

Fibroma digital celular: un tumor periungueal cd34 positivo

CELLULAR DIGITAL FIBROMA: DISTINCTIVE CD34 POSITIVE TUMOR



Jul - Sep 2013 | Vol. 94 N°3

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2013; 94 (3): 58 - 64.
Publicado en línea 2013, Septiembre / Published online September 2013.
Fibroma digital celular: un tumor periungueal CD34 positivo

Autores | Contacto

R Fernández Bussy (h) *, V Estrella **, M Seletti ***, M Gorosito **** y RA Fernández Bussy *****

* Alumno de la Carrera Universitaria de Especialista en Dermatología. Universidad Nacional de Rosario. Argentina.

** Jefe de Trabajos Prácticos. Cátedra de Dermatología e Histología. Universidad Nacional de Rosario. Argentina.

*** Médico Traumatólogo. Hospital "Clemente Álvarez". Rosario. Argentina.

**** Médico Anatómopatólogo. Servicio de Dermatología. Hospital Centenario de Rosario. Argentina.

***** Profesor Titular y Jefe de Servicio de Dermatología. Hospital Centenario de Rosario. Cátedra de Dermatología. Universidad Nacional de Rosario. Argentina.

Dirección Postal: Prof. Dr. Ramón A. Fernández Bussy.
Cátedra de Dermatología. Universidad Nacional de Rosario.
Argentina

Email contacto: fbussy@gmail.com

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

RESUMEN

El fibroma digital celular consiste en una neoplasia benigna, generalmente solitaria, localizada en un dedo del pie o de la mano, que suele comprometer la región ungular y regresar espontáneamente.

Presentamos un caso de sexo masculino de 27 años, con una lesión nodular en el segundo dedo del pie derecho.

La histopatología mostró una proliferación fuso celular dérmica acral, con presencia de fibroblastos reactivos y mastocitos, entre haces de colágeno engrosados y capilares dilatados. Inmunomarcación: vimentina (+), CD68 (+) en células aisladas, proteína s100 (-), actina muscular lisa (-), CD34 (+) focal.

SUMMARY

Digital fibromas are common benign acral tumors typically reported as angiofibromas (AFs) or acquired digital fibrokeratomas (ADFs). Cellular variants are not well recognized. Nodules develop mainly in fingers and toes. There is high recurrence but spontaneous regression without treatment has also been reported.

We report a man of 27 years-old, showing a one cm nodule in the second finger of the right foot. Histological examination revealed spindle tumor cells containing characteristic intracytoplasmic inclusion bodies that stained with vimentin, CD68 positive, protein S100 negative, muscle specific actin negative and CD34 positive.

These findings suggest that a subset of digital fibromas is characterized by a dense cellular proliferation of CD34 positive spindle cells. Awareness of this variant of digital fibroma and its staining pattern is critical in preventing misdiagnosis as dermatofibrosarcoma protuberans, particularly in superficial biopsies.

PALABRAS CLAVES

Fibroma digital; Fibroqueratoma digital;
Fibromatosis por cuerpos de inclusión; Tumor
fibroso digital.

KEY WORDS

Acquired digital fibrokeratoma; Inclusion bodies
fibromatosis; Infancy recurrent fibrous digital
tumor; Miofibroblasts.

INTRODUCCIÓN

El fibroma digital celular consiste en una neoplasia benigna, generalmente solitaria, localizada en un dedo del pie o de la mano, que suele comprometer la región ungueal. Generalmente afecta la dermis y el tejido subcutáneo, ocasionalmente puede involucrar tejidos más profundos.

Dentro de los diagnósticos diferenciales más frecuentes se encuentran: el fibromixoma acral superficial (FAS) y los tumores de la vaina nerviosa (neurofibroma, neuroma); según las inmunomarcaciones se debería considerar el dermatofibrosarcoma protuberans, si bien la clínica es diferente en su totalidad.

Presentamos el caso de un paciente masculino de 27 años, que consultó por un tumor peri-ungueal en el segundo dedo del pie derecho, con diagnóstico de fibroma digital celular.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 27 años, que consulta por un tumor peri-ungueal en el segundo dedo del pie derecho, de un año de evolución (adquirido), asintomático. El examen físico mostró un tumor de 1cm de diámetro, de bordes bien definidos y no adherido a planos profundos, a la palpación la lesión tenía una consistencia aumentada y levemente dolorosa ([Figs 1 y 2](#)).



Fig 1: lesión tumoral peri-ungueal del segundo dedo del pie derecho.

