

# Dermatofibroma gigante: reporte de un caso y revisión de la literatura.

LISBELLA ASUAJE<sup>1</sup>, YLEANA QUINTERO<sup>1</sup>, FRANCISCO FRANCO<sup>2</sup>, ROSANELLY ROYE<sup>2</sup>,  
MARIELA ZAMORA<sup>3</sup>

## Resumen:

El dermatofibroma es una neoplasia dérmica, benigna, de crecimiento progresivo, muy frecuente, que afecta principalmente a mujeres en los miembros inferiores. Se han descrito diferentes variantes que se distinguen por sus características clínicas e histopatológicas. El dermatofibroma gigante es una variante rara, caracterizada por una lesión exofítica de más de 5 cm. Reportamos un caso de una mujer que presentó una lesión de 3 años de evolución compatible clínica e histopatológicamente con dermatofibroma gigante y fue tratada mediante cirugía, sin recidiva hasta la actualidad. A propósito de este caso se realiza una revisión de la literatura publicada sobre esta rara variante.

**Palabras Claves:** Dermatofibroma, variantes de dermatofibroma, histiocitoma gigante

## Giant dermatofibroma: report of a case and a review of the literature

### Summary:

Dermatofibroma is a benign dermal neoplasm, of progressive growth, very frequent, which mainly affects the lower limbs of women. Different variants have been described that are distinguished by their clinical and histopathological features. Giant dermatofibroma is a rare variant, characterized by an exophytic lesion measuring more than 5 cm. We herein report a case of a woman who presented a lesion of 3 years of evolution compatible clinically and histopathologically with giant dermatofibroma, and was treated by surgery without recurrence, until the present time. We also perform a literature review.

**Key words:** Dermatofibroma, variants of dermatofibroma, histiocytoma giant.

## Introducción

El dermatofibroma es un tumor cutáneo que se manifiesta clínicamente por una lesión elevada, hiperpigmentada, definida, generalmente única y asintomática, de crecimiento lento de menos de 3 cm<sup>1-15</sup>.

Histológicamente se caracteriza por la pérdida de melanina en el centro con hiperplasia melanocítica periférica compatible con el patrón dermatoscópico más frecuente, dada por la presencia de un área central blanquecina similar a una cicatriz y a un área con pigmentación periférica; a veces puede identificarse además una red de pigmento y estructuras cristalinas o crisálidas. Además la fibroplasia gradual de la lesión, dada por la disminución del fibrocito y el aumento del colágeno queloidal, explica el signo de la pastilla, clásico en esta patología<sup>9, 11-15</sup>.

1. Médico residente de postgrado de dermatología y sifilografía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas-Venezuela.
2. Médico Dermatólogo, Adjunto al departamento de dermatología Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas-Venezuela.
3. Médico Dermatopatólogo, Jefe de departamento anatomía patológica Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas-Venezuela.

Autor para correspondencia:  
Lisbella Asuaje  
Correo electrónico:  
asuajeliscano@gmail.com

## CASO CLÍNICO

Existen más de 25 variantes descritas, aunque las características histológicas típicas de un dermatofibroma común siempre están presentes en todas, como es la presencia de fascículos de células fusiformes de aspecto fibroblástico, histiocitos espumosos en un estroma mixoide con cantidad variable de haces o fibras gruesas de colágeno hialinizado "atrapados" por células tumorales en la periferia de la lesión<sup>1, 2, 4, 5, 7, 8, 10-15</sup>.

De etiología desconocida, solo en un 20% de los casos de dermatofibromas se asocian con algún antecedente traumático y en general el diagnóstico es clínico; sin embargo, en presencia de alguna de esas variantes poco frecuentes puede ser un reto y suele ser necesaria la biopsia confirmatoria<sup>1, 4, 6-13</sup>, como ocurre con el dermatofibroma gigante, que es una variante infrecuente, en la que no suele sospecharse el diagnóstico. Inicia como una pápula o nódulo que progresa a un tumor de color variable, firme, de más de 5 cm, localizada en extremidades inferiores o en tórax posterior<sup>1, 2, 3, 8, 9, 11, 13-15</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye entidades benignas y malignas, siendo el más importante con dermatofibrosarcoma protuberans y en general no precisan tratamiento, por ser benignos, sin embargo, puede plantearse escisión simple, criocirugía o laser CO2, según la sintomatología o comorbilidad asociada<sup>2-5,7-9,11,12,14</sup>.

