>

La histogénesis de esta neoplasia es discutida.<sup>1,2</sup> Estudios citogenéticos revelaron en las células tumorales la translocación (17,22), lo que generaría una proteína quimérica COL1A1-PDGFB (colágeno 1 alfa 1-factor de crecimiento derivado de las plaquetas beta), que se convertiría en PDGFB funcional y éste actuaría sobre los fibroblastos originando el tumor.<sup>3,4</sup>

Se manifiesta como un nódulo o una placa profunda asintomática, de coloración rojo-pardusca, violácea o color piel normal, de consistencia dura, en general solitaria y de crecimiento lento. Luego de un período variable, de meses a décadas, inicia una etapa de crecimiento acelerado, donde el tumor puede tornarse multinodular, ulcerarse, sangrar y volverse doloroso.<sup>5</sup> Como diagnósticos diferenciales se incluyen dermatofibroma, quiste epidérmico, morfea y fibrosarcoma, entre otros.<sup>1,5</sup>

Histopatológicamente se caracteriza por una proliferación dérmica de células fusiformes, monomorfas, que adoptan un patrón estoriforme<sup>2,4</sup> y tiene la capacidad de infiltrar tejidos circundantes en forma de pseudópodos, lo que dificulta su delimitación.<sup>1-5</sup> La inmunohistoquímica es positiva para CD 34 y negativa para el factor XIIIa.<sup>1,3,4</sup> Existen técnicas de biología molecular para detectar el transcritto de fusión COL1A1-PDGFB4 que permite distinguirlo de otros tumores. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección, mediante cirugía convencional (con márgenes amplios) o por la técnica micrográfica de Mohs,

que presenta una menor tasa de recidiva local<sup>6</sup>. Se han propuesto nuevas terapéuticas como el imatinib para casos irreseccables o metastásicos.<sup>7,8</sup>

El pronóstico está dado por el riesgo de recurrencia local, por lo que se impone la resección completa en el primer acto quirúrgico<sup>4</sup>. Las metástasis, por vía hematogena, son poco frecuentes y en general ocurren luego de múltiples recidivas locales.<sup>9</sup> El seguimiento debe realizarse cada 3 a 6 meses los primeros tres años y luego anualmente de por vida.

## Bibliografía

1. Gloster H.M. Dermatofibrosarcoma protuberans, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1996, 35: 355-374.
2. Magnin P.H., Meiss R.P., Schroh R.G. Correlación clínico-histológica e inmunohistoquímica del dermatofibrosarcoma protuberans, *Rev. Argent. Dermatol.*, 1990, 71: 239-243.
3. Pérez O.G., Solarz H., Amante H., Woscoff A. Dermatofibrosarcoma protuberans: actualización inmunohistoquímica, *Dermatol. Argent.*, 2008, 14: 220-224.
4. Llombart B., Monteagudo C., Sanmartín O., López-Guerrero J.A. et ál. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological, immunohistochemical, genetic (COL1A1-PDGFB), and therapeutic study of low-grade versus high-grade (fibrosarcomatous) tumors, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 65: 564-575.
5. Castellanos Posse M.L., Nocito M.J., Luna P.C., Cañadas N.G. et ál. Dermatofibrosarcoma protuberans. Comunicación de un caso y revisión de la literatura, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2009, 59: 59-62.
6. González A., Marini M.A., Cordero A., Para L.S. et ál. La importancia de la técnica micrográfica de Mohs en el tratamiento del dermatofibrosarcoma protuberans, *Act. Terap. Dermatol.*, 2008, 31: 22-29.
7. Johnson-Jahangir H., Ratner D. Advances in management of dermatofibrosarcoma protuberans, *Dermatol. Clin.*, 2011, 29: 191-200.
8. Rutkowski P., Wosniak A., Switaj T. Advances in molecular characterization and targeted therapy in dermatofibrosarcoma protuberans, *Sarcoma*, 2011, 1: 1-6.
9. Jafarian F., Mc Cuaig C., Kokta V., Laberge L. et ál. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood and adolescence: report of eight patients, *Pediatr. Dermatol.*, 2008, 25: 317-325.