

Tumor fibrohistiocítico plexiforme: a propósito de un caso

M.J. Fernández Aceñero, O. Bengoechea Miranda y R. Carapeto Márquez de Prado

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

El tumor fibrohistiocítico plexiforme de partes blandas fue descrito en 1988 por Enzinger y Zhang (1), quienes comunicaron una serie de 65 casos de un nuevo tumor que afectaba a mujeres jóvenes y se localizaba subcutáneamente. Se trata de un tumor de histogénesis incierta, de malignidad intermedia ya que hay casos descritos de recidiva local tras su tratamiento (2). En este artículo comunicamos un caso de esta rara entidad, que representa, según una reciente revisión bibliográfica, el primer caso informado en la literatura española.

CASO CLÍNICO

Una niña de 10 años de edad consultó por rápido crecimiento de una masa subcutánea que presentaba desde hacía 2 años en la parte lateral del cuello. La paciente no refería otros síntomas asociados a la lesión. A la exploración tenía una masa nodular subcutánea, de unos 3 cm de diámetro, rodadera y no adherida a planos profundos. La masa fue extirpada con el diagnóstico clínico de adenomegalia de causa no filiada.

El fragmento remitido fue una cuña de piel de 5 × 4 × 4 cm, que incluía dermis y tejido celular subcutáneo. En la superficie no se reconocían alteraciones macroscópicas. Al seccionar la dermis profunda y grasa se identificó una zona blanquecina, nodular, de límites mal definidos y consistencia aumentada, de 2,5 cm de diámetro.

El estudio histológico de la zona lesional demuestra una proliferación de células fibrohistiocitarias, que se organizan formando pequeños nidos sólidos. A gran aumento se puede observar cómo dichos nidos se componen de células de hábito histiocitario y fibroblástico (Figs. 1 y 2), entre las que se reconocen numerosas células gigantes de tipo osteoclastico. Las células son homogéneas, sin atipia ni mitosis.

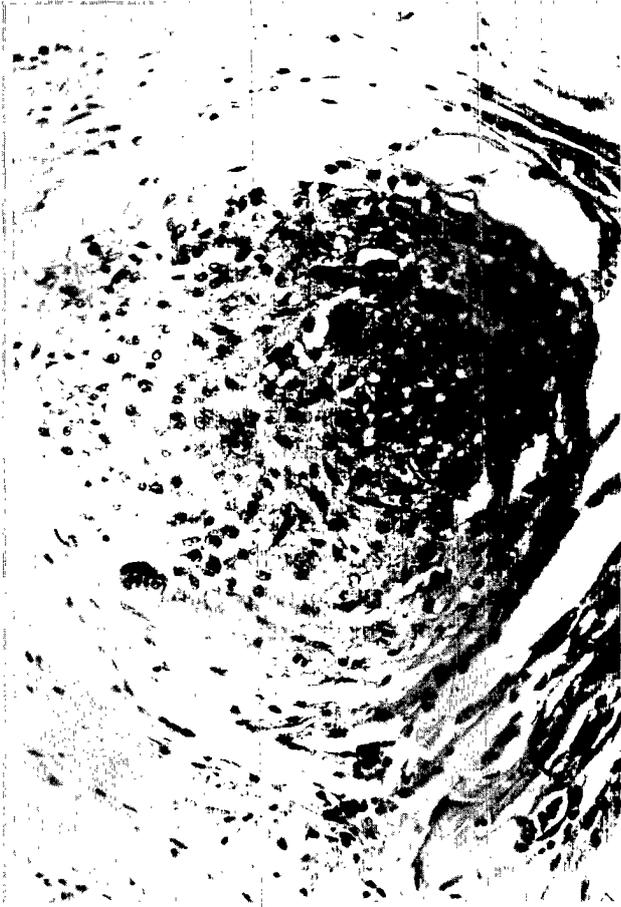


Figura 1. Nódulo fibrohistiocítico compuesto por células de hábito histiocitario redondeadas, pequeñas, entremezcladas con células gigantes de tipo osteoclastico (original, HE \times 200).