### Caso clínico

Se trata de paciente femenina de 27 años de edad, natural y procedente de Higuerote, Estado Miranda – Venezuela, quien inicia enfermedad actual en el año 2005, presentando una pápula única, de color marrón, de superficie irregular, de crecimiento progresivo, con dolor ocasional de 3 años de evolución, por lo que acude a la consulta médica. Niega antecedentes personales, familiares y hábitos psicobiológicos contributorios.

Al examen físico se observa fototipo cutáneo IV/VI según Fitzpatrick, presenta un tumor único, de color marrón oscuro, de consistencia firme, de superficie irregular, con bordes definidos, ovalado de 1,5 x 3 x 6 cm, doloroso a la palpación localizada en región interescapular (Figura 1).

A la dermatoscopia se evidencian múltiples glóbulos marrones dispersos en área blanquecina central de aspecto reticular y cicatricial (Figura 2).

Se realizó biopsia escisional, observándose hiperqueratosis ortokeratótica compacta, acantosis regular (Figura 3), zona de Grenz (Figura 4), y proliferación fibrohistiocita con disposición estoriforme que se extiende con borde neto al subcutis (Figura 5). Por lo que se concluyó el caso como Dermatofibroma Gigante.



Figura 1. Características clínicas y localización de la lesión

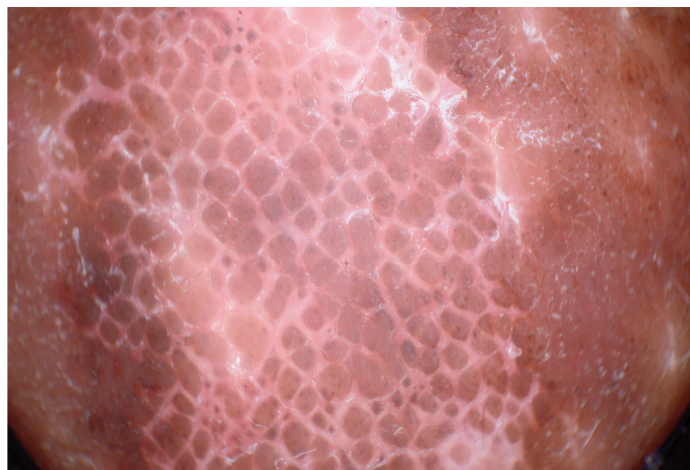


Figura 2. Características dermatoscópicas.

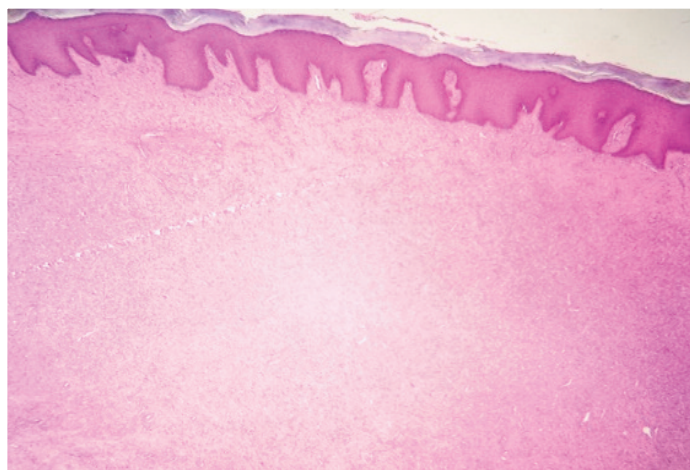


Figura 3. Preparado histológico coloreado con hematoxilina y eosina con aumento de 2.5x.

