

CASO CLÍNICO

Fibroma Esclerótico de la piel. Reporte de un caso

Dra. Andrea Lubkov,¹ Dr. Juan Carlos Garcés,² Dra. Verónica Úraga¹

* Dermatólogo, Centro Dermatológico “Dr. Úraga”
Guayaquil - Ecuador

** Patólogo - Dermatopatólogo,
Guayaquil - Ecuador

Correspondencia:
andrealubkov@gmail.com

Palabras claves: colagenoma,
fibroma, esclerótico

RESUMEN

El fibroma esclerótico de la piel es un tumor de partes blandas, que puede estar asociado a Síndrome de Cowden cuando se presenta de forma múltiple, aunque también encontrarse de forma solitaria sin esta asociación. Puede presentarse en adultos de ambos sexos, con mayor frecuencia en cara y extremidades. Presentamos el caso de un paciente con una única lesión palmar, sin asociación a Síndrome de Cowden.

INTRODUCCIÓN

El fibroma esclerótico de la piel, o colagenoma “estoriforme” como lo denominan algunos autores, es un tumor de partes blandas, benigno e infrecuente, que se presenta como una pápula o nódulo bien circunscrito, de consistencia sólida, y de color rosado, blanco o semejante a la piel. Tiene un crecimiento muy lento, y por lo general aparece en adultos jóvenes de ambos sexos. Se localiza usualmente en cara y extremidades, aunque se han descrito presentaciones en cuero cabelludo, tronco, mucosa oral y lecho ungual.¹⁻³



Fig 1. Pápula color piel localizada en palma derecha.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 45 años de edad, acude a consulta por una lesión asintomática de 1 año de evolución localizada en palma derecha. Al examen físico se observa pápula bien delimitada, dura a la palpación, color piel, de superficie queratósica, aproximadamente de 3mm de diámetro (Fig 1). A la dermatoscopia se observa lesión circunscrita caracterizada por presencia de fondo blanquecino separado por áreas grisáceas, sin vasos visibles (Fig 2).



Fig 2. Lesión circunscrita con fondo blanquecino separado por áreas grisáceas.

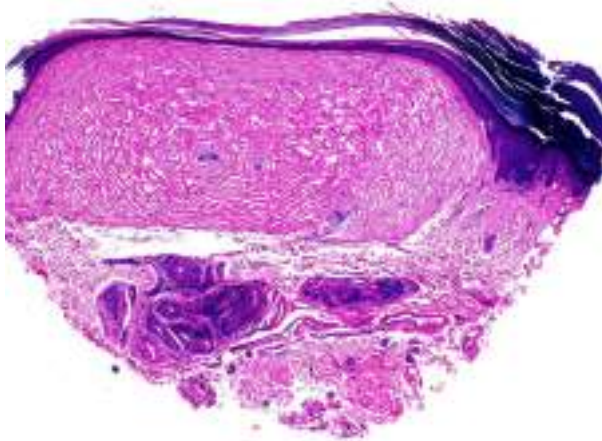


Fig 3. Dermis focalmente expandida por proliferación mesenquimal, hipocelular, hialina, bien delimitada y simétrica.

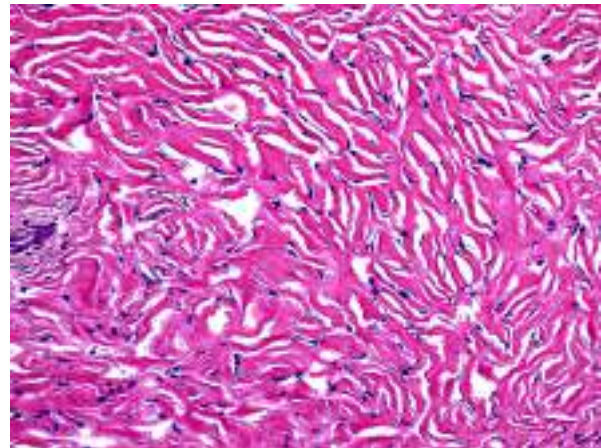


Fig 4. Fibras colágenas densas, hialinas separadas por hendiduras.

Se realiza excéresis y estudio histopatológico de la lesión, en el cual se observa dermis focalmente expandida por proliferación bien delimitada y simétrica (Fig 3) de fibras colágenas densas, hialinas y retráctiles, en un estroma hipocelular (Fig 4). El diagnóstico histológico fue de un Fibroma Esclerótico.

