

HISTOPATOLOGÍA

Fibroma esclerótico con células gigantes multinucleadas

Resumen.— El fibroma esclerótico es una neoplasia benigna y generalmente solitaria (cuando es múltiple suele formar parte del síndrome de Cowden) cuyo diagnóstico correcto sólo se establece por el estudio hispatológico. En 1998 se ha descrito una variante hispatológica caracterizada por contener células gigantes multinucleadas.

Presentamos un caso de esta nueva variante, consistente en un nódulo de 1 cm de diámetro en un dedo de la mano de un varón de 35 años.

Palabras clave: Fibroma esclerótico. Células gigantes multinucleadas.

M. J. IZQUIERDO*
M. A. PASTOR*
L. CARRASCO*
C. REQUENA***
M. L. SOGUERO****
C. MORENO**
L. REQUENA*

* Servicio de Dermatología.

** Servicio de Anatomía Patológica.
Fundación Jiménez Díaz.

Universidad Autónoma. Madrid.

*** Servicio de Dermatología.

Hospital General Universitario. Valencia.

**** Servicio de Dermatología.

Hospital Militar Gómez-Ulla. Madrid.

Correspondencia:

M.ª JOSÉ IZQUIERDO ESTIRADO. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Avda. Reyes Católicos, 2. 28040 Madrid.

Aceptado el 29 de junio de 2001.

INTRODUCCIÓN

Los fibromas escleróticos son neoplasias cutáneas benignas, generalmente solitarias, que aparecen en personas jóvenes como pequeñas pápulas o nódulos, blanquecinos o del color de la piel normal y de consistencia firme. Se localizan preferentemente, y por este orden de frecuencia, en la cara, las extremidades superiores e inferiores y el tronco (1). Cuando son múltiples pueden constituir un marcador cutáneo específico del síndrome de Cowden y su presencia ayuda en muchas ocasiones a un diagnóstico precoz de esta genodermatosis (2).

Estas lesiones se denominan fibromas escleróticos porque están constituidas en su mayor parte por una colágena con apariencia hialina, homogénea y eosinófila que se acompaña de un escaso número de fibroblastos dispuestos intersticialmente entre la colágena. Aunque se ha discutido mucho si el fibroma esclerótico, también denominado colagenoma estoriforme por algunos autores (3), corresponde o no a un dermatofibroma hipocelular de largo tiempo de evolución y con escasa actividad de sus células, un estudio reciente llevado a cabo por McCalmont ha demostrado que los fibroblastos presentes en la lesión sintetizan activamente colágeno tipo I y por tanto esta lesión no debe considerarse como un fósil de dermatofibroma (4).

Presentamos un ejemplo de fibroma esclerótico con células gigantes multinucleadas, una variante histopatológica poco frecuente de esta lesión.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 35 años con un nódulo de consistencia firme de 1 cm de diámetro en la cara lateral externa de la falange distal del dedo anular de la mano derecha. La lesión había estado presente durante 3 años y mostraba un crecimiento lento. El diagnóstico clínico fue fibroma de las vainas tendinosas y la lesión fue extirpada quirúrgicamente. El resto de la exploración cutánea no demostró ninguna otra anomalía y no existía historia personal ni familiar de síndrome de Cowden.

El estudio hispatológico demostró un nódulo dérmico bien delimitado, pero no encapsulado (Fig. 1), constituido por haces de colágena hialina y eosinófila dispuestos en algunas áreas con un patrón estoriforme y separados por grietas con abundante contenido de mucina y ausencia de tejido elástico. En la lesión se observaba escasa celularidad, pero existían numerosas células gigantes multinucleadas dispuestas entre los haces de colágena y especialmente abundantes en las áreas superficiales de la lesión (Fig. 2). Estas células multinucleadas mostraban un citoplasma amplio y eosinófilo y muchas de ellas tenían un contorno poligonal o estrellado con bordes angu-

