

Nota Clínica

Tumor fibrohistiocítico plexiforme. Serie de dos casos.

Plexiform fibrohistiocytic tumor. Series of two cases.

Fernández Segovia E^{1,2}, Fernández Segovia F¹, Acosta Gallardo C¹, Villar del Moral JM¹

¹Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

²Hospital Universitario Clínico San Cecilio. Granada.

RESUMEN

El tumor fibrohistiocítico plexiforme (TFHP) es una neoplasia mesenquimatosa rara de malignidad intermedia, informada por primera vez por Enzinger y Zhang en 1988. Tiene predilección por niños y adultos jóvenes, pero puede ocurrir a cualquier edad. Suele afectar a extremidades superiores y se presenta como una masa indolora de crecimiento lento. Tiene una alta tasa de recurrencia local y la aparición de metástasis es excepcional. Histológicamente, se caracteriza por una masa dérmica o subcutánea mal demarcada con crecimiento plexiforme multinodular y citomorfología fibrohistiocítica. Se requiere una resección quirúrgica completa de

la lesión, preferiblemente con márgenes amplios, para prevenir la recurrencia local. Es necesario un seguimiento a largo plazo para detectar cualquier metástasis nodal o pulmonar. Presentamos una serie de dos casos de TFHP que precisaron de ampliación de márgenes quirúrgicos.

Palabras clave: tumor fibrohistiocítico plexiforme, neoplasia mesenquimal, neoplasia de tejidos blandos.

ABSTRACT

Plexiform fibrohistiocytic tumor is a rare mesenchymal neoplasm of intermediate malignancy, first reported by Enzinger and Zhang in 1988. It has a predilection for children and young adults, but it can occur at any age. It usually affects the upper extremities and presents as a slow-growing painless mass. It has a high rate of local recurrence and the appearance of metastasis is exceptional. Histologically, it is characterized by a poorly demarcated dermal or subcutaneous mass with multinodular plexiform growth and fibrohistiocytic cytomorphology. Complete surgical resection of the lesion, preferably with wider margins, is required to prevent local recurrence. Long-term

CORRESPONDENCIA

Elena Fernández Segovia
Hospital Universitario Virgen de las Nieves
18014 Granada
elefesego@gmail.com

XREF

Fecha de recepción: 17-10-20
Fecha de aceptación: 08-03-21

CITA ESTE TRABAJO

Fernández Segovia E, Fernández Segovia F, Acosta Gallardo C, Villar del Moral JM. Tumor fibrohistiocítico plexiforme. Serie de dos casos. Cir Andal. 2021;32(2):182-85. DOI: 10.37351/2021322.15

follow-up is necessary to detect any nodal or lung metastases. We present a series of two cases of TFHP that required widening of the surgical margins.

Key words: plexiform fibrohistiocytic tumor, mesenchymal neoplasia, soft tissue neoplasm.

INTRODUCCIÓN

El TFHP se describió por primera vez en 1988, y hasta la fecha se han informado más de cien casos en la bibliografía patológica y quirúrgica. El PFHT es una neoplasia dérmica y subcutánea que rara vez metastatiza¹.

Se clasificó como un tumor de tejidos blandos con potencial maligno intermedio en la última clasificación de la OMS de tumores de tejidos blandos.² El TFHP crece lentamente y suele ser asintomático, manifestándose como un nódulo de tejido blando o placa indurada en el tejido adiposo subcutáneo. El sitio de aparición más común es la extremidad superior. Metastatiza con muy poca frecuencia a los ganglios linfáticos y al pulmón¹.

El TFHP se presenta como una masa de crecimiento lento que se sitúa a nivel subepidérmico. La piel que lo recubre está ligeramente elevada y, a veces, muestra una depresión central².

Macroscópicamente, las lesiones ocupan la porción inferior de la dermis con o sin extensión a la subcutis. Se ha descrito un caso de una lesión de 6 cm adherida firmemente a la aponeurosis muscular de la pared abdominal³.

En la mayoría de los casos, el tamaño oscila entre 1 y 3 cm de diámetro mayor, siendo la lesión más grande registrada de 8,5 cm⁴. En todos los casos descritos, el tumor primario es un nódulo solitario⁵. No obstante, en algunos casos de recidiva, se han encontrado múltiples lesiones en la misma región anatómica⁶.

