

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i4.8993>

Histiocitoma fibroso epiteliode, variante infrecuente de histiocitoma fibroso benigno

Epithelioid fibrous histiocytoma, a rare variant of benign fibrous histiocytoma.

Alejandra Granizo Rubio,¹ Eduardo Coello Gordon,² Esthefanía Muñoz Aguirre¹

Resumen

ANTECEDENTES: El histiocitoma fibroso epiteliode es una variante poco frecuente de histiocitoma fibroso benigno localizado preferentemente en las extremidades de adultos jóvenes; clínicamente se manifiesta como una lesión nodular bien delimitada; a nivel microscópico, debido a su morfología de aspecto epiteliode, tiene múltiples diagnósticos diferenciales.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 43 años con una lesión elevada en la rodilla, clínicamente compatible con dermatofibroma. Se realizó resección quirúrgica sin recidivas hasta la fecha actual. Al examen histopatológico la lesión demostró características propias distintivas del histiocitoma fibroso epiteliode, como collarete epidérmico y proliferación de células de aspecto epiteliode pleomórficas binucleadas o multinucleadas sin actividad mitótica en la dermis superficial y profunda.

CONCLUSIONES: Es importante reconocer histopatológicamente esta variante del histiocitoma fibroso benigno y diferenciarla de procesos neoplásicos con morfología epiteliode similar tanto benignos como el nevo de Spitz y tumores malignos, entre los que destacan el melanoma amelanótico y el sarcoma epiteliode.

PALABRAS CLAVE: Histiocitoma fibroso epiteliode; histiocitoma fibroso benigno; dermatofibroma; nevo de Spitz; melanoma amelanótico; sarcoma epiteliode.

Abstract

BACKGROUND: *Epithelioid fibrous histiocytoma is a rare morphologic variant of benign fibrous histiocytoma. Most commonly it presents in the lower limbs of young adults as a well-defined nodular lesion. Microscopically due to its epithelioid-like morphology, it has multiple differential diagnosis.*

CLINICAL CASE: *A 43-year-old male presented an ovoid, exophytic lesion in the knee, clinically compatible with dermatofibroma. Surgical resection was performed without recurrences to date. Histopathologic findings showed distinctive hallmarks such as well-formed epidermal collarette and pleomorphic appearance cells.*

CONCLUSIONS: *It is important to recognize histopathologically this variant of benign fibrous histiocytoma and differentiate it from neoplastic processes with similar epithelioid morphology, both benign such as Spitz nevus and malignant like amelanotic melanoma and epithelioid sarcoma.*

KEYWORDS: *Epithelioid fibrous histiocytoma; Benign fibrous histiocytoma; Dermatofibroma; Spitz nevus; Amelanotic melanoma; Epithelioid sarcoma.*

¹ Médico residente de segundo año de Dermatología, Hospital General San Francisco de Quito-IESS, Ecuador.

² Anatomopatólogo, Hospital General Santo Domingo-IESS, Ecuador.

Recibido: enero 2022

Aceptado: junio 2022

Correspondencia

Esthefanía Muñoz Aguirre
dmunozaguirre@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
Granizo-Rubio A, Coello-Gordon E, Muñoz-Aguirre E. Histiocitoma fibroso epiteliode, variante infrecuente de histiocitoma fibroso benigno. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (4): 549-554.

ANTECEDENTES

El histiocitoma fibroso epitelioides benigno es una variante poco común de dermatofibroma, representa menos del 5% de este tipo de tumores y según algunos estudios su incidencia aumenta alrededor de los 39 años de edad con predisposición ligeramente mayor en hombres; las extremidades inferiores son la localización descrita con más frecuencia.¹

Desde el punto de vista histopatológico, se manifiesta como una lesión cutánea de localización dérmica superficial y profunda, bien delimitada, rodeada por un collarite epidérmico, constituida por una proliferación de células poligonales con núcleos vesiculares con leve a moderado pleomorfismo y extenso citoplasma eosinofílico,² características que le confieren su aspecto epitelioides.