DISCUSIÓN

El fibroma esclerótico de la piel (FE), fue descrito por Weary⁴ en 1972, en la lengua de un paciente con Enfermedad de Cowden.⁵ En 1989 Rapini y Golitz,⁶ presentan 11 casos sin asociación a Enfermedad de Cowden, y lo denominan fibroma esclerótico de la piel.^{5,7,8} En 1991, Requena et al.⁹ concluyeron que la presencia de múltiples fibromas escleróticos, constituía un signo cutáneo de enfermedad de Cowden, y que podría ayudar a un diagnóstico temprano de la misma.⁵

Es un tumor benigno, poco reportado, que se presenta en adultos jóvenes, entre la 3a. y 4a décadas de la vida sin predilección de raza ni sexo, aunque con discreto predominio en mujeres.⁷ Puede presentarse de forma solitaria o múltiple, y esta última debe considerarse como un indicador de Enfermedad de Cowden. Algunos autores lo consideran como primer signo clínico de la enfermedad, por lo que incluso en las formas solitarias se debe investigar al paciente.^{5,7,10}

Clínicamente, se presenta como una pápula o nódulo bien circunscrito y sólido, de tamaño variable y usual-

mente de color blanquecino, rosado o semejando la piel. Es una lesión de crecimiento lento, de meses a años, asintomática. Por lo general se presenta en cabeza o extremidades, pero se han presentado casos en otras localizaciones como palmas, plantas, e incluso mucosa oral.^{5,7}

Dermatoscópicamente, se encuentra ha descrito un fondo blanquecino homogéneo, con vasos arborizantes periféricos. Algunas formas de dermatofibromas y nevo azul amelanótico pueden mostrar patrones semejantes.¹

Su etiopatogenia es aun desconocida, pero existen dos teorías que se oponen acerca de su origen. La primera describe al FE como un tumor fibroso proliferativo, mientras que la segunda teoría lo define como un estadio involutivo final de una lesión preexistente como dermatofibromas, angiofibromas, nuerofibromas, nevos melanocíticos, entre otros.^{5,11,12}

Histopatológicamente se describe al FE como una neoforación no encapsulada, bien circunscrita, constituida por fascículos de haces colágenos gruesos, hialinizados e hipocelulares que se entrelazan y dejan entre sí hendiduras. Estos haces de colágeno gruesa muestran un patrón verticilado, en remolino o rehillete, llamado también estoriforme.^{3,7} Existe ausencia de estructuras anexiales la epidermis suprayacente es usualmente atrófica.^{11,13}

En relación a la inmunohistoquímica, las escasas células mesenquimales que conforman el tumor son positivas para vimentina y CD34 pero negativas para

S-100, antígeno carcinoembrionario, antígeno de membrana epitelial, queratina de alto peso molecular y citoqueratina.^{3,5}

El CD34 es selectivamente expresado por células progenitoras hematopoyéticas, células endoteliales, células fusiformes alrededor de estructuras anexiales y células intersticiales en la dermis reticular. Además del fibroma esclerótico, esta proteína se encuentra en otros tumores como fibroma pleomórfico, fibroadenoma mamario, dermatofibrosarcoma protuberans, hemangiopericitoma, tumor glómico, entre otros.¹²

Algunos estudios apoyan la teoría de que se trata de una neoformación con crecimiento activo, basándose en resultados inmunohistoquímicos positivos para PCN y KI67, o procologeno1 tipo humano.¹²

Se observó que las células que se encontraban en los focos densos del fibroma esclerótico presentaban una diferenciación miofibroblástica, por lo que se propuso el término miopericito para esta forma transicional entre pericitos y células de musculo liso, que son comparables con los miofibroblastos. Los miofibroblastos tienen características de células de musculo liso y fibroblastos, que pueden exhibir diferentes fenotipos, sugiriendo diferentes estadios funcionales o un origen de diferentes precursores.¹²

Dentro de su diagnóstico diferencial se encuentran: dermatofibroma, fibroma pleomórfico, lipoma esclerótico, fibrolipoma, colagenoma de células gigantes, histiocitoma fibroso benigno, nevo de Spitz intra-dérmico, y angiohistiocitoma de células gigantes.^{2,5}

Algunos lo consideran una variante del dermatofibroma, pero hay características que los diferencian, como:

- Apariencia clínica
- Epidemis atrófica
- Bandas de colágeno dérmico, hialinizadas e hipocelulares; que están separadas por unas hendiduras que contienen abundantes mucopolisacáridos.⁸

Se ha discutido si el fibroma esclerótico, también denominado colagenoma “estoriforme” por algunos autores, corresponde a un dermatofibroma hipocelular.