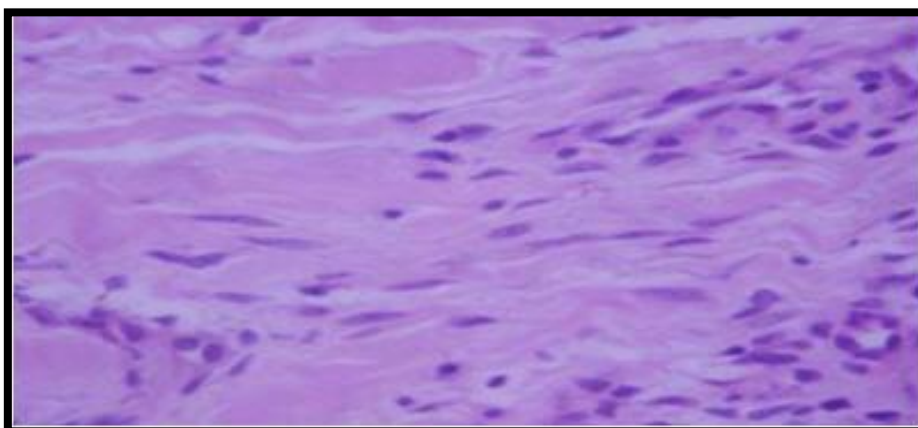


Fig 2: histología H & E 20 X.

Estudios complementarios: radiografía de pie y dedo, sin particularidades.

Histopatología: se observa una proliferación fuso-celular dérmica acral, con presencia de fibroblastos reactivos y mastocitos, entre haces de colágeno engrosados y capilares dilatados, que plantea en primer término, las siguientes posibilidades diagnósticas: fibroma digital celular y fibromixoma superficial acral ([Figs 3 y 4](#)).

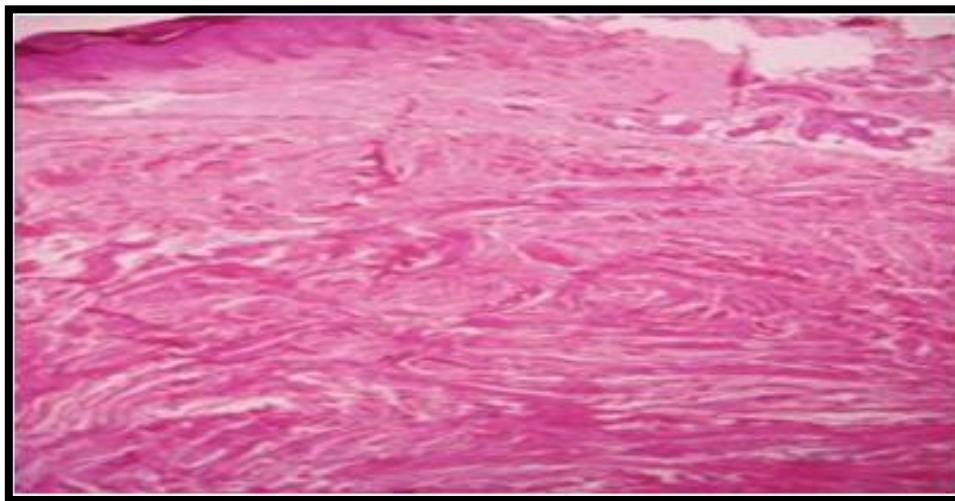


Fig 3: histología H & E 100X.

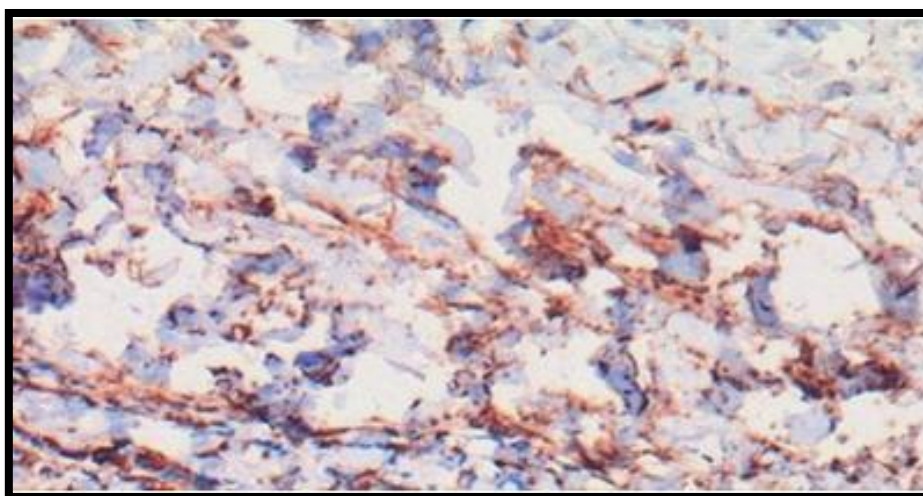


Fig 4: CD34+ en áreas.

Inmunomarcación: vimentina (+), CD68 (+) en células aisladas, proteína S100 (-), actina muscular lisa (-), CD34 (+) focal, por lo que el inmuno-fenotipo favorece el diagnóstico de fibroma digital celular CD 34 (+) focal.

