

# Fibrohistiocitoma epitelioides en un paciente preescolar: reporte de caso y revisión de literatura

## Epithelioid fibrohistiocytoma in a preschool patient: case report and literature review

Claudia Santamaría-Arza<sup>1</sup>, Ertzsebeth Fernanda Llamas-Franco<sup>2</sup>, Jesús Mauricio Olivares-Gazca<sup>2</sup>, Armando Cerro-Panizo<sup>2</sup>, Katy Lizeth Reyes-Hernández<sup>3</sup>, Ulises Reyes-Gómez<sup>4</sup>, Armando Quero-Hernández<sup>4</sup>, Gerardo López-Cruz<sup>4</sup>, Luis Adolfo Santos-Calderón<sup>5</sup>, Aranza Ávila-Correa<sup>6</sup>

### RESUMEN

El fibrohistiocitoma epitelioides, también llamado histiocitoma de células epitelioides, es una de las variantes morfológicas del histiocitoma fibroso, caracterizado por una proliferación de células de aspecto epitelioides, que representa al menos el 50% de las células. Generalmente se presenta en extremidades inferiores de adultos jóvenes. Se origina en la dermis reticular, pero a menudo puede extenderse al tejido celular subcutáneo. Se describe el caso de un preescolar masculino que cursa con un fibrohistiocitoma epitelioides celular de crecimiento lento. Se documentó el antecedente de traumatismo en la hemicara izquierda.

**Palabras clave:** Histiocitoma Fibroso Benigno; Inmunohistoquímica; Preescolar.

### ABSTRACT

The epithelioid fibrohistiocytoma, also called epithelioid cell histiocytoma, is one of the morphological variants of the fibrous histiocytoma, characterized by a proliferation of epithelioid-like cells representing at least 50% of the cells. It usually occurs in the lower extremities of young adults. It originates in the reticular dermis, but can often extend to the subcutaneous cellular tissue. We describe the case of a preschool male with a slow-growing cellular epithelioid fibrohistiocytoma. The history of trauma in the left hemisphere was documented.

**Key words:** Histiocytoma, Benign Fibrous; Immunohistochemistry; Child, Preschool.

**1 Médica Sur.** Academia Mexicana de Pediatría. México.

**2 Médico Interno de pregrado.** Médica Sur. México.

**3 Residente de Pediatría.** Centro Médico "La Raza". Instituto Mexicano del Seguro Social. México.

**4 Academia Mexicana de Pediatría,** Capítulo Centro.

**5 Universidad Autónoma de San Luis Potosí.** México.

**6 Pasante en servicio social.** Hospital Infantil de Morelia. México.

**Correspondencia:** Claudia Santamaría-Arza. Médica Sur. Tlalpan Torre 1, consultorio 003, Puente de Piedra No. 150 Toriello Guerra. C.P. 14050.

**Correo electrónico:** drasantamaria\_cmc@yahoo.com

**Recibido:** 20 DE FEBRERO DE 2018.

**Aceptado:** 21 DE FEBRERO DE 2018.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrohistiocíticos representan algunos de los tumores más comunes de piel y tejidos blandos. Estos muestran características morfológicas de histiocitos y fibroblastos, aunque su histogénesis es controversial. Se han descrito distintas variantes morfológicas. Una de las menos comunes es el fibrohistiocitoma epiteliode, que debido a su baja incidencia, carece de una historia natural estudiada, por lo que su evolución resulta incierta <sup>(1)</sup>.

