

Dermatofibroma gigante, una variante infrecuente de dermatofibroma

Giant dermatofibroma, a rare variant of dermatofibroma

M. Lorente Luna¹, A. Juanes Viedma¹, A. Martín Fuentes¹, A. Ballano Ruiz¹, P. Belmar Flores¹, J. Cuevas Santos²

¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Correspondencia:
Mónica Lorente Luna
e-mail: m.lorente.luna@gmail.com

Recibido: 6/3/2012

Aceptado: 16/4/2013

Resumen

El dermatofibroma es una neoplasia cutánea común de crecimiento lento y comportamiento biológico benigno. Existen presentaciones clínicas poco frecuentes como el dermatofibroma atrófico, el dermatofibroma ulcerado y el dermatofibroma gigante que pueden plantear dudas diagnósticas. La extirpación es curativa, aunque en variantes profundas pueden quedar restos que predispongan a la recidiva. Presentamos un nuevo caso de dermatofibroma gigante profundo extirpado mediante cirugía micrográfica de Mohs.

Palabras clave: dermatofibroma, dermatofibroma gigante, dermatofibrosarcoma protuberans, cirugía de Mohs.

(M. Lorente Luna, A. Juanes Viedma, A. Martín Fuentes, A. Ballano Ruiz, P. Belmar Flores, J. Cuevas Santos. Dermatofibroma gigante, una variante infrecuente de dermatofibroma. Med Cutan Iber Lat Am 2013; 41(6):267-270)

Summary

Dermatofibroma is a frequent cutaneous neoplasm with slow growth and benign behaviour. There are uncommon clinical variants like atrophic dermatofibroma, ulcerated dermatofibroma and giant dermatofibroma which may cause diagnostic problems. Excision of the tumor is curative, although in deep types the removal can be incomplete, predisposing to recurrence. A new case of deep giant dermatofibroma removed by Mohs micrographic surgery is reported.

Key words: dermatofibroma, giant dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, Mohs micrographic surgery.

El dermatofibroma es una lesión cutánea que habitualmente aparece como un tumor solitario y circunscrito, de consistencia firme y de coloración variable[1]. Su naturaleza es benigna. El diagnóstico es clínico y no suele requerir la práctica de una biopsia cutánea para su confirmación, aunque algunas presentaciones más infrecuentes pueden obligarnos a hacer un diagnóstico diferencial más amplio tanto con lesiones benignas como malignas. Tal es el caso del dermatofibroma gigante[2-3]. La exéresis radical es curativa, siendo la principal complicación la recidiva. Esta es más frecuente si la extirpación es incompleta, por lo que en estos casos, la cirugía de Mohs puede ser útil para reducir las recurrencias. Presentamos un nuevo caso de dermatofibroma gigante profundo extirpado mediante cirugía micrográfica de Mohs.

Caso clínico

Mujer de 77 años de edad que consultó por un tumor color piel de 5 centímetros de diámetro situado en la parte superior del maléolo externo del tobillo derecho (Figura 1) que había crecido progresivamente durante los últimos cinco años. La biopsia cutánea mostró una proliferación fusocelular sugestiva de dermatofibroma. La lesión se extirpó completamente. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica reveló una proliferación fusocelular profunda con algunas áreas de patrón estoriforme con colágeno queloideo (Figuras 2A y B). Las técnicas de inmunohistoquímica evidenciaron expresión difusa de factor XIIIa (Figura 3A) y negatividad para CD34 (Figura 3B). Otros marcadores, como actina, alfa-actina, D2, CD31 y AE1/AE3 fueron negativos. Los márgenes se encontraban afectos, por lo que dada la localiza-



Figura 1. Tumor de 5 centímetros color piel localizado por encima del maleolo externo del tobillo derecho.

ción y el tamaño de la lesión, se decidió ampliación mediante cirugía micrográfica de Mohs, requiriendo 3 estadios para su completa eliminación (Figura 4). El defecto se reconstruyó mediante un injerto de piel total.

Comentario

El dermatofibroma gigante es una variante infrecuente de dermatofibroma, de la que sólo hay 22 casos descritos en la literatura[4]. Los criterios diagnósticos incluyen: diámetro de la lesión mayor o igual a 5 centímetros, morfología pediculada, comportamiento benigno e histopatología similar a la del dermatofibroma convencional[1, 4]. Se presenta con mayor asiduidad en extremidades inferiores y espalda, con predominio por el sexo femenino. A pesar de que generalmente es una lesión única, se han descrito dermatofibromas múltiples en pacientes con miastenia *gravis* y tiroiditis de Hashimoto[5]. También se ha documentado un dermatofibroma gigante en una mujer embarazada[6].

