

CASO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Dermatofibroma polipoideo gigante palmar

PALMAR POLIPOID GIANT DERMATOFIBROMA



Ene - Mar 2014 | Vol. 95 N°1

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2014; 95 (1): 59 – 66.
Publicado en línea 2014, Marzo / Published online March 2014.
Dermatofibroma polipoideo gigante palmar

Autores | Contacto

RE Achenbach *, C Maggi **, G Oliveira **, S Rastellini **,
EH Pittaro *** y GF Sánchez ****.

* Jefe de Unidad Dermatología. Hospital General de Agudos Dr.
"Ignacio Pirovano".

** Médicas del Curso Superior para Dermatólogos.

*** Médico de Planta. Unidad Dermatología Hospital Dr. "Ignacio
Pirovano".

**** Médica Patóloga. Hospital General de Agudos Dr. "Ignacio
Pirovano".

Hospital General de Agudos Dr. "Ignacio Pirovano". Av.
Monroe 3550 (1430). Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
Argentina.

Email: rachenbach@hotmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido: 20.01.2014

Aceptado para su publicación: 28.02.2014

RESUMEN

Comunicamos el caso de una paciente de 48 años, con una infrecuente variante clínica de dermatofibroma, el gigante, siendo además polipoideo y localizado en palma. Enfatizamos el carácter inflamatorio del dermatofibroma y la importancia de conocer las etapas cronológicas de la lesión.

PALABRAS CLAVES

Dermatofibroma gigante; Dermatitis granulomatosa; Fibroplasia.

SUMMARY

A 48-years old woman with an unusual clinical variant of dermatofibroma, the giant type is reported, the clinical aspect showed a polypoid lesion, firm and asymptomatic. The inflammatory nature of the dermatofibroma and the faces of the live of the lesions are emphasized.

KEY WORDS

Giant dermatofibroma; Granulomatous dermatitis; Fibroplasia.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibroma es una dermatitis granulomatosa y fibrosante, que se origina en respuesta a una injuria externa o interna. Posee numerosas variantes clínico-patológicas, que se relacionan a la cronología o “vida” de la lesión y al tipo de traumatismo. Comunicamos una variedad infrecuente de dermatofibroma, tanto por su tamaño (gigante), como por su localización, palmar. ¹

CASO CLÍNICO

Mujer de 48 años que presenta en la palma de mano izquierda una lesión polipoidea, lobulada en tres sectores, con un pedículo relativamente fino, de 3 X 4 cm, firme al tacto e indolente a la compresión, de tres años de evolución. Refiere que apareció luego de un traumatismo punzante durante sus tareas de ama de casa, se agregaron múltiples injurias en estos años en el mismo sitio. Debido al pedículo que facilitaba la extirpación, se realiza la exéresis con el diagnóstico clínico presuntivo de dermatofibroma gigante (**Figs 1 a 3**).



Figs 1 y 2: dermatofibroma gigante polipoideo palmar, lobulaciones que provienen del pedículo delgado

