

Dermatofibroma gigante: descripción de un caso y revisión de la literatura

L. Hueso, O. Sanmartín, A. Alfaro-Rubio, C. Serra-Guillén, A. Martorell, B. Llombart, C. Requena, E. Nagore, R. Botella-Estrada y C. Guillén

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

El dermatofibroma es una lesión muy frecuente que suele aparecer como un nódulo en dermis de lento crecimiento que afecta de forma predominante a las mujeres en los miembros inferiores. Se han descrito diferentes variedades clínicas. El dermatofibroma gigante se ha definido como una variante poco común de dermatofibroma de más de 5 cm que presenta las características histológicas típicas y un comportamiento biológico benigno. Presentamos el caso de un varón de 52 años que presentó un dermatofibroma gigante de 6 cm de diámetro en el hombro derecho y hacemos una revisión de los pocos casos de esta variedad descritos en la literatura.

Palabras clave: dermatofibroma gigante, dermatofibroma xantomatizado, dermatofibroma lipidizado.

GIANT DERMATOFIBROMA: CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Abstract. Dermatofibroma is a very frequent lesion that usually appears as a slowly growing nodule in the dermis, and preferentially involves the lower extremities of women. Several clinical variants have been described. Giant dermatofibroma has been defined as a rare variant of dermatofibroma measuring more than 5 cm that presents typical histological features and a benign biological behavior. We report the case of a 52-year-old man that presented a giant dermatofibroma with a diameter of 6 cm in the right shoulder and we review the few cases of this variant that have been described in the literature.

Key words: giant dermatofibroma, xanthomatized dermatofibroma, lipidized dermatofibroma.

Introducción

El dermatofibroma es una lesión benigna de estirpe fibrohistiocitaria muy frecuente que suele aparecer en adultos jóvenes con predominio en el sexo femenino. La forma clínica más frecuente es la de un nódulo solitario asintomático de pocos milímetros y color parduzco con predilección por los miembros inferiores. A la palpación suele ser desplazable sobre planos profundos y es típico el signo del hoyuelo cuando se comprime lateralmente. No obstante, existen otras formas clínicas de presentación, que se resumen en la tabla 1.

Una de las formas clínicas de dermatofibroma más llamativa e infrecuente es la de dermatofibroma gigante, caracterizada por ser una lesión exofítica de gran tamaño en la

que no suele sospecharse el diagnóstico clínico de dermatofibroma.

Presentamos el caso de un hombre de 52 años con un dermatofibroma gigante en el hombro derecho de 6 años de evolución y la revisión de los casos descritos en la literatura.

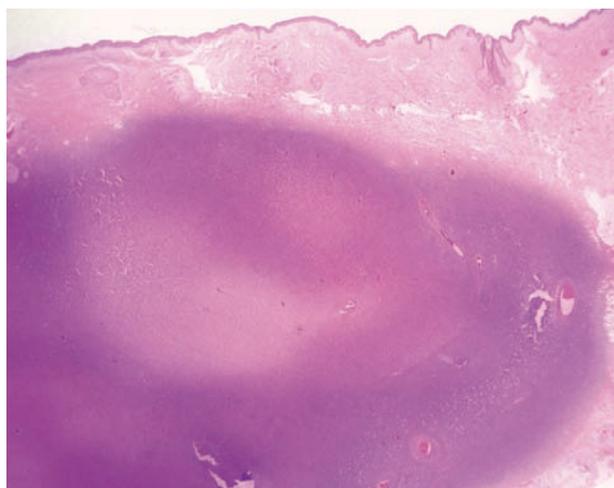
Tabla 1. Variantes clínicas de dermatofibroma

Correspondencia:
Onofre Sanmartín Jiménez.
Servicio de Dermatología
Instituto Valenciano de Oncología.
Profesor Beltrán Bágüena, 8.
46009 Valencia. España.
Correo electrónico: osanmartinj@gmail.com

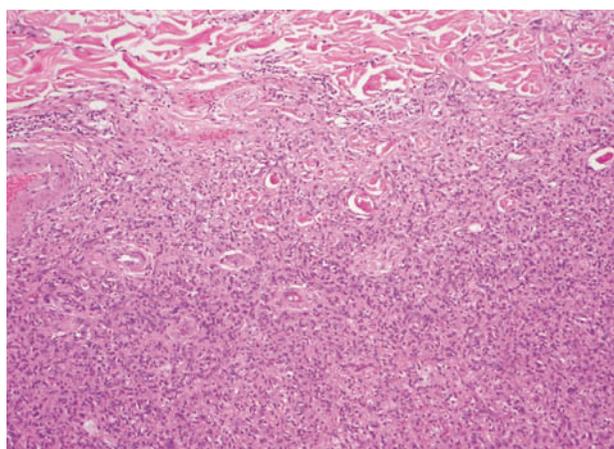
Aceptado el 15 de septiembre de 2006.



