

We can find several published series of MBN where the lesions had the same clinical outcomes as *regular* malignant melanomas, especially if we consider survival and recurrence. But some isolated studies suggest that the clinical course is usually more aggressive in the MBN cases.

The histological criteria for the diagnosis of MBN are not well defined, but almost every published paper agrees that these lesions show cytological atypia, a high mitotic index and the presence of atypical mitosis. They usually present necrosis and an infiltrative growth rate.¹⁻³

Differential diagnosis of these lesions can be complicated. First, distinguishing between nodular and metastatic melanoma is needed. This is mandatory in order to determine if the lesion we are studying is a skin metastasis or a primary tumor. Some imaging tests may be helpful for this task, such as PET-CT. Another important differential diagnosis to consider is what is called "animal-type melanoma," which has a low mitotic index and a slight melanophagic component.⁴ The third differential diagnosis must be made with pigmented epithelioid melanocytoma (PEM), which is very similar to the animal-type melanoma and also to the benign blue nevus. PEM is usually a "de novo" lesion, more frequent in young patients. It also shows a low mitotic index and melanophagic component. Finally, we should consider the differential diagnosis with the atypical cellular blue nevus, which is usually a well-demarcated lesion with intermediate atypia and a low mitotic index, but with no necrosis.⁵

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests.

References

- Murali R, McCarthy SW, Scolyer RA. Blue nevi and related lesions: a review highlighting atypical and newly described variants, distinguishing features and diagnostic pitfalls. *Adv Anat Pathol.* 2009;16:365-82.
- Mones JM, Ackerman AB. "Atypical" blue nevus, "malignant" blue nevus, and "metastasizing" blue nevus: a critique in historical perspective of three concepts flawed fatally. *Am J Dermatopathol.* 2004;26:407-30.
- Zembowicz A, Phadke PA. Blue nevi and variants: an update. *Arch Pathol Lab Med.* 2011;135:327-36.
- Ludgate MV, Fullen DR, Lee J, et al. Animal-type melanoma: a clinical and histopathological study of 22 cases from a single institution. *Br J Dermatol.* 2010;162:129-36.
- Zembowicz A, Carney JA, Mihm MC. Pigmented epithelioid melanocytoma: a low-grade melanocytic tumor with metastatic potential indistinguishable from animal-type melanoma and epithelioid blue nevus. *Am J Surg Pathol.* 2004;28:31-40.

T. Toledo-Pastrana ^{a,*}, I. Rodríguez Pérez ^b,
P. Eguino Gorrochategui ^c

^a Dermatology Department, Donostia University Hospital, San Sebastián, Spain

^b Pathology Department, Donostia University Hospital, San Sebastián, Spain

^c Dermatology Department, Bidasoa Regional Hospital, Fuenterrabía, Spain

* Corresponding author.

E-mail address: ttoledop@gmail.com (T. Toledo-Pastrana).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.031>

0001-7310/

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Tumor fibroso solitario cutáneo: una neoplasia fusocelular con una inmunohistoquímica particular



Cutaneous Solitary Fibrous Tumor: A Spindle Cell Neoplasm With Distinctive Immunohistochemical Features

Sra. Directora:

El tumor fibroso solitario (TFS) es un tumor mesenquimal que se desarrolla típicamente en la cavidad pleural. Las localizaciones extrapleurales, como la piel, son extremadamente raras¹. En la piel forman parte del grupo de neoplasias fusocelulares que expresan CD34: dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), lipoma de células fusiformes, fibromixolipoma dendrítico y fibromixoma acral superficial^{2,3}.

Una mujer de 44 años consultó por presentar una lesión de 2 años de evolución de crecimiento lento progresivo en la ingle derecha. A la exploración física la paciente presentaba un tumor pediculado de base ancha de 1,2 cm de diámetro de tacto firme. Se procedió a su extirpación.

El estudio dermatopatológico reveló una lesión polipoide, con una proliferación dérmica bien delimitada, no encapsulada, de densidad celular variable compuesta por células elongadas y ovaladas, monomorfas, sin atipia, con escaso citoplasma, sin evidencia de necrosis (**figs. 1A-D**). Se observa una mitosis en 10 CGA. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD34, BCL-2, CD 99 y STAT-6 (**figs. 2A y B**). El EMA, actina de músculo liso, desmina y S100 fueron negativos. Ki67 mostró una positividad del 1%.