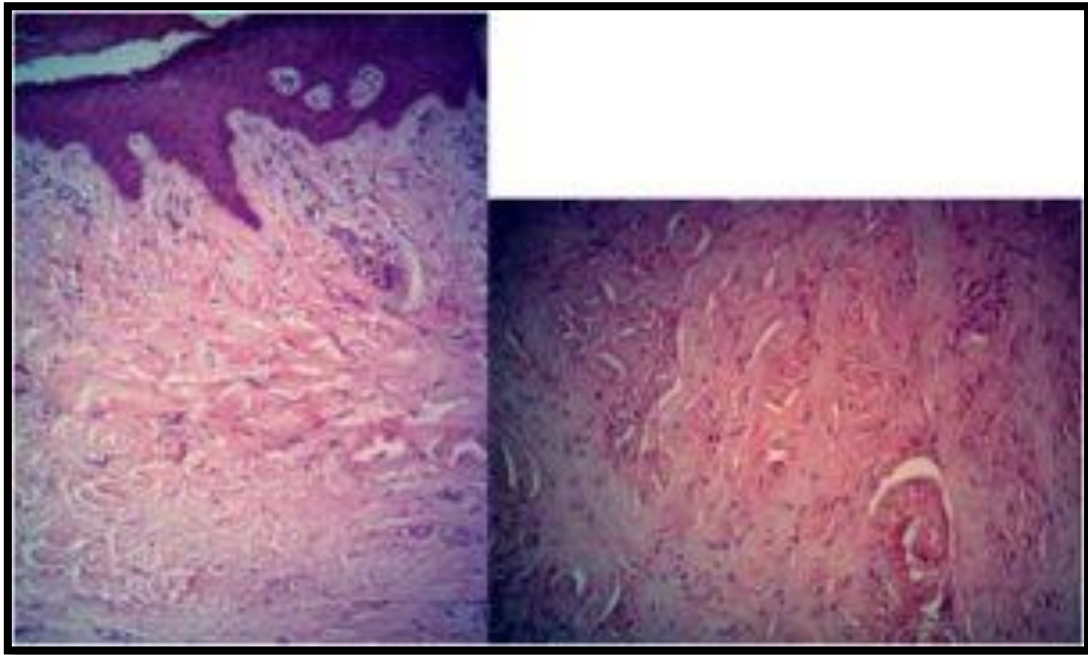


Fig 3: extirpación con electrocauterio.

El estudio histopatológico mostró: capa córnea hiper ortoqueratótica compatible con región palmoplantar, hiperplasia epitelial; en la dermis superficial y profunda fibrocitos escasos, histiocitos y colágeno homogeneizado en bandas, con áreas de intensa deposición del mismo, dispuesto en forma azarosa. A poco aumento se observa un lóbulo completo polipoideo, en concordancia con los hallazgos clínicos (**Figs 4 a 7**).



Figs 4 y 5: H&E 2X y 40X: hiperplasia epitelial, fibrosis con escasos granulomas.



Figs 6 y 7: H&E, 40X y 100X: colágeno queloidal en haces gruesos, fibrocitos y escasos histiocitos.

COMENTARIO

Dentro de las variedades clínico-patológicas del dermatofibroma, la gigante es infrecuente, predomina en varones en las piernas, pudiéndose acompañar de satelitis, ser pediculado como en nuestro caso; algunos presentaron solamente pigmentación difusa homogénea a la dermatoscopia y en general, el traumatismo que lo origina es profundo o intenso.^{1,2}

Hasta el 2008, se habían comunicado unos 20 casos en adultos; en los niños la mayoría de los casos pertenecían al tumor miofibroblástico de la infancia. Desde el punto de vista clínico se requiere, para ser considerado gigante, numerológicamente, que mida más de 5 cm de diámetro, ocasionalmente puede agminarse y/o presentarse en forma de placas, pocas veces posee un collarite epidérmico.^{3,4,5,6}

Las variantes clínico-patológicas del dermatofibroma superan las 25 (**Tabla I**), pero todas ellas dependerán del momento evolutivo y el tipo de injuria. Externa: puntura, picaduras, golpes o interna: ruptura de la pared de un quiste infundibular, verrugas, entre otras. Puede ser un único elemento o múltiples, como en las piernas de las mujeres sometidas a técnicas de depilación traumáticas.

TABLA I: VARIANTES CLÍNICO-PATOLÓGICAS (muchos nombres para una sola entidad)

- Fibrohistiocitoma celular benigno
- Aneurismático-Angiomatoide
- Dendrocitoma dérmico
- Fibrohistiocitoma atípico benigno
- Fibrohistiocitoma benigno pseudocarcinomatoso
- Histiocitoma a células epitelioides
- Angioma esclerosante

- Dermatofibroma fibrocolagenoso
- Dermatofibroma estoriforme
- Dermatofibroma lipidizado
- Dermatofibroma a células claras
- Dermatofibroma a células granulosas
- Dermatofibroma con halo
- Dermatofibroma con células “monstruosas”
- Dermatofibroma gigante
- Dermatofibroma con células osteoclasticas
- Dermatofibroma miofibroblástico
- Dermatofibroma mixoide
- Dermatofibroma queloidal
- Dermatofibroma en empalizada
- Dermatofibroma atrófico
- Dermatofibroma subcutáneo
- Dermatofibroma liquenoide
- Dermatofibroma combinado

