



Tumor fibroso solitario hemangiopericitoma de localización atípica: importancia del estudio inmunohistoquímico

RESUMEN

Antecedentes: el tumor fibroso solitario es un tumor poco común. Anteriormente se suponía que afectaba sólo la cavidad torácica, en especial la pleura; posteriormente, se relacionó con otras membranas serosas y se observó en diversas localizaciones extraserosas, entre ellas la piel. El conocimiento de este tumor, junto con el aspecto histológico característico y el patrón de expresión inmunohistoquímica con intensa positividad para CD34 permiten que cada vez se diagnostique con mayor frecuencia.

Caso clínico: se comunica el caso de un varón de 43 años de edad con un nódulo indoloro en el pulpejo del primer dedo izquierdo, que sugería clínicamente un melanoma nodular o granuloma piógeno. Mediante biopsia excisional y estudio inmunohistoquímico se diagnosticó como tumor fibroso solitario.

Discusión: hasta la fecha se han publicado 11 casos de tumores fibrosos solitarios cutáneos, localizados en cabeza, mejilla, muslo, pecho, espalda y vestíbulo nasal. El caso que se comunica constituye la primera lesión de estas características que afecta la mano. El diagnóstico clínico diferencial del tumor fibroso solitario incluye otros tumores como: melanoma nodular, granuloma piógeno, tumor de células gigantes tenosinovial, fibroma y tumor de vaina de nervio periférico benigno. En cuanto a la histología, se planteó el diagnóstico diferencial con otras neoplasias que también expresan CD34.

Conclusiones: el tumor fibroso solitario deriva de células mesenquimatosas y expresa CD34, lo que explica su aparición en cualquier localización, como en este caso, que fue en el pulpejo del quinto dedo.

Palabras clave: tumor fibroso solitario cutáneo, CD34, neoplasias de tejido fibroso.

Solitary fibrous hemangiopericytoma of atypical location: importance of immunohistochemical study

ABSTRACT

Background: The rare cutaneous solitary fibrous tumor was initially described in the thoracic cavity in relation to the pleura and subsequently been associated with other serous membranes. It has been described in other extraserosal locations including the skin. Knowledge of its existence along with fairly typical histological features and the immunohistochemical expression pattern with intense positivity for

María Isabel Soriano-Hernández¹
Husein Husein-ElAhmed¹
Inmaculada Ruiz-Molina²

¹Departamento de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

²Servicio de Patología, Hospital Infanta Margarita Córdoba, España.

Recibido: 04 de abril 2013

Aceptado: 21 de junio 2013

Correspondencia

Husein Husein ElAhmed
Departamento de Dermatología
Hospital Clínico San Cecilio
Granada. Avenida Doctor Olóriz 16, Granada
18012 Granada, España
Tel.: 0034958023322. Fax: +34958023316
huseinelahmed@hotmail.com

CD34 allow the increasing diagnosis of this condition, which suggests that these cases were not previously diagnosed as such.

Clinical case: We report the case of a 43 year-old male with a painless nodule in the first left finger pad clinically suggestive of pyogenic granuloma or nodular melanoma, which was diagnosed by excisional biopsy and immunohistochemical study as a solitary fibrous tumor.

Discussion: Only 11 cases of cutaneous solitary fibrous tumor have been published in the following locations: head, cheek, thigh, chest, back and nose. Our work describes the first case of cutaneous solitary fibrous tumor in the hand. The solitary fibrous tumor derived from mesenchymal cells expresses CD34 and hence its presentation in any location. In our case it was in the hand. It explains the problems encountered in the clinical differential diagnosis with other tumors as nodular melanoma, pyogenic granuloma, giant cell tumor of tendon sheath, fibroma, benign peripheral nerve sheath tumors, etc. As we consider the histology, differential diagnosis should be made with other tumors that also express CD34.

Conclusions: Solitary fibrous tumors derived from mesenchymal cells express CD34 and hence its presentation in any location. In our case it was in the finger pad.

Key words: Cutaneous solitary fibrous tumor, CD34, fibrous tissue neoplasms.

ANTECEDENTES

El tumor fibroso solitario es una rara neoplasia fusocelular, descrita inicialmente en la pleura,¹ aunque posteriormente se ha encontrado en otras localizaciones.

