



Histiocitoma fibroso atípico sarcoma-like

Atypical fibrous histiocytoma sarcoma-like

Francisco Sevilla Chica,* Laia Bernet,* Ana K Ramírez Casadiego,† Marcos Martínez Benaclocha*

Palabras clave:
Histiocitoma, fibroso,
atípico,
pseudosarcomatoso.

Key words:
*Histiocytoma, fibrous,
atypical,
pseudosarcomatosus.*

RESUMEN

El histiocitoma fibroso presenta numerosas variantes clínico-patológicas, entre las que destacan: la variante aneurismática, celular, en empalizada, con células osteoclástica-like, de células claras, de células granulosas y el atípico. Aunque es considerado una neoplasia benigna, ciertas variantes pueden recurrir localmente e incluso metastatizar. Comunicamos un caso de histiocitoma fibroso atípico con características cito-arquitecturales más propias de un sarcoma. Creemos que debe prestarse especial atención a este tipo de neoplasias, a fin de evitar extirpaciones demasiado amplias e inapropiadas.

ABSTRACT

The fibrous histiocytoma shows several clinicopathological variants: aneurysmal, cellular, palisading, osteoclastic-like cells, clear cells, granular and atypical. Despite the benign behavior reported for fibrous histiocytoma some variants has shown tendency for recurrence and even to metastasize. We report a case of an atypical fibrous histiocytoma with sarcoma-like features. Special care has to be taken regarding this type of tumours for avoiding aggressive and inappropriate excisions.

El histiocitoma fibroso es una lesión dérmica común, fácilmente diagnosticable en el examen histológico, caracterizada por una proliferación de células mononucleares de tipo fusocelular o histiocítico, con ocasionales células gigantes multinucleadas y células inflamatorias. Se han descrito numerosas variantes clínico-patológicas del mismo, incluyendo el aneurismático, el celular, en empalizada, con células osteoclástica-like, de células claras, granulosas, y el atípico.

Aunque el histiocitoma fibroso es considerado una neoplasia benigna, ciertas variantes han demostrado tener una tendencia a la recurrencia local después de la escisión, e incluso algunos casos han producido metástasis.¹⁻⁵ Una de estas variantes, el histiocitoma fibroso atípico, es una lesión infrecuente y pobremente documentada con apenas poco más de 100 casos publicados.^{4,6,7} Histológicamente muestra algunas características de histiocitoma fibroso benigno clásico, pero con pleomorfismo nuclear y atípico, así como células bizarras monstruosas tanto en las células de tipo fusocelular como en las de tipo histiocitario.

Presentamos un caso con excepcionales características citológicas y con alta actividad proliferativa, más propia de los tumores fibro-

histiocíticos malignos como el fibroxantoma atípico o el histiocitoma fibroso maligno superficial.

CASO CLÍNICO

Se trata de una niña de 10 años que presentó una lesión en muslo derecho ligeramente sobrelevada, de consistencia discretamente aumentada y de aproximadamente un año de evolución, con crecimiento algo más marcado en los últimos meses. La paciente no mostró antecedentes de interés ni alteraciones en las exploraciones complementarias realizadas.

Se extirpó y se recibió un fragmento de piel y tejido subcutáneo de 1 x 1 x 1 cm que mostró, al corte, una lesión de coloración grisácea, de consistencia media y de bordes mal definidos.

En el estudio histológico, se observó una epidermis ligeramente atrófica y una tumoralización que infiltraba la dermis papilar y reticular, dejando una zona de Grenz. La neoplasia se mostró de aspecto fibrohistiocítico con un patrón estoriforme, en parte, y con presencia de numerosas células pleomórficas, pudiéndose identificar dos tipos de poblaciones celulares, una de aspecto fusocelular y otra de tipo histio-

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva, España.
† Servicio de Patología, Centro Clínico de Estereotaxia-CECLINES, Caracas, Venezuela.

Recibido:
17/Enero/2013.
Aceptado:
06/Octubre/2014.



