

Caso aislado

Dermatofibroma con células granulares: a propósito de un caso y revisión de la literatura

J.A. Aramburu-González, C. Santonja, M.J. López-Redondo* y J. Jiménez-Reyes*

*Servicios de Anatomía Patológica y *Dermatología, Hospital Universitario de Getafe, Madrid.*

SUMMARY

We describe herein an example of the granular cell variant of epithelioid cell histiocytoma. Eleven cases of granular cell dermatofibroma have been reported, and only in three instances epithelioid features were present. It is important to recognize this special subtype because it may be confused with a variety of benign or malignant tumors with different prognostic. Rev Esp Patol 2000; 33(3): 227-230.

Key words: Dermatofibroma - Granular cell dermatofibroma - Epithelioid dermatofibroma - Granular cell tumor

RESUMEN

Presentamos un caso de dermatofibroma epiteliode rico en células granulares. Solamente se han descrito 11 casos de dermatofibroma de células granulares, de los cuales sólo tres tienen rasgos epitelioides. Es importante reconocer este subtipo de dermatofibroma, ya que puede confundirse con un gran número de procesos benignos o malignos, de diferente implicación pronóstica y terapéutica. Rev Esp Patol 2000; 33(3): 227-230.

Palabras clave: Dermatofibroma - Dermatofibroma con células granulares - Dermatofibroma epiteliode - Tumor de células granulares

INTRODUCCIÓN

El dermatofibroma de células granulares es una variante histológica poco frecuente de dermatofibroma, presentada como tal por primera vez en la vigesimonovena reunión anual de la Sociedad Americana de Dermatopatología por Leboit (1). Presentamos un caso de esta rara variedad, que mezcla rasgos histológicos de dermatofibroma epiteliode y de tumor de células granulares.

HISTORIA CLÍNICA

Un varón de 37 años sin antecedentes de interés refería desde hace años la existencia de una pápula rojiza, ulcerada y sangrante con el roce, que había aumentado de tamaño en las últimas dos semanas en el brazo izquierdo. Se interpretó clínicamente como un granuloma piogénico. Se le realizó una biopsia por afeitado, que mostraba una lesión polipoide ulcerosangrante de 0,8 cm.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

Se trataba de una tumoración que ocupaba la dermis papilar y media, circunscrita, constituida por una proliferación difusa de células fusiformes y epitelioides, de citoplasma amplio, eosinófilo y granular, y núcleos con anisonucleosis leve, nucléolo visible, a veces prominente, y ocasionales imágenes de mitosis (Figs. 1 y 2). No se identificaba trama colágena acompañante, existiendo escasa tendencia a la disposición arremolinada. El componente inflamatorio acompañante es mínimo, existiendo una rica red capilar intralesional.

La epidermis suprayacente aparecía ulcerada, con un collarite de epidermis acantótica en los márgenes.

Con técnicas especiales presentaba positividad focal intensa con PAS Diastasa (Fig. 2), intensa y difusa con CD68 (Fig. 3) e intensa y difusa con el factor XIIIa, habiendo sido negativos S100, HHF35, SMA y CD34. La actividad proliferativa fue menor del 2% (Ki67).



Figura 1. Tumoración polipoide, superficialmente ulcerada, que ocupa la dermis papilar y media, que atrapa estructuras foliculares preexistentes (original, HE $\times 100$).

COMENTARIO

El dermatofibroma es un tumor frecuente, de etiología desconocida, que se localiza fundamentalmente en las extremidades de personas jóvenes o de edad media, de curso benigno. Se han descrito numerosas variantes (Tabla 1) (1-14), algunas recientemente, dentro de las cuales está la denominada de células granulares. Se trata de un tipo muy poco frecuente, con escasas referencias en la literatura (1, 15-19). El tumor polipoide granular descrito por Leboit (20) correspondería a un dermatofibroma de células granulares, con rasgos epitelioides, siendo comunicado como tal posteriormente (1). Rodríguez-Peralto presentó en comunicación oral otros dos casos en el 7º Curso de Patología de San Sebastián en 1995. Dentro de los subclasificados con células claras se describe cambio granular focal (10, 21).