Se han publicado pocos casos de tumor fibroso solitario en la piel. Es posible que se trate de un padecimiento infradiagnosticado en esta localización dada su semejanza clínica e histológica con otros tumores.² El conocimiento más amplio de su existencia, junto con una imagen histológica bastante sugerente y un patrón de expresión immunohistoquímico típico permiten que se diagnostique en múltiples y nuevas localizaciones.

Se comunica el caso de un paciente con tumor fibroso solitario en el pulpejo del dedo, y se discute el diagnóstico diferencial clínico e histológico.

CASO CLÍNICO

Un varón de 43 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, acudió al servicio de dermatología debido a que tenía un nódulo eritematoso en el pulpejo del primer dedo de la mano izquierda, indoloro y no adherido a planos profundos (Figuras 1A, 1B y 1C). El paciente refirió que la lesión apareció tres años antes como una lesión eritematosa, pequeña, que creció de forma lenta y progresiva. Al examinarlo, se apreció estado general bueno, sin pérdida de peso ni adenopatías locorregionales.

En la bioquímica sanguínea no hubo alteraciones (glucosa 102 mg/dL), en tanto que en el estudio ecográfico se notó un nódulo de 25 × 15 mm, bien delimitado, que semejaba un angioma. En la dermatoscopia se observó una lesión de aspecto no melanocítico sin patrón definido (Figura 1D). Bajo anestesia local, se procedió a la extirpación de la lesión y al cierre del defecto mediante plastia. El hallazgo macroscópico fue una pieza nodular bien delimitada, blanquecina, de 1.5 × 1 cm, revestida por piel blanca amarillenta en toda su superficie, de consistencia elástica, gelatinosa y superficie lisa. El análisis histológico de la pieza mostró tumoración en la dermis profunda, bien delimitada y no encapsulada, con agrupación de células fusiformes, sin atipias, con haces de colágeno gruesos intercalados en el estroma y abundantes vasos pequeños y dilatados (Figuras 2A y 2B). La epidermis suprayacente no tenía alteraciones significativas.

En el estudio inmunohistoquímico se evidenció positividad para vicentina, CD34, caldesmina y débilmente para BCL-2; así como negatividad para PS100 y desmina (Figura 2C). Con todos



Figuras 1 A, B y C. Nódulo eritematoso en pulpejo de primer dedo mano izquierda, indoloro, no adherido a planos profundos. La lesión aumentó progresivamente de tamaño a lo largo de tres años. **D.** La imagen dermoscópica del nódulo indica una lesión no melanocítica de patrón inespecífico.

estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de tumor fibroso solitario.

El paciente cuyo caso se describió aquí no experimentó recurrencia ni recidiva de la enfermedad tras un año de seguimiento posterior a la intervención.

DISCUSIÓN

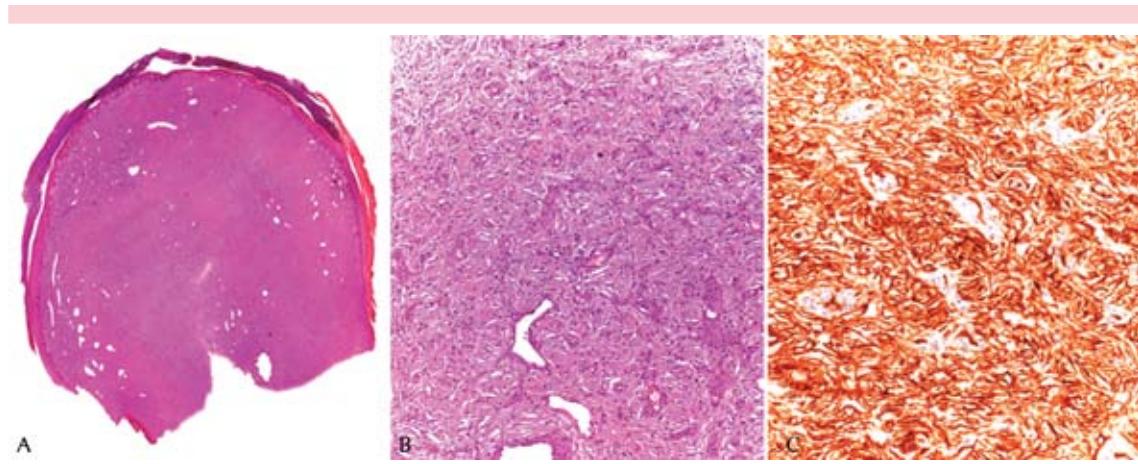
El tumor fibroso solitario es un tumor fusocelular poco común que se describió por primera vez en la pleura visceral.¹ Desde 2003 se han publicado casos de localización extrapleural,²⁻⁴ y por su origen en las células mesenquimatosas indiferenciadas con morfología similar al fibroblasto, se puede encontrar en la piel. Sus células expresan CD34 y participan en la presentación antigénica en el tejido conectivo.

