



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.actasdermo.org



## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Tumoración excrecente en sien izquierda



### Exophytic Tumor on the Left Temple

#### Historia clínica

Un varón de 82 años, hipertenso, con hernia de hiato y osteoporosis, acudió a la consulta por una lesión localizada en la sien izquierda, de 4 meses de evolución, dolorosa a la presión, no sangrante ni ulcerada.

#### Exploración física

Se objetivó un tumor excrecente de 2 cm de diámetro, de bordes bien delimitados y coloración eritemato-violácea, situado en la sien izquierda, que alcanzaba en su borde inferior la cola de la ceja (fig. 1). Al tacto se encontraba adherido a planos profundos y no se palpaban adenopatías locorreregionales.

#### Histopatología

En la pieza de la biopsia escisional, la tinción con hematoxilina-eosina reveló una epidermis ortoqueratósica, sobre un infiltrado dérmico de células pleomórficas elongadas, entremezcladas con otras de núcleos redondeados e irregulares, y abundantes mitosis aberrantes (fig. 2 y fig. 3a). Este infiltrado presentaba una disposición estoriforme sobre



Figura 1

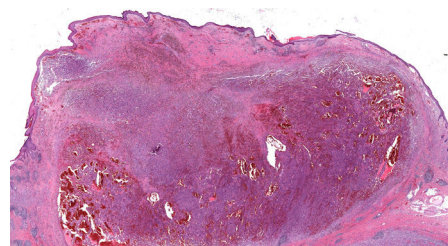


Figura 2 Hematoxilina-eosina.

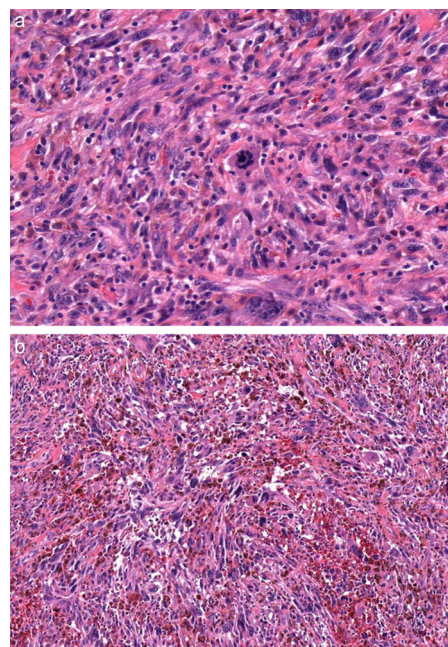


Figura 3 a) Hematoxilina-eosina  $\times 40$ ; b) Hematoxilina-eosina  $\times 20$ .

un estroma fibroso collagenizado, con llamativas estructuras vasculares (fig. 3b). Las tinciones inmunohistoquímicas demostraron positividad para CD68 y CD31, positividad focal para S100, positividad aislada para vimentina y un índice de proliferación Ki67, cercano al 70%. El resto de tinciones, tales como actina de músculo liso, desmina, citoqueratinas AE1/AE3, CD 34, CD10, antígeno leucocitario común, HMB45 y Melan A resultaron negativas.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Sarcoma dérmico pleomórfico.

## Evolución y tratamiento

La lesión fue extirpada sin obtener márgenes quirúrgicos libres, por lo que se realizó cirugía de Mohs diferida, con exéresis total tras un único pase. El defecto fue cubierto mediante un injerto de piel total.

El estudio de extensión demostró una adenopatía retroparotídea izquierda, que resultó patológica en la punción practicada. El caso fue evaluado en el comité de tumores, descartándose tratamientos complementarios. Tras 18 meses de seguimiento, el paciente no ha presentado recidiva local ni modificaciones en el curso de la enfermedad.

## Comentario

Los sarcomas suponen las neoplasias de origen mesenquimal más frecuentes en el adulto. Su clasificación y pronóstico están determinados por su estirpe celular.

Los recientes avances en inmunohistoquímica y genética molecular han supuesto una disminución progresiva en la incidencia del antes conocido como histiocitoma fibroso maligno, en favor de otras entidades más específicas<sup>1,2</sup>. En la última clasificación de tumores óseos y de partes blandas de la World Health Organization (WHO) en 2013, se sustituye dicho término por el de sarcoma pleomórfico indiferenciado<sup>1,3</sup>. Este es un diagnóstico de exclusión para neoplasias fibrohistiocitarias sin una línea de diferenciación evidente mediante las técnicas diagnósticas disponibles actualmente. Debemos evitar la confusión del ahora sarcoma pleomórfico indiferenciado, con el sarcoma dérmico pleomórfico de nomenclatura similar<sup>4-6</sup>.

El sarcoma dérmico pleomórfico suele manifestarse en varones en la séptima u octava década de la vida, como un nódulo dérmico de crecimiento rápido, con zonas necróticas y hemorrágicas, preferentemente en regiones fotoexpuestas como la cabeza y el cuello<sup>4,5</sup>. Característicamente, presenta células epitelioides pleomórficas y células fusiformes atípicas con numerosas mitosis, y extensas áreas de ulceración y necrosis, así como extensión hacia planos profundos e invasión vascular y perineural, lo que lo distingue del fibroxantoma atípico<sup>4-6</sup>. La inmunohistoquímica resulta clave para el diagnóstico al excluir otras entidades como tumores de estirpe melanocítica, tumores malignos de vaina nerviosa, carcinomas escamosos poco diferenciados, angiosarcomas, leiomiomas o el carcinoma de células de Merkel<sup>2,6</sup>.

La diseminación metastásica se estima en un 10%, y su recidiva local en un 30%<sup>4-6</sup>. No se dispone de datos de series amplias debido a los múltiples cambios de nomenclatura.

El tratamiento de elección es la cirugía convencional con márgenes o la cirugía de Mohs<sup>4,6</sup>. Al igual que en otros tumores fibrohistiocitarios no existen recomendaciones consenso acerca del tratamiento de la enfermedad metastásica o su seguimiento.

Con este caso incidimos en la necesidad de conocer y aplicar la nueva clasificación publicada por la WHO, que nos permitirá homogeneizar el diagnóstico de las neoplasias de partes blandas, y con ello mejorar el manejo clínico del paciente. Además, resaltamos la importancia de la inmunohistoquímica en el diagnóstico de estos tumores, y la necesidad de realizar un estudio de extensión, ante la posibilidad de metástasis a distancia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Al Dr. Rodríguez Peralto y la Dra. Enguita Valls del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario 12 de Octubre, por su inestimable ayuda.

## Bibliografía

1. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: An update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology*. 2014;46:95-104.
2. Mentzel T. Sarcomas of the skin in the elderly. *Clin Dermatol*. 2011;29:80-90.
3. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, editores. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. 4th ed Lyon: IARC Press; 2013.
4. Brenn T. Pleomorphic dermal neoplasms: A review. *Adv Anat Pathol*. 2014;21:108-30.
5. Hussein MR. Atypical fibroxanthoma: New insights. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2014;14:1075-88.
6. Miller K, Goodlad JR, Brenn T. Pleomorphic dermal sarcoma: Adverse histologic features predict aggressive behavior and allow distinction from atypical fibroxanthoma. *Am J Surg Pathol*. 2012;36:1317-26.

E. Varas-Meis<sup>a,\*</sup>, M.M. Otero-Rivas<sup>b</sup>  
y M.Á. Rodríguez-Prieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial Universitario, León, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [edu.varas.meis@gmail.com](mailto:edu.varas.meis@gmail.com)  
(E. Varas-Meis).