Lesión tumoral de 6 x 4 cm en el hombro derecho.



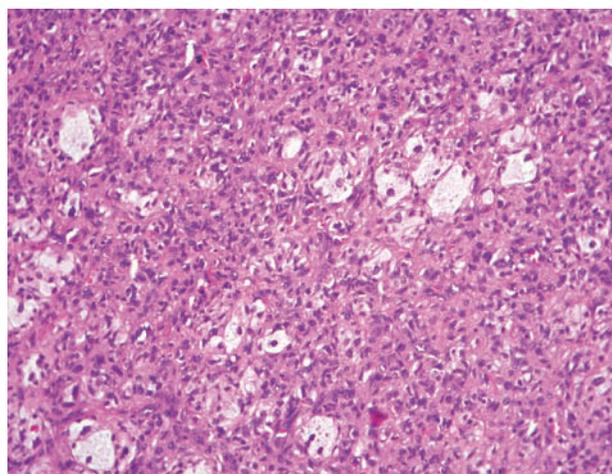
Panorámica de la lesión. (Hematoxilina-eosina.)



Periferia de la lesión con células fusocelulares entremezcladas con haces de colágeno engrosados (Hematoxilina-eosina, x100).

Un varón de 52 años con antecedentes de etilismo crónico en tratamiento con Antabús consultó por una lesión tumoral en su hombro derecho de 6 años de evolución. Al parecer, había sido extirpada de forma incompleta 3 años antes por un cirujano sin diagnóstico histopatológico y con la sospecha clínica de un quiste epidermoide. Desde entonces, la lesión había sufrido un crecimiento progresivo sin ocasionar molestias. El paciente no recordaba ningún antecedente traumático en la zona. A la exploración se observó un tumor exofítico de 6 x 4 cm de diámetro de superficie brillante y coloración eritematoviolácea, presentando áreas más parduzcas y amarillentas y alguna telangiectasia (fig. 1). La lesión estaba bien delimitada y a la palpación era gomosa, no pareciendo estar adherida a planos más profundos. Se realizó una resonancia magnética de la zona que reveló una tumoración adyacente al músculo trapecio sin signos de infiltración del mismo. Bajo anestesia local se realizó la exéresis quirúrgica de la lesión.

El estudio histológico mostró una tumoración bien delimitada, no encapsulada, localizada en dermis reticular y tejido celular subcutáneo (fig. 2). La lesión estaba compuesta por células de hábito fibrohistiocitario constituyendo áreas de densidad celular heterogénea. En la periferia de la lesión, las células fusiformes y ovoideas se entremezclaban con haces engrosados y bolas de colágeno eosinófilas (fig. 3). La zona central de la lesión estaba constituida por células poligonales xantomatizadas de mayor tamaño, de núcleo excéntrico y citoplasma repleto de grasa, rodeadas de un colágeno hialinizado que las individualizaba de otras células (fig. 4). La inmunohistoquímica resultó positiva para el antígeno fibrohistiocitario común (cd68) y al factor XIIIa, siendo negativo para el cd34.



Presencia de células xantomatizadas rodeadas de un estroma muy denso. (Hematoxilina-eosina, x200.)

Tabla 2. Revisión de dermatofibromas gigantes en la literatura

El diagnóstico histológico fue compatible con un dermatofibroma xantomatizado, siendo, por su gran tamaño, compatible clínicamente con un dermatofibroma gigante.

Discusión

El dermatofibroma es una lesión dérmica muy frecuente de la que se han descrito diferentes variedades clínicas (tabla 1). El dermatofibroma gigante es una variedad poco frecuente, existiendo en la literatura 21 casos descritos (tabla 2), entre cuyas características se ha aceptado: *a)* tamaño ≥ 5 cm; *b)* aspecto pedunculado; *c)* comportamiento biológico benigno a pesar de su tamaño; *d)* características histopatológicas iguales que el dermatofibroma convencional¹³.

Suelen ser lesiones exofíticas y, hasta en la mitad de los casos, pedunculadas. La localización más frecuente son los

miembros inferiores, seguidos de la espalda. El diagnóstico clínico de sospecha suele incluir lesiones malignas como dermatofibrosarcoma protuberans, carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide o sarcoma. La histopatología, sin embargo, confirma el diagnóstico al mostrar las características típicas del dermatofibroma. Es frecuente la aparición de células xantomatizadas, estando presentes hasta en la mitad de los casos, y han sido descritos dermatofibromas gigantes con patrón de dermatofibroma aneurismático²⁰, de células monstruosas¹⁷, atípico²¹, lipidizado¹⁵ y con un patrón histológico combinado^{16,18}.

Existe un caso descrito de dermatofibroma gigante asociado a diabetes mellitus y necrobiosis lipoídica¹⁴ y uno de aparición durante el embarazo¹⁹.

No se ha registrado ninguna recidiva tras la completa exéresis quirúrgica de un dermatofibroma gigante.