Respecto a su localización, se han publicado 11 casos en la piel,³⁻⁶ seis casos en cabeza y cuello y uno en mejilla, muslo, pecho, espalda y vestíbulo nasal. Éste es el primer caso reportado de tumor fibroso solitario hemangiopericitoma en un dedo de la mano.

El conocimiento de su existencia, junto con el reporte histológico característico y el patrón de expresión inmunohistoquímica permiten que este tumor se describa en múltiples y nuevas localizaciones.

El tumor, histológicamente, suele ser bien delimitado, con borde liso y rodeado por una delgada epidermis normal, como una pseudoencapsulación. Está formado por células fusiformes y haces de colágeno gruesos intercalados en el estroma. La vascularización es prominente, de manera que no es difícil confundirlo con un tumor de origen vascular.⁴

Es necesario establecer el diagnóstico diferencial con otras neoplasias cutáneas fusocelulares que



Figuras 2. A. Tumoración localizada en la dermis profunda, bien delimitada y sin cápsula de revestimiento (visión panorámica x 5. Hematoxilina & eosina). B. El tumor fibroso solitario está constituido por una agrupación de células fusiformes con haces de colágeno gruesos intercalados en el estroma, abundantes vasos pequeños y dilatados (x 15. Hematoxilina & eosina). C. La positividad para CD34 es muy específica de este tumor (x15, CD34).

expresan CD34,^{7,8} como son: dermatofibrosarcoma protuberans, neurofibroma, schwannoma, tumor fibroso solitario/hemangiopericitoma, sarcoma epitelioide, fibroma esclerótico, lipoma de células fusiformes, fibrosarcoma de bajo grado, etc.

En este caso fue especialmente relevante hacer el diagnóstico clínico diferencial con el melanoma nodular, el granuloma piógeno o el carcinoma basocelular pigmentado. Gracias al estudio inmunohistoquímico no suele haber dificultades en reconocer el tumor fibroso solitario y diferenciarlo de otras lesiones mediante la positividad para CD34 (que se considera imprescindible para el diagnóstico) y BCL-2, así como la negatividad para otros marcadores específicos como PS100. Por lo tanto, el marcador CD34 es muy sensible para detectar el tumor fibroso solitario, pero poco específico. En investigaciones recientes se ha demostrado que la oncoproteína BCL-2, una de las muchas moléculas que regulan la apoptosis, se expresa fuertemente en el tumor fibroso solitario, mientras que el dermatofibroma y los tumores del músculo liso son negativos para

esta oncoproteína. En otros tumores, como el dermatofibroma protuberans y el neurofibroma, la expresión de BCL-2 es variable; por lo tanto, la morfología es de capital importancia y la expresión inmunohistoquímica de la proteína BCL-2 se puede utilizar para confirmar, junto con la positividad de CD34, el diagnóstico de tumor fibroso solitario. Las células de este tumor también se tiñen con CD99, que ayuda a establecer el diagnóstico diferencial.⁵

El uso de marcadores inmunohistoquímicos es fundamental para la clasificación exacta de estos tumores. El tumor fibroso solitario no es habitualmente inmunorreactivo para S-100, queratina, actina, desmina, antígeno de factor VIII, CD68, colágeno tipo IV y antígeno de membrana epitelial. En estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales recientes se ha demostrado que estos tumores derivan de células mesequimatosas indiferenciadas, sin diferenciación mesotelial CD34+, conocidas como dendrocitos intersticiales que participan en la presentación antigénica en el tejido conectivo.^{7,9} Esto explicaría que el tumor creciera en cualquier área del cuerpo, incluida la piel.



