

# Histiocitoma Fibroso Angiomatoide en mano de mujer joven

**Mora Navarro, N; Villar Quintana, R; Villa Sánchez, J; Ramos Asensio, RF\*; Gómez Bellvert, C\*;**

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

\*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

[nadiamoranavarro@hotmail.com](mailto:nadiamoranavarro@hotmail.com)

**INTRODUCCIÓN:** Los tumores más frecuentes en la mano son los Quistes, el Tumor de Células Gigantes y el Encondroma. El Histiocitoma Fibroso Angiomatoide (HFA) es un tumor poco frecuente (0,3% de los tumores de partes blandas) que, según la OMS, se clasifica dentro de los tumores intermedios con diferenciación incierta. Se presenta en pacientes jóvenes y tiene una etiología desconocida. Crece en la dermis profunda de las extremidades, cuello y tronco como una masa blanda. Tiene una tasa de recurrencia del 10-15% y metastatiza en menos de un 1%; En recientes estudios se ha observado mayor incidencia del tumor en otros tejidos, con mayor tamaño, mayor edad de presentación y síntomas sistémicos.

Histopatológicamente mide menos de 5cm y tiene un crecimiento multinodular en huso con espacios pseudoangiomatoides, pseudocápsula con depósitos de hemosiderina y anillos linfoplasmocíticos peritumorales. Es muy característico su positividad para Vimentina, Calponina y Desmina en la Inmunohistoquímica. El estudio genético mediante RT-PCR o FISH muestra una traslocación EWSRI-CREB1 en la mayoría de los casos. Con menos frecuencia se establece la fusión EWSRI-ATF1(casos extrasomáticos) o FUS-ATF1. El Diagnóstico Diferencial se establece con: Histiocitoma fibroso benigno aneurismático, Hemangioma, Sarcoma de Kaposi, Miofibroblastoma, Nódulo linfoide metastásico o Linfomas, Sarcoma folicular de células dendríticas o de Ewing, Mioepitelioma de partes blandas o Rabdomiosarcoma juvenil. El tratamiento es la exéresis amplia con márgenes de seguridad y seguimiento radiológico mediante resonancia magnética para control de posibles recurrencias.

**Figura 1:** (A) Histiocitoma fibroso angiomatoide. Tumoración de apariencia mioide con pseudoespacios angiomatoides, rodeada de ribete linfoide y zonas de hemorragia. (B) Tumoración positiva para Desmina y Hemosiderina. (C) Detalle de células plasmáticas. (D) Estudio de Hibridación fluorescente in situ (FISH) positivo para la sonda LSI EWSR1 (Gen EWSR1 traslocado en un 35% de las células).

**Figura 2:** (E) Abordaje de Bruner volar sobre 3ª comisura con exposición tumoral. Tumor rojizo de 15 mm, elástico y con zonas de hemorragia.