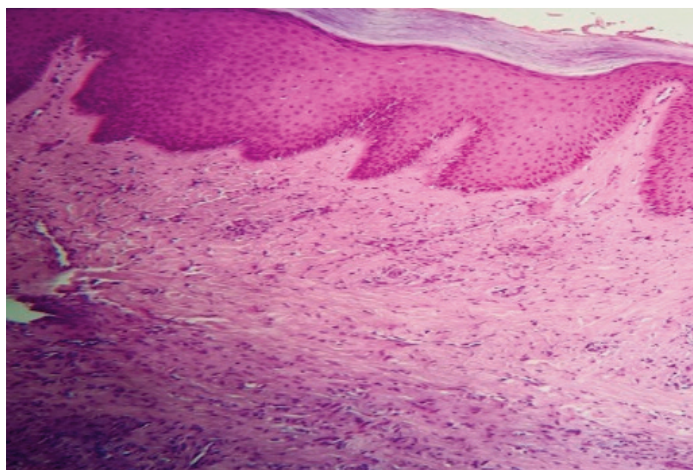


Figura 4. Coloración hematoxilina y eosina con aumento de 10x

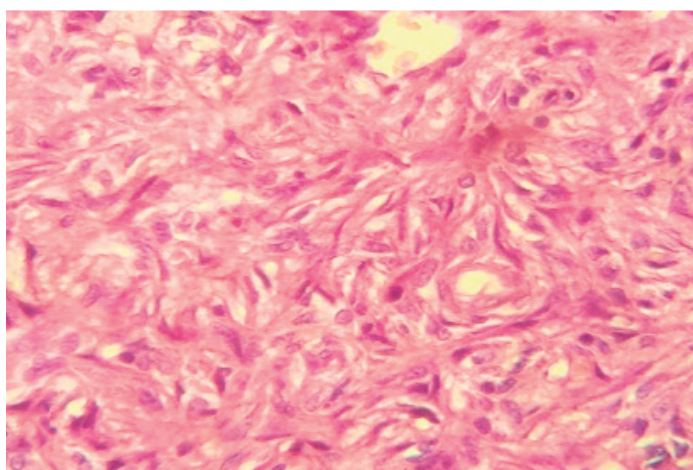


Figura 5. Coloración con hematoxilina y eosina y aumento de 40x.

## Discusión

El dermatofibroma, es un tumor dérmico, granulomatoso, fibrohistiocitario, benigno<sup>1-8,10-12,14</sup>. Es uno de los tumores cutáneos más frecuentes, que representa aproximadamente el 3% de todos los tumores de piel, y que suele aparecer en las extremidades inferiores de mujeres jóvenes<sup>1,3,5-8,10-15</sup>.

Como lo plantean Pina et al<sup>7</sup>, Panicker et al<sup>14</sup> y Kalsi et al<sup>15</sup>, hasta 74% de los dermatofibromas se localizan en los miembros inferiores, seguido de 23% de los casos con localización en el tronco, como en nuestro caso, y solo 3% de esta entidad es descrita en el cuello y la cara. Sin embargo en los casos de dermatofibromas gigantes, se ha encontrado en la literatura médica ubicaciones inusuales como en los hombros, como lo referido por Hueso et al<sup>3</sup> y Kalsi et al<sup>15</sup> y en la región supraclavicular según Karlidag et al<sup>5</sup>.

Clínicamente, los dermatofibromas son pápulas que pueden progresar a placas o a nódulos, circunscritos, redondos, de consistencia firme, ocasionalmente erosionados, ulcerados o umbilicados, de crecimiento lento, que pueden medir de 2 a 3 centímetros de diámetro y que solo sobresalen de la piel en 10% de los casos. El color es variable y puede evolucionar de rojo a marrón y finalmente azul o negro<sup>1-15</sup>.

