



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASO PARA DIAGNÓSTICO

Tumor de lento crecimiento en región frontal



A Slow-Growing Tumor on the Forehead

Historia clínica

Varón de 80 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por una lesión tumoral excrecente localizada en región frontal, de un año de evolución, que había crecido de forma paulatina hasta alcanzar las dimensiones actuales. No le producía sintomatología subjetiva y no recordaba antecedente traumático previo.

Exploración física

En la exploración física se observaba en la zona lateral izquierda de la región frontal, una tumoración única, excrecente y bien delimitada, de morfología polipoide cilíndrica de unos 4 cm de diámetro mayor y unos 3 cm de alto, de superficie fibrinosa y friable (fig. 1). No se palparon adenopatías locorregionales.

Pruebas complementarias

La lesión fue extirpada en su totalidad y se procedió al cierre del defecto mediante un injerto de piel total. El resultado anatomopatológico evidenció la presencia de nódulos

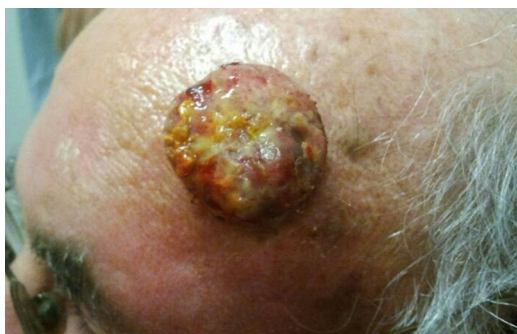


Figura 1 Imagen clínica.

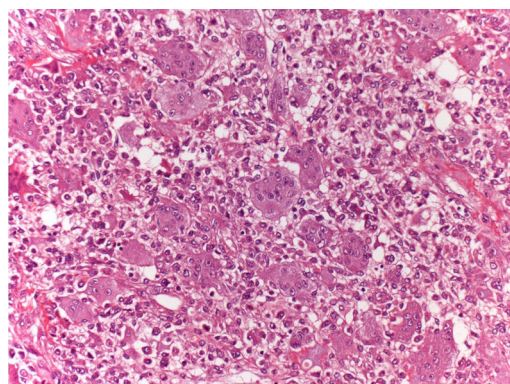


Figura 2 Hematoxilina- eosina x20.

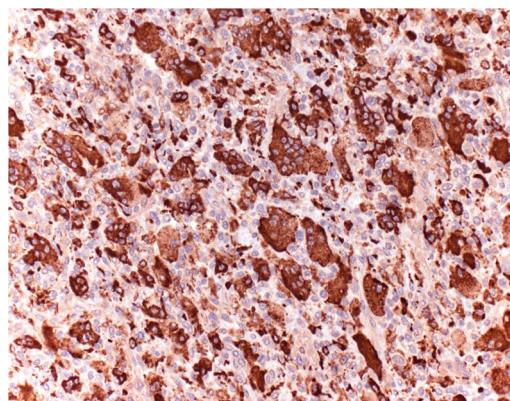


Figura 3 Inmunohistoquímica X20.

tumorales en dermis compuestos por células mononucleares monomorfas, células fusiformes y células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto, sin atipia celular acompañante (fig. 2). El número de mitosis era de 3×10 campos de gran aumento y la expresión de Ki-67 del 21%. La inmunohistoquímica mostró positividad para CD68 (fig. 3) con negatividad para S100 y pancitoqueratinas. No se observó invasión vascular acompañante.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Tumor de células gigantes de partes blandas de bajo potencial maligno (TCGPBBPM).

Evolución y tratamiento

El paciente ha seguido revisiones durante 2 años en la unidad de dermatología, sin presentar recidivas locales, metástasis ganglionares ni a distancia, hasta la fecha.

Comentario

El TCGPBBPM es una neoplasia infrecuente, que se presenta como una tumoración asintomática bien definida en adultos de mediana edad, de ambos sexos. Se han descrito unos 80 casos con similares características, la mayoría localizados en extremidades superiores e inferiores, a diferencia de lo que ocurría en nuestro paciente que se localizaba en la región frontal¹⁻⁵.

Primariamente incluidos como tumores malignos de células gigantes de partes blandas, posteriormente Folpe et al.² propusieron el término TCGPBBPM ya que, a diferencia de los anteriores, solo presentan una atipia leve o moderada y una evolución clínica indolente.

