

Tumor fibroso solitario de piel. Relación con el fibroma esclerótico

Solitary fibrous tumor of the skin: link with sclerotic fibroma

José Antonio Aramburu González, María Antonia Nieto Gallo

RESUMEN

Introducción: El tumor fibroso solitario cutáneo es un tumor poco frecuente, no incluido en la clasificación de tumores cutáneos de la OMS, que se localiza predominantemente en la piel de cabeza y cuello, y que clínicamente sugiere un «Quiste de inclusión epidérmico». Morfológica e inmunohistoquímicamente este tumor en la piel no presenta peculiaridades respecto a los de otras localizaciones. **Paciente y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 49 años que durante un estudio por insuficiencia nasal se encuentra una lesión indolora de vestíbulo nasal derecho, que cumple criterios morfológicos e inmunohistoquímicos de tumor fibroso solitario. **Discusión y conclusiones:** Planteamos los problemas del diagnóstico diferencial con otras neoplasias fusocelulares CD34 positivas, más características en localización cutánea, y su probable relación con otra entidad, el fibroma esclerótico, con un perfil inmunohistoquímico similar.

Palabras clave: Tumor fibroso solitario, piel, CD34, fibroma esclerótico.

SUMMARY

Introduction: Solitary Fibrous Tumor (SFT) of the skin is an uncommon tumor, not included in the WHO skin tumors classification, which most commonly affects the skin of the head and neck, and suggests clinically the diagnosis of epidermal inclusion cyst. Microscopic and immunohistochemical findings are not different to the other locations. **Patients and methods:** A case report of a 49-year-old woman with a painless nodule involving the skin of the right nasal vestibular which fulfilled the criteria for SFT is presented. **Conclusions:** We discuss the differential diagnosis problems with CD34 spindle cell neoplasm that typically arise in the skin, and its link with another entity, the sclerotic fibroma, with a common immunoprofile.

Key words: Solitary fibrous tumor, skin, CD34, sclerotic fibroma.

Rev Esp Patol 2007; 40 (2): 109-112

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario es una neoplasia mesenquimal poco frecuente, que aunque inicialmente se describió en relación con la pleura (1), posteriormente se ha descrito en múltiples localizaciones.

La localización en piel es excepcional, con sólo escasos casos publicados (2-6), no siendo reconocida en la reciente clasificación de tumores cutáneos de la OMS (Lyon 2003). Su variabilidad histológica, y la ausencia de rasgos inmunohistoquímicos y ultraestructurales específicos, hacen difícil su reconocimiento en la piel, pudiéndose interpretar como otra neoplasia fusocelular, no siendo, a veces, posible la diferenciación con el fibroma esclerótico solitario, entidad íntimamente relacionada.

CASO CLÍNICO

Mujer de 49 años con antecedente de asma intrínseco en tratamiento inhalatorio, que acude al hospital por pre-

sentar insuficiencia respiratoria nasal. En la rinoscopia se evidencia desviación septal hacia la derecha, pólipos en ambas fosas nasales y una lesión nodular en la piel vestibular derecha. En el año 2002, se le realizó cirugía endoscópica nasosinusal bilateral con corrección septal y exéresis de la lesión vestibular derecha, permaneciendo la paciente sana hasta el momento actual.

Material y métodos

El espécimen procedente del vestíbulo nasal derecho se fijó en formalina al 10%, fue procesado rutinariamente e incluido en parafina, realizándose secciones de 5 micras que se tiñeron con HE.

Se realizaron técnicas inmunohistoquímicas de secciones desparafinadas con el método streptoavidina-biotina (complejo StreptAB/ HPR Dako), usando diaminobenzidina como cromógeno, y tras recuperación antigénica con olla a presión en ácido cítrico a pH 6 durante 3 minutos. Se usaron anticuerpos frente a los siguientes

Recibido el 7/7/06. Aceptado el 5/9/06.

Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Getafe (Madrid). Hospital Universitario de Getafe. Carretera de Toledo km. 12,5, 28905 Getafe. Madrid. España. Tfno: 916839360. Fax: 916965306.
jaramburu.hugf@salud.madrid.org

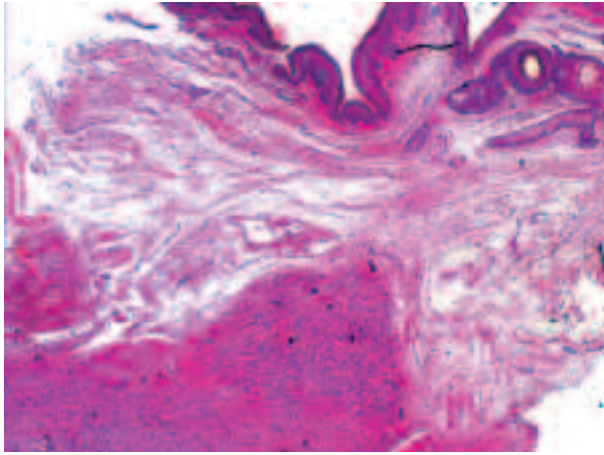


Fig. 1: Lesión dérmica profunda, bien definida cubierta por epidermis normal (HE x 40).

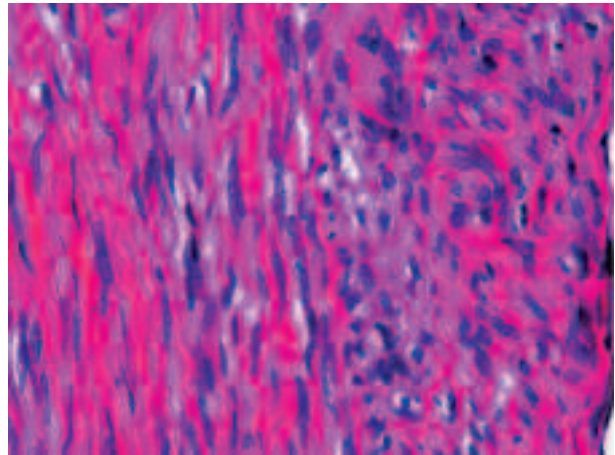


Fig. 3: Área hipocelular colagenizada sin atipia citológica (HE x 200).

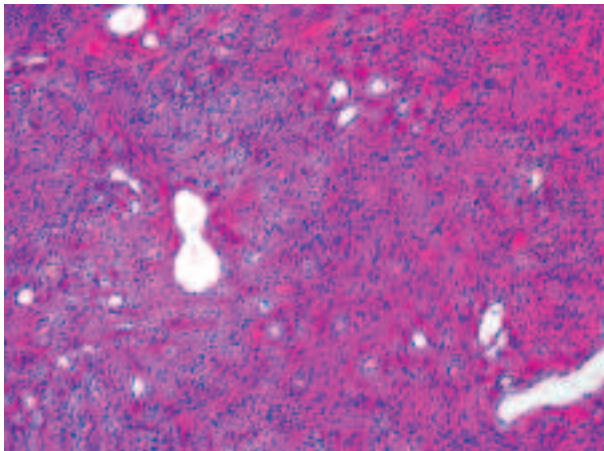


Fig. 2: Proliferación de densidad variable con abundantes vasos (HE x 100).