Los pocos estudios realizados en este tipo de tumores han demostrado su mayor incidencia en una media de edad de 39 años, con un rango de 7 a 82 años y un ligero predominio en mujeres. Usualmente se presenta como un nódulo solitario de 5 a 20 mm, del color de la piel o rojizo. El sitio más común de aparición de estos tumores son los miembros inferiores (54,5%), seguido por los miembros superiores (27,2%) y cabeza y cuello (<10,0%) <sup>(1)</sup>. Mientras que el fibrohistiocitoma común ocasionalmente contiene células epitelioides, el diagnóstico de fibrohistiocitoma epiteliode se reserva para aquellos tumores en los que al menos el 50,0% de sus células son de morfología epiteliode <sup>(2,3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Preescolar masculino de 5 años 7 meses de edad, sin antecedentes de importancia. El padecimiento inició 4 meses previos a la admisión a la unidad hospitalaria, al presentar traumatismo en hemicara izquierda con posterior aparición de una lesión nodular ubicada en mejilla izquierda. Fue presentando un crecimiento progresivo, condicionando asimetría de la hemicara y parálisis del nervio facial izquierdo por compresión. A la exploración física se encontró un aumento de volumen en mejilla izquierda a expensas de una lesión redondeada, no fija a planos profundos, firme, sin cambios en la temperatura, no dolorosa a la palpación y con coloración rojiza-violácea.

En la radiografía anteroposterior y lateral de cráneo no se observaron alteraciones intrínsecas en las estructuras óseas del cráneo y de la cara ni calcificaciones. Se realizó ultrasonido en escala de grises con aplicación de Doppler color (figura 1), en el que se describió una lesión nodular de 24.3 x 22.6 x 17.6 mm con un volumen de 5.1 cc, sólida, de baja rigidez demostrada por elastografía y altamente vascularizada en tejido celular subcutáneo de la región malar izquierda (figura 2).

Con estos datos, se planificó la intervención quirúrgica en dos tiempos. En una primera intervención se realizó resección de tumor de región malar izquierda, con separación de rama cigomática del nervio facial y posteriormente, se practicó deslizamiento de colgajo músculo cutáneo para reparación de la herida. Se realizó estudio transoperatorio en el departamento de anatomía patológica, donde se reportó fibrohistiocitoma epiteliode celular con invasión de músculo estriado, multiframegmentado (figuras 3,4 y 5), por lo que no fue posible realizar la evaluación de los márgenes quirúrgicos.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria y el paciente egresó del hospital al segundo día postoperatorio. Se decidió continuar el seguimiento por consulta externa.

## DISCUSIÓN

Los tumores fibrohistiocíticos componen una familia de tumores con distintas variantes morfológicas como el celular, aneurismático, atípico, profundo, lipidizado y epiteliode. El fibrohistiocitoma epiteliode es una variante poco frecuente que representa menos del 5% de estos tumores. Originalmente descrito por Wilson Jones

FIGURA 1.

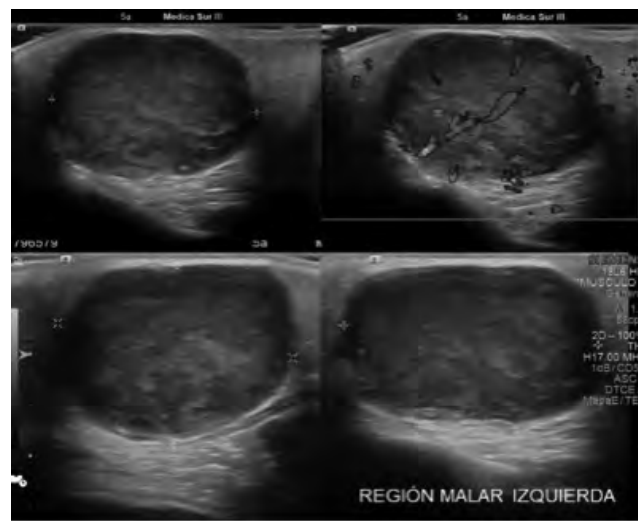
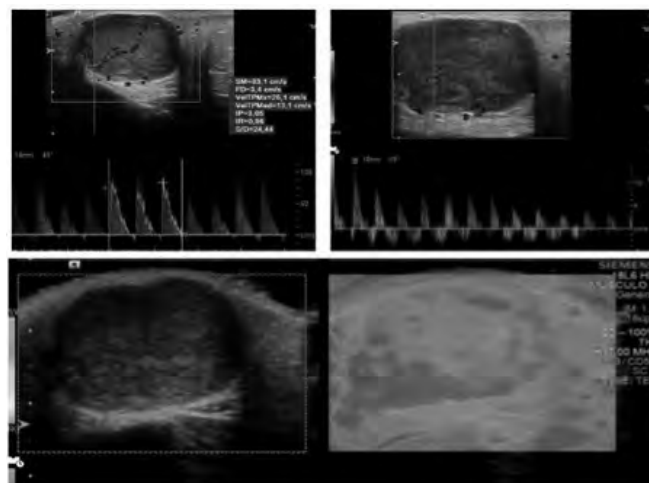