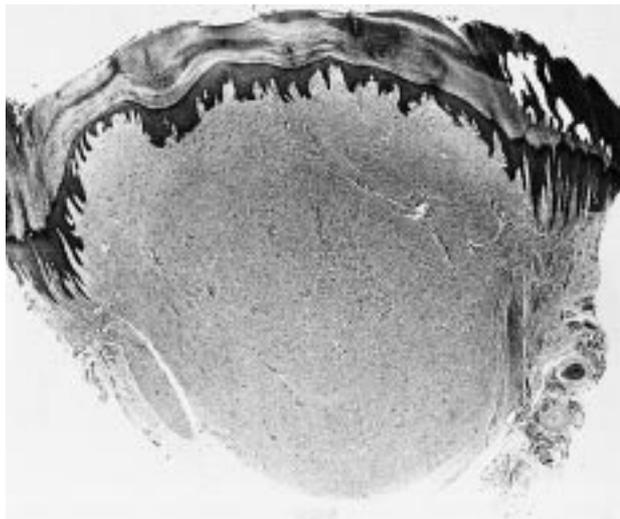


FIG. 1.—Nódulo dérmico hipocelular bien delimitado, aunque no encapsulado.

losos. Los núcleos de estas células multinucleadas eran monomorfos y no se observaban atipias ni figuras de mitosis. Desde el punto de vista inmunohistoquímico las células multinucleadas mostraban positividad para la vimentina, pero eran negativas para la proteína S-100, las citoqueratinas AE1/ AE3, la actina muscular específica y el factor XIIIa.

DISCUSIÓN

El fibroma esclerótico es una lesión benigna, descrita originalmente en 1972 por Weary y cols. (5) en la lengua de un paciente con síndrome de Cowden, una genodermatosis de herencia autosómica dominante que asocia lesiones mucocutáneas consistentes en tricolemomas faciales múltiples, pápulas verrugosas en mucosa bucal, pápulas translúcidas y queratósicas en los

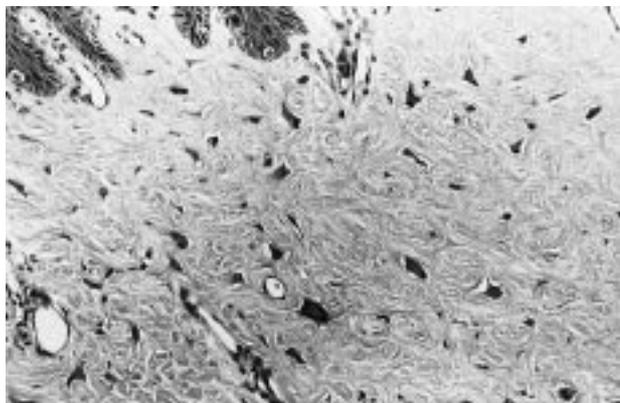


FIG. 2.—La lesión está constituida por abundantes haces de colágeno hialinizado y escaso número de células. Las células gigantes multinucleadas son especialmente abundantes en las áreas superficiales de la lesión.

pulpejos de los dedos y frecuente desarrollo de carcinomas mamarios y tiroideos. Después de su descripción original otros autores han publicado ejemplos de fibromas escleróticos en pacientes con síndrome de Cowden localizados en la cara, las palmas y las plantas (6, 7).

Los primeros autores que describieron esta lesión aislada, es decir, sin asociación con síndrome de Cowden, fueron Rapini y Golitz (1) en 1989. Estos autores publicaron una serie de 11 pacientes con fibromas escleróticos solitarios, localizados en diversas áreas de la superficie corporal y que no presentaban ninguna de las anomalías del síndrome de Cowden.

Requena y cols. en 1992 describieron un paciente con síndrome de Cowden y fibromas escleróticos múltiples. Estos autores revisaron la literatura al respecto y llegaron a la conclusión de que la presencia de fibromas escleróticos múltiples constituía un marcador cutáneo de síndrome de Cowden que puede ayudar al diagnóstico precoz de esta genodermatosis. En contraste, los pacientes con fibromas escleróticos solitarios no suelen padecer síndrome de Cowden (2).

Desde el punto de vista hispatológico la lesión es muy característica. Consiste en un fibroma mayoritariamente constituido por gruesos haces de colágena y escaso número de fibroblastos. En algunas áreas los haces de colágena muestran una disposición estoriforme o en hojas de cebolla.