Se ha demostrado que los fibroblastos presentes en la lesión sintetizan activamente colágeno tipo I y por tanto esta lesión no debe considerarse como un dermatofibroma.¹³

CONCLUSIÓN

El fibroma esclerótico de la piel es un tumor benigno, infrecuente, que usualmente no necesita tratamiento. Su origen sigue siendo discutido. Existen pocos casos con dermatoscopia reportados en la literatura. Puede o no asociarse a Enfermedad de Cowden, sin embargo, es importante destacar que aún en su forma solitaria, se debe investigar una posible asociación con esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ebadian M, Citarella L, Collins D, Diaz-Cano S, Pozo-García L. Dermoscopy of a solitary storiform collagenoma. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8(2):120-2.
2. Elledge R, Nandra B, Bates T, Zardo D, Parmar S. Storiform collagenoma (sclerotic fibroma) of the oral mucosa. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2020;58(2):231-3.
3. Sanjay Bhambri, DO; Avani Bhambri, MD; James Q. Del Rosso D. Solitary sclerotic fibroma. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2009;2(6):36-8.
4. Peyton E. Weary, MD, Robert J. Gorlin, William C. Gentry, Jr., MD, James E. Comer, MD, and Kenneth E. Greer M. Multiple hamartoma syndrome (Cowden disease). *Arch Dermatol*. 1972;106:682-90.
5. Stocchero GF. Storiform collagenoma: case report. *Einstein (Sao Paulo)*. 2015;13(1):103-5.
6. Ronald P. Rapini, MD and Loren E. Golitz M. Sclerotic fibromas of the skin. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:266-71.
7. Gisela Navarrete Franco, Jose Ramos Garibay, Maribet Gonzalez Gonzalez et al. Artículo original Fibroma esclerótico. Comunicación de 16 casos. Estudio clínico- patológico y revisión del tema°. *Dermatol Rev Mex*. 2013;57:104-10.
8. OSAMU MORI HHAYS. Sclerotic Fibromas of the Skin. *Kurume Med J*. 1992;39:191-3.
9. Requena L, Gutierrez J. Multiple sclerotic fibromas of the skin. *J Cutan Pathol*. 1991;19:346-52.

10. Al-Daraji, W, H M Ramsay RBMA. Storiform collagenoma as a clue for Cowden disease or PTEN hamartoma tumour syndrome. *J Clin Pathol.* 2007;60(7):840-2.
11. Abbas O, Ghosn S, Bahhady R, Salman S. Solitary sclerotic fibroma on the scalp of a young girl: Reactive sclerosis pattern? *J Dermatol.* 2010;37(6):575-7.
12. Nakashima K, Yamada N, Adachi K, Yoshida Y, Yamamoto O. Solitary sclerotic fibroma of the skin: Morphological characterization of the "plywood-like pattern." *J Cutan Pathol.* 2008;35(1):74-9.
13. M. J. IZQUIERDO MAPLC et al. Fibroma esclerótico con células gigantes multinucleadas. *Actas Dermosifiliogr.* 2001;92:419-21.

CASE REPORT

Sclerotic Fibroma of the skin.

Case report

Andrea Lubkov MD,¹ Juan Carlos Garcés MD,² Verónica Úraga MD¹

* Dermatologist, Dermatology Center Dr. Úraga, Guayaquil-Ecuador

** Pathologist - Dermatopathologist, Guayaquil-Ecuador

Correspondence: andrealubkov@gmail.com

Palabras claves: collagenoma, fibroma, sclerotic

ABSTRACT

Sclerotic fibroma of the skin is a soft tissue tumor, possibly associated to Cowden syndrome if presented as a multiple lesion. However, it can also manifest as a solitary tumor without any association. It occurs in male and female adults, typically manifesting at the face and limbs. The case of a patient with a single palmar lesion is presented without association to Cowden syndrome.

INTRODUCTION

Sclerotic fibroma of the skin, or storiform collagenoma, as denominated by several authors, is a soft-tissue, benign, infrequent tumor, presented as a pink, white, skin-colored papule or well-circumscribed solid nodule. It is slow-growing, and typically occurs in male and female young adults. It is usually located at the face and limbs. Nonetheless, there are cases reported in the scalp, trunk, oral mucosa and nail bed.¹⁻³



Fig 1. Skin-colored papule located at the right palm.