Tratamiento: se realiza una interconsulta con el servicio de Traumatología, donde le realizan la extirpación completa de la lesión.

COMENTARIOS

El fibroma digital celular es una neoplasia benigna, con tres subtipos histológicos, CD 34 (+), de etiología desconocida, si bien se ha implicado a los traumatismos locales como favorecedores de su aparición.

Clínicamente es una tumoración firme, bien delimitada, color piel normal, de superficie suave, sésil o pediculada, asintomática, en ocasiones la punta de la lesión se queratiniza en exceso produciendo cierto dolor o molestia, en general leve. Predomina en varones entre 30 y 60 años, suele ubicarse con mayor frecuencia a nivel acral: en dedos, palmas, cara anterior de muñecas, rodillas, talón y plantas.^{1,2}

La inmuno-reactividad para CD34 obliga a descartar otras entidades CD34+. Entre ellas, el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), que es una neoplasia mesenquimatosa dérmica-hipodérmica agresiva localmente, que suele aparecer durante la tercera y cuarta décadas de la vida. En la inmunohistoquímica el DFSP expresa Apo D, actina, vimentina positivas y S-100, HMB-45, citoqueratinas y factor XIIIa negativos.^{3,4}

Otro diagnóstico diferencial a tener en cuenta es con el fibromixoma acral superficial, tumor de comportamiento benigno. Clínicamente muestra preferencia por el sexo masculino (2:1) y se ha observado en pacientes con edades comprendidas entre los 14 y los 75 años, con una mediana de 46 años. El compromiso del hueso es raro aunque ha sido descrita.^{5,6} Histológicamente se trata de una tumoración dérmica o subcutánea bien delimitada, no encapsulada, que presenta un aumento en su vascularización. Es característica la expresión de CD34, aunque existen casos negativos para este marcador. También es habitual la expresión de CD10, CD99, EMA y nestina. Son negativas, de forma casi constante, las inmuno-tinciones para S100, actina, desmina, citoqueratina, apolipoproteína D y HMB45.^{4,7,8}

El FAS se diferenciaría del fibroma digital celular por esta última, está constituida por células fusiformes CD34 positivas, mientras que el FAS es menos mixoide y más celular, aunque algunos autores postulan que se trata de la misma entidad.²

Otros tumores fuso-celulares con expresión de CD34 son: el tumor fibroso solitario, fibroma esclerótico (que no es una neoplasia sino un proceso reactivo a un traumatismo) y los denominados tumores de la vaina nerviosa (neurofibroma, neuroma).

Cabe nombrar algunos tumores fuso-celulares que ocasionalmente presentan CD34 positivo, tales como: sarcoma epiteloide, sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral, mixofibrosarcoma de bajo grado, angiosarcoma y el dermatofibroma (proceso reactivo a trauma).^{4,7,8}

CONCLUSIÓN

La inmuno-positividad para CD34 obliga a descartar otras entidades CD34 positivas, por ejemplo, el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide (DFSPM), principalmente en biopsias superficiales y con gran componente celular, por lo que dermatólogos y dermatopatólogos, deben considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de los tumores fibro-histiocíticos acrales. Un diagnóstico precoz y una resección completa son fundamentales para evitar posteriores recidivas.

REFERENCIAS

1. McNiff JM, Subtil A, Cowper SE, Lazova R y Glusac EJ. Cellular digital fibromas: distinctive CD34-positive lesions that may mimic dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol* 2005; 32 (6): 413-418.
2. Guitart J, Ramírez J y Laskin WB. Cellular digital fibromas: what about superficial acral fibromyxoma? *J Cutan Pathol* 2006; 33 (11): 762-763; author reply 764.
3. Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF y col. En: *Dermatología en Medicina General*. Editorial Panamericana. Sexta Edición. Tomo II. Buenos Aires. Argentina. 1109-1124.

4. Messeguer F y col. Fibromixoma acral superficial, un tumor periungueal CD34 positivo. Actas Dermosifiliogr 2011; doi:10.1016/j.ad.2011.03.028.
5. Varikatt W, Soper J, Simmons G, Dave C, Munk J y Bonar F. Superficial acral fibromyxoma: a report of two cases with radiological findings. Skeletal Radiol 2008; 37: 499-503.
6. Bindra J, Doherty M y Hunter JC. Superficial acral fibromyxoma. Radiology Cases Report (Online) 2012; 7: 751.
- 7- Ashby-Richardson H, Rogers G y Stadecker M. Superficial acral fibromyxoma: an overview. Arch Pathol Lab Med 2011; 135: 1064-1066.
8. Oteo-Alvaro A, Meizoso T, Scarpellini A, Ballestín A y Pérez-Espejo G. Superficial acral fibrobromyxoma of the toe, with erosion of the distal phalanx. A clinical report. Arch Orthop Trauma Surg 2008; 128 (3): 271-274.