Dentro de esta variante clínica, también se han descrito distintos tipos histopatológicos, con células xantomatizadas[7], células monstruosas[8] y combinado con satelitosis[9] entre otros. El diagnóstico diferencial con tumores malignos como el dermatofibrosarcoma *protuberans* suele plantear dificultades debido a su tamaño[10, 11]. En estos casos, las técnicas de inmunohistoquímica tienen una importancia fundamental. El marcador CD34 suele ser negativo en lesiones benignas como el dermatofibroma gigante, mientras que en lesiones malignas como el dermatofibrosarcoma *protuberans*, es positivo en el 85% de los casos. Por otra parte, la tinción de factor XIIIa es positiva en el dermatofibroma y tiende a ser negativa en el dermatofibrosarcoma *protuberans*[10].

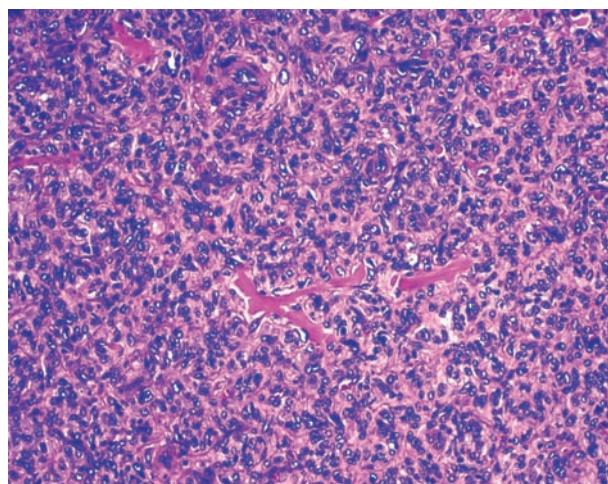
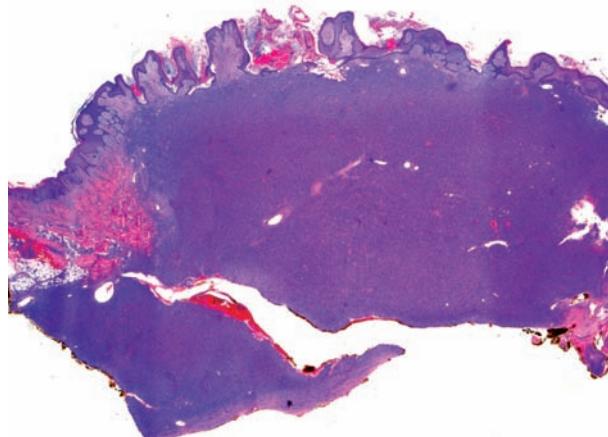


Figura 2. Proliferación fusocelular con áreas de colágeno pseu-doqueloideo.

A pesar de su comportamiento benigno, la lesión puede alcanzar planos profundos, como en nuestra paciente, en la que se extendía prácticamente hasta la fascia muscular, por lo que la extirpación de la misma puede no ser completa y predisponer a la recidiva. En estos casos, la cirugía micrográfica de Mohs puede ser una alternativa a los métodos clásicos de la extirpación del tumor.

La cirugía micrográfica de Mohs fue descrita inicialmente por el Dr. Frederic Mohs, en la década de 1930 para el tratamiento del cáncer de piel. Desde entonces, la técnica y las indicaciones de la cirugía de Mohs han evolucionado de manera significativa, y hoy en día, la cirugía de Mohs se considera el tratamiento de elección en epitelomas de células basales y de células escamosas localizados en zonas anatómicas en las que la preservación de tejido es de gran importancia, tumores con bordes clínicos mal definidos, tumores con márgenes afectos tras la excisión convencional, tumores con datos histológicos de agresividad y recurrencias[12,

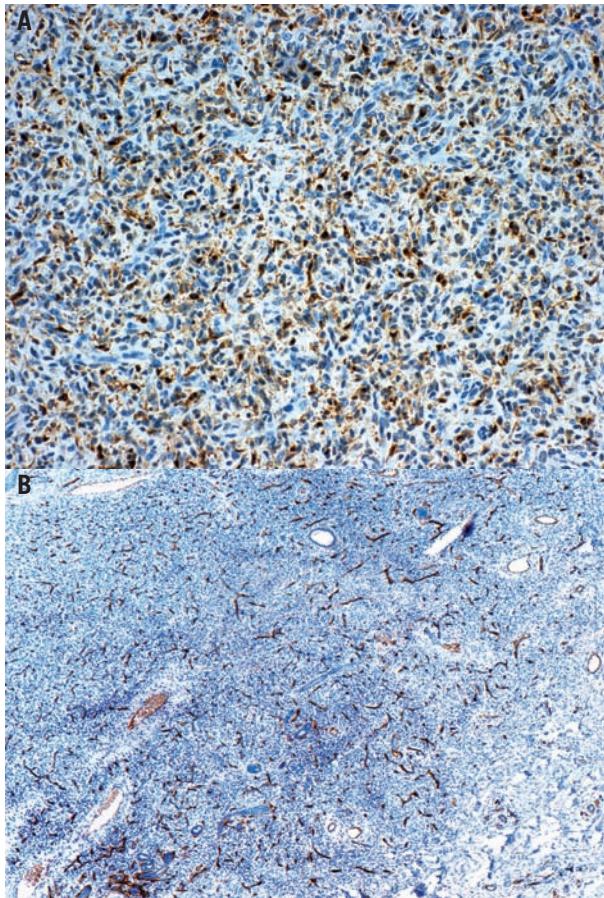


Figura 3. Inmunohistoquímica. A) expresión del factor XIIIa. B) Negatividad para CD34.

