

Nota clínica

Dermatofibroma y metástasis pulmonares. Tratamiento actual

Enrique Bermejo Casero*, David Pérez Alonso, Santiago Quevedo Losada y Luis López Rivero

Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Insular, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 19 de enero de 2009
 Aceptado el 8 de febrero de 2009
 On-line el 25 de abril de 2009

Palabras clave:

Dermatofibroma
 Metástasis
 Histología

Keywords:

Dermatofibroma
 Metastasis
 Histology

RESUMEN

El dermatofibroma es una lesión cutánea común en la práctica dermatológica. La manifestación típica es una pápula de crecimiento lento, firme y solitaria. Desde el punto de vista histopatológico, se define en ocasiones como una reacción del tejido conectivo dérmico y en otras como una proliferación neoplásica benigna. En 1990 se publicó por primera vez la existencia de metástasis pulmonares de este tumor. Desde entonces se han recogido en todo el mundo 12 casos de similares características. Presentamos el caso de una mujer joven con un dermatofibroma recidivante en el hombro y metástasis pulmonares bilaterales. Analizamos qué características histológicas del tumor podrían hacer sospechar un comportamiento posterior inusualmente agresivo.

© 2009 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Dermatofibroma Metastasizing to the Lung: Current Treatment

ABSTRACT

Dermatofibromas are very common skin tumors. Their typical presentation is as a slow-growing, firm, solitary papule. They have been described histopathologically as a reaction of the connective tissue of the skin or as a benign neoplasm. Cases of these tumors metastasizing to the lung were first reported in 1990. Since then 12 cases with similar characteristics have been reported worldwide. We present the case of a young woman with a recurrent dermatofibroma on the shoulder that metastasized to both lungs. We discuss the histologic characteristics of this tumor that could raise suspicion of unusually aggressive behavior.

© 2009 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El dermatofibroma es una lesión cutánea que afecta principalmente al sexo femenino. Por lo general se localiza en las extremidades inferiores. Se manifiesta normalmente como una pápula única de crecimiento lento. Existen otras variantes clínicas, como formas gigantescas, atróficas y polipoideas. Su comportamiento es por lo común benigno, aunque no es extraño que recidive localmente, a pesar de una exéresis del tumor con bordes sanos. Sin embargo, es excepcional que presente metástasis a distancia, habiéndose descrito 12 casos en el mundo en la literatura médica inglesa^{1–8}. Desde el punto de vista histopatológico, aún no está clara la naturaleza biológica de esta lesión. Algunos autores defienden la naturaleza reactiva del tumor, que consideran una proliferación fibrohistiocitaria dérmica rodeada de fibras de colágeno y elementos inflamatorios. Para otros, representa una neoplasia benigna, ante la existencia de lesiones con

alta celularidad, pleomorfismo nuclear y hasta un índice mitótico elevado⁹.

Presentamos el caso de una mujer de 37 años intervenida de una recidiva, en el hombro derecho, de un dermatofibroma. En la radiografía de tórax se objetivó la presencia de sendos nódulos de 3 × 4 cm en ambos lóbulos superiores. La resección atípica de estos nódulos, por toracotomía bilateral secuencial, confirmó que se trataba de metástasis de un dermatofibroma. Además, se evidenció en la cirugía una siembra micronodular con las mismas características histológicas que las lesiones de mayor tamaño.

Observación clínica

Paciente de 37 años, remitida desde el Hospital de Fuerteventura ante el hallazgo de 2 nódulos pulmonares detectados en el estudio preoperatorio de una lesión cutánea en el hombro derecho. Trabajaba como agente de seguros. Como único antecedente de interés presentaba la extirpación quirúrgica de una lesión cutánea, en la región deltoidea derecha, en 2002. Macroscópicamente esta tumoración se describía en los informes

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luis175@hotmail.com (E. Bermejo Casero).

anatomopatológicos como una neoformación elevada, lobulada, con 2 nódulos principales adosados de $3 \times 3 \times 2$ y $2,5 \times 1,8 \times 1,5$ cm. Ocupaba parte del tejido dérmico sin afectar a simple vista el tejido adiposo subcutáneo.

En el informe del estudio histopatológico se hacía constar la existencia de una proliferación fibrohistiocitaria rodeada de fibras de colágeno. Se trataba de una neoformación altamente celular, con un índice mitótico elevado y pleomorfismo nuclear. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células eran negativas a CD34 (marcador del dermatofibrosarcoma) y a la proteína S-100. El diagnóstico patológico fue de dermatofibroma. Se informaba de que los bordes quirúrgicos se hallaban libres de tumor.

