



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Placa de color rosa en superficie anterior de antebrazo derecho



A Flat Pink Plaque On The Right Anterior Forearm

Historia clínica

Mujer caucásica sana de 32 años de edad con lesión solitaria asintomática en superficie anterior de antebrazo derecho. Advierte dicha lesión hace 4 años que, según ella, no guarda relación con nada en particular; también niega que se hubiesen producido cambios subsiguientes en el tamaño o en la apariencia. No tiene antecedentes personales ni familiares.

Exploración

La exploración física revela presencia de una placa oval lisa con arrugas finas de color rosáceo-parduzco de 12 × 6 mm (fig. 1). A la palpación, la lesión se muestra indolora y no desaparece con vitropresión.

Histopatología

El análisis histopatológico de una biopsia excisional reveló una proliferación, tipo banda, de células fusiformes distribuidas paralelamente, asentadas sobre la dermis papilar y reticular superior, sin afectación de tejido subcutáneo. Las mitosis fueron raras y las estructuras anexas, nervios y



Figura 1

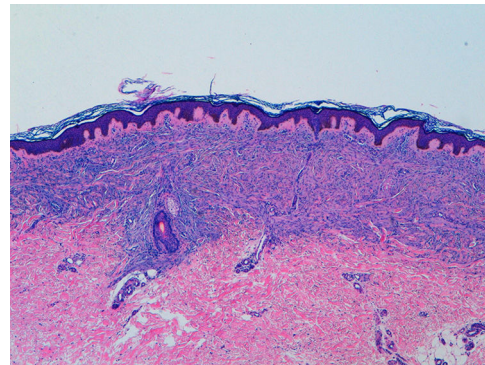


Figura 2 Tinción hematoxilina-eosina, ampliación del original ×40.

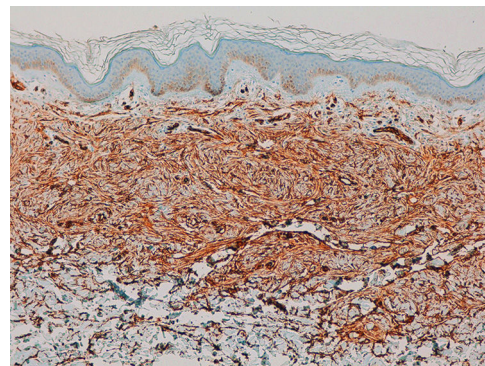


Figura 3 Secciones con tinción del factor CD34, ampliación del original ×100.

vasos estaban preservados (fig. 2). La tinción inmunohistoquímica confirmó que estas células eran CD34 positivas y negativas para el factor XIIIa y la proteína S100 (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Conjuntamente, los hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos coinciden con un diagnóstico de fibroma dérmico en placa CD34 positivo.

Curso y tratamiento

La biopsia excisional fue el tratamiento ofrecido y no tuvo ninguna complicación.

Comentario

El hamartoma de dendrocitos dérmicos en medallón (HDDM), también conocido como fibroma dérmico en placa CD34 positivo (FDP), fue descrito, por primera vez, por Rodríguez-Jurado et al. en 2004¹. Esta doble terminología inicial se ha esclarecido a medida que los estudios realizados han ido sugiriendo que la lesión no es un hamartoma ni plantea una diferenciación dendrocítica dérmica. Por esta razón, Kutzner et al. han sugerido ajustar la nomenclatura del FDP, ampliando, así, el espectro de este tumor².

El FDP es una rara neoplasia benigna de células fusiformes que suele comenzar como un parche/placa redondo o triangular solitario, asintomático y congénito en cuello o tronco, y con mayor prevalencia en las mujeres^{3,4}. La piel que lo recubre puede ser de un color entre rosáceo y parduzco, presentar arrugas finas y/o ser atrófica⁵. Con la nueva nomenclatura se han descrito otros casos, una descripción que ha incluido la presencia de tumores congénitos y adquiridos, lesiones localizadas en áreas del cuerpo distintas de cuello o tronco, y ausencia de la presentación típica. De hecho se han descrito casos de lesiones ubicadas en extremidades, manos y pies, así como casos de placas induradas y angiomatosas, nódulos dérmicos y lesiones pedunculadas^{4,5}. Nuestro caso representa una forma adquirida que, sin embargo, a nivel clínico se asemeja mucho a la presentación clásica.