Se consideran como el análogo en tejidos blandos del tumor de células gigantes del hueso, por su similitud histológica e inmunohistoquímica². Microscópicamente muestran una proliferación monomorfa de células mononucleares y células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto, distribuidas uniformemente a través del tumor, tal y como ocurría en nuestro caso. Pueden presentar formación de hueso metaplásico en la periferia del tumor e invasión vascular³.

El diagnóstico histológico se confirma mediante el estudio inmunohistoquímico. El marcador CD68, que se expresa también en tumores epiteliales y mesenquimales como el fibroxantoma atípico⁶, marca los citoplasmas de las células multinucleadas. La fosfatasa ácida resistente al tartrato y la actina de músculo liso también son positivas, pero muestra negatividad para CD45, proteína S100, desmina y la lisozima, un perfil inmunofenotípico idéntico al de los tumores de células gigantes del hueso². Las pruebas complementarias muestran su localización extraósea³.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con neoplasias mesenquimales ricas en células gigantes tipo osteoclasto, y con un curso más agresivo, como la variante de células gigantes del histiocitoma fibroso maligno, el tumor fibrohistiocítico plexiforme y el osteosarcoma extraesquelético. También ha de diferenciarse del fibroxantoma atípico, un tumor dérmico poco frecuente de histogénesis incierta, considerado por la mayoría de los autores como la variante superficial del histiocitoma fibroso maligno, pero con mejor pronóstico. Generalmente se manifiesta como un nódulo solitario en zonas fotoexpuestas de adultos de edad avanzada. Histológicamente, predominan las células fusiformes

de núcleo grande y vesiculoso acompañadas en mayor o menor grado de células gigantes, algunas multinucleadas, y de células poligonales, con citoplasma amplio y eosinófilo⁷. Otras lesiones ricas en células gigantes multinucleadas incluyen el tumor de células gigantes de la vaina tendinosa y el histiocitoma fibroso cutáneo benigno¹.

En cuanto al pronóstico, es favorable, si la resección ha sido total, pero puede recidivar localmente, si ha sido incompleta, al igual que ocurre con su homólogo óseo. Las metástasis ganglionares y pulmonares son excepcionales⁴.

Reportamos un nuevo caso de TCGPBBPM, una lesión infrecuente que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores de tejidos blandos ricos en células gigantes, ya que su comportamiento clínico, pronóstico y tratamiento difieren significativamente.

Bibliografía

1. Oliveira AM, Dei Tos AP, Fletcher CD, Nascimento AG. Primary giant cell tumor of soft tissues: A study of 22 cases. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:248-56.
2. Folpe AL, Morris RJ, Weiss SW. Soft tissue giant cell tumor of low malignant potential: A proposal for the reclassification of malignant giant cell tumor of soft parts. *Mod Pathol.* 1999;12:894-902.
3. Rodríguez-Peralto JL, Lopez-Barea F, Fernández-Delgado J. Primary giant cell tumor of soft tissues similar to bone giant cell tumor: A case report and literature review. *Pathol Int.* 2001;51:60-3.
4. O'Connell JX, Wehrli BM, Nielsen GP, Rosenberg AE. Giant cell tumors of soft tissue: A clinicopathologic study of 18 benign and malignant tumors. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:386-95.
5. Boneschi V, Parafioriti A, Armiraglio E, Gaiani F, Brambilla L. Primary giant cell tumor of soft tissue of the groin - a case of 46 years duration. *J Cutan Pathol.* 2009;36 Suppl. 1:S20-4.
6. Fuertes L, Santonja C, Kutzner H, Requena L. Immunohistochemistry in dermatopathology: A review of the most commonly used antibodies (part II) [Article in English, Spanish]. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:181-203.
7. Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, Álvarez-Fernández JG, Vicente FJ, Naz E, et al. Atypical fibroxanthoma. *Clinical/pathological study of 10 cases* [Article in Spanish]. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:153-8.

A. Almodovar-Real^{a,*}, J. Aneiros-Fernández^b
y R. Ruiz-Villaverde^c

^a *Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

^b *Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

^c *Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anamariaalmodovar@gmail.com
(A. Almodovar-Real).