Histológicamente, el TFHP se caracteriza por múltiples nódulos pequeños, o más bien fascículos alargados, que se disponen de forma característica en un patrón plexiforme. Se observan tres tipos distintos de células en cantidades variables: células fusiformes similares a fibroblastos, células mononucleares similares a histiocitos y células gigantes similares a osteoclastos. Se han reconocido y están bien documentados tres patrones histológicos principales: un subtipo fibrohistiocítico compuesto por grupos de células mononucleares similares a histiocitos y células gigantes multinucleadas en una disposición plexiforme; un subtipo fibroblástico compuesto principalmente por grupos alargados y fascículos cortos de células fusiformes similares a fibroblastos y un subtipo mixto compuesto por ambos patrones en proporciones iguales. La atipia celular y el pleomorfismo rara vez se observan y los recuentos mitóticos son bajos⁷.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 23 años sin antecedentes de interés que consulta por tumoración en brazo izquierdo de 1 cm de diámetro aproximadamente. Se trata de una lesión de 1 año de evolución que no le ocasiona sintomatología.

A la exploración física se constata una tumoración indurada, no adherida a planos profundos y sin signos de sobreinfección. Con diagnóstico de sospecha de fibroma, se realiza escisión de la lesión bajo anestesia local.

El estudio histopatológico informó de que muchas de las características observadas pueden encontrarse en el tumor fibrohistiocítico plexiforme. La lesión presentaba infiltración del subcutis y afectación del margen profundo por lo que se recomendó ampliación conservadora del margen quirúrgico profundo.

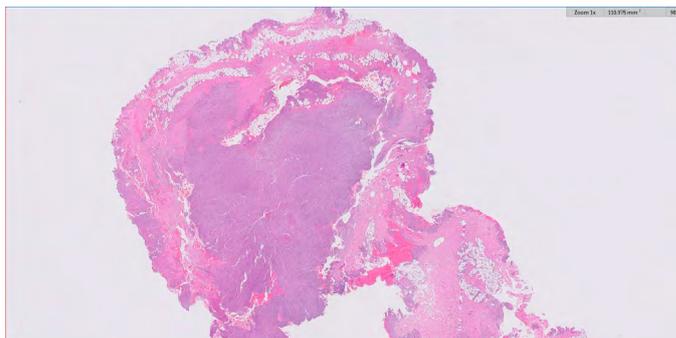


Figura 1

A poco aumento se observa un nódulo de localización dérmica con componente subdérmico de coloración basófila y bordes no bien definidos

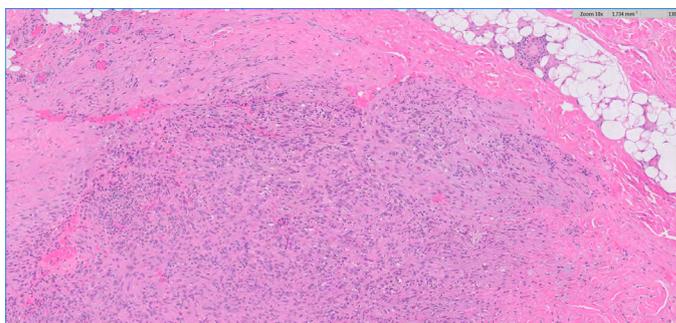


Figura 2

Patrón arquitectural fasciculado, ocasionalmente estoriforme. Los límites de la lesión son difusos.

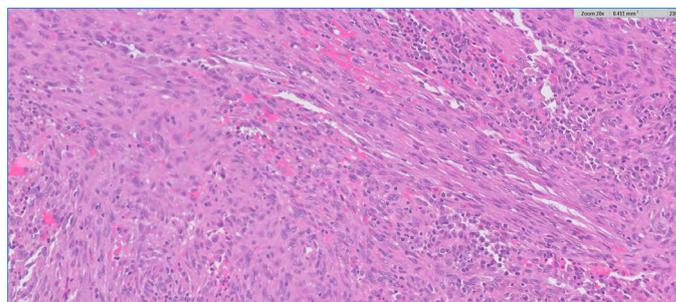


Figura 3

Patrón arquitectural fasciculado, ocasionalmente estoriforme. Los límites de la lesión son difusos.

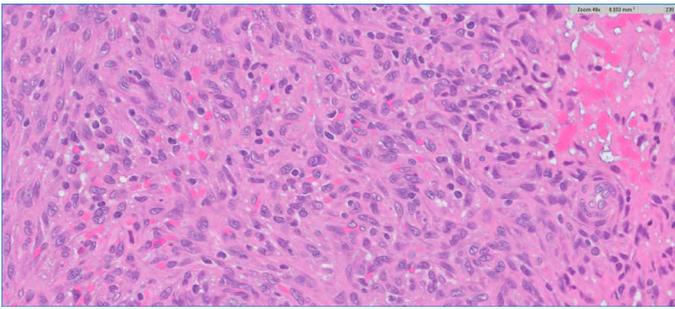


Figura 4
 Celularidad de hábito fibrohistiocitario con escasa atipia citológica.

