

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68iS1.10143>

Dermatofibroma celular ulcerado: un reto diagnóstico

Ulcered cellular dermatofibroma: A challenging diagnosis.

Andrea Melissa Mendoza Ochoa,¹ Lauro Francisco Varela Coronado,² Sarah Lizette Hernández Peralta,² Andrea Isabel Méndez Juárez,¹ Itzel Anayn Flores Reyes,³ Francisco Javier Salazar Torres²

Resumen

ANTECEDENTES: El dermatofibroma celular es un tumor fibrohistiocitario indolente, caracterizado histopatológicamente por hiper celularidad, patrón fusiforme y extensión al tejido celular subcutáneo. Se considera un tumor benigno; sin embargo, tiene una alta tasa de recurrencia y se han reportado casos con metástasis.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 42 años, con una lesión de crecimiento rápido en la palma izquierda, caracterizada por una neoformación de 1.5 x 1.3 x 0.4 cm, de superficie ulcerada y con collarote queratósico. Con la impresión clínica de granuloma piógeno, se practicó un estudio histopatológico que reportó el diagnóstico de dermatofibroma celular, mismo que fue corroborado con tinciones de inmunohistoquímica, por lo que se decidió el tratamiento quirúrgico con márgenes amplios.

CONCLUSIONES: El dermatofibroma celular es una variante atípica del dermatofibroma. Su similitud histopatológica con el dermatofibrosarcoma protuberans lo convierte en un desafío, por lo que la inmunohistoquímica es indispensable para el diagnóstico. En nuestra búsqueda bibliográfica, sólo encontramos un caso de dermatofibroma celular en la palma.

PALABRAS CLAVE: Dermatofibroma celular; tumor fibrohistiocitario; dermatofibroma; dermatofibrosarcoma; neoplasias de piel.

Abstract

BACKGROUND: Cellular dermatofibroma is an indolent fibrohistiocytic tumor, histopathologically characterized by hypercellularity, fusiform pattern, and subcutaneous cellular tissue extension. It is considered a benign tumor; however, it has a high rate of recurrence and patients with metastases have been reported.

CLINICAL CASE: A 42-year-old female patient with a rapidly growing lesion on the left palm; characterized by a neoformation measuring 1.5 x 1.3 x 0.4 cm, with an ulcerated surface and a keratotic collarette. With the clinical impression of pyogenic granuloma, a histopathological study was performed that reported the diagnosis of cellular dermatofibroma, which was corroborated with immunohistochemical stains, so surgical treatment with wide margins was decided.

CONCLUSIONS: Cellular dermatofibroma is an atypical variant of dermatofibroma. Its histopathological similarity with dermatofibrosarcoma protuberans makes it a challenge, where immunohistochemistry is essential for diagnosis. In our literature search, we only found one case of cellular dermatofibroma in the palm.

KEYWORDS: Cellular dermatofibroma; Fibrohistiocytic tumor; Dermatofibroma; Dermatofibrosarcoma; Skin neoplasms.

¹ Residente de tercer año de Dermatología.

² Dermatólogo adscrito.

³ Dermatóloga egresada, práctica privada.

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Secretaría de Salud Jalisco, Zapopan, Jalisco, México.

Recibido: julio 2024

Aceptado: agosto 2024

Correspondencia

Lauro Francisco Varela Coronado
dr.laurovarela@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Mendoza-Ochoa AM, Varela-Coronado LF, Hernández-Peralta SL, Méndez-Juárez AI, Flores-Reyes IA, Salazar-Torres FJ. Dermatofibroma celular ulcerado: un reto diagnóstico. Dermatol Rev Mex 2024; 68 (Supl. 1): S129-S134.