El color rojo inicial se debe a la proliferación vascular, el color azul-violáceo ocurre por la extravasación de eritrocitos, mientras que la coloración violeta o negra se presenta si existe hemorragia intralesional, típica en la variante aneurismática o angiomatoidea. Con el tiempo las lesiones se transforman en amarillentas o marrones, dependiendo de la cantidad de lipófagos y siderófagos en el infiltrado inflamatorio dérmico; además la lesión se indura y se aplanan, a medida que aumenta la fibrosis, incluso puede atrofiarse, como consecuencia de la retracción producida por la fibroplasia, al disminuir el número de fibrocitos y aumentar el colágeno queloidal, haciéndose duro y con la aparición del signo clásico de la "pastilla o del hoyuelo", que consiste en la aparición de una depresión central característica y plegamiento de la epidermis suprayacente (signo de Fitzpatrick) cuando se comprime la lesión lateralmente<sup>1,3,9,13-15</sup>. Dicha evolución es compatible con su histogénesis, dada por una etapa de granulación con numerosos eritrocitos extravasados, seguida de una fase de inflamación granulomatosa y finalmente fibrosis. El centro puede ser hipopigmentado por la pérdida de melanina, mientras que el borde queda hiperpigmentado por la hiperplasia melanocítica, en correlación con el patrón dermatoscópico más frecuente, dado por la presencia de un área central blanquecina similar a una cicatriz y un área con pigmentación periférica; a veces puede identificarse una red de pigmento y estructuras cristalinas principalmente en el dermatofibroma hemosiderótico, y glóbulos azules y negros asimétricos en el tipo aneurismático<sup>9,11,12,14</sup>.

La etiología es desconocida; suele ser de aparición espontánea, y sólo en 20% de los pacientes existe un antecedente previo de traumatismo local menor como una picadura de insecto, o menos frecuente, traumatismos contusos, ruptura de pared de quistes infundibulares, post depilación, post inmunización, entre otras; por lo que esta entidad se considera un proceso inflamatorio reactivo, no neoplásico, sin capacidad de metastaziar<sup>1,4,6,8-15</sup>.

Aunque lo más frecuente son lesiones únicas, las formas eruptivas o múltiples se han descrito en menos del 10% de los casos, se caracterizan por la aparición de 5 a 8 dermatofibromas en 4 meses, y suelen ocurrir como complicación en pacientes con SIDA posterior al inicio de la terapia antirretroviral altamente activa, en embarazadas, y también se ha reportado como una variante familiar, así como en pacientes con miastenia gravis, tiroiditis de Hashimoto, diabetes mellitus y necrobiosis lipóidica<sup>2,3,6-8,11,12,15</sup>.

La gran sinonimia de este tumor refleja las diferentes variantes clínico-histológicas existentes. Son más de 25 variantes descritas, aneurismática, hemosiderótica, lipidizada, de células claras, empalizada, atrófica, tipo queloide, mixoide, liquenoide, de células en anillo de sello, xantomizadas, entre otros. Aunque las características histológicas típicas de un dermatofibroma común siempre están presentes en todas las variantes descritas, al menos focalmente, las características propias de cada tipo pueden predominar, haciendo difícil el diagnóstico<sup>1,2,7,10-15</sup>.

Algunas características histopatológicas del dermatofibroma común son: tumor dérmico – dermis reticular (aunque a veces pueden extenderse hasta el tejido celular subcutáneo superficial a través de septos interlobulares, siendo su ubicación exclusivamente en el tejido subcutáneo raro, con una incidencia menor de 1% de todos los dermatofibromas), simétrico, de bordes mal definidos, con hiperplasia epidérmica suprayacente interponiéndose una banda dérmica no afectada- Zona de Grenz de espesor variable, que está presente hasta en 70% de los casos, hiperpigmentación basal, acantosis, papilomatosis, elongación de las crestas interpapilares que no suele extenderse hasta el tejido subcutáneo. Constituido primordialmente por fascículos de células fusiformes (de aspecto fibroblástico), histiocitos espumosos y ocasionales células gigantes multinucleadas, así como linfocitos, entremezclados en un estroma mixoide, con proliferación de miofibroblastos, vasos sanguíneos de pequeño calibre en proporción variable, a veces dilatados, extravasación de eritrocitos, infiltración perivascular de hemosiderina, linfocitos y de plasma, infiltrado celular inflamatorio y macrófagos, así como cantidad variable de haces o fibras gruesas de colágeno hialinizado “atrapados” por células tumorales en la periferia de la lesión<sup>2,4,5,7,8,10-15</sup>.

Generalmente el diagnóstico es clínico, sin embargo, en presencia de alguna variante infrecuente puede ser necesaria la biopsia confirmatoria, como ocurre con los dermatofibromas gigantes<sup>1,2,6,7,12,13</sup>.