CLINICAL CASE

A 45-year-old male patient presented with an asymptomatic lesion on the right palm with one-year evolution. Physical examination revealed skin-colored, hard, well-delimited papule with keratotic surface and a diameter measuring approximately 3 mm. (Fig 1) Dermoscopy showed circumscribed lesion, characterized by the presence of a white background separated by grayish areas without visible vessels. (Fig 2)



Fig 2. Circumscribed lesion with white background separated by grayish areas.



Fig 3. Focally expanded dermis by mesenchymal, hypocellular, hyaline, well-delimited and symmetric proliferation.

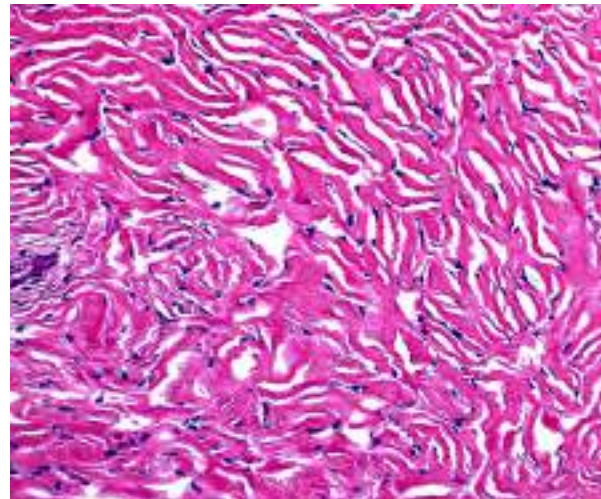


Fig 4. Dense, hyaline collagenous fibers separated by clefts.

Exeresis and histological study of the lesion was performed, revealing focally expanded dermis by well-delimited and symmetrical proliferation (Fig. 3) of dense, hyaline and retractile collagenous fibers in hypocellular stroma (Fig. 4). Histological diagnosis confirmed Sclerotic Fibroma.

DISCUSSION

Sclerotic fibroma of the skin (SF) was described by Weary⁴ in 1972, when located in the tongue of a patient with Cowden's disease.⁵ In 1989, Rapini and Golitz⁶ presented 11 cases without any association to Cowden's disease, which afterwards denominated sclerotic fibroma of the skin.^{5,7,8} In 1991, Requena et al⁹ concluded that the presence of multiple sclerotic fibromas constituted a cutaneous sign of Cowden's disease which may contribute to the syndrome's early diagnosis.⁵

SF is a benign, scarcely reported tumor which appears in young adults between the third and fourth life decade, without race or sexual predilection. It does manifest fairly more on women.⁷ It can be presented as a solitary or multiple lesion. The latter must be considered as an indicator for Cowden's disease. Some authors suggest it to be the first clinical sign of the aforementioned syndrome. As a consequence, even when presented as a solitary lesion, the patient must be examined.^{5,7,10}

Clinically, the lesion manifests as a well-circumscribed, solid, variable sized papule or nodule. In addition, it is usually white, pink or skin-colored. It is a slow-growing (months to years), asymptomatic lesion. SF commonly appears at the head or limbs. However, there are cases reported on the palms, plants, and even oral mucosa.^{5,7}

Dermoscopically, a white homogeneous background with arborizing peripheral vessels is defined. Some types of dermatofibroma and amelanotic blue nevus can show similar patterns.¹

Its etiopathogeny is still unknown. Notwithstanding, there are two theories that oppose its origin. The first theory describes SF as a proliferative fibrous tumor. The second theory defines it as a preexisting lesion's final involution phase, such as in dermatofibromas, angiofibromas, neurofibromas, melanocytic nevi, among others.^{5,11,12}

Histopathologically, SF is described as a non-encapsulated, well-circumscribed neoformation, constituted by fascicles of thick, hyalinized and hypocellular collagen bundles, intertwining and forming clefts in between. These thick collagen bundles expose a whorled, whirlwind-like or windmill pattern, also known as storiform.^{3,7} There are no adnexal structures and the suprajacent epidermis is usually atrophic.^{11,13}

Immunohistochemistry reveals scarce mesenchymal cells, constituting the tumor, testing positive for vimentin and CD34, and testing negative for S-100, carcinoembryonic antigen, epithelial membrane antigen, high molecular weight cytokeratin.^{3,5}