13]. Las indicaciones estaban limitadas a estos dos tipos de tumores, pero cada vez son más aquellos, tanto benignos como malignos, en los que la cirugía de Mohs se está utilizando de forma rutinaria por las ventajas antes mencionadas. Como ejemplos, el dermatofibrosarcoma *protuberans*, el carcinoma anexial microquístico, la enfermedad de Paget extramamaria, o el carcinoma de células sebáceas son algu-



Figura 4. Defecto resultante tras la excisión mediante cirugía de Mohs.

nos de los tumores en los que esta técnica está desbanando a la extirpación convencional[14].

La cirugía de Mohs ofrece altas tasas de curación así como la conservación de tejido sano adyacente, permitiendo mejores resultados cosméticos, por lo que prevenimos un incremento en el uso de esta técnica, así como del número de sus indicaciones en los próximos años debido a la buena relación coste-beneficio y a los mejores resultados en comparación con otras opciones quirúrgicas de tratamiento[15].

Conclusiones

El dermatofibroma gigante es una lesión a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones tumorales de gran tamaño, a pesar de que las pruebas complementarias deben ir encaminadas a descartar un tumor maligno.

La extirpación es curativa, y en casos de afectación de planos profundos, la cirugía de Mohs ofrece ventajas garantizando márgenes libres y preservando mayor cantidad de tejido sano.

Bibliografía

- Requena L, Fariña MC, Fuente C, Piqué E, Olivares M, Martín L, Sánchez Yus E. Giant dermatofibroma. A little-known clinical variant of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30 (5 Pt 1): 714-8.
- Hendi A, Jukic DM, Kress DW, Brodland DG. Atrophic dermatofibroma: a case report and review of the literature. *Dermatol Surg* 2002; 28: 1085-7.
- González-Vilas D, García-Gavín J, Ginarte M, Rodríguez-Blanco I, Toribio J. Ulcerated dermatofibroma with osteoclast-like giant cells. *J Cutan Pathol*. 2009; 36 (Suppl. 1): 16-9.
- Hueso L, Sanmartín O, Alfaro-Rubio A, Serra-Guillén C, Martorell A, Llombart B et al. Giant dermatofibroma: case report and review of the literature]. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98: 121-4.
- Kimura Y, Kaneko T, Akasaka E, Nakajima K, Aizu T, Nakano H, Sawamura D. Multiple eruptive dermatofibromas associated with Hashimoto's thyroiditis and myasthenia gravis. *Eur J Dermatol* 2010; 20: 538-9.
- Micantonio T, Fargnoli MC, Peris K. Giant dermatofibroma appearing during pregnancy. *Acta Derm Venereol* 2006; 86: 86-7.
- Iwata J, Fletcher CD. Lipidized fibrous histiocytoma: clinicopathologic analysis of 22 cases. *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 126-34.
- Goodman WT, Bang RH, Padilla RS. Giant dermatofibroma with monster cells. *Am J Dermatopathol* 2002; 24: 36-8.

9. Sehgal VN, Sardana K, Khandpur S, Sharma S, Majumdar S, Aggarwal AK. Giant combined dermatofibroma with satellitosis. *Clin Exp Dermatol* 2004; 29: 147-9.
10. Wick MR, Ritter JH, Lind AC, Swanson PE. The pathological distinction between "deep penetrating" dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Semin Cutan Med Surg* 1999; 18: 91-8.
11. Hoshina D, Shibaki A, Aoyagi S, Kimura K, Shimizu H. Giant dermatofibroma: a rare variant of dermatofibroma preferentially developing on the lower limbs. *Clin Exp Dermatol* 2007; 32: 132-4.
12. National Comprehensive Cancer Network. Clinical practice guidelines in oncology: basal cell and squamous cell cancers. Version 1. 2012. Disponible en: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/hmsc.pdf.
13. Drake LA, Dinehart SM, Goltz RW, Graham GF, Hordinsky MK, Lewis CW, et al. Guidelines of care for Mohs micrographic surgery.
14. American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33 (2 Pt 1): 271-8.
15. Thomas CJ, Wood GC, Marks VJ. Mohs micrographic surgery in the treatment of rare aggressive cutaneous tumors: the Geisinger experience. *Dermatol Surg* 2007; 33: 333-9.
15. Tierney EP, Hanke CW. Cost effectiveness of Mohs micrographic surgery: review of the literature. *J Drugs Dermatol* 2009; 8: 914-22.