El TFS cutáneo aparece principalmente en adultos, con una distribución predominante en hombres 4:1 y con predilección por la piel de la cabeza y el cuello¹. Desde el punto de vista dermatopatológico el patrón más característico de los tumores fibrosos solitarios es un «patrón fusocelular sin patrón» donde los haces están dispuestos

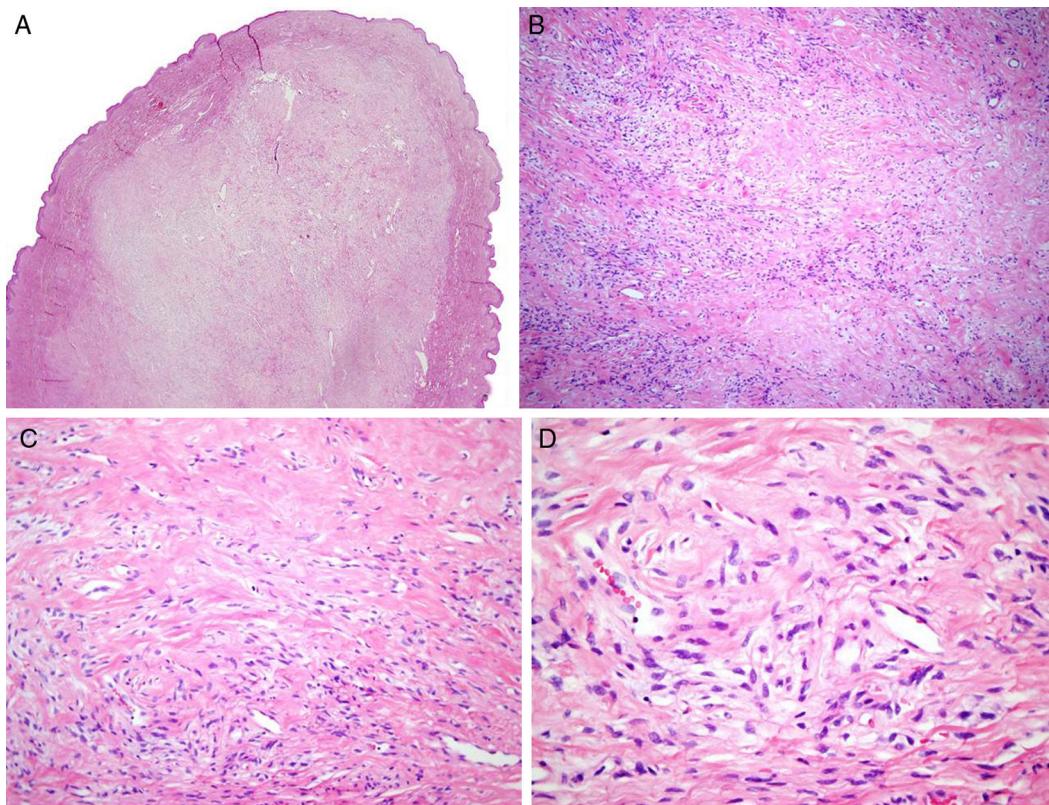


Figura 1 A. Lesión polipoide con una proliferación dérmica bien delimitada, no encapsulada (hematoxilina-eosina $\times 20$). B y C. En algunas áreas presencia de abundante matriz colágena extracelular (hematoxilina-eosina $\times 100$, hematoxilina-eosina $\times 200$). D. Detalle de la celularidad con núcleos elongados y ovalados monomorfos (hematoxilina-eosina $\times 400$).

de forma irregular sin llegar a definirse ni como un patrón estoriforme claro, ni como un patrón de haces rectilíneos y/o perpendiculares, ni de tipo ondulante. Se acompaña siempre de matriz extracelular tipo colágena o material amorfó hialinizado y es frecuente encontrar vasos de tipo hemangiopericitoide en algún área de la tumoración. El diagnóstico de esta entidad es un reto debido a la variabilidad histológica de su presentación. El diagnóstico diferencial principal hay que realizarlo con el DFSP. El TFS expresa además de CD34, vimentina, bcl-2 y CD99 (estas 2 últimas en un rango de positividad que oscila entre el 40% al 100% de los tumores) y es negativo para el antígeno de membrana epitelial, actina de músculo liso, desmina y proteína s-100. Sin embargo, algunos DFSP también pueden expresar CD34 y CD99^{4,5}. Recientemente se ha descrito

que los genes de fusión NAB2-STAT6 son específicos para los TFS y su estudio puede ser de utilidad en los casos *overlap*². Se ha demostrado que la inmunotinción nuclear con STAT6 es altamente sensible y específica, oscilando su porcentaje de positividad entre el 91% en los TFS de meninges y el 100% de los TFS de partes blandas^{2,6,7}. Los marcadores inmunohistoquímicos son muy importantes para el diagnóstico de este tumor, y al igual que en otras localizaciones anatómicas STAT6 es de gran valor para su correcto diagnóstico. En su localización cutánea no se han observado metástasis a distancia, pero en 3 casos se han observado recidivas locales^{1,8,9}, por lo que es considerado un «tumor borderline» como en el resto de localizaciones anatómicas, por lo que se recomienda su extirpación quirúrgica completa¹.