En el caso estudiado, al ser negativo el marcador PS100, pudieron eliminarse padecimientos como neurinoma, schwannoma, lipoma de células fusiformes y melanoma. La negatividad de la desmina permite descartar tumores musculares como el dermatofibrosarcoma, que es un tumor fibrohistiocítico no muscular.

El tumor fibroso solitario tiende a seguir un curso benigno, y de hecho, varios autores no le adjudican un comportamiento maligno;³⁻⁷ sin embargo, en otras series se han reconocido claros ejemplos de comportamiento maligno (incidencia estimada superior a 10%) que se atribuyen a un menor periodo de seguimiento, al fallo en el diagnóstico de casos malignos o a series más cortas.^{9,10} Se han encontrado casos malignos a través de diferenciación sarcomatosa, como el liposarcoma.¹¹ De cualquier manera, debe haber un componente típico de tumor fibroso solitario para que pueda considerarse maligno;² en estos casos, se ha encontrado aumento de la expresión de p53,¹² Ki67 y CD31.¹¹ La transformación maligna parece asociada a una diferenciación revelada por la pérdida de expresión del CD34. De los tumores fibrosos solitarios cutáneos reportados, ninguno ha mostrado comportamiento maligno. En este paciente se realizaron pruebas de Ki67 y CD31 que resultaron negativas. El pronóstico es imprevisible, ya que el tumor puede recurrir o metastatizar, incluso cuando carece de características histológicas de malignidad. Por esta razón, se recomienda la escisión quirúrgica amplia y un seguimiento clínico y radiológico a largo plazo en todos los casos, sean benignos o malignos. Algunos autores afirman que es imprudente considerarlo como definitivamente benigno;^{5,9} sin embargo, no se aconseja administrar tratamiento coadyuvante, sólo mantener la vigilancia, como en el caso que se comunicó, que a un año de seguimiento no ha mostrado recurrencia ni recidiva.

CONCLUSIÓN

Se trata de un tumor poco conocido cuyas características fusocelulares obligan a hacer el diagnóstico diferencial con otros tumores más comunes, por lo que el estudio inmunohistoquímico es de vital importancia. Aunque la mayor parte de los tumores fibrosos solitarios publicados son benignos y no se han descrito casos malignos en la piel, no se conoce con exactitud el pronóstico, razón por la cual es necesario su seguimiento a largo plazo.

REFERENCIAS

1. Klempner P y Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Am J Ind Med 1992;22:4-31.
2. Cebrián García C, del Agua C, Felipo Berlanga F, Ruiz Liso JM. Tumor fibroso solitario subcutáneo maligno: ¿pronóstico impredecible? Rev Esp Patol 2003;36:209-215.
3. Arámburu González JA, Nieto Gallo MA. Tumor fibroso solitario de piel. Relación con el fibroma esclerótico. Rev Esp Patol 2007;40:109-112.
4. Goulão J, Furtado C, Bártolo E, Brandão FM. Solitary fibrous tumour of the skin. J Eur Acad Dermatol Venereol 2009;23:843-884.
5. Mahmood MN, Salama ME, Chaffins M, Ormsby AH, et al. Solitary sclerotic fibroma of skin: a possible link with pleomorphic fibroma with immunophenotypic expression for O13 (CD99) and CD34. J Cutan Pathol 2003;30:631-636.
6. Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG, Mooney J, et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. Mod Pathol 1999;12:1034-1042.
7. van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of CD34 by Solitary Fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. Am J Surg Pathol 1994;18:814-820.
8. Chan JKC. Solitary fibrous tumor-everywhere, and a diagnosis in vogue. Histopathology 1997;31:568-576.
9. Morgan MB, Smoller BR. Solitary fibrous tumors are immunophenotypically distinct from mesothelioma(s). J Cutan Pathol 2000;27:451-454.
10. Alawi F, Stratton D, Freedman PD. Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. Am J Surg Pathol 2001;25:900-910.
11. Bai H, Aswad BI, Gaisser H, Gnepp DR. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura with liposarcomatous differentiation. Arch Pathol Lab Med 2001;125:406-409.
12. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, et al. Solitary fibrous tumor: significance of p53 and CD43 immunoreactivity in its malignant transformation. Histopathology 1998;32:423-432.