La realización de biopsia por escisión es de gran importancia al momento de establecer el diagnóstico correcto tomando en cuenta sus diagnósticos diferenciales, desde lesiones névicas benignas, como el nevo de Spitz, hasta procesos neoplásicos malignos, como melanoma y sarcomas de partes blandas.³ Debido a su manifestación poco común creemos importante publicar los hallazgos de nuestro caso clínico como un aporte a la bibliografía.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 43 años de edad, con una lesión en la rodilla izquierda de 10 años de evolución, exofítica, dura y asintomática que crecía progresivamente, causada aparentemente por un traumatismo contuso, sin ningún tratamiento previo.

Al examen físico se visualizó una dermatosis localizada en la rodilla izquierda, caracterizada por una neoformación bien delimitada de 1 cm de diámetro, de superficie lisa, eritematosa y

brillante que mostraba descamación en collarite, no móvil, no dolorosa a la palpación. **Figura 1**

En la dermatoscopia podían identificarse estructuras lineales y velo blanquecinos sobre un fondo asalmonado y descamación en collarite. **Figura 2**

Se realizó biopsia por escisión con los siguientes hallazgos microscópicos: la epidermis mostró hiperplasia; en la dermis superficial, media y profunda se observó una lesión circunscrita, no encapsulada compuesta por células de aspecto epitelioides con patrón ligeramente fascicular, además de células multinucleadas pleomórficas con fibras gruesas de colágeno hialinizado. No se observó daño del tejido celular subcutáneo, incrementada actividad mitótica o necrosis. **Figuras 3 a 5**



Figura 1. Neoformación bien delimitada de 1 cm de diámetro, superficie lisa, eritematosa y brillante que muestra descamación en collarite.



Figura 2. Dermatoscopia: lesión no melanocítica con velo blanquecino de predominio central y algunas estructuras blanco-lineales sobre un fondo asalmonado, además de escama en la superficie y en collarate.

En el perfil inmunohistoquímico la lesión mostró inmunorreactividad focal para CD68 y ausencia de expresión de citoqueratina 5/6, S100, CD34, desmina y beta-catenina. Según los hallazgos clínicos, morfológicos y de inmunotinción se estableció el diagnóstico de histiocitoma fibroso epitelioido, descartando afecciones como el angiohistiocitoma de células gigantes, padecimiento que tiene como característica principal la proliferación y dilatación de vasos sanguíneos en la dermis papilar y capilares con células endote-

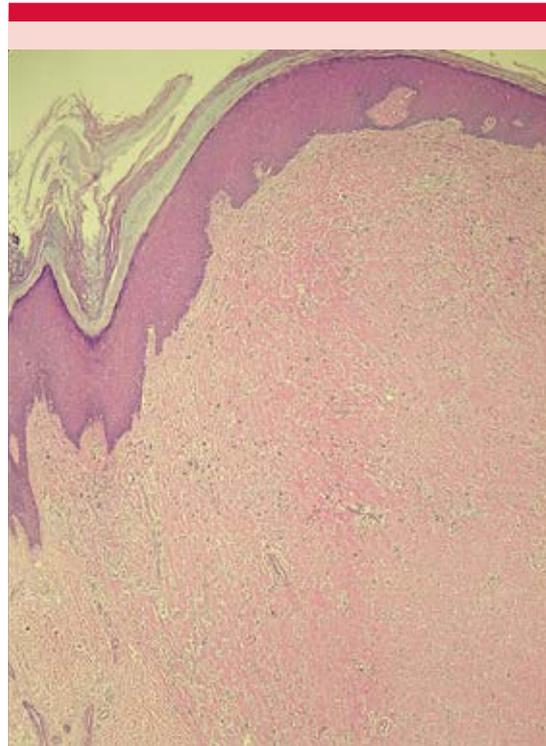


Figura 3. Estudio histopatológico de piel de rodilla. Lesión elevada con hiperplasia epidérmica, fusión de redes de cresta y collarate epidérmico. H-E 10x.

liales prominentes, las cuales no se identificaron en la muestra histológica.