Clínicamente comienza como una pápula que puede progresar a placa-nódulo o en el caso de los gigantes, tumor, tomando este término como “ocupador” de volumen, no como una neoplasia que no lo es. En un comienzo predomina el color rojizo, luego el marrón en variados tintes, finalmente serán azules-negruzcos, de consistencia dura, engastada en la dermis con un hoyuelo o depresión central a la compresión lateral. El rojo inicial se debe a la proliferación de vasos similar a la del tejido de granulación, el violáceo si existe extravasación de eritrocitos, si esta es muy intensa será azulado, violeta o aún negro; si hay hemorragia intralesional se tratará de la variante aneurismática o angiomatoidea. Con el paso del tiempo las lesiones se transforman en amarillentas o castañas, dependiendo de la proporción de lipófagos y siderófagos en el infiltrado de células inflamatorias dérmico o hipodérmico. Años después se indura la lesión, aplanándose e incluso colocándose por debajo del nivel de la superficie epidérmica, como consecuencia de la retracción producida por la fibroplasia. El centro del dermatofibroma suele ser hipopigmentado, como resultado de la pérdida de la melanina y el borde hiperpigmentado por la hiperplasia melanocítica, en correlación con el patrón más frecuente dermatoscópico; infrecuentemente puede observarse halo dermatitis o fenómeno de Meyerson.^{7,8,9,10}

Kamino y col revisaron algunas variantes infrecuentes como el dermatofibroma con células atípicas, en los que se encuentran mezclados, entre las células inflamatorias, histiocitos con atipia citológica (núcleos grandes y pleomórficos), aunque sin mitosis atípicas y debe diferenciarse, al igual que las subcutáneas, del dermatofibrosarcoma protuberans y el fibroxantoma atípico.^{11,12}

La ya mencionada etapa inicial se conoce como hemangioma esclerosante, la de lipófagos-siderófagos: histiocitoma, a medida que aumenta la fibrosis, con los años, al disminuir el número de fibrocitos y aumentar el colágeno queloidal: dermatofibroma y más tarde en el tiempo: esclerosis nodular subepidérmica, fibroma duro o en “pastilla”. Este proceso dinámico es puramente inflamatorio, no neoplásico, a todo lo largo del proceso las células constituyentes del dermatofibroma son inflamatorias, es una ficción el dermatofibroma metastásico. Sin embargo, no es infrecuente leer en trabajos actuales o libros de texto modernos, que el dermatofibroma es una neoplasia.

Un fenómeno interesante que ocurre en el dermatofibroma, es su capacidad de inducir unidades folículo-sebáceas con papilas foliculares en “miniatura”, incluso con pequeños pelos finos; si la lesión

es profunda esto no sucede, estos brotes germinales pueden simular un carcinoma basocelular superficial, especialmente si la biopsia es superficial, pequeña o incompleta.

El dermatofibroma es diferente de una cicatriz queloidea por sus etapas iniciales, es granulomatosa, porque existen histiocitos con lípidos o hierro en su interior que se agrupan (algunos patólogos generales requieren de histiocitos epitelioides, para denominar a una dermatitis como granulomatosa). Para nosotros concordando con Ackerman el dermatofibroma es fibrosante y granulomatoso.^{1,2}

El patrón dermatoscópico clásico es el de un área central blanquecina símil cicatriz y una pigmentación periférica; en ocasiones, el aspecto es más complicado con áreas asimétricas azuladas, grisáceas, con glóbulos y red pigmentaria con estrías en los hemosideróticos, en el aneurismático puede existir nódulo negruzco-azul.^{13,14}