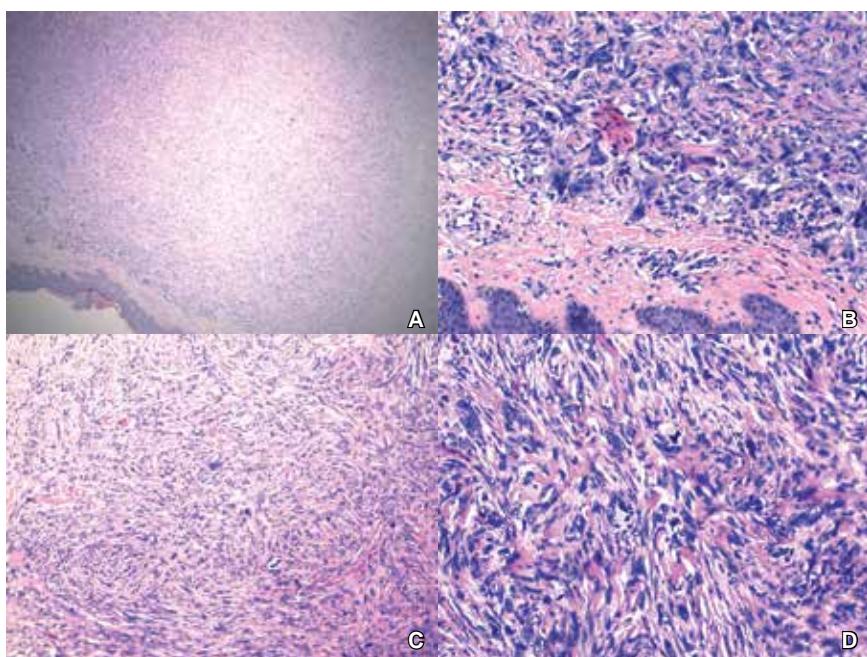


Figura 1. Diferentes aspectos morfológicos del tumor. **A)** Visión panorámica. **B)** Células gigantes multinucleadas bizarras. **C)** Patrón estoriforme. **D)** Células xantomatosas atípicas y figuras mitóticas.

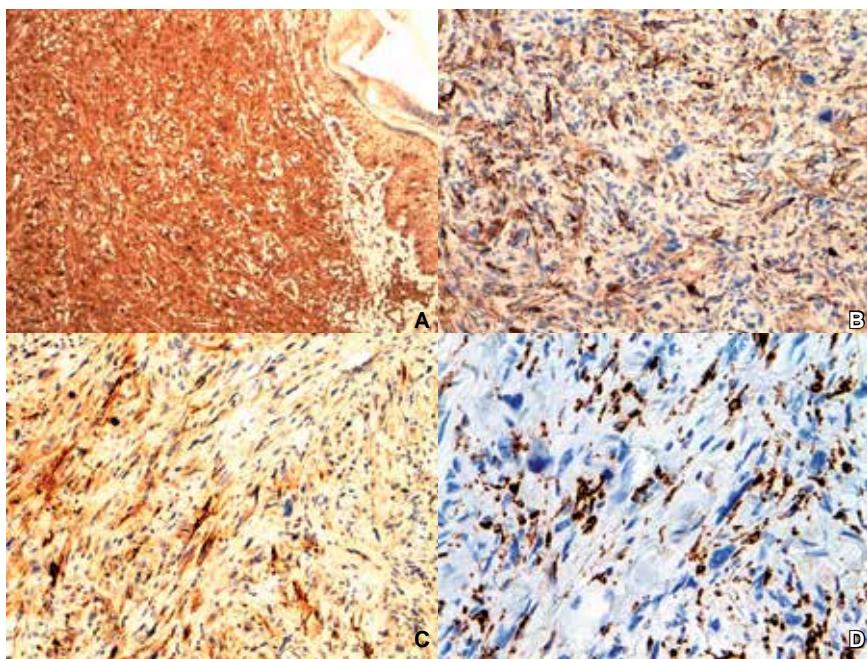


Figura 2. Perfil inmunohistoquímico del tumor. **A)** Vimentina. **B)** Actina del músculo liso. **C)** H-caldesmón. **D)** CD68.

citario, con células gigantes bizarras y multinucleadas, con presencia de numerosas mitosis atípicas (*Figura 1A-D*).

La neoplasia estaba relativamente bien delimitada entre la zona de unión de la dermis reticular y el tejido subcutáneo, presentando algunas pequeñas áreas de hemorragia y hemosiderina. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina, actina del músculo liso focalmente, H-caldesmón débil y focal, D2-40 en las células de aspecto fusiforme, positividad para lisozima y CD68 en las de hábito histiocitario y gigantoce-
lular (*Figura 2A-D*). Ambos tipos de células tumorales resultaron negativas para queratinas de amplio espectro tipo AE1/3, CD34, GFAP, pS100, HMB-45, C-kit, desmina y Bcl2. La neoplasia mostró una actividad proliferativa moderadamente alta con un Ki 67 de aproximadamente 30% y una expresión de p53 que afectaba prácticamente a la totalidad de las células tumorales (*Figura 3A-B*).