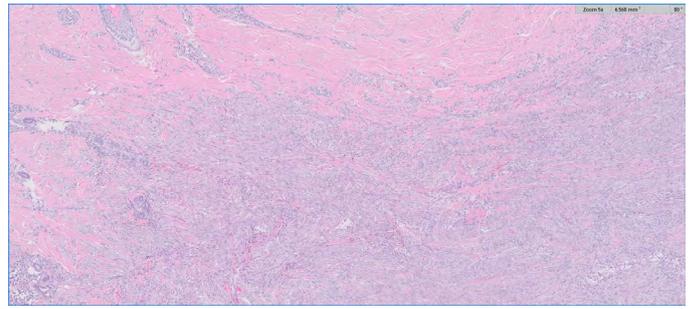


Figura 7
 A mayor aumento se observa proliferación en patrón fasciculado con áreas estoriformes y límite superior de aspecto moderadamente infiltrativo.

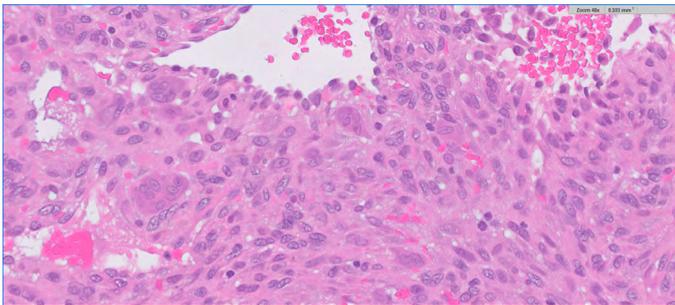


Figura 5
 Células gigantes multinucleadas.

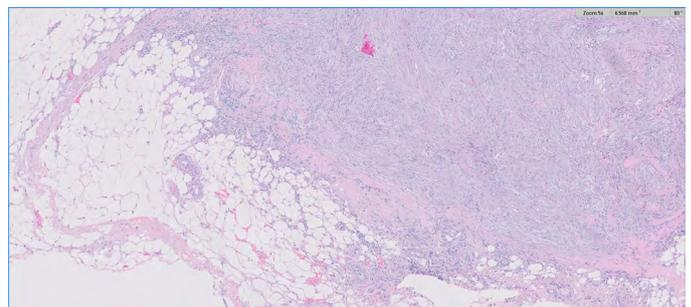


Figura 8
 Las células son fusiformes, de hábito fibrohistiocitario, se observa también aspecto infiltrativo en tejido adiposo hipodérmico.

Se realizó ampliación quirúrgica de los márgenes, siendo el resultado histopatológico negativo para infiltración.

El segundo caso se trata de un varón de 19 años sin antecedentes de interés que consulta por tumoración sólida en escápula izquierda de dos años de evolución. A la exploración presenta una lesión indurada de 2 cm de diámetro, no adherida. Se realiza escisión de la misma, con sospecha de quiste sebáceo. El estudio histopatológico informó de tumor fibrohistiocítico plexiforme (TFHP), fragmentado y con afectación de los márgenes quirúrgicos. Dados los hallazgos, se decide ampliación quirúrgica de los márgenes, que fueron negativos.

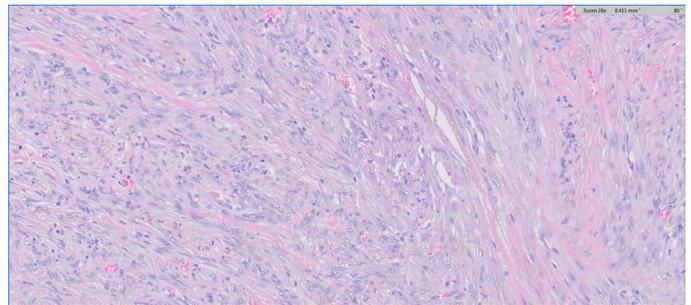


Figura 9
 A mayor aumento se observa moderada atipia citológica con abundante infiltrado inflamatorio crónico y pequeñas áreas de hemorragia.