DISCUSIÓN

El histiocitoma fibroso epitelioido fue descrito en 1989 por Wilson Jones y colaboradores. Se considera una rara variante histológica del dermatofibroma o histiocitoma fibroso benigno, representando del 0.5 al 1.4% de estos tumores.^{1,4}

Existen numerosas variantes clínico-histológicas de los dermatofibromas, entre las cuales se encuentran el dermatofibroma de células gigantes, que es uno de los más frecuentes en los dedos afectando el tendón y la cápsula articular. En la

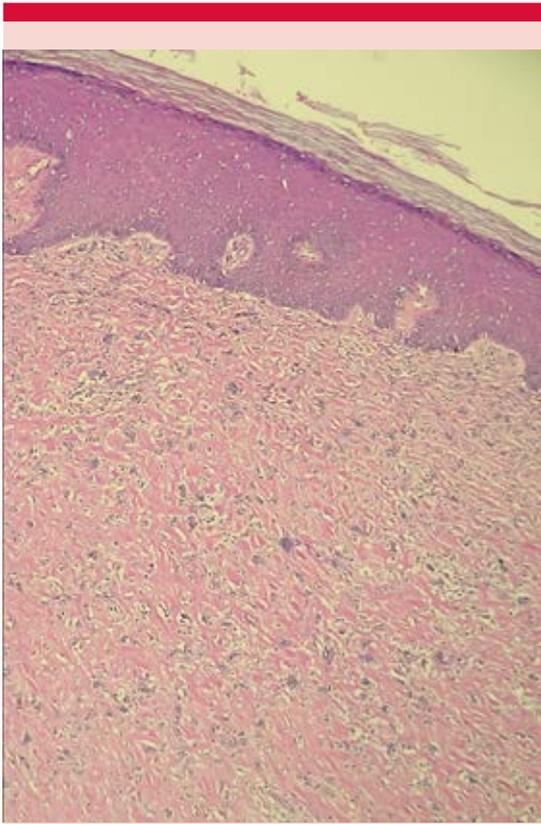


Figura 4. Estudio histopatológico de tumoración de rodilla. Proliferación de células de aspecto epitelioides entre haces de colágeno denso en la dermis superficial, media y profunda. H-E 20x.

histología se observan células gigantes multinucleadas, dentro de un estroma de colágeno con monocitos CD68 positivo. El dermatofibroma tipo osteoclástico se asocia con traumatismos y se muestra con un centro fibroblástico y una zona periférica con tejido osteoide y osteoclastos, CD68 positivo.⁵ Debemos considerar estas dos variantes en el diagnóstico diferencial del histiocitoma fibroso epitelioides.

Los adultos jóvenes son el grupo poblacional más afectado, predomina en hombres con una proporción 1.5:1 en relación con las mujeres;

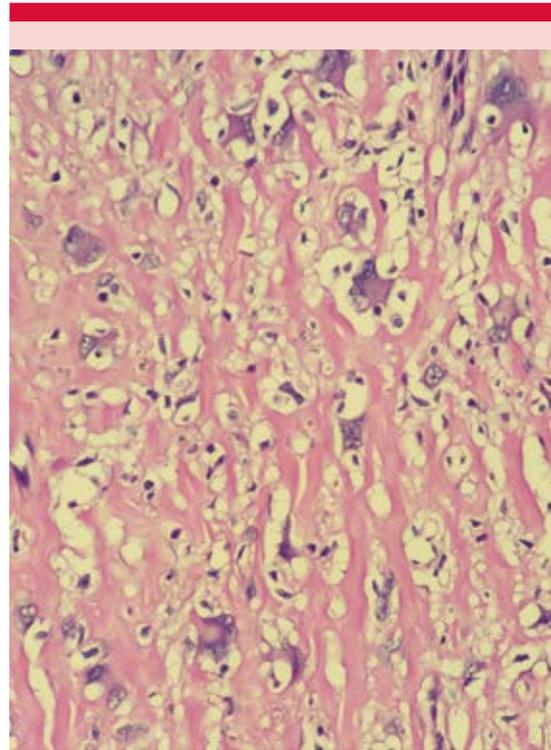


Figura 5. Estudio histopatológico de tumoración de rodilla. Células pleomórficas, multinucleadas a nivel de la dermis superficial. H-E 40x.

los miembros inferiores son la localización más frecuente (60%), como en este caso; seguidos por los miembros superiores (27%) y, en último lugar, la cabeza y el cuello (< 10%).^{6,7}