El dermatofibroma de células xantomatizadas o lipidizado es una variedad de dermatofibroma poco frecuente. Apa-

rece mayoritariamente en los miembros inferiores, sobre todo en el área del tobillo, afectando con mayor frecuencia a hombres en la quinta y la sexta década de vida. Los rasgos histológicos más característicos son la presencia de numerosas células xantomatizadas y la hialinización del estroma, que obligan al diagnóstico diferencial con el xantoma y el xantogranuloma juvenil. En esta última entidad, el mayor infiltrado inflamatorio y la presencia de células gigantes multinucleadas de tipo Touton pueden ayudar en su diagnóstico. Estas lesiones con predominio de células xantomatizadas son de mayor tamaño que otros dermatofibromas, siendo la mediana de 2,5 cm en una serie publicada de 22 casos¹⁵.

Como conclusión, el dermatofibroma gigante es una variedad clínica de dermatofibroma cuyas características distintivas son su gran tamaño y la presencia frecuente de células xantomatizadas, siendo su comportamiento biológico benigno, a pesar de su apariencia clínica y la exéresis quirúrgica curativa.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Hendi A, Jukic DM, Kress DW, Brodland DG. Atrophic dermatofibroma: A case report and Review of the literature. *Dermatol Surg.* 2002;28:1085-7.
- Puig L, Esquiús J, Fernández-Figueras MT, Moreno A, De Moragas JM. Atypical polypoid dermatofibroma: report of two cases. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:561-5.
- Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Subcutaneous dermatofibroma showing a depressed surface. *Int J Dermatol.* 2001;40:77-8.
- Requena L, Aguilar A, López Redondo MJ, Yus ES. Multinodular hemosiderotic dermatofibroma. *Dermatologica.* 1990;181:320-3.
- Hsieh Y, Lin Y, Wu Y, Su H, Billings SD, Hood AF. Subungual pleomorphic fibroma. *J Cutan Pathol.* 2003;30:569-71.
- Winkelman RK, Muller SA. Generalized, eruptive histiocytoma. A benign papular histiocytic reticulosis. *Arch Dermatol.* 1963;88:586.
- Bedi TR, Pandhi RK, Bhutani LK. Multiple palmoplantar histiocytomas. *Arch Dermatol.* 1976;112:1001.
- De Unamuno P, Carames Y, Fernández-López E, Hernández-Martín A, Peña C. Congenital multiple clustered dermatofibromas. *Br J Dermatol.* 2000;142:1040-3.
- Yus ES, Soria L, De Eurelio E, Requena L. Liquefactive and ulcerated dermatofibroma. Three clinico-pathologic variants. *J Cutan Pathol.* 2000;27:112-7.
- Danckaert KB, Karassik SL. Dermatofibroma: an unusual presentation. *Cutis.* 1975;16:245-7.
- Torné R, Umbert P. Histiocytomas gigantes: presentación inusual de una tumoración benigna. *Actas Dermosifiliogr.* 1986;77:481-4.
- Goolman MB, Sanders LJ, Porter MC. Benign fibrous histiocytoma of the foot: a literature review and case report. *Cutis.* 1990;46:223-6.
- Requena L, Fariña MC, Fuente C, Piqué E, Olivares M, Martín L, et al. Giant dermatofibroma. A little-known clinical variant of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol.* 1994;30:714-8.
- Omulecki A, Skwarcynska-Banys E, Wozniak L. An unusual case of giant dermatofibroma in a patient with diabetes mellitus and necrobiosis lipoidica. *Cutis.* 1996;58:282-5.
- Iwata J, Fletcher C. Lipidized Fibrous Histiocytoma: Clinicopathologic Analysis of 22 Cases. *Am J Dermatopathol.* 2000;22:126-34.
- Numajiri T, Kishimoto S, Shibagaki R, Kuramoto N, Takenaka H, Yasuno H. Giant combined dermatofibroma. *Br J Dermatol.* 2000;143:655-7.
- Goodman WT, Bang RH, Padilla RS. Giant dermatofibroma with monster cells. *Am J Dermatopathol.* 2002;24:36-8.
- Sehgal VN, Sardana K, Khandpur S, Sharma S, Majumdar S, Aggarwal AK. Giant combined dermatofibroma with satellitosis. *Clin Exp Dermatol.* 2004;29:147-9.
- Micantonio T, Fagnoli MC, Peris K. Giant dermatofibroma appearing during pregnancy. *Acta Derm Venereol.* 2006;86:86-7.
- Kawakami Y, Oyama N, Nishibu A, Nakamura K, Kaneko F. A case of 'giant' aneurysmal benign fibrous histiocytoma. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31:456-7.
- Kaddu S, McMenamin M, Fletcher C. Atypical Fibrous Histiocytoma of the Skin: Clinicopathologic Analysis of 59 Cases With Evidence of Infrequent Metastasis. *Am J Surg Pathol.* 2002;26:35-46.