En las publicaciones existentes (11 casos descritos), predominan en varones de edad media, de localización



Figura 2. Proliferación sólida de células epitelioides y fusiformes de citoplasma granular (PAS, original $\times 400$).



Figura 3. Tinción granular citoplásmica, intensa y difusa con KP1 (CD68) (original, HE $\times 400$).

predominante en espalda y hombro y curso evolutivo prolongado, sin recurrencias. Salvo en dos casos con historia de trauma previo, no se refieren antecedentes (15, 19). Nuestro caso presentaba un perfil clínico simi-

Tabla 1. Variantes histológicas de dermatofibroma.

- Rico en células granulares
- Atrófico
- Celular
- Aneurismático (angiomatoide)
- Atípico (seudosarcomatoso)
- Con células *monster*
- Epitelioide
- Colesterótico
- En empalizada
- Con células claras
- Con células osteoclasticas
- Dermatomiofibroma
- Profundo
- Míxioide

lar, aunque la localización en un brazo es poco usual (17). Histológicamente suelen compartir rasgos con dermatofibromas clásicos, que se entremezclan con una población variable de células de citoplasma granular. En un caso, la epidermis en vez de hiperplásica estaba ulcerada (16), y tres presentaban collarite epidérmico, con expansión de la dermis papilar (18-20), a modo de dermatofibroma epitelioide. Sólo en dos se evidenciaron mitosis con moderado pleomorfismo (16, 20). Nuestro caso comparte rasgos histológicos de dermatofibroma epitelioide con ulceración superficial y afectación de la dermis papilar y de tumor de células granulares. La presencia de algunas mitosis, así como zonas de moderado pleomorfismo, dificulta el diagnóstico de benignidad. La negatividad con la proteína S100 en todos los casos descritos, así como en el nuestro, descarta el tumor de células granulares de origen neural, así como neoplasias de estirpe melanocítica que pueden tener configuración epitelioide. Todos ellos expresan CD68, hallazgo compartido con el tumor de células granulares (22), marcador que aunque presente en lesiones de naturaleza histiocitaria se trata en realidad de un marcador lisosomal. Algunos son positivos para AMS focalmente (15, 19) y para el factor XIIIa (16, 18, 19), lo que sugiere un origen miofibroblástico o fibrohistiocítico. Nuestro caso expresaba factor XIIIa (cortesía del Dr. Ballestín, Hospital 12 de Octubre) y era negativo con CD34, HHHF35 y SMA, lo que apoya la naturaleza fibrohistiocítica del mismo.

La presencia de granularidad en el citoplasma no parece ser indicativa de linaje, reflejando más bien la presencia de fagolisosomas (23). Se ha descrito en infinidad de procesos reactivos y tumorales de diferentes extirpes (carcinoma de células basales de la piel, neurilemomas, leiomiomas y leiomiomas, angiosarcoma, tumores odontogénicos, etc.). A nivel ultraestructural, se ha observado que la presencia de cambio granular en células mesenquimales puede ocurrir en células de Schwann o precursores, macrófagos, células endoteliales o células mesenquimales indiferenciadas (24). Representaría un fenotipo citológico indicativo de alteración metabólica de tipo degenerativo.

El interés del caso radicaría en la rareza de esta presentación histológica que mezcla componente del tipo del dermatofibroma epitelioide con componente granular extenso, y en la importancia de conocer su existencia, a fin de diferenciarlo de otros procesos de diferente implicación pronóstica y terapéutica.