Figura 2. Nódulo fibrohistiocítico menos celular con presencia de células de hábito fibroblástico mezcladas con células gigantes (original, HE \times 200).

Con técnicas de inmunohistoquímica se obtiene positividad focal para vimentina y CD68 (KP-1) en las células histiocitarias y en las de hábito osteoclastico.

La paciente sigue revisiones periódicas y permanece libre de lesión a los 3 años de la extirpación.

DISCUSIÓN

El tumor fibrohistiocítico plexiforme es una rara entidad morfológica descrita en 1988. Desde entonces se han comunicado varios casos, la mayor parte esporádicos/aislados (3, 4), que parecen confirmar que se trata de un tumor más frecuente en mujeres jóvenes (hasta el 70% de los pacientes en algunas series tenían menos de 10 años) (5). Habitualmente son tumores asintomáticos de lento crecimiento, que suelen localizarse en el tejido celular subcutáneo o en la dermis. Su localización más frecuente es la extremidad superior seguida de la inferior, el tórax, la espalda y la cabeza y cuello. En la clasificación de los tumores de partes blandas de la OMS (2) se considera un tumor de malignidad intermedia, ya que un determinado porcentaje de casos ha recidivado meses o años después de la extirpación inicial. Sin embargo, ninguno de los casos comunicados ha metastatizado a distancia.

Histológicamente se describen tres variantes distintas: la predominantemente fibrohistiocítica (en la cual podemos incluir el caso que nos ocupa) está compuesta por nidos sólidos de células histiocitarias

entre las que se reconocen células gigantes osteoclasticas; la fibroblástica muestra una proliferación de células fibroblásticas, que crecen adoptando un patrón plexiforme y se separan por haces de colágeno, y la tercera variante es una forma intermedia entre las dos anteriores.

El diagnóstico morfológico diferencial se plantea con los neurofibromas y dermatofibromas (en la variante fibrohistiocítica), aunque el patrón nodular de crecimiento y la positividad inmunohistoquímica para CD68 y vimentina, con negatividad para S100, permiten en general una clara distinción morfológica. La variante fibroblástica puede confundirse con las fibromatosis, aunque la localización de la lesión, la presencia de un patrón plexiforme y la identificación de ocasionales acúmulos de células histiocitarias (1) deben facilitar el diagnóstico.

La naturaleza de esta lesión es controvertida. Algunos autores consideran que se trata de un tumor originado en células miofibroblásticas (5) en función de sus características ultraestructurales e inmunohistoquímicas (positividad para actina), mientras que otros plantean una posible naturaleza histiocitaria de las células que proliferan con una respuesta fibroblástica asociada de tipo reactivo.

Nuestro caso se ajusta a las características clinicopatológicas descritas por otros autores, ya que afectó a una niña de 10 años que consultó por un brote de rápido crecimiento en una lesión de carácter insidioso hasta ese momento. Podemos considerar nuestro caso un tumor de tipo fibrohistiocitario de comportamiento benigno. A pesar de su rareza, es importante reconocer esta entidad morfológica para tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de las masas subcutáneas de estirpe fibrohistiocítica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger FM, Zhang R. *Plexiform fibrohistiocytic tumor presenting in children and young adults. An analysis of 65 cases.* Am J Surg Pathol 1988; 12: 818-826.
2. Thomázy V, Nagy A, Gál I, Nemes Z. *Plexiform fibrohistiocytic tumour with novel phenotypic features.* Histopathol 1994; 25: 165-169.
3. Angervall L, Kindblom LG, Lindholm K, Eriksson S. *Plexiform fibrohistiocytic tumor. Report of a case involving preoperative aspiration cytology and immunohistochemical and ultrastructural analysis of surgical specimens.* Pathol Res Pract 1992; 188: 350-356.
4. Joseph AK, Tschen JA, Dickson JE. *Long-standing subcutaneous nodule in a young woman. Plexiform fibrohistiocytic tumor.* Arch Dermatol 1995; 131: 212-213.
5. Hollowood K, Holley MP, Fletcher CDM. *Plexiform fibrohistiocytic tumour: Clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural analysis in favour of a myofibroblastic lesion.* Histopathol 1991; 19: 503-513.