

Fibroblastoma de células gigantes inguinal

María Inés Fernández-Canedo, Emilia Fernández-López, Nuria Blázquez, Pablo de Unamuno y Agustín Martín-Pascual

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Resumen.—El fibroblastoma de células gigantes es un tumor mesenquimal benigno de origen desconocido que suele aparecer en las dos primeras décadas de la vida. Aunque tiende a recaer localmente, su capacidad metastásica no se ha confirmado.

Se presenta el caso de un varón de 6 años de edad, remitido desde el servicio de cirugía plástica a nuestra consulta por presentar una lesión tumoral sobre cicatriz quirúrgica en región inguinal izquierda. El paciente había sido intervenido hacía 2 meses de una tumoración en esa localización, que fue clasificada como fibroblastoma de células gigantes. La biopsia cutánea realizada confirmó la sospecha de recidiva local del tumor.

Se revisan las características clinicopatológicas e histogenéticas de este tumor, así como las distintas opciones terapéuticas.

Palabras clave: fibroblastoma de células gigantes, dermatofibrosarcoma *protuberans*, cirugía micrográfica de Mohs.

Fernández-Canedo MI, Fernández-López E, Blázquez N, De Unamuno P y Martín-Pascual A. Fibroblastoma de células gigantes inguinal. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(8):559-62.

INTRODUCCIÓN

Desde la descripción inicial por Smookler y Enzinger¹ en 1982 se han recogido menos de 100 casos de fibroblastoma de células gigantes en la literatura médica. Cada vez son más los casos que se diagnostican debido a un mejor conocimiento de las características clínicas e histológicas de este tumor, que en el pasado era interpretado como sarcoma de bajo grado. Actualmente se conoce que se trata de un tumor mesenquimal benigno, localmente agresivo y con una alta tendencia a la recidiva local.

Descripción del caso

Un varón de 6 años de edad, sin antecedentes personales de interés, fue visto en el servicio de Cirugía Plástica al año y medio de vida, por presentar una lesión subcutánea en ingle izquierda. Se realizó una biopsia escisional de la misma para estudio histopatológico, observándose una proliferación mesenquimal compatible con fibromatosis. A los 6 años de edad,

INGUINAL GIANT CELL FIBROBLASTOMA

Abstract.—Giant cell fibroblastoma is a rare mesenchymal neoplasm of unknown origin, occurring mostly in the two first decades of life. Although it often pursues a locally recurrent course, there has been no confirmation of metastatic capability. We report the case of a six year old boy attended at our Service presenting a tumour in the left groin, which developed over a scar, suggestive of cheloid. A lesion was surgically removed in this area and diagnosed as a giant cell fibroblastoma, two months ago.

A skin biopsy was performed and revealed a local recurrence of giant cell fibroblastoma.

We review the clinical manifestations, histological findings and histogenesis of this tumour, and the different therapeutical options.

Key words: giant cell fibroblastoma, dermatofibrosarcoma *protuberans*, Mohs micrographic surgery.

consultó de nuevo por la aparición de una lesión sobre la cicatriz quirúrgica, y se practicó una exéresis en bloque. El estudio histopatológico en esta ocasión fue de fibroblastoma de células gigantes, con márgenes libres. Dos meses después de esta intervención fue remitido a nuestro servicio por presentar una tumoración sobre la cicatriz quirúrgica, sugerente de queloide.

A la exploración física se observaba una tumoración eritematoviolácea de superficie abollonada y tacto fibroso, de aproximadamente 6 × 4 cm, sobre una cicatriz quirúrgica (fig. 1). Se tomó una biopsia en sacabocados de uno de los márgenes, que fue interpretada como recidiva local de FCG. El niño fue intervenido mediante extirpación amplia y autoinjerto.

En el estudio histopatológico de la pieza se observó una lesión tumoral mal delimitada que ocupaba prácticamente toda la dermis (fig. 2) y que se extendía hacia el tejido celular subcutáneo. El tumor estaba constituido por células fusiformes y ovals, otras grandes de núcleos pleomórficos y células gigantes multinucleadas, en una estroma hialina (fig. 3). Se observaban además hendiduras, delimitadas por células grandes de núcleos hiper cromáticos y células gigantes multinucleadas, que en su interior contenían células necróticas flotando en una sustancia basófila (fig. 4).

Correspondencia:

María Inés Fernández-Canedo.
Pl. Santa Colomba, 1. Quilós. 24548 León. España.

Aceptado el 28 de julio de 2003.



Fig. 1.—Tumoración nodular eritematopardusca, adherida a piel y planos profundos.