La inmunomarcación clásica demuestra CD 34 negativo y XIIIa positiva, especialmente para el diagnóstico diferencial del dermatofibroma protuberans, el que inmunomarca a la inversa (CD34+ y XIIIa negativo), puede existir cierta superposición y falta de especificidad. Recientemente el Cthrc1 (marcador de colágeno de triple hélice) ha sido de utilidad para el diagnóstico del dermatofibroma protuberans, siendo positivo en el 96% de los sarcomas tipo dermatofibroma protuberans y negativo para el dermatofibroma; es un nuevo gen que se expresa en la adventicia y neo íntima arterial injuriada, inhibe al factor transformador de crecimiento β , el que impacta a su vez en el depósito de colágeno tipo I y III, formación de la neo íntima y des-diferenciación de células madre; se lo ha encontrado sobre-expresado en el cáncer de mama y melanoma.¹⁵

Entre los diagnósticos diferenciales clínicos más frecuentes se encuentran: el ya mencionado dermatofibrosarcoma protuberans, fibroxantoma atípico (ambos sarcomas), melanoma desmoplásico, queloides, nevo de Spitz, enfermedad de Kaposi y fascitis nodular.^{2,16}

En general no precisan tratamiento al ser inflamatorios e involutivos, excepto los de gran tamaño, como en nuestro caso, que dificultaba tareas habituales; si producen síntomas como dolor o si el paciente no los soporta estéticamente, aunque la cicatriz residual quirúrgica puede ser más antiestética que el dermatofibroma.

REFERENCIAS

1. Ackerman AB, Ragaz A. The lives of lesions. New York. EEUU. Editorial Masson 1984; 45.
2. Ackerman AB y col. En: Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases. Williams and Wilkins Editores. Philadelphia, EEUU, 1997.
3. Pierzchalski JL, Moreno MS, Guglielmino CM y col. Dermatofibroma gigante infrecuente en región pretibial. Arch Argent Dermatol 2013; 63 (6): 234-236.
4. Requena L, Fariña M, Fuente C y col. Giant dermatofibroma. J Am Acad Dermatol 1994; 30 (7): 14-28.
5. Leow JL, Sinclair PA, Horton JJ. Plaque-like dermatofibroma: A distinct and rare benign neoplasm? Austral Coll Dermatolog 2008; 49: 106-108.
6. Sehgal VN, Sardama K, Khandpur S y col. Giant combined dermatofibroma with satellitosis. Clin Exper Dermatol 2004; 147-149.

7. Gonzalez-Vilas D, García-Gavin J, Ginarte M y col. Ulcerated dermatofibroma with osteoclastics-like giant cells. *J Cutanpathol* 2009; 36 (1): 16-19.
8. Schoefield C, Weldon D, Kuman S. Dermatofibroma and halo dermatitis. *Austral J Dermatol* 2012; 55: 145-147.
9. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurismal (angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer* 1981; 47: 2053-2061.
10. Achenbach RE, Pittaro EH, Sánchez GF. Quiz. Bluish nodule on the trunk of a child. *Dermatopathol Pract Concep* 2008; 14 (2):11.
11. Kamino H, Reedy VB. Unusual benign fibrous and fibrohistiocytic tumours of the skin. *Dermatol Clin* 1992; 10 (1): 203-217.
12. Kamino H, Lee JY-Y, Berke A. Pleomorphic fibroma of the skin: a benign neoplasia with cytologicatypia. *Am Surg Pathol* 1989; 13: 107-113.
13. Ferrari A, Soyer P, Peris K y col. Central white scar-like patch: A dermatoscopic of clue to the diagnosis of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 2009; 43: 423-425.
14. Karasian JK, Gencoglan G, Akalin T y col. Different dermatoscopic faces of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 401-406.
15. Wang L, Xiang YN, Zhang YT y col. Collagen triple helix repeat containing-1 in the differential diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans and dermatofibroma. *Br J Dermatol* 2010; 164: 135-140.
16. Ackerman AB, Troy JL, Rosen LB y col. *Differential diagnosis in dermatopathology II*. Philadelphia. EEUU. Lea & Febiger Editores. 1988; 74-77.