El dermatofibroma gigante se ha definido como una variante poco común, de comportamiento biológico benigno, en la que no suele sospecharse el diagnóstico clínico. Es una lesión exofítica que inicia clásicamente como una pápula o nódulo que progresa a un tumor de color variable (marrón-rojizo), de consistencia firme, de superficie lisa, localizada en extremidades inferiores o en tórax posterior, en pacientes masculinos principalmente, aunque otros autores refieren predominio femenino, que suele asociarse a traumatismos profundos o intensos, cuyo tamaño debe ser mayor a 5 cms<sup>1-3,8,9,11,13,14</sup>.

En general, los dermatofibromas gigantes son lesiones asintomáticas, en ocasiones pueden ser dolorosas como nuestro caso, así como lo señalan Karlidag et al y Achenbach et al<sup>5,9,13,15</sup>.

Las siguientes características han sido aceptadas como criterios para el diagnóstico de los dermatofibromas gigantes: tamaño de la lesión igual o mayor a 5 centímetros, morfología pediculada (en la mitad de los casos), comportamiento biológico benigno (a pesar del tamaño) e histopatología similar a la del dermatofibroma convencional<sup>2,3,14,15</sup>.

Dichos criterios estuvieron presentes en el caso descrito, definido por la presencia de un tumor único, hiperpigmentado, firme, redondo u ovalado, de crecimiento progresivo, de más de 5 cm, tal como lo se describen Pierzchalski et al<sup>1</sup>, Luna et al<sup>2</sup>, Hueso et al<sup>3</sup> y Harjot et al<sup>4</sup>. Además, el comportamiento benigno y los hallazgos histopatológicos dados por la proliferación fibrohistiocita descrita en todos los casos consultados, con disposición estoriforme descrita por Luna et al<sup>2</sup>, Achenbach et al<sup>9</sup> y Segura et al<sup>10</sup>; que se extiende hacia el subcutis, como lo observaron Karlidag et al<sup>5</sup>, Pina<sup>7</sup>, Segura<sup>10</sup>. Además, se observó una zona de Grenz como lo señalan Pierzchalski et al<sup>1</sup> y Segura et al<sup>10</sup>. También es frecuente observar en los dermatofibromas gigantes, células xantomizadas, presentes hasta en la mitad de los casos, y se han descrito patrones combinados con el patrón aneurismático, de células atípicas, lipidizado<sup>2,3</sup>.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con melanoma maligno, fibroxantoma atípico, cicatrices y queloides, nevus de Spitz, nevus azul, sarcoma de Kaposi, fibroqueratoma acral, fibroma digital celular, fibroma esclerótico, fibroma de la vaina tendinosa, neurofibroma, leiomiomas, condrosarcomas, rhabdomiomas, entre otros<sup>4,5,8,9,12,13</sup>. También con carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, metástasis cutáneas de carcinomas; siendo el diagnóstico diferencial más importante el dermatofibrosarcoma protuberans; donde además de las diferencias histopatológicas, la inmunohistoquímica es de capital importancia para diferenciarlos, siendo el dermatofibrosarcoma protuberans CD34 positivo y XIIIa negativo, mientras que los dermatofibromas, así como cualquier otra lesión benigna, son CD34 negativa; y XIIIa positivos, además los dermatofibromas suelen mostrar positividad focal a vimentina y actina<sup>2-5,8,9,12-14</sup>.

Recientemente el Cthrc1 (marcador de colágeno de triple hélice) ha sido de utilidad para el diagnóstico del dermatofibroma protuberans, siendo positivo en 96% de los sarcomas tipo dermatofibroma protuberans y negativo para el dermatofibroma; es un nuevo gen que se expresa en la íntima y en la adventicia de las

arterias dañadas, inhibe al factor transformador de crecimiento  $\beta$ , alterando el depósito de colágeno tipo I y III, regeneración de la íntima arterial, y que se ha identificado con sobreexpresión en el cáncer de mama y melanoma<sup>9</sup>.