ANTECEDENTES

El dermatofibroma celular es un tumor fibrohistiocitario. Es una variante del dermatofibroma clásico y se calcula que representa el 5% de todos los casos de dermatofibroma.^{1,2} Se observa en cualquier grupo etario, aunque predomina entre la cuarta y quinta décadas de la vida, con un ligero predominio en las mujeres; las extremidades superiores son la topografía más afectada.^{1,3}

Para establecer el diagnóstico se requiere un estudio histopatológico en el que se observa un patrón de crecimiento fascicular, con predominio de células fusiformes que se extienden al tejido celular subcutáneo.^{1,2} La inmunohistoquímica positiva a las tinciones s-SMA, factor XIIIa y CD68, con tinción negativa para CD34, puede ser de ayuda para diferenciarlo de otras afecciones, principalmente del dermatofibrosarcoma protuberans.^{2,3}

Es un tumor con tasas de recidiva de hasta un 26% y se han reportado casos de metástasis, por lo que los pacientes deben mantenerse en vigilancia, sobre todo si tienen factores de mal pronóstico, como el tamaño, la invasión al tejido celular subcutáneo o un patrón de crecimiento mal circunscrito.^{3,4}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 42 años, sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Inició su padecimiento dos meses previos con una "protuberancia" en la palma izquierda de fácil sangrado.

A la exploración física se observó una dermatosis que afectaba la palma izquierda, en la región hipotenar, constituida por una neoformación semicircular de 1.5 x 1.3 x 0.4 cm, eritematosa, superficie con escamas y en uno de sus extremos ulcerada, de bordes precisos con un collarete queratósico, no dolorosa a la palpación. **Figura 1**

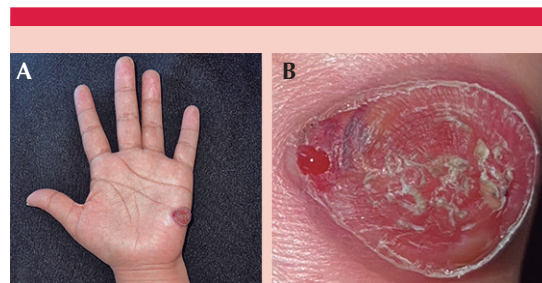


Figura 1. A. Dermatitis localizada en la región hipotenar de la palma izquierda. B. Neoformación eritematosa con collarete queratósico.

En la dermatoscopia se observó un parche cicatricial blanquecino irregular, escama amarilla-blanca, una zona ulcerada y un collarete queratósico. **Figura 2**

Con el diagnóstico presuntivo de granuloma piógeno, se tomó una biopsia incisional. El estudio histopatológico mostró, en la epidermis, ulceración focal y, en la dermis, numerosas

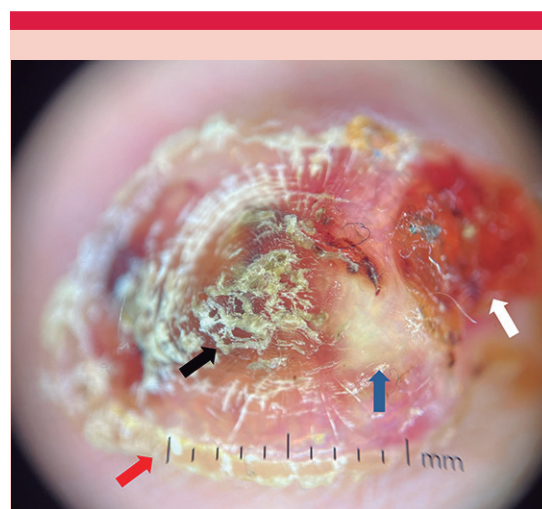


Figura 2. Hallazgos dermatoscópicos: escama amarilla-blanca (flecha negra), anillo hiperqueratósico (flecha roja), parche cicatricial blanquecino irregular (flecha azul) y ulceración (flecha blanca).

células fusiformes que adoptaban un patrón arremolinado o en rehilete y núcleos con atipia moderada (**Figuras 3**). Se hicieron tinciones de inmunohistoquímica con resultado negativo para CD34 (**Figura 4A**) y positivo para el factor XIIIa (**Figura 4B**), con lo que se estableció el diagnóstico de dermatofibroma celular.

A los 15 días de la toma de la biopsia observamos un crecimiento aberrante del tumor con aumento de la ulceración, por lo que se decidió dar tratamiento quirúrgico con margen amplio (**Figura 5**) y se citó para un segundo tiempo quirúrgico en el que se colocaría un injerto, pero la paciente se negó a su realización y se perdió al seguimiento.