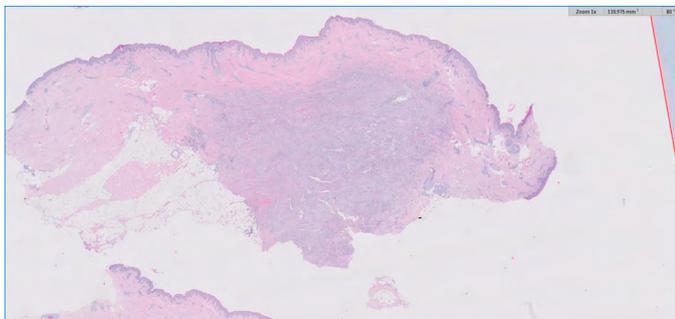


Figura 6
 Biopsia de piel en la que se observa una lesión basófila en dermis media e hipodermis, de bordes mal definidos, que no destruye anejos y desplaza el tejido adiposo subcutáneo.

DISCUSIÓN

El tumor fibrohistiocítico plexiforme se considera un tumor maligno intermedio de tejidos blandos superficiales que afecta a niños y adultos jóvenes. Si bien es una entidad muy poco frecuente, puede presentar un comportamiento agresivo. De ahí la importancia de considerarlo en el diagnóstico diferencial ante lesiones de estas características.

El tratamiento para el TFHP es la resección quirúrgica completa. Aunque el TFHP tiene un potencial maligno de bajo grado, la tasa de recurrencia local es alta, entre el 35 y el 40%, lo que refleja su naturaleza infiltrativa y la dificultad de obtener una resección completa⁷.

La idoneidad de los márgenes quirúrgicos debe informarse con gran precisión y el potencial oncológico de la lesión debe documentarse como comentario en el informe final. La naturaleza infiltrativa del tumor también plantea desafíos en el diagnóstico de PFHT residual o recurrente después de la resección del tumor, ya que tanto el tumor como los cambios posoperatorios parecen infiltrantes en la resonancia magnética. Algunos autores han utilizado radioterapia adyuvante. Estudios anteriores no han distinguido entre tasas de PFHT residual versus recurrente⁹.

Es necesario un seguimiento a largo plazo para detectar cualquier recidiva local, así como metástasis ganglionares y pulmonares. Aunque las metástasis del TFHP son poco frecuentes, con una baja incidencia de metástasis ganglionares y pulmonares, se ha informado que las metástasis pulmonares ocurren tanto en el diagnóstico inicial como hasta dos años después de la cirugía⁹.

En resumen, el PFHT a menudo se manifiesta con una morfología infiltrativa no similar a una masa, similar a una placa, en las imágenes, lo que refleja el patrón de crecimiento típico de este tumor en los tejidos subcutáneos. Como resultado de tal crecimiento y el hecho de que la MRI solo demuestra infiltración macroscópica, el PFHT residual suele estar presente después de la resección quirúrgica inicial². El radiólogo debe mantener un alto índice de sospecha de PFHT residual en la RM posoperatoria, ya que los hallazgos de tumor residual pueden ser indistinguibles de los de cambios posoperatorios, un punto que debe hacerse explícito en el informe de imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taher A, Pushpanathan C. Plexiform fibrohistiocytic tumor: a brief review. *Arch Pathol Lab Med*. 2007 Jul;131(7):1135-8.
2. Ghuman M, Hwang S, Antonescu C, Panicek D. Plexiform fibrohistiocytic tumor: imaging features and clinical findings. *Skeletal Radiology*. 2018;48(3):437-443.
3. Fletcher C. The evolving classification of soft tissue tumours - an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology*. 2013;64(1):2-11.
4. Leclerc S, Hamel-Teillac D, Oger P, Brousse N, Fraitag S. Plexiform fibrohistiocytic tumor: three unusual cases occurring in infancy. *Journal of Cutaneous Pathology*. 2005;32(8):572-576.
5. Karatas Ö, Yilmaz M, Vayvada H, Barutçu A. Giant Plexiform Fibrohistiocytic Tumor of Skin. *Annals of Plastic Surgery*. 1997;38(3):306-307.
6. Ghuman M, Hwang S, Antonescu C, Panicek D. Plexiform fibrohistiocytic tumor: imaging features and clinical findings. *Skeletal Radiology*. 2018;48(3):437-443.
7. Salomao D, Nascimento A. Plexiform Fibrohistiocytic Tumor With Systemic Metastases. *The American Journal of Surgical Pathology*. 1997;21(4):469-476.
8. Jafarian F, McCuaig C, Kokta V, Hatami A, Savard P. Plexiform Fibrohistiocytic Tumor in Three Children. *Pediatric Dermatology*. 2006;23(1):7-12.
9. Remstein ED, Arndt CA, Nascimento AG. Plexiform fibrohistiocytic tumor: clinicopathologic analysis of 22 cases. *Am J Surg Pathol* 1999;23(6):662-70.