AGRADECIMIENTOS

A los Dres. Requena (Fundación Jiménez Díaz, Madrid) y Rodríguez-Peralto (Hospital 12 de Octubre, Madrid), por su colaboración y opinión acerca del caso. Al Dr. Ballestín (Hospital 12 de Octubre), que amablemente realizó en su laboratorio la tinción con el marcador factor XIIIa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Leboit PE, Barr RJ. *Unusual mesenchymal proliferations associated with dermatofibromas*. J Cutan Pathol 1991; 18: 376.
2. Beer M, Eckert F, Schroecker C. *The atrophic dermatofibroma*. J Am Acad Dermatol 1991; 25: 1081-1082.
3. Kamino H, Jacobson M. *Dermatofibroma extending into the subcutaneous tissue: Differential diagnosis from dermatofibrosarcoma protuberans*. Am J Surg Pathol 1990; 14: 1156-1164.
4. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. *Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma*. Cancer 1981; 47: 2053-2061.
5. Fukamizo H, Oku T, Inoue K. *Atypical (pseudosarcomatous) cutaneous histiocytoma*. J Cutan Pathol 1983; 10: 327-333.
6. Tamada S, Ackerman AB. *Dermatofibroma with monster cells*. Am J Dermatopathol 1987; 9: 380-387.
7. Wilson Jones E, Cerio R, Smith NP. *Epithelioid cell histiocytoma. A new entity*. Br J Dermatopathol 1989; 120: 185-195.
8. Hunt SJ, Santa Cruz DJ. *Cholesterotic fibrous histiocytoma: Its association with hyperlipoproteinemia*. Arch Dermatol 1990; 126: 506-508.
9. Schwob US, Santa Cruz DJ. *Palisading cutaneous fibrous histiocytoma*. J Cutan Pathol 1986; 13: 403-407.
10. Zelger BW, Steiner H, Kutzner H. *Clear cell dermatofibroma. Case report of unusual fibrohistiocytic lesion*. Am J Surg Pathol 1996; 20: 483-491.
11. Kutchemeshgi M, Barr RJ, Henderson CD. *Dermatofibroma with osteoclast-like giant cells*. Am J Dermatopathol 1992; 14: 397-401.
12. Kamino H, Reedy VB, Gero MA. *Dermatomyofibroma: A benign cutaneous plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults*. J Cutan Pathol 1992; 19: 85-93.
13. Zelger B, Sidoroff A. *Deep penetrating dermatofibroma versus dermatofibrosarcoma protuberans*. Am J Surg Pathol 1994; 18: 677-686.
14. Silvermann JS, Brustein S. *Mixoid dermatofibrohistiocytoma: An indolent posttraumatic tumor composed of CD34+ epithelioid and dendritic cells and factor XIIIa dendrophages*. Cutan Pathol 1996; 23: 551-557.
15. Val Bernal JF, Mira C. *Dermatofibroma with granular cells*. J Cutan Pathol 1996; 23: 562-565.
16. Helm TN, Kalb RE, Helm KF. *A granular cell dermatofibroma. A benign tumor that simulates malignancy*. Dermatology Surgery 1997; 23: 976-978.
17. Sanz-Trelles A, Weil-Lara B, Acedo-Rodríguez C. *Dermatofibroma with granular cells*. Histopathology 1997; 30: 495-497.
18. Soyer HP, Metze D, Kerl M. *Granular cell dermatofibroma*. Am J Dermatopathol 1997; 19(2): 168-173.
19. Zelger BG, Steiner H, Kutzner H, Rutten A, Zelger B. *Granular cell dermatofibroma*. Histopathology 1997; 31: 258-262.
20. Leboit PE, Barr R, Burrell S, Metcalf JS, Yen B, Wick MR. *Primitive polypoid granular-cell tumor and other cutaneous granular-cell neoplasms of apparent nonneural origin*. Am J Surg Pathol 1991; 15(1): 48-58.
21. Wambacher-Gasser B, Zelger B, Zelger BG, Steiner H. *Clear cell dermatofibroma*. Histopathology 1997; 30: 64-69.
22. Nikkels AF, Arrese J, Pierard C, Pierard GE. *CD68 and F13a expression in granular-cell tumors of the skin*. Dermatology 1993; 186: 106-108.
23. Tsang WYW, Chang JKC. *KP1 (CD68) staining of granular cell neoplasms: Is KP1 a marker for lysosomes rather than histiocytic lineage?* Histopathology 1992; 21: 84-86.
24. De la Monte SM, Radowsky M, Hood AF. *Congenital granular-cell neoplasms. An unusual case report with ultrastructural findings and a review of the literature*. Am J Dermatopathol 1986; 8: 57.