COMENTARIO

El histiocitoma fibroso atípico, también llamado histiocitoma fibroso pseudosarcomatoso⁸ o dermatofibroma con células monstruosas, es una rara variante del histiocitoma fibroso.^{9,10} Fue descrito por primera vez en 1983 por Fukamizu.¹¹ La mayoría de las veces se presenta en las extremidades de pacientes jóvenes⁴ como un nódulo cutáneo solitario y firme, aunque puede afectar a cualquier sitio y cualquier edad, y en ocasiones, puede ser difícil de diagnosticar en localizaciones anormales como en el tejido subcutáneo.¹²

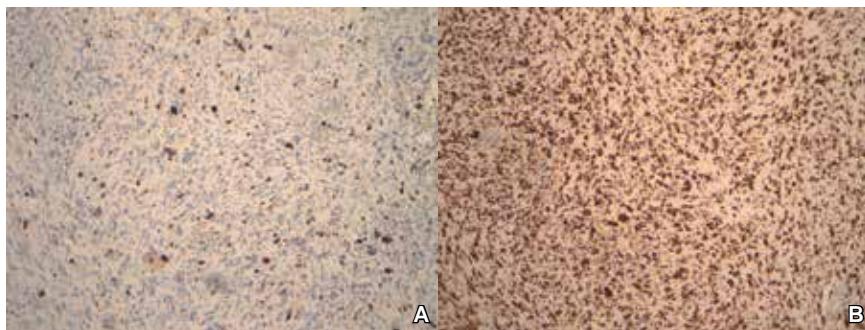


Figura 3.

A) Ki 67 con moderada-alta actividad proliferativa. B) p53 de forma difusa.

El principal propósito de este artículo es mostrar las características morfológicas de este caso, haciendo especial énfasis en el diagnóstico diferencial de las neoplasias fibrohistiocíticas de malignidad intermedia o malignas como el *dermatofibrosarcoma protuberans*, el fibroxantoma atípico o el histiocitoma fibroso maligno superficial o cutáneo. Asimismo, se discuten también, su pronóstico y las distintas posibilidades terapéuticas, así como el diagnóstico diferencial con otros tumores de patrones citoarquitecturales superponibles y de localización superficial, como el leiomiosarcoma, melanoma, carcinoma de células escamosas o tumores de nervios periféricos.

El principal diagnóstico diferencial, dada la edad de nuestra paciente, se plantea con el fibrohistiocitoma maligno superficial, del que se han publicado pocos casos bien documentados.¹³⁻¹⁵ Ambos comparten características morfológicas e inmunohistoquímicas similares, aunque en nuestro caso existe una mejor delimitación lateral y profunda y no se observa ulceración de la piel.

Desde el punto de vista citológico, se debe tener en cuenta el diagnóstico diferencial con el fibroxantoma atípico, con el que comparte el perfil inmunohistoquímico. En el fibroxantoma atípico, la atipia y la actividad mitótica también son difusas y altas. Desde el punto de vista clínico, el fibroxantoma atípico suele ocurrir en personas mayores y en zonas especialmente expuestas al sol como cabeza y cuello.

Por otra parte, la mejor delimitación y la existencia de una zona Grenz favorecen el diagnóstico del histiocitoma fibroso atípico.

Se puede plantear el diagnóstico diferencial con el histiocitoma fibroso aneurismático, cuya atipia celular es menor que en nuestro caso. Además, los espacios vasculares del histiocitoma fibroso aneurismático suelen ser de mayor calibre que el de los pequeños vasos de nuestro caso.

El *dermatofibrosarcoma protuberans*, aunque puede también mostrar atipia y actividad mitótica, muestra típicamente positividad para CD34, la cual fue negativa en el caso que presentamos.

El leiomiosarcoma cutáneo se puede diferenciar por la presencia de fascículos entrelazados de células eosinófilicas con núcleos ovoides o en cigarro; su pleomorfismo es menor y su perfil inmunohistoquímico es característico (actina y desmina positivas).

El melanoma maligno y el carcinoma de células escamosas con células fusiformes o pleomórficas pueden ser diferenciados por su origen en la epidermis o en la unión dermoepidérmica y por ser inmunohistoquímicamente positivos para HMB-45 o para las citoqueratinas.

El angiosarcoma, aunque puede mostrar un marcado pleomorfismo celular, se diferencia por la presencia de vasos neoformados, pudiendo ser también diferenciado con base en sus características inmunohistoquímicas particulares.