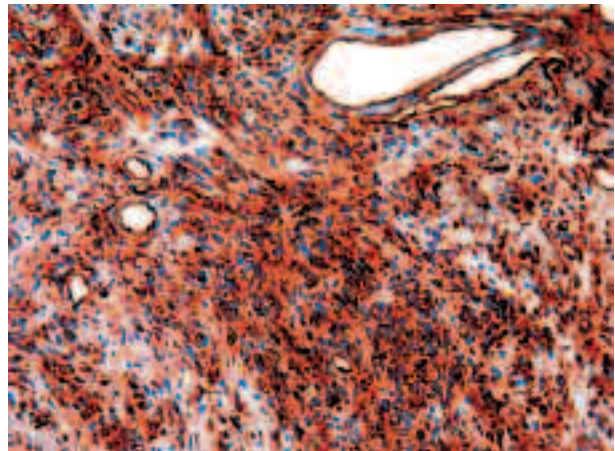


Fig. 4: Positividad intensa para CD34 (HE x 100).

antígenos: vimentina (clon V9, 1:160, Dako, Dinamarca), CD34 (monoclonal clon QBEnd/10, 1:25, Novocastra, Reino Unido), bcl-2 (Clon 120, 1:160, Dako), SMA (Clon 1A4, 1:120, Dako), actina músculo específica (Clon HHF35, 1:120, Dako), desmina (Clon D33, 1:120, Dako), S-100 (policlonal, prediluido, Dako), CD10 (Clon 56C6, 1:20, Novocastra) y Ki67 (Clon MIB-1, 1:80, Dako).

Hallazgos macroscópicos

Se recibió un segmento semilunar de tejido sólido, blanquecino y elástico que medía 1,3 × 0,6 cm cubierto por elipse de piel normal de 1 × 0,5 cm.

Hallazgos microscópicos e inmunohistoquímicos

Se trataba de una lesión dérmica profunda, bien definida y no encapsulada, recubierta por epidermis normal

(fig. 1), constituida por una proliferación de densidad celular variable de células de núcleos ovoides o alargados, sin atipia, inmersos en un estroma colagenizado con abundantes vasos, algunos ramificados (figs. 2 y 3), ofreciendo a veces un patrón hemangiopericitóide. La lesión contactaba con el margen de resección profundo.

Inmunohistoquímicamente expresaba de forma intensa y difusa vimentina, CD34 (fig. 4) y bcl-2, y de forma focal SMA. No presentaba inmunotinción con Desmina, HHF35, S-100 y CD10. Se vieron aislados núcleos positivos con Ki67 (<1%).

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario (TFS) es un tumor poco frecuente que mayoritariamente afecta la pleura visceral (1). Recientemente, se ha visto que deriva de células mesenquimales indiferenciadas, sin diferenciación mesotelial, conocidas como dendrocitos intersticiales, que se caracterizan por tener una morfología similar al

TABLA 1. Resumen de casos publicados

Referencia	Sexo	Edad	Localización	Tamaño	Juicio Clínico	Nº
Okamura	M	37	Cabeza	¿?	Quiste pilar	1
Cowper	V	63	Cuello	3 cm	Quiste/lipoma	2
	M	46	Cuello	3 cm	Quiste/lipoma	3
	V	38	Cabeza	4 cm	Quiste epid.	4
Hardisson	M	56	Cara/mejilla	1,5 cm	Quiste epid.	5
Chang	M	42	Muslo	1 cm	Quiste epid.	6
Morgan	V	63	Cuello	¿?	¿?	7
	M	46	Cuello	¿?	¿?	8
	V	56	Tórax	¿?	¿?	9
	M	68	Espalda	¿?	¿?	10
	V	38	Cabeza	¿?	¿?	11
Aramburu	M	49	Vestíbulo nasal	1,3 cm	Quiste epid.	12

fibroblasto, expresión de CD34 y que participan en la presentación antigénica en el tejido conectivo (7). Esto explicaría la presentación de este tumor en cualquier localización, incluida la piel.

Presentamos un caso de TFS localizado en la piel del vestíbulo nasal, que sugirió clínicamente un «quiste sebáceo». Los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos cumplían criterios de TFS cutáneo.