FIGURA 2.



en 1989, sólo se han reportado series pequeñas de casos, por lo que su historia natural no es bien entendida.

Este caso, cursó con una presentación clínica poco frecuente, en un niño de 5 años en la región malar, lo cual no es lo habitual, de allí la importancia del presente reporte.

Las características histológicas del tumor en este caso son similares a las descritas en la literatura. Se encontró una proliferación de células poligonales con citoplasma eosinófilo abundante, con núcleos redondos vesiculosos, con presencia de algunas células binucleadas y muy escasas células multinucleadas, además de mitosis aisladas y una vascularidad prominente (Fig 4 y 5). La reacción de inmunohistoquímica para CD163 fue positiva, mientras que las inmunorreacciones para CD68, S100, CD34 y Actina de músculo liso fueron negativas en las células tumorales <sup>(3,4)</sup>.

FIGURA 3.

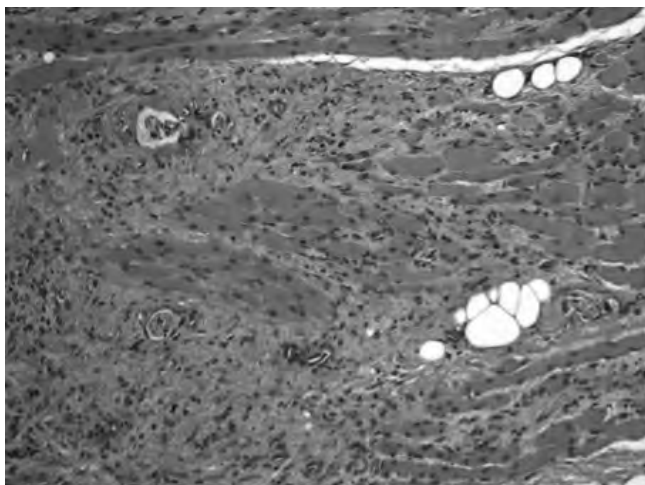
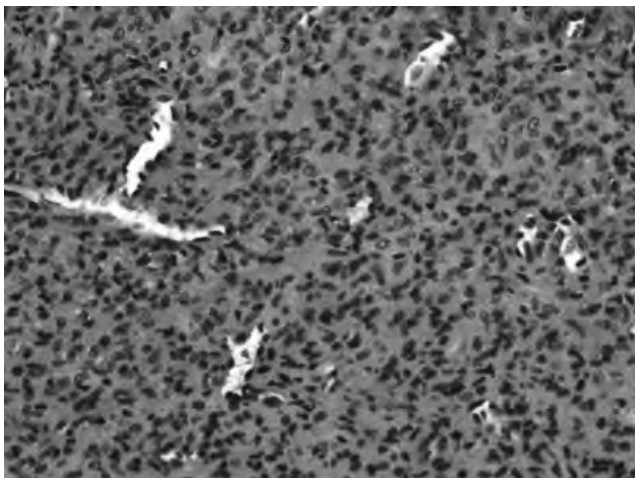


FIGURA 4.