DISCUSIÓN

El dermatofibroma celular, también conocido como histiocitoma fibroso celular, es una variante del dermatofibroma.⁵ Fue descrito en 1994 por

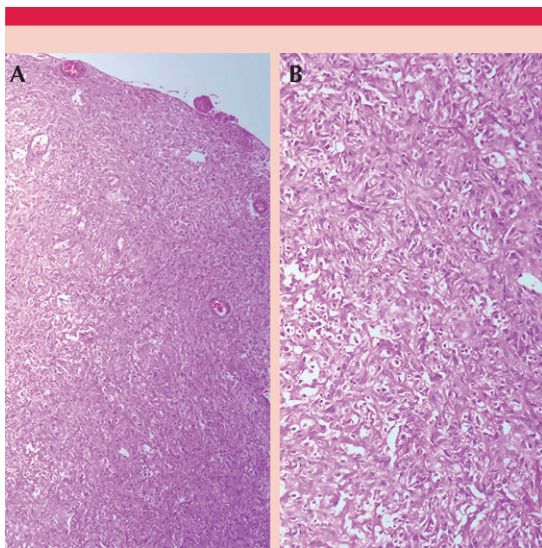


Figura 3. Imagen histopatológica del dermatofibroma celular. **A.** Ulceración focal en la epidermis (HE 10X). **B.** Células fusiformes que adoptan un patrón arremolinado o en rehilete y núcleos con atipia moderada (HE 40X).

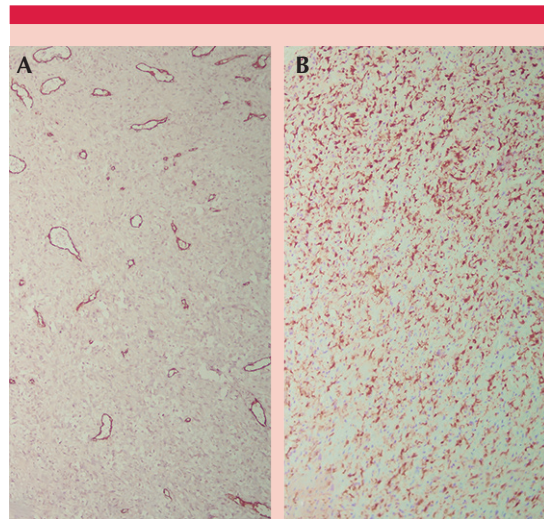


Figura 4. Tinciones de inmunohistoquímica. **A.** Testigo interno endotelial CD34. **B.** Factor XIIIa positivo en células fusiformes.

Calonje y colaboradores³ en el Hospital Saint Thomas de Londres, quienes, al analizar a 522 pacientes con histiocitoma fibroso cutáneo, identificaron 74 casos que histológicamente se confundían con sarcoma y que tenían un alto porcentaje de recurrencia, al que denominaron “histiocitoma fibroso celular benigno”.

El dermatofibroma celular es más frecuente en mujeres adultas, entre la cuarta y quinta décadas de la vida.⁶ Se manifiesta como un nódulo o pápula única, de crecimiento lento, con un periodo de evolución promedio de 4 meses, de color rojo, rosa o marrón; el tamaño varía de 0.4 a 5 cm. Las topografías más afectadas son las extremidades superiores en el 34% de los casos y las extremidades inferiores en el 27%; la localización en la región de la cabeza y el cuello se observa en el 20% y en el tronco en un 12%. Estas características morfológicas difieren de la variante clásica del dermatofibroma, que por lo general mide entre 0.2 y 1 cm y afecta principalmente las extremidades inferiores.³



Figura 5. Evolución del tumor a los 15 días de haber acudido por primera vez a la consulta, donde se observa crecimiento aberrante. Se hizo escisión local amplia con margen de 1 cm.

Respecto a la localización en la palma, en una revisión de la bibliografía con los buscadores PubMed y Google Académico, de 1994 a 2023, sólo encontramos un caso con afección en ese sitio y se trató de un masculino originario de Corea, de 40 años, que tenía un nódulo solitario, firme y rojizo en la palma izquierda, cuyo diagnóstico también se confirmó con los hallazgos histopatológicos y las tinciones de inmunohistoquímica.⁷

En cuanto a la dermatoscopia, no encontramos reportes previos en el dermatofibroma celular, pero en un artículo publicado por Zaballos y

colaboradores,⁸ en el que analizaron de manera prospectiva la dermatoscopia de 412 casos de dermatofibroma, observaron algunos de los hallazgos del paciente del caso, aunque con porcentajes bajos de frecuencia, como el parche cicatricial blanquecino irregular que reportaron en el 1.7% de los casos, la ulceración en el 4.4% y la escama en el 12.4%. El collarote hiperqueratósico periférico no se mencionó en ese estudio. Con base en estos datos, consideramos que el dermatofibroma celular tiene un patrón dermatoscópico atípico.