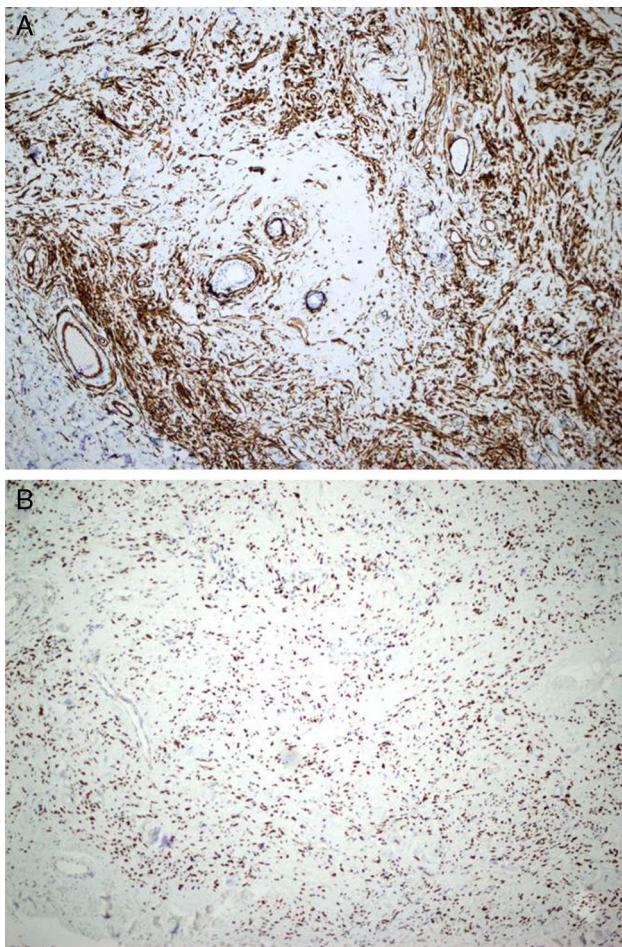


Figura 2 A. Tinción inmunohistoquímica difusa de las células tumorales para CD 34 (CD 34 × 200). B. Los núcleos expresan Stat 6 (Stat 6 × 200).

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Erdag G, Qureshi HS, Patterson JW, Wick MR. Solitary fibrous tumor of the skin: A clinicopathologic study in 10 cases

- and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2007;34: 844–50.
2. Geramizadeh B, Marzban M, Churg A. Role of immunohistochemistry in the diagnosis of solitary fibrous tumor, a review. *Iran J Pathol.* 2016;11:195–203.
 3. Wood L, Fountaine TJ, Rosamilia L, Helm K, Clarke LE. Cutaneous CD34+ spindle cell neoplasms: histopathologic features distinguish spindle cell lipoma, solitary fibrous tumor, and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol.* 2010;32:764–8.
 4. Suster S, Fischer C, Moran CA. Expression of bcl-2 oncoprotein in benign and malignant spindle tumors of soft tissue skin, serosal surfaces, and gastrointestinal tract. *Am J Surg Pathol.* 1998;22:863.
 5. Kazlouskaya V, Malhotra S, Kabiqting FD, Lal K, Elston DM. CD99 expression in dermatofibrosarcoma protuberans and dermatofibroma. *Am J Dermatopathol.* 2014;36:392–6.
 6. Yoshida A, Tsuta K, Ohno M, Yoshida M, Narita Y, Kawai A, et al. STAT6 immunohistochemistry is helpful in the diagnosis of solitary fibrous tumors. *Am J Surg Pathol.* 2014;38:552–9.
 7. Koelsche C, Schweizer L, Renner M, Warth A, Jones DTW, Sahm F, et al. Nuclear relocation of STAT6 reliably predicts NAB2-STAT6 fusion for the diagnosis of solitary fibrous tumour. *Histopathology.* 2014;65:613–22.
 8. Cowper SE, Kilpatrick T, Proper S, Morgan MB. Solitary fibrous tumor of the skin. *Am J Dermatopathol.* 1997;19: 515.
 9. Ramdial PK, Madaree A. Aggressive CD34-positive fibrous scalp lesion of childhood: extrapulmonary solitary fibrous tumor. *Pediatr Dev Pathol.* 2001;4:267.

J. Santos-Juanes^{a,b,*}, B. García-García^a, Y. Hidalgo^a
y B. Vivanco^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

^b Unidad de Dermatopatología, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(J. Santos-Juanes\).](mailto:jorgesantosjuanes@gmail.com)

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.019>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.