Los tumores de nervios periféricos carecerían de marcadores histiocitarios y mostrarían positividad con pS100. La dificultad de nuestro caso reside en la edad de la paciente, junto con la presencia de alta actividad mitótica (15 mitosis x 10 CGA y Ki67 del 30% en algunas zonas) y la expresión de p53 prácticamente en la totalidad de las células neoplásicas. Sin embargo, estas características no son determinantes del comportamiento biológico agresivo en todos los casos, debiendo ser clasificada la lesión como de potencial biológico incierto. En la serie de Kaddu, de 59 pacientes de los que había seguimiento disponible de 21 de ellos, se constató recurrencia local en tres de ellos y metástasis a distancia en dos, de los cuales uno falleció. El examen histológico de los dos casos no mostró diferencias significativas entre el tumor primario y la metástasis.

En conclusión, creemos que se trata de un tumor fibrohistiocítico atípico. Éstos son tumores que mues-

tran tendencia a la recurrencia local con una tasa de recidiva del 14%.⁴ Además, no existen criterios morfológicos útiles que permitan pronosticar recurrencia o metástasis.

Creemos que se deben examinar cuidadosamente las características histológicas de estos casos a fin de no sobrediagnosticarlos y que conlleven a extirpaciones innecesariamente amplias. Apoya esta recomendación el hecho

de que, en nuestro caso, tras un año de seguimiento, no ha habido recurrencia.

Correspondencia:
Dr. Francisco Sevilla Chica
E-mail: sevilla_fra@gva.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Calonje E, Fletcher CD. Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: clinicopathological analysis of 40 cases of a tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Histopathology*. 1995; 26: 323-331.
2. Calonje E, Mentzel T, Fletcher CD. Cellular benign fibrous histiocytoma, clinicopathological analysis of 74 cases of a distinctive variant of cutaneous fibrous histiocytoma with frequent recurrence. *Am J Surg Pathol*. 1994; 18: 668-676.
3. Kaddu S, McMenamim ME, Fletcher CD. Atypical fibrous histiocytoma of the skin: clinicopathological analysis of 59 cases with evidence of infrequent metastasis of a tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Am J Surg Pathol*. 2002; 26: 35-46.
4. Adamski H, Le Gall F, Coindre JM, Kerbrat P, Chevrent-Breto J. Recurrent atypical pseudosarcomatous cutaneous fibrous histiocytoma. *Eur J Dermatol*. 1998; 8: 122-124.
5. Arouni MA, Bewtra C, Albano WA, Bleicher JN. Atypical cutaneous fibrohistiocytoma with early metastasis. *Neb Med J*. 1986; 71: 126-130.
6. Kram A, Stanczyk J, Woyke S. Atypical fibrous histiocytoma and atypical fibroxanthoma: presentation of two cases. *Pol J Pathol*. 2003; 54: 267-271.
7. Ben-Abdelkrim S, Belajouza C, Jomaa W, Beziq N, Ben-Said Z, Mokni M et al. Atypical cutaneous fibrous histiocytoma: an unusual variant of fibrous histiocytoma. *Case Rep Pathol*. 2011; 2011: 612416. doi: 10.1155/2011/612416. Epub 2011 Jul 14.
8. Beham A, Fletcher CD. Atypical pseudocarcinomatous variant of cutaneous benign fibrous histiocytoma: report of eight cases. *Histopathology*. 1990; 17: 167-169.
9. Tama S, Ackerman AB. Dermatofibroma with monster cells. *Am J Dermatopathol*. 1987; 9: 380-387.
10. Goodman WT, Bang RH, Padilla S. Giant dermatofibroma with monster cells. *Am J Dermatopathol*. 2002; 24: 36-38.
11. Fukamizu H, Oku T, Inoue K, Matsumoto K, Okayama H, Tagami H. Atypical pseudosarcomatous cutaneous histiocytoma. *J Cutan Pathol*. 1983; 10: 327-333.
12. Garrido-Ruiz MC, Ramos P, Enguita AB, Rodríguez-Peralto JL. Subcutaneous atypical fibrous histiocytoma. *Am J Dermatopathol*. 2009; 31: 499-501.
13. Toledo-Dias AC, de Sousa-Pereira L, Midori-Sameshima L, Costa-Reis FA, Vital-Filho J. Fibro-histiocitoma da pálpebra: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2009; 72: 1.
14. Seper L, Schwab R, Kiattavorncharoen S, Bücher A, Bánkfalvi A, Joos U et al. Malignant fibrous histiocytoma of the face: report of a case. *Head Face Med*. 2007; 3: 36.
15. Morales AL, Zaballos P, Ros C, Carapeto FJC. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico cutáneo de rápido crecimiento. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2009; 37: 58-63.