Teniendo en cuenta su heterogeneidad clínica, el FDP puede diagnosticarse mal como: nevus congénito, nevus del tejido conectivo fibroblástico, neurofibroma, dermatofibroma, dermatomiofibroma, anetoderma, aplasia cutis, o lo que es más importante, como dermatofibrosarcoma *protuberans* (DFSP). Es importantísimo distinguir el DFSP del FDP a fin de evitar grandes extirpaciones innecesarias⁴.

La histología se caracteriza por una proliferación en banda de células fusiformes, con una fuerte expresión del CD34. Por esta razón, el principal diagnóstico diferencial se hace con el DFSP. De ahí que sea importantísimo caracterizar, por completo, sus hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y, en ocasiones, incorporar estudios citogenéticos y moleculares cuando nos encontramos ante casos difíciles o extremos⁵. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células neoplásicas son positivas para CD34, muestran una expresión variable del factor XIIIa y son negativas para los marcadores melanocíticos (S100, Melan-A, HMB-45)³.

Creemos que la descripción de nuestro caso es otro ejemplo de FDP. Este caso se incluyeron 21 ocurrencias de esta rara neoplasia descritas hasta la fecha. A pesar de sus similitudes histopatológicas, han revelado una apreciable variabilidad en las características clínicas. Estas diferencias se han asociado al inicio de la lesión (congénita o adquirida), a la edad de los pacientes cuando comenzó la enfermedad, al sexo de los pacientes, a la ubicación de la lesión y a las características clínicas específicas y a la positividad del factor XIIIa. Teniendo todo esto en cuenta, es importante determinar si todas las aparentes variantes clínicas son subtipos distintos de una misma neoplasia o, más bien, estamos ante proliferaciones de células fusiformes CD34 positivas⁴.

Aunque se está trabajando para definir un espectro de esta entidad, el FDP siempre debería considerarse dentro del diagnóstico diferencial de neoplasias de células fusiformes CD34 positivas³.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Rodríguez-Jurado R, Palacios C, Duran-McKinster C, Mercadillo P, Orozco-Covarrubias L, Saez-de-Ocariz Mdel M, et al. Medallion-like dermal dendrocyte hamartoma: A new clinically and histopathologically distinct lesion. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:359-63.
- Kutzner H, Mentzel T, Palmedo G, Hantschke M, Rütten A, Paredes BE, et al. Plaque-like CD34-positive dermal fibroma ("medallion-like dermal dendrocyte hamartoma"): Clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular analysis of 5 cases emphasizing its distinction from superficial, plaque-like dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol*. 2010;34:190-201.
- Stuart LN, Hiatt KM, Zaki Z, Gardner JM, Shalin SC. Plaque-like CD34-positive dermal fibroma/medallion-like dermal dendrocyte hamartoma: An unusual spindle cell neoplasm. *J Cutan Pathol*. 2014;41:625-9.
- Mutgi KA, Chitgopeker P, Ciliberto H, Stone MS. Hypocellular Plaque-Like CD34-Positive Dermal Fibroma (Medallion-Like Dermal Dendrocyte Hamartoma) Presenting as a Skin-Colored Dermal Nodule. *Pediatr Dermatol*. 2016;33:e16-9.
- Alexander M, Rizwan L, Quintana AT, Kazlouskaya V, Elston D. Medallion-like dermal dendrocytoma. *Indian Dermatol Online J*. 2014;5:198-200.

S. Campos*, A. João y A. Lencastre

Unidad de Dermato-Venereología, Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa, Portugal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: saraazevedocampos@gmail.com (S. Campos).