En general no precisan tratamiento, por ser benignos, inflamatorios e involutivos, sin embargo en algunos casos el tamaño, asociación con síntomas como dolor y disconfort estético, son las indicaciones, como en nuestro caso. Entre las opciones están la criocirugía, con resultados variables, obteniéndose resultados más satisfactorios con ablación con láser de CO<sub>2</sub>, aunque a veces la cicatriz queda pigmentada debido a la profundidad de la lesión, mientras que la escisión simple, suele ser curativa, con recidiva en menos del 2% de los casos, aun en casos de dermatofibroma gigante con márgenes positivos, sin embargo existen 2 excepciones y son la variante celular que a menudo se extiende en el tejido subcutáneo, y dermatofibromas de la cara deben ser extirpados con márgenes más amplios que el tipo clásico para evitar recurrencia<sup>2,3,5,7,9,11,12,14,15</sup>.

También puede plantearse la cirugía micrográfica de Mohs especialmente en lesiones profundas, ya que ofrece altas tasas de curación así como la conservación de tejido sano adyacente, permitiendo mejores resultados cosméticos<sup>2</sup>.

En nuestro caso en particular debido a la localización, la lesión resultaba frecuentemente traumatizada, por lo que se realizó la escisión, sin recidiva hasta la fecha, en concordancia a la experiencia publicada en la literatura<sup>1,2,4,5,7</sup>. Nos pareció de interés presentar este caso clínico ya que en la actualidad, existen menos de 30 casos a nivel mundial reportados en la literatura consultada de dermatofibroma gigante y, a nivel nacional, no hemos encontrado ninguno hasta la esta fecha<sup>2,3,8,9,14,15</sup>.

## Referencias

- Pierzchalski J, Moreno M, Morón C, et al. Dermatofibroma gigante infrecuente en región pretibial. Arch. Argent. Dermatol. 2013; 63 (6): 234-236
- Luna L, Juanes A, Fuentes M, et al. Dermatofibroma gigante, una variante infrecuente de dermatofibroma. Med Cutan IberLat Am 2013;41(6):267-270
- Hueso L, Sanmartín O, Alfaro-Rubio A, et al. Dermatofibroma gigante: descripción de un caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr. 2007;98:121-4
- Harjot KL, Jasleen K, Karamjit S, et al. Subcutaneous Dermatofibroma: a rare case report with review of literature. J Clin Diagn Res. 2014; 8(4)
- Karlidag T, Keles E, Orhan I, et al. Case Report: Giant Ulcerative Dermatofibroma. Rep Otol. 2013
- Hirromichi K, Fujita H, Yamamoto M, et al. Polypoid dermatofibroma with a slim pedicle: A case report. Dermatol Onl J. 2013;18(3)
- Pina J, Matos D, Barreiros H, et al. Variants of dermatofibroma a histopathological study. An. Bras. Dermatol. 2014; 89 (3): 1-3
- Lehmer L, Rasgdale B, et al. Digital dermatofibromas - Common lesion, uncommon location: A series of 26 cases and review of the literature. Dermatol Onl J. 2014;8 (2)
- Achenbach RE, Maggi C, Oliveira G, et al. Dermatofibroma polipoideo gigante palmar. Rev Argent Dermatol.2014; 95 (1): 34-37
- Segura J, Solís E, Robles A, et al. Dermatofibroma con empalizadas. Una variante histologica singular. Rev Esp Derm. 2005; 38 (1): 42 - 44
- Weedon, D. Weedon's Skin Pathology. 3era Edición. Editorial Elsevier; 2010. 827-831
- Herrera E, Mendiola M, Matilla A. Dermatofibroma. En Herrera E, Moreno A, Requena L, et al. Dermatopatología: Correlación clínico-patológica. España: Menarini; 2007. p 109-112
- Ng M, Foong A, Koh M. Ulcerated Giant Dermatofibroma following Routine Childhood Vaccination in a Young Boy. Case Rep Dermatol. 2016; 8(2): 210-217
- Panicker V, Dharmaratnam A, Seethalekshmy N. Plaque Like Giant Dermatofibroma: A Case Report. J Cutan Aesthet Surg. 2017; 10(1): 51-53
- Kalsi H, Rahman A, Harbol T, Sidhu J. Extraordinary case report. Giant Hemosiderotic Dermatofibroma: The Largest Giant Dermatofibroma. Am J Dermatopathol. 2015; 37(10):778-782