A pesar de que se han comunicado casos atípicos con manifestación múltiple, clínicamente el histiocitoma fibroso epitelioides se describe como una lesión única, polipoide que mide entre 0.5 y 2 cm de diámetro; suele ser bien circunscrita, eucrómica o eritematosa, en ocasiones con aspecto vascular. Puede estar asociado o no con descamación en su superficie.⁶

No existen patrones dermatoscópicos establecidos; sin embargo, se reportan casos con vasos ramificados de predominio periférico,

estructuras que recuerdan a un velo blanquecino, ausencia de estructuras melanocíticas y un fondo de color rosa-violáceo o rosa-salmón;⁴ en nuestro caso logramos identificar la mayor parte de estos datos.

Con respecto a su fisiopatología no se ha correlacionado con un factor desencadenante específico; sin embargo, existen reportes de caso asociados con procesos neoplásicos y reactivos.⁸

A nivel histopatológico se manifiesta como una lesión bien circunscrita en la dermis, mas no encapsulada, constituida por una proliferación de células uniformes de aspecto epitelioides; el núcleo es vesicular, con pequeño nucléolo y en ocasiones binucleadas. Estos hallazgos son compatibles con la variante epitelioides reportada por Flores y colaboradores.⁵ Las figuras mitóticas pueden estar presentes pero típicamente son escasas. Algunos autores reportan hasta 4 figuras mitóticas por 10 campos de gran aumento. El citoplasma por lo general es bien definido, amplio y eosinófilo.⁹ Se ha reportado la existencia de células con morfología de aspecto fusiforme intercaladas junto a células inflamatorias, incluyendo linfocitos y ocasionales macrófagos.¹⁰ Los vasos sanguíneos son pequeños y numerosos, en ocasiones adoptan un patrón de tipo hemangiopericitoma en especial en las zonas periféricas. La zona de Grenz está generalmente ausente.^{9,10}

Tradicionalmente se ha considerado al histiocitoma fibroso epitelioides un subtipo de histiocitoma fibroso; sin embargo, nuevas investigaciones insisten en las diferencias morfológicas e inmunohistoquímicas. A diferencia de los histiocitomas fibrosos clásicos, esta variante muestra un predominio mayor al 50% de células monótonas epitelioides, demarcación clara, collarite epidérmico y prominente vasculatura.¹⁰

Muestra inmunorreactividad para ALK (90%) y EMA (60%), positividad focal para CD68, CD163 y vimentina. Algunas lesiones podrían mostrar

inmunorreactividad nuclear focal para factor XIIIa y S100.^{3,10,11} La ausencia de expresividad para citoqueratinas, así como para CD3, CD10, CD20, CD30 es una constante.^{9,12}

En el diagnóstico diferencial deben considerarse enfermedades de origen histiocítico, vascular o melanocítico como melanoma amelanótico, nevo de Spitz, xantogranuloma juvenil, mioepitelioma sincitial cutáneo, sarcoma epitelioides, reticulohistiocitoma, histiocitosis de células de Langerhans, perineuroma epitelioides, granuloma piógeno y otras lesiones vasculares.^{1,7,13}

Debido a la naturaleza benigna de esta lesión se considera a la escisión quirúrgica como un procedimiento terapéutico curativo en casi la totalidad de casos, con informes aislados de recurrencia como se procedió en nuestro caso.⁷

CONCLUSIONES

Es importante reconocer histopatológicamente esta variante del histiocitoma fibroso benigno y diferenciarla de procesos neoplásicos con morfología epitelioides similar tanto benignos como el nevo de Spitz y tumores malignos, entre los que destacan melanoma amelanótico y sarcoma epitelioides.

REFERENCIAS

1. Cárdenas L, Parsons A, Sangüeza O. Histiocitoma epitelioides celular. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2009; 17 (3): 183-185.
2. Alves J, Matos D, Barreiros H, Bártolo E. Variants of dermatofibroma--a histopathological study. *An Brasil Dermatol* 2014; 89 (3): 472-477. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20142629>.
3. Choi J, Ro J. Epithelioid cutaneous mesenchymal neoplasms: A practical diagnostic approach. *Diagnostics* 2020; 10 (4): 233. <https://doi.org/10.3390/diagnostics10040233>.
4. Alfaro A, Botella R, Calatrava A, Guillén C y col. Histiocitoma fibroso epitelioides benigno. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98 (2): 136-8. doi: 10.1016/S1578-2190(07)70416-X.
5. Flores I, Briseño G, Esquivel I, Toussaint S, Vega M. Dermatofibroma: análisis clínico y de variedades histológicas. *Dermatol Rev Mex* 2021; 65 (2): 138-148. <https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i2.5588>.