CD34 is selectively expressed by hematopoietic stem cells, endothelial cells, fusiform cells amidst adnexal structures and interstitial cells in the reticular dermis. This protein is not only found on sclerotic fibromas, but in other tumors as well: pleomorphic fibroma, breast fibroadenoma, dermatofibrosarcoma protuberans, hemangiopericytoma, glomus tumor, among others.¹²

Some studies support the theory about an active-growing neoformation, based on positive immunohistochemistry results for PCN and KI67, or human type I procollagen.¹²

It was noted that cells found on dense foci of the sclerotic fibroma presented with myofibroblastic differentiation. Therefore, a term (myopericyte) to label the transition between pericytes and smooth muscle cells, which are compared to myofibroblasts, was established. Myofibroblasts evidence features of smooth muscle cells and fibroblasts, which may exhibit different phenotypes, suggesting several functional phases or an origin from different precursors.¹²

Differential diagnosis includes dermatofibroma, pleomorphic fibroma, sclerotic lipoma, fibrolipoma, giant cell collagenoma, benign fibrous histiocytoma, intra-dermal Spitz nevus and giant cell angiohistiocytoma.^{2,5}

Some consider it as a dermatofibroma variant. However, there are differentiating features:

- Clinical appearance.
- Atrophic epidermis.
- Dermal, hyalinized and hypocellular collagen bands which are separated by clefts containing abundant mucopolysaccharides.⁸

A discussion exists about whether sclerotic fibroma, which many authors denominate “storiform” collagenoma, corresponds to hypocellular dermatofibromas. It has been demonstrated that fibroblasts that

are present in the lesion actively synthesize type I collagen. Thus, the aforementioned lesion must not be considered as a dermatofibroma.³

CONCLUSION

Sclerotic fibroma of the skin is a benign, infrequent tumor which does not usually require treatment. Its origin is discussed to date. There are few cases with dermoscopy reported in the literature. It may or may not be associated to Cowden’s disease. However, it is essential to emphasize that, even when presented as a solitary lesion, there must be a research about probable associations with such syndrome.

REFERENCES

1. Ebadian M, Citarella L, Collins D, Diaz-Cano S, Pozo-Garcia L. Dermoscopy of a solitary storiform collagenoma. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8(2):120–2.
2. Elledge R, Nandra B, Bates T, Zardo D, Parmar S. Storiform collagenoma (sclerotic fibroma) of the oral mucosa. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2020;58(2):231–3.
3. Sanjay Bhambri, DO; Avani Bhambri, MD; James Q. Del Rosso D. Solitary sclerotic fibroma. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2009;2(6):36–8.
4. Peyton E. Weary, MD, Robert J. Gorlin, William C. Gentry, Jr., MD, James E. Comer, MD, and Kenneth E. Greer M. Multiple hamartoma syndrome (Cowden disease). *Arch Dermatol*. 1972;106:682–90.
5. Stocchero GF. Storiform collagenoma: case report. *Einstein (Sao Paulo)*. 2015;13(1):103–5.
6. Ronald P. Rapini, MD and Loren E. Golitz M. Sclerotic fibromas of the skin. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:266–71.
7. Gisela Navarrete Franco, Jose Ramos Garibay, Maribet Gonzalez Gonzalez et al. Artículo original Fibroma esclerótico. Comunicación de 16 casos. Estudio clínico- patológico y revisión del tema°. *Dermatol Rev Mex*. 2013;57:104–10.
8. OSAMU MORI HHAYS. Sclerotic Fibromas of the Skin. *Kurume Med J*. 1992;39:191–3.
9. Requena L, Gutierrez J. Multiple sclerotic fibromas of the skin. *J Cutan Pathol*. 1991;19:346–52.

10. Al-Daraji, W, H M Ramsay RBMA. Storiform collagenoma as a clue for Cowden disease or PTEN hamartoma tumour syndrome. *J Clin Pathol.* 2007;60(7):840-2.
11. Abbas O, Ghosn S, Bahhady R, Salman S. Solitary sclerotic fibroma on the scalp of a young girl: Reactive sclerosis pattern? *J Dermatol.* 2010;37(6):575-7.
12. Nakashima K, Yamada N, Adachi K, Yoshida Y, Yamamoto O. Solitary sclerotic fibroma of the skin: Morphological characterization of the "plywood-like pattern." *J Cutan Pathol.* 2008;35(1):74-9.
13. M. J. IZQUIERDO MAPLC et al. Fibroma esclerótico con células gigantes multinucleadas. *Actas Dermosifiliogr.* 2001;92:419-21.