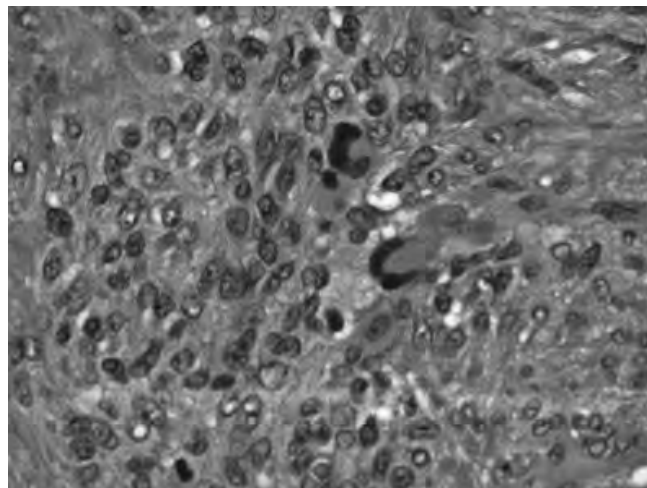


A diferencia de otras variantes, el fibrohistiocitoma epitelioido muestra positividad para el antígeno de membrana epitelial (EMA) en el 65% de los casos <sup>(3)</sup>. Recientemente se ha demostrado la expresión inmunohistoquímica de cinasa de linfoma anaplásico (ALK) y su rearrreglo genético <sup>(4)</sup>. Lo que sugiere que no existe una relación biológica con las otras variantes de fibrohistiocitoma.

Estos tumores constituyen un reto diagnóstico debido a su similitud con otro tipo de lesiones. Los diagnósticos diferenciales incluyen el nevo de Spitz, melanoma, mioepitelioma sincicial cutáneo, sarcoma epitelioido y otras lesiones vasculares <sup>(5,6)</sup>.

Presentan un comportamiento generalmente benigno y el tratamiento es quirúrgico. A pesar de que la tasa de recurrencia es de hasta el 20% en algunas variantes del fibrohistiocitomas como el celular; en el tipo epitelial solo existen aislados casos de recurrencia local y la resección completa generalmente es

FIGURA 5. En estas dos últimas (figura 4 y 5) se resalta una proliferación de células poligonales con citoplasma eosinófilo abundante, con núcleos redondos vesiculosos, con presencia de algunas células binucleadas y muy escasas células multinucleadas, además de mitosis aisladas y una vascularidad prominente.



suficiente. Asimismo, se ha reportado un caso de comportamiento atípico de este tipo de tumores, el cual cursó con metástasis a pulmón <sup>(7,8)</sup>.

## CONCLUSIÓN

Los tumores fibrohistiocíticos poseen una gran cantidad de variantes morfológicas, por lo que es importante reconocerlas debido a que conllevan diferencias tanto en las características histológicas como en el comportamiento clínico y de esta manera poder determinar el pronóstico y tratamiento de las mismas.

## REFERENCIAS

1. Jones EW, Cerio R, Smith NP. Epithelioid cell histiocytoma: a new entity. *Br J Dermatology* 1989; 120: 185.
2. Singh GC, Calonaje E, Fletcher CD. Epithelioid benign fibrous histiocytoma of skin: clinico-pathological analysis of 20 cases of a poorly known variant *Histopathology* 1994; 24: 123.
3. Leona AD, Fletcher DC. EMA positivity in epithelioid fibrous histiocytoma: a potential diagnostic pitfall; *Journal of Cutaneous Pathology*. 2001; 38: 697-703.
4. Doyle LA, Mariño EA, Fletcher DC, Hornick JL. ALK rearrangement and overexpression in epithelioid fibrous histiocytoma. *Mod. Pathol.* 2015; 28: 904-12.
5. Bostjan L, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumors – an update; *Histopathology* 2010; 56(1): 148-65.
6. Heino H. Fibrohistiocytic skin tumors. *JDDG* 2006; 544-555.
7. Leona AD, Fletcher DC. Metastasizing “benign” cutaneous fibrous histiocytoma; *Am J Surg Pathol* 2013; 37(4): 484-95.
8. Ryan C, Fritchie K. Fibrohistiocytic tumors; Department of dermatology, Mayo Clinic 2017; 0272-27.