6. Cangelosi J, Prieto V, Baker G, Diwan A, et al. Unusual presentation of multiple epithelioid cell histiocytomas. *Am J Dermatopathol* 2008; 30 (4): 373-6. doi:10.1097/DAD.0b013e31817330e9.
7. Santamaría C, Llamas E, Olivares J, Ávila A, et al. Clinical fibrohistiocitoma epitelioido en un paciente preescolar: reporte de caso y revisión de literatura. *Revista Salud Quintanaro* 2018; 150: 30-2.
8. Felty C, Linos K. Epithelioid fibrous histiocytoma: A concise review. *Am J Dermatopathol* 2019; 41 (12): 879-83. doi:10.1097/DAD.0000000000001272.
9. Singh C, Calonje E. Epithelioid benign fibrous histiocytoma of the skin: clinico pathological analysis of 20 cases. *Histopathology* 1994; 123-9.
10. Sarma D, Repertinger S. Epithelioid cell histiocytoma: A case report and brief review of the literature, with an emphasis on differential diagnosis. *J Dermatology* 2009; 7 (2).
11. Dickson B, Swanson D, Charames G, Hornick J, et al. Epithelioid fibrous histiocytoma: Molecular characterization of ALK fusion partners in 23 cases. *Mod Pathol* 2018; 31 (5): 753-62. <http://dx.doi.org/10.1038/modpathol.2017.191>.
12. Doyle L, Fletcher C. EMA positivity in epithelioid fibrous histiocytoma: A potential diagnostic pitfall. *J Cutan Pathol* 2011; 38 (9): 697-703. doi:10.1111/j.1600-0560.2011.01747.x.
13. Nakayama R, Togashi Y, Baba S, Takeuchi K, et al. Epithelioid cell histiocytoma with SQSTM1-ALK fusion: A case report. *Diagn Pathol* 2018; 13 (1): 4-8. doi:10.1186/s13000-018-0704-1.

Dermatología Comunitaria México AC

Comunica con mucho agrado a todos los interesados, la apertura de su página web que pone a su disposición en la dirección: dermatologiacomunitaria.org.mx

Nuestro objetivo es dar a conocer: quiénes somos, nuestra historia desde los inicios, las etapas por las que hemos atravesado, quiénes han participado en nuestras actividades, las instituciones que nos han apoyado. Cuál es nuestra visión y razón de ser, entre lo que destaca la atención dermatológica a los grupos marginados, la enseñanza constante de la dermatología básica al personal de salud del primer nivel de atención en las áreas remotas y la investigación. Aunque los problemas dermatológicos no son prioritarios por su letalidad, sí lo son por su enorme frecuencia y la severa afectación en la calidad de vida de los que los padecen.

Les mostramos la estructura de nuestros cursos y cómo los llevamos a cabo.

La sección de noticias comparte con los interesados nuestro quehacer mes con mes y el programa anual tiene como objetivo invitarlos a participar en nuestras actividades.

Desde enero de este año está funcionando el Centro Dermatológico Ramón Ruiz Maldonado para personas de escasos recursos y para recibir a los pacientes afectados por las así llamadas enfermedades descuidadas *neglectas*, que nos envía el personal de salud que trabaja en las áreas remotas. Se encuentra ubicado temporalmente en el Fraccionamiento Costa Azul del puerto de Acapulco.

Con un profundo sentido de amistad y reconocimiento le hemos dado este nombre para honrar la memoria de quien fuera uno de los dermatólogos más brillantes de nuestro país, que alcanzó reconocimiento nacional e internacional. Además de haber alentado nuestras actividades participó, acompañado de su familia, en muchas de nuestras jornadas en las comunidades.

Contacto con las doctoras Guadalupe Chávez López y Guadalupe Estrada Chávez.