Seis años después, sobre la cicatriz de la cirugía anterior aparecía una nueva lesión nodular de 2,5 cm de diámetro, pigmentada y de consistencia elástica (fig. 1). La biopsia confirmó que se trataba de nuevo de un dermatofibroma. En el estudio preoperatorio para la exéresis de esta tumoración, se objetivó en la radiografía de tórax la existencia de sendos nódulos pulmonares en ambos lóbulos superiores. Se realizó una tomografía computarizada (TAC) de tórax que mostró la existencia de un nódulo de 2,5 cm en el lóbulo superior derecho y otro de 2,6 cm en el lóbulo superior izquierdo. Además, se informaba de la presencia de nodulillos milimétricos en ambos lóbulos superiores.

En la analítica básica los resultados fueron los siguientes: 7.300 leucocitos/ml (neutrófilos: 76%; linfocitos: 16,4%; monocitos: 6%); hemoglobina, 14,4 g/dl, y 304.000 plaquetas. Las pruebas de coagulación, velocidad de sedimentación y bioquímica básica fueron normales. Los marcadores tumorales presentaron también valores dentro de la normalidad (antígeno carcinoembrionario: 0,9 ng/ml; alfafetoproteína: 4,5 ng/ml).

Se realizó una fibrobroncoscopia sin hallazgos endoscópicos relevantes. La anatomía patológica del broncoaspirado, cepillado y biopsia transbronquiales, realizados en el segmento apicoposterior del lóbulo superior izquierdo, no mostró células malignas. Los resultados del estudio microbiológico del broncoaspirado fueron negativos, hallándose sólo gérmenes habituales.

Los valores de las pruebas de función respiratoria fueron: volumen espiratorio forzado en el primer segundo de 3.020 ml (88%) y capacidad vital forzada de 3.470 ml (88%).

Presentado el caso en el comité de tumores pulmonares, se decidió completar el estudio preoperatorio de la paciente con una tomografía por emisión de positrones-TAC (fig. 2). En el informe de esta prueba se hacía constar la existencia, en el deltoides del hombro derecho, de una lesión ovalada de 2,6 cm, subcutánea y con hipermetabolismo patológico (valor normalizado de captación



Figura 1. Dermatofibroma recidivado sobre cicatriz de lesión previa.

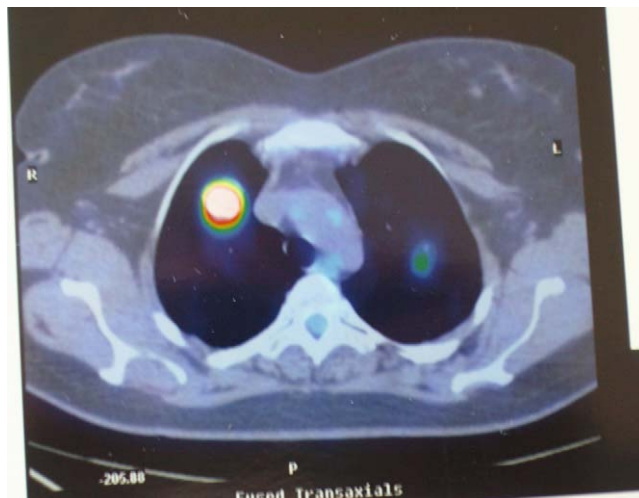


Figura 2. Tomografía por emisión de positrones: captación patológica de las lesiones de los vértices pulmonares.

—SUV— máximo: 2); en los pulmones, un nódulo de 2,6 cm en el lóbulo superior derecho, con hipermetabolismo patológico (SUV máximo: 11,3), y en el lóbulo superior izquierdo, un nódulo de 3 cm con captación patológica (SUV máximo: 7,4). Se refería asimismo la presencia de nódulos milimétricos en todos los lóbulos, sin captación probablemente por su pequeño tamaño.

Con estos datos, se planificó la intervención quirúrgica en 2 tiempos. En una primera intervención se realizó la resección de la lesión cutánea, con cobertura del defecto con injerto de piel total, tomada de la región abdominal. Además, se practicó una toracotomía lateral derecha, en la cual se halló un nódulo quístico de 2,5 cm en el lóbulo superior derecho, junto a nódulos milimétricos repartidos por todo el pulmón. Se procedió a realizar una resección atípica del nódulo pulmonar y biopsia de los micronódulos. La anatomía patológica de la lesión cutánea, el nódulo pulmonar y los micronódulos fue similar, describiéndose que se trataba de un dermatofibroma metastatizante con características similares a la lesión reseca 6 años antes. Llegados a este punto, se planteó la conveniencia de intervenir el hemitórax izquierdo. Se trataba de una tumoración metastatizante sobre la que no hay experiencia suficiente para ajustarse a unas pautas de actuación claras. Por algún motivo desconocido, el comportamiento biológico de las lesiones de los vértices pulmonares era distinto del resto. Estas metástasis crecían más rápido y tenían un comportamiento más agresivo. Es por ello que, un mes después, se practicó una resección atípica del nódulo pulmonar del vértice izquierdo. Se confirmó que había también decenas de micronódulos repartidos por todo el pulmón. Ambos postoperatorios discurrieron sin complicaciones. Nueve meses después, la paciente continuaba asintomática y en la TAC de tórax de control los micronódulos no habían variado de tamaño y eran prácticamente imperceptibles. No se añadió tratamiento adyuvante alguno y la calidad de vida de la paciente era excelente.