En nuestra revisión de la literatura sólo hemos encontrado el artículo de Rudolph y cols. (8) sobre fibroma esclerótico con células gigantes multinucleadas. Estos autores describieron cinco ejemplos de fibroma esclerótico solitario con abundantes células gigantes multinucleadas. Nuestro caso es idéntico a los descritos por ellos.

El diagnóstico diferencial del fibroma esclerótico con células gigantes multinucleadas debe plantearse con el nevo de Spitz intradérmico, con el angiohistiocitoma de células gigantes multinucleadas y el fibroma pleomórfico. El diagnóstico de nevo de Spitz intradérmico en nuestro caso se excluyó fácilmente por la negatividad de la proteína S-100 en las células gigantes multinucleadas. El angiohistiocitoma de células gigantes multinucleadas es una rara entidad que habitualmente consiste en múltiples pápulas de apariencia angiomasosa agrupadas en una región anatómica o salpicadas por las extremidades (9, 10). Aunque el angiohistiocitoma de células gigantes multinucleadas muestra el mismo tipo de células gigantes multinucleadas, con citoplasma poligonal y bordes angulosos, existe además una llamativa proliferación de vasos sanguíneos de tipo capilar como parte integrante de la lesión y no muestra el grado de colagenización del fibroma esclerótico. Respecto al fibroma pleomórfico, descrito originalmente por Kamilo y cols. (11), también puede mostrar células gigantes multinucleadas similares a las del fibroma esclerótico de células gigantes multinucleadas, pero

estas células multinucleadas del fibroma pleomórfico muestran núcleos atípicos e hiper cromáticos y la lesión carece de la colagenización y el patrón estoriforme del colágeno que caracterizan al fibroma esclerótico.

Abstract.—Sclerotic fibroma is a benign neoplasm usually solitary (when it is multiple, it is part of the Cowden syndrome) whose right diagnosis is only established after histopathologic study. In 1998, a histological variant containing multinucleated giant cells has been described.

We report a case of this new variant. It was a nodule, 1 cm in diameter, on a finger of a 35-year-old man.

Izquierdo MJ, Pastor MA, Carrasco L, Requena C, Soguero ML, Moreno C, Requena L. Sclerotic fibroma with multinucleated giant cells. Actas Dermosifiliogr 2001;92:419-421.

Key words: Sclerotic fibroma. Multinucleated giant cells.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rapini RP, Golitz LE. Sclerotic fibromas of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:266-71.
2. Requena L, Gutiérrez J, Sánchez Yús E. Multiple sclerotic fibromas of the skin. A cutaneous marker of Cowden's disease. *J Cutan Pathol* 1992;19:346-51.
3. Metcalf JS, Maize JC, LeBoit PE. Circumscribed storiform collagenoma (sclerosing fibroma). *Am J Dermatopathol* 1991;13:122-9.
4. McCalmont TH. Sclerotic fibroma: a fossil no longer. *J Cutan Pathol* 1994;21:82-5.
5. Weary PE, Gorlin RJ, Gentry WC, Comer JE, Greer KE. Multiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). *Arch Dermatol* 1972;106:682-90.
6. Brownstein MH, Mehregan AH, Bikowskis JB, Lupulescu A, Patterson JC. The dermatopathology of Cowden's syndrome. *Br J Dermatol* 1979;100:667-73.
7. Starink TM, Meijer CJLM, Brownstein MH. The cutaneous pathology of Cowden's disease: new findings. *J Cutan Pathol* 1985;12:83-93.
8. Rudolph P, Schubert C, Harms D, Parwaresch R. Giant cell collagenoma. A benign dermal tumor with distinctive multinucleate cells. *Am J Surg Pathol* 1998;22:557-63.
9. Wilson Jones E, Cerio R, Smith NP. Multinucleate cell angiohistiocytoma: an acquired vascular to be distinguished from Kaposi's sarcoma. *Br J Dermatol* 1990;122:651-3.
10. Smolle J, Auboeck L, Gogg-Retzep I, Soyer HP, Kerl H. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study. *Br J Dermatol* 1989;121:113-21.
11. Kamino H, Lee JYY, Berke A. Pleomorphic fibroma of the skin: a benign neoplasm with cytologic atypia. A clinicopathologic study of eight cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:107-13.