Su etiopatogenia se basa en un proceso reactivo de las células dendríticas que deriva de un estímulo interno o externo, como puede ser un quiste, un traumatismo o, incluso, una lesión de prurigo por insectos, con la subsecuente formación de tejido de granulación, infiltración de neutrófilos, macrófagos, linfocitos y fibroblastos.^{4,6} También se ha asociado con factores genéticos, como se reportó en un paciente, en el que se evidenciaron las translocaciones $t(4;17)(p14;p11.2)$ y $t(14;17)(q23-24;p11.2)$ en los cromosomas 4, 14 y 17.⁹

Desde el punto de vista histológico, el dermatofibroma celular se caracteriza precisamente por su hiper celularidad. Las células que lo componen son fusiformes y de citoplasma eosinófilo abundante, que adoptan un patrón de rehilete con extensión al tejido celular subcutáneo.^{3,6,10} Estas características histopatológicas se superponen con las observadas en el dermatofibrosarcoma protuberans, por este motivo, Schechter y colaboradores¹¹ llevaron a cabo un estudio retrospectivo de 40 biopsias para analizar las diferencias histopatológicas entre ambas afecciones y observaron necrosis grasa con infiltrado linfocitario y atrapamiento periférico de colágeno en el 100% de los dermatofibromas celulares y en el 70% de los dermatofibrosarcomas protuberans, además de que estos últimos mostraron un patrón en panal de abejas en el 85% de los especímenes.

Por esta similitud histopatológica, las tinciones de inmunohistoquímica son una herramienta útil para su diferenciación, el CD34 es positivo en el 25% de los dermatofibromas celulares con un patrón periférico, mientras que es positivo en el 90% de los dermatofibrosarcomas protuberans con un patrón difuso. El factor XIIIa y el CD163, aunque se encuentran positivos en el dermatofibroma celular, su presencia en las células dendríticas dérmicas de los dermatofibrosarcomas protuberans puede confundir la interpretación, por lo que, en estos casos, puede examinarse el gen de fusión de colágeno 1A1 (COL1A1) y el gen del factor de crecimiento beta derivado de plaquetas (PDGFB) porque ambos se encuentran en el dermatofibrosarcoma protuberans.¹¹

En cuanto al pronóstico, la tasa de recurrencia del dermatofibroma celular es del 26%, mayor que la reportada para la variante clásica, que se menciona es del 1%. También se han comunicado casos fatales debido a metástasis a ganglios linfáticos y a otros órganos, como el pulmón o el hígado.^{4,12,13,14} Uno de esos reportes lo publicaron Colome-Grimmer y Evans,¹² quienes informaron el caso de dos pacientes, de 18 y 33 años, con diagnóstico de dermatofibroma celular, ambos con antecedente de recurrencias y que tuvieron metástasis a ganglios linfáticos regionales y al pulmón. Otro fue un trabajo publicado por Kaddu y su grupo,¹⁵ quienes, de 59 casos de dermatofibroma celular, encontraron que 2 manifestaron metástasis a distancia y uno de ellos falleció.

Por ello, aunque el comportamiento natural del dermatofibroma celular no se conoce con certeza, en la bibliografía actual se aconseja considerarlo un tumor cutáneo de bajo grado de malignidad.^{4,15} Esto también ha dado pie a que se describan ciertas características consideradas de riesgo de metástasis, como el tamaño mayor a 2 cm, tumores recurrentes, patrón de crecimiento escasamente circunscrito, tanto clínico como histopatológico, y la invasión subcutánea.^{2,6}

CONCLUSIONES

El dermatofibroma celular es una variante atípica del dermatofibroma que se considera infrecuente. Las tinciones de inmunohistoquímica son indispensables para diferenciarlo de una enfermedad altamente invasiva, como el dermatofibrosarcoma protuberans, con quien comparte características histopatológicas. Por su comportamiento incierto, se recomienda el tratamiento con cirugía de Mohs y un seguimiento estrecho, sobre todo en caso de identificar características de alto riesgo.

REFERENCIAS

1. Alves JV, Matos DM, Barreiros HF, Bártolo EA. Variants of dermatofibroma a histopathological study. *An Bras Dermatol* 2014; 89: 472-477. doi:10.1590/abd1806-4841.20142629
2. Gaufin M, Michaelis T, Duffy K. Cellular dermatofibroma: Clinicopathologic review of 218 cases of cellular dermatofibroma to determine the clinical recurrence rate. *Dermatol Surg* 2019; 45: 1359-1364. doi:10.1097/DSS.0000000000001833
3. Calonje E, Mentzel T, Fletcher C. Cellular benign fibrous histiocytoma clinicopathologic analysis of 74 cases of distinctive variant of cutaneous fibrous histiocytoma with frequent recurrence. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 668-679.
4. Kimyai-Asadi A, Goldberg LH, Greenberg C, Jih MH, et al. Cellular, atypical, and indeterminate dermatofibromas: benign or malignant? *Dermatol Surg* 2008; 34: 1264-1272. doi:10.1111/j.1524-4725.2008.34272.x
5. Chung J, Namkoong S, Sim JH, Park BC, et al. Deep penetrating benign fibrous histiocytoma of the foot associated with throbbing pain. *Ann Dermatol* 2011; 23: S239-S242. doi:10.5021/ad.2011.23.S2.S239
6. Gaufin M, Michaelis T, Duffy K. Cellular dermatofibroma: Clinicopathologic review of 218 cases of cellular dermatofibroma to determine the clinical recurrence rate. *Dermatol Surg* 2019; 45: 1359-1364. doi:10.1097/DSS.0000000000001833
7. Kwon ES, Lee KG, Cheong SH. A case of cellular fibrous histiocytoma on the palm. *프로그래뉁 (구 초록집)* 2016;68:353-353.
8. Zaballo P, Puig S, Llambrich A, Malvehy J. Dermoscopy of dermatofibromas: a prospective morphological study of 412 cases. *Arch Dermatol* 2008; 144: 75-83. doi:10.1001/archdermatol.2007.8
9. Vanni R, Marras S, Faa G, Fletcher CD, et al. Cellular fibrous histiocytoma of the skin: evidence of a clonal process with

- different karyotype from dermatofibrosarcoma. *Genes Chromosomes Cancer* 1997; 18: 314-317. doi:10.1002/(sici)1098-2264(199704)18:4<314::aid-gcc11>3.0.co;2-g
10. Charli-Joseph Y, Saggini A, Doyle LA, LeBoit PE, et al. DNA copy number changes in tumors within the spectrum of cellular, atypical, and metastasizing fibrous histiocytoma. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71: 256-263. doi:10.1016/j.jaad.2014.03.015
 11. Schechter SA, Bresler SC, Patel RM. Fat necrosis with an associated lymphocytic infiltrate represents a histopathologic clue that distinguishes cellular dermatofibroma from dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol* 2020; 47: 913-916. doi:10.1111/cup.13744
 12. Colome-Grimmer MI, Evans HL. Metastasizing cellular dermatofibroma. A report of two cases. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 1361-1367. doi:10.1097/00000478-199611000-00007
 13. Lodewick E, Avermaete A, Blom WA, Keuppens M, et al. Fatal case of metastatic cellular fibrous histiocytoma: case report and review of literature. *Am J Dermatopathol* 2014; 36: e156-e162. doi:10.1097/DAD.0b013e318299f28c
 14. Han TY, Chang HS, Lee JH, Son SJ, et al. A clinical and histopathological study of 122 cases of dermatofibroma (benign fibrous histiocytoma). *Ann Dermatol* 2011; 23: 185-192. doi:10.5021/ad.2011.23.2.185
 15. Kaddu S, McMenamin ME, Fletcher CD. Atypical fibrous histiocytoma of the skin: clinicopathologic analysis of 59 cases with evidence of infrequent metastasis. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 35-46. doi:10.1097/00000478-200201000-00004