En los seis casos descritos exhaustivamente previamente (2-5), siempre se localizaban en la zona de la cabeza y cuello, afectaban a adultos de edad media, sin predominio de sexo, y se interpretaron clínicamente como «quiste de inclusión», características que concurren en nuestro caso. Además se estudiaron otros 5 casos más por Morgan y cols. (6) con el objetivo de descartar su origen mesotelial, dos de los cuales se localizaban en tronco. Los datos clínicos de los TFS cutáneos se incluyen en la tabla 1.

Los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos de los casos cutáneos, no difieren de los de otras localizaciones, aunque dada la rareza de la afectación cutánea y la heterogeneidad del patrón morfológico, es necesario establecer el diagnóstico diferencial con otras neoplasias cutáneas fusocelulares que expresan CD34, y que son más frecuentes. Entre ellas estarían el dermatofibrosarcoma protuberans, neurofibroma, lipoma de células fusiformes y fibroma esclerótico. En nuestro caso, la negatividad con S-100 iría en contra de los diagnósticos de neurofibroma y lipoma de células fusiformes. Aunque la lesión está presente en la base de resección,

y no podemos valorar el patrón de crecimiento en la grasa subcutánea, parece una tumoración bien definida, con una vascularización prominente y poco estoriforme, además de con un curso clínico indolente, lo que no favorece el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans. El fibroma esclerótico solitario aunque presenta una morfología y unas características clínicas diferentes (8) más próximas con el dermatofibroma, sin embargo comparte un inmunofenotipo similar al TFS (CD34 y CD99 positivo), lo que podría indicar una histogénesis común. Se podría postular un origen común a partir del dendrocito dérmico CD34 positivo, lo que explicaría la negatividad de ambas lesiones con marcadores musculares, y su relación con otras nuevas entidades de reciente descripción como el tumor pleomórfico hialinizante angioectásico, el fibroma pleomórfico y los fibromas eruptivos. Serán necesarios nuevos estudios moleculares a fin de definir el TFS cutáneo, y ver si corresponde a una verdadera entidad de curso impredecible como los de otras localizaciones, o es un espectro morfológico dentro de otras lesiones fibrosantes cutáneas de curso benigno.

En conclusión, se trata de un tumor no perfectamente definido en la piel, y no incluido en la última clasificación de tumores cutáneos de la OMS (9), de origen controvertido probablemente común con otras lesiones fibrosantes cutáneas, y cuya heterogeneidad morfológica e inmunofenotipo característico, plantea diagnósticos diferenciales con otras lesiones de pronóstico variable, mucho más frecuentes en el ámbito cutáneo.

BIBLIOGRAFÍA

1. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 640-58.
2. Okamura JM, Barr RJ, Battifora H. Solitary fibrous tumor of the skin. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 515-8.
3. Cowper SE, Kilpatrick T, Proper S, Morgan MB. Solitary fibrous tumor of the skin. *Am J Dermatopathol* 1999; 21: 213-9.
4. Hardisson D, Cuevas-Santos J, Contreras F. Solitary fibrous tumor of the skin. *Am J Acad Dermatol* 2002; 46: 537-40.
5. Chang SE, Bae GY, Choj JH, Sung KI, Moon KC, Koh JK, Lee MW and Silverman JS. Cutaneous solitary fibrous tumour with myxoid stroma. *Br J Dermatol* 2002; 147: 1267-9.
6. Morgan MB and Smoller BR. Solitary fibrous tumors are immunophenotypically distinct from mesothelioma(s). *J Cutan Pathol* 2000; 27: 431-4.
7. Van de Rijn M, Rouse RV. CD34. A review. *Appl Immunohistochem* 1994; 2: 71-8.
8. Mahmood MN, Salama ME, Chaffins M, Ormsby H, Ma CK, Linden MD and Lee MW. Solitary sclerotic fibroma of skin: a possible link with pleomorphic fibroma with immunophenotypic expression for O13 (CD99) and CD34. *J Cutan Pathol* 2003; 30: 631-6.
9. Leboit PE, Burg GE, Weedon D, Sarasain A, editores. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours*. Lyon: IARC Press; 2006.