Discusión

Los 12 casos de dermatofibroma descritos con posterior aparición de metástasis pulmonares presentan algunas similitudes clínicas: la tumoración cutánea inicial aparece en personas jóvenes y hay un largo período de latencia antes de que se reconozcan las lesiones pulmonares.

La posibilidad de una naturaleza reactiva o neoplásica del dermatofibroma genera controversia aún hoy. La diferenciación en

términos clínicos es dificultosa. Las lesiones que no involucionan de forma espontánea pueden asignarse fácilmente al grupo neoplásico y viceversa. Sin embargo, esta visión simplista es insuficiente. Los casos altamente colagénicos, al igual que los netamente inflamatorios, podrían considerarse reactivos. Este subgrupo se caracteriza por ser lesiones con baja celularidad, predominio de la matriz extracelular y proliferación fibrohistiocitaria. Por su parte, el grupo neoplásico se caracteriza por una proliferación celular exuberante, pleomorfismo nuclear e índice mitótico elevado. Éstas eran las características patológicas que presentó la lesión inicial de nuestra paciente y que se repitieron en la recidiva. Gillou et al⁴ describieron algunas características histológicas del dermatofibroma que deberían considerarse factores de riesgo para la aparición de metástasis: tamaño grande de la lesión, alta celularidad, marcado pleomorfismo, índice mitótico elevado, necrosis tumoral y recurrencia local. Como el nuestro, la mayoría de los casos descritos de metástasis pulmonares de dermatofibroma presentaron estos factores de riesgo.

Las metástasis pulmonares de este tumor se han descrito por regla general como lesiones quísticas. En el diagnóstico diferencial de las lesiones pulmonares metastásicas hay que considerar en primer lugar las metástasis del leiomioma benigno uterino y del sarcoma uterino^{10,11}. Estos tumores afectan también a mujeres de edad media y producen nódulos quísticos en el pulmón cuando metastatizan. Además, suelen tener un contenido achocolatado-hemorrágico similar al endometrio del ovario.

En cuanto al empleo de quimioterapia adyuvante tras la cirugía, los resultados han sido malos hasta el momento. Se ha empleado ifosfamida seguida de adriamicina en monoterapia o doxorubicina⁵. En ningún caso se logró detener la progresión de la

enfermedad. Sin embargo, creemos que la escasez de casos tratados no permite sacar conclusiones a este respecto.

Finalmente, parece que algunas características histológicas del dermatofibroma pueden aumentar el riesgo de posteriores metástasis. Estos casos probablemente deberían ser objeto de un seguimiento más estrecho con radiografía seriada de tórax.

Bibliografía

1. Joseph M, Colby TV, Swensen SJ, Mikus JP, Gaensler EA. Multiple cystic fibrohistiocytic tumors of the lung: report of two cases. *Mayo Clin Proc.* 1990;66:192-7.
2. Colome-Grimmer MI, Evans HL. Metastasizing cellular dermatofibroma. A report of two cases. *Am J Surg Pathol.* 1996;20:1361-7.
3. Colby TV. Metastasizing dermatofibroma. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:976.
4. Guillou L, Gebhard S, Salmeron M, Coindre JM. Metastasizing fibrous histiocytoma of the skin: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of three cases. *Mod Pathol.* 2000;13:654-60.
5. Dunkin C, Macgregor A, McLaren K. Metastasizing dermatofibroma or dermatofibroma-like dermatofibrosarcoma protuberans? *J R Coll Surg Edinb.* 2000;45:132-4.
6. De Hertogh G, Bergmans G, Molderez C, Scot R. Cutaneous cellular fibrous histiocytoma metastasizing to the lungs. *Histopathology.* 2002;41:85-6.
7. Mijin GU, Sohn K, Kim D, Kim B. Metastasizing dermatofibroma in lung. *Ann Diagn Pathol.* 2007;11:64-7.
8. Osborn M, Mandys V, Beddow E, Ladas G, Floro R, Steppard MN. Cystic fibrohistiocytic tumours presenting in the lung: primary or metastatic disease? *Histopathology.* 2003;43:556-62.
9. Carlonje E. Is cutaneous benign fibrous histiocytoma (dermatofibroma) a reactive inflammatory process or a neoplasm? *Histopathology.* 2000;37:278-80.
10. Traweek T, Rotter AJ, Swartzw, Azumi N. Cystic pulmonary metastatic sarcoma. *Cancer.* 1990;65:1805-11.
11. Abrams J, Talcott J, Carson JM. Pulmonary metastases in patients with low grade endometrial stromal sarcoma. Clinicopathologic findings with immunohistochemical characterization. *Am J Surg Pathol.* 1989;13:133-40.