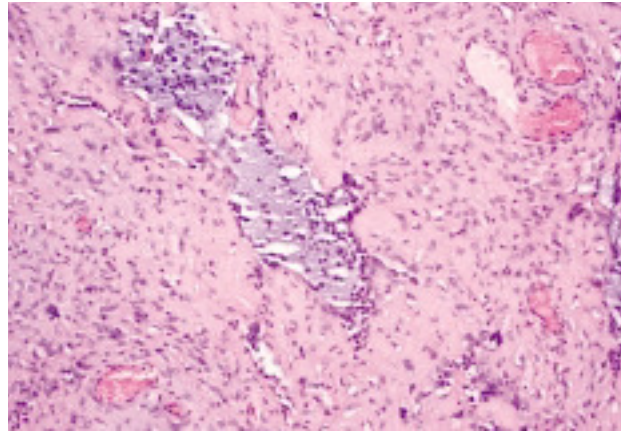


Fig. 3.—Se aprecian células de núcleos hiper cromáticos en una estroma hialina, y seudoluces vasculares o «espacios angiectoides» con células necróticas en su interior (hematoxilina-eosina, $\times 20$).

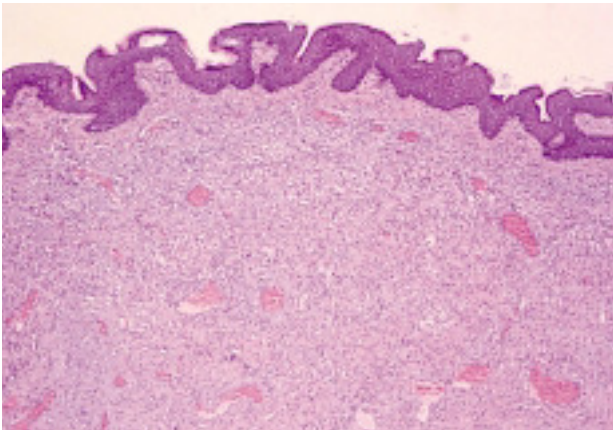


Fig. 2.—Tumoración bien vascularizada, constituida por células fusiformes que se extienden por toda la dermis reticular (hematoxilina-eosina, $\times 4$).

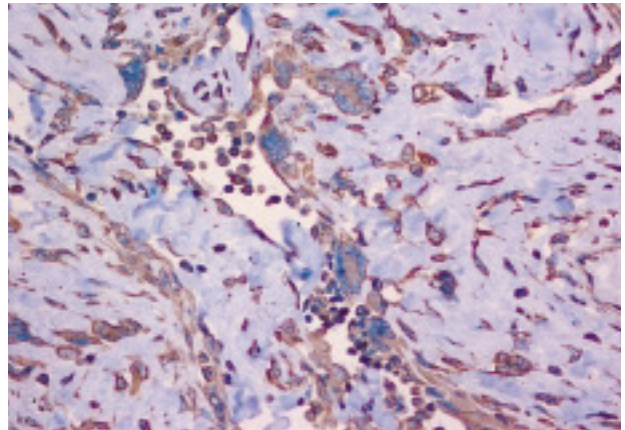


Fig. 4.—Tinción con vimentina fuertemente positiva. Se observan espacios angiectoides delimitados por células gigantes multinucleadas, rellenos de células necróticas (vimentina, $\times 20$).

El estudio inmunohistoquímico demostró que las células tumorales expresaban vimentina, CD34 y CD68, y eran negativas para S-100, EMA, actina y desmina.

A los 8 meses se produjo una nueva recidiva local por lo que el paciente fue reintervenido en el Servicio de Cirugía Plástica. Dos años después de la última intervención está libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

El fibroblastoma de células gigantes es un tumor mesenquimatoso benigno de origen incierto, con alta tendencia a la recidiva local. Es un tumor poco frecuente que, generalmente, se presenta en las dos primeras décadas de la vida y muestra cierta predilección por afectar al sexo masculino (3:1)¹. Clínicamente, se presenta como una lesión de superficie lisa, solitaria e indolora, de consistencia firme a veces blanda e incluso quística, que puede alcanzar

hasta 7 cm de diámetro². Tiende a localizarse en muslos, ingles y cara anterior del tórax³.

En el estudio histopatológico se observa una lesión tumoral asimétrica mal delimitada, localizada en dermis y/o tejido celular subcutáneo. El tumor está constituido por células fusiformes, con núcleos prominentes, dispuestas al azar en una estroma fibromixoide o hialina bien vascularizada, en la que, además, pueden observarse seudoluces vasculares o espacios angiectoides. Algunos autores sugieren que estos espacios se forman por dilatación progresiva de las hendiduras existentes entre el colágeno⁴; otros proponen que se forman tras un proceso de necrosis de algunas células tumorales⁵. Los hallazgos histológicos observados en nuestro caso apoyan esta última tesis, ya que pudimos comprobar la existencia de pequeñas acumulaciones de células grandes y células gigantes multinucleadas que sufrían un proceso de necrosis, para originar la formación de espacios angiectoides delimitados por células viables con células necróticas en su interior.

La presencia de células grandes de núcleos pleomórficos puede inducir a un diagnóstico erróneo de histiocitoma fibroso maligno o liposarcoma^{4,6}. Ambos tumores son excepcionales en la infancia, suelen afectar a planos más profundos y presentan además una serie de rasgos histológicos que los diferencian. En el histiocitoma fibroso maligno hay mayor polimorfismo, mitosis atípicas y atipia celular, y en el liposarcoma existen lipoblastos.

El origen celular del fibroblastoma de células gigantes es un tema controvertido. El estudio inmunohistoquímico resulta positivo para vimentina y CD34 y negativo para actina, desmina, factor VIII y S-100^{7,8}. En nuestro caso la expresión positiva de vimentina, CD34 y CD68 aboga a favor de un origen fibrohistiocitario.

Tras la descripción de casos de fibroblastoma de células gigantes que recurrían como dermatofibrosarcoma *protuberans*⁹ y viceversa¹⁰, y de lesiones híbridas en las que coexistían ambos tumores^{11,12}, muchos autores han postulado la existencia de una relación histogénica entre ambos procesos. Para algunos, el fibroblastoma de células gigantes es una variante juvenil del dermatofibrosarcoma *protuberans*⁴. Para otros, ambas entidades representan distintos grados de diferenciación tumoral con distintas implicaciones biológicas¹⁰. Ambos tumores comparten una serie de rasgos clínicos, como la afectación de dermis y tejido celular subcutáneo, la tendencia a localizarse en tronco y el alto porcentaje de recidiva local e inmunohistoquímicos, ya que ambos son CD34 positivo¹¹. Además, estudios citogenéticos recientes han puesto además de manifiesto la presencia de numerosos cromosomas en anillo con la translocación t(17,22)(q22;q13) en ambos tumores^{7,8}.

Este defecto molecular da lugar a la fusión del gen que codifica para el colágeno tipo I A1 (*COL1A1*) localizado en el cromosoma 17 con el gen que codifica para la cadena beta del factor de crecimiento derivado de las plaquetas (*PDGFB*) localizado en el cromosoma 22¹³. Esta fusión hace que el gen *PDGFB* esté bajo el control del *COL1A1*, lo que produce la sobreexpresión de una proteína quimérica que actúa como *PDGFB* maduro. El dermatofibrosarcoma *protuberans* no sólo produce *PDGFB* sino que también posee receptores para el mismo, configurándose de este modo un circuito autocrino^{14,15} en el que las células tumorales estimulan su propio crecimiento, ya que la unión del *PDGFB* al receptor inhibe las señales de apoptosis celular¹⁵. Estos hallazgos proponen el bloqueo de estos receptores como nueva estrategia terapéutica¹⁵.

Aunque el origen celular del fibroblastoma de células gigantes y del dermatofibrosarcoma *protuberans* permanece oscuro, la relación temporospacial entre ambos, la frecuente expresión de CD34 y el hecho de que compartan el mismo defecto molecular sugiere, en nuestra opinión, que son una misma entidad, siendo el fibroblastoma de células gigantes la versión benigna y

el dermatofibrosarcoma *protuberans* la versión maligna, con capacidad para presentar cambios sarcomatosos y metástasis a distancia.

El tratamiento de este tumor es puramente quirúrgico. Dado el alto porcentaje de recidiva local (50%), como ocurrió en nuestro caso, la exéresis debe ser amplia, recomendándose un margen de 3 cm desde el borde palpable del tumor¹⁶. Actualmente, la microcirugía de Mohs supone la técnica quirúrgica de elección, debido a la mala delimitación del mismo^{17,18}.

Aunque la radioterapia no está indicada en el tratamiento del fibroblastoma de células gigantes, sí se utiliza en formas agresivas de dermatofibrosarcoma *protuberans* a dosis de 50-60 Gy, sobre todo para prevenir recurrencias en resecciones tumorales incompletas. Dada la estrecha relación que existe entre ambos tumores, algunos autores consideran que su uso puede extrapolarse al fibroblastoma de células gigantes¹⁹.

En conclusión, hemos presentado un nuevo caso de fibroblastoma de células gigantes, un tumor con alta tendencia a la recidiva local, que requiere una exéresis amplia. Queremos incidir en la importancia del conocimiento de esta entidad por parte del dermatopatólogo y del anatomopatólogo para evitar que estos tumores sean interpretados como sarcomas de alto grado con las implicaciones terapéuticas que ello conllevaría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shmookler BM, Enzinger FM. Giant cell fibroblastoma: A peculiar childhood tumor (Abstr). *Lab Invest* 1982;46:76.
2. Fernández López E, Henández Martín A, Cardeñoso Álvarez A. Tumores cutáneos. En: Herrera Ceballos E, editor. *Tumores del tejido fibroso. Tumores fibrohistiocitarios*. Madrid: Aula Médica, 1999; p. 288.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. En: *Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy*. Missouri: Mosby, 1995; p. 337-41.
4. Shmookler B, Enzinger FM, Weiss SW. Giant cell fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma *protuberans*. *Cancer* 1989;64:2154-61.
5. Díaz-Cascajo C, Borrego L, Bastida-Iñarrea J, Borghi S. Giant cell fibroblastoma. New histological observations. *Am J Dermatopathol* 1996;18:403-8.
6. Rosen LB, Amazon K, Weitzner J, Resnick L. Giant cell fibroblastoma. A report of a case and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 1989;11:242-7.
7. Harvell JD, Kilpatrick SE, White WL. Histogenetic relations between giant cell fibroblastoma and dermatofibrosarcoma *protuberans*. CD34 staining showing the spectrum and a simulator. *Am J Dermatopathol* 1998;20:339-45.
8. Barr RJ, Young EM, Liao S-Y. Giant cell fibroblastoma: An immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1986;13: 301-7.
9. Alguacil-García A. Giant cell fibroblastoma recurring as dermatofibrosarcoma *protuberans*. *Am J Dermatopathol* 1991;15:798-801.

10. Coyne J, Kaftan SM, Craig RDP. Dermatofibrosarcoma *protuberans* recurrent as a giant cell fibroblastoma. *Histopathology* 1992;21:184-7.
11. Michal M, Zamecnik M. Giant cell fibroblastoma with a dermatofibrosarcoma *protuberans* component. *Am J Dermatopathol* 1992;14:549-52.
12. Beham A, Fletcher CDM. Dermatofibrosarcoma *protuberans* with areas resembling giant cell fibroblastoma: Report of two cases. *Histopathology* 1990;17:165-82.
13. Terrier-Lacombe MJ, Guillou L, Maire G, Terrier P, Vince DR, De Saint Aubain Somerhausen N, et al. Dermatofibrosarcoma *protuberans*, giant cell fibroblastoma, and hybrid lesions in children: Clinicopathologic comparative analysis of 28 cases with molecular data. *Am J Surg Pathol* 2003;27:27-39.
14. Shimizu A, O'Brien KP, Sjoblom T, Pietras K, Buchdunger E, Collins VP, et al. The dermatofibrosarcoma *protuberans*-associated collagen type I (1/ platelet derived growth factor (PDGF) B-chain fusion gene generates a transforming protein that is processed to functional PDGF-BB. *Cancer Research* 1999;59:3719-23.
15. Sjoblom T, Shimizu A, O'Brien KP, Pietras K, Dal Cin P, Buchdunger E, et al. Growth inhibition of dermatofibrosarcoma *protuberans* tumors by platelet-derived growth factor receptor antagonist STI571 through induction of apoptosis. *Cancer Research* 2001;61:5778-83.
16. Galinier PH, Scheiner C, Bardot J, Vasse D, Rimareix F, Faissal T, et al. Giant cell fibroblastoma and dermatofibrosarcoma *protuberans*: The same tumoral spectrum? *Eur J Pediatr Surg* 2000;10:390-4.
17. Gloster HM, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical scision for the treatment of dermatofibrosarcoma *protuberans*. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:82-7.
18. Goldberg DJ, Maso M. Dermatofibrosarcoma *protuberans* in a 9-year-old child: Treatment by Mohs micrographic surgery. *Pediatr Dermatol* 1990;7:57-9.
19. Nguyen CM, Burch JM, Fitzpatrick JE, Peterson SL, Weston WL. Giant cell fibroblastoma in a child misdiagnosed as a dermatofibroma. *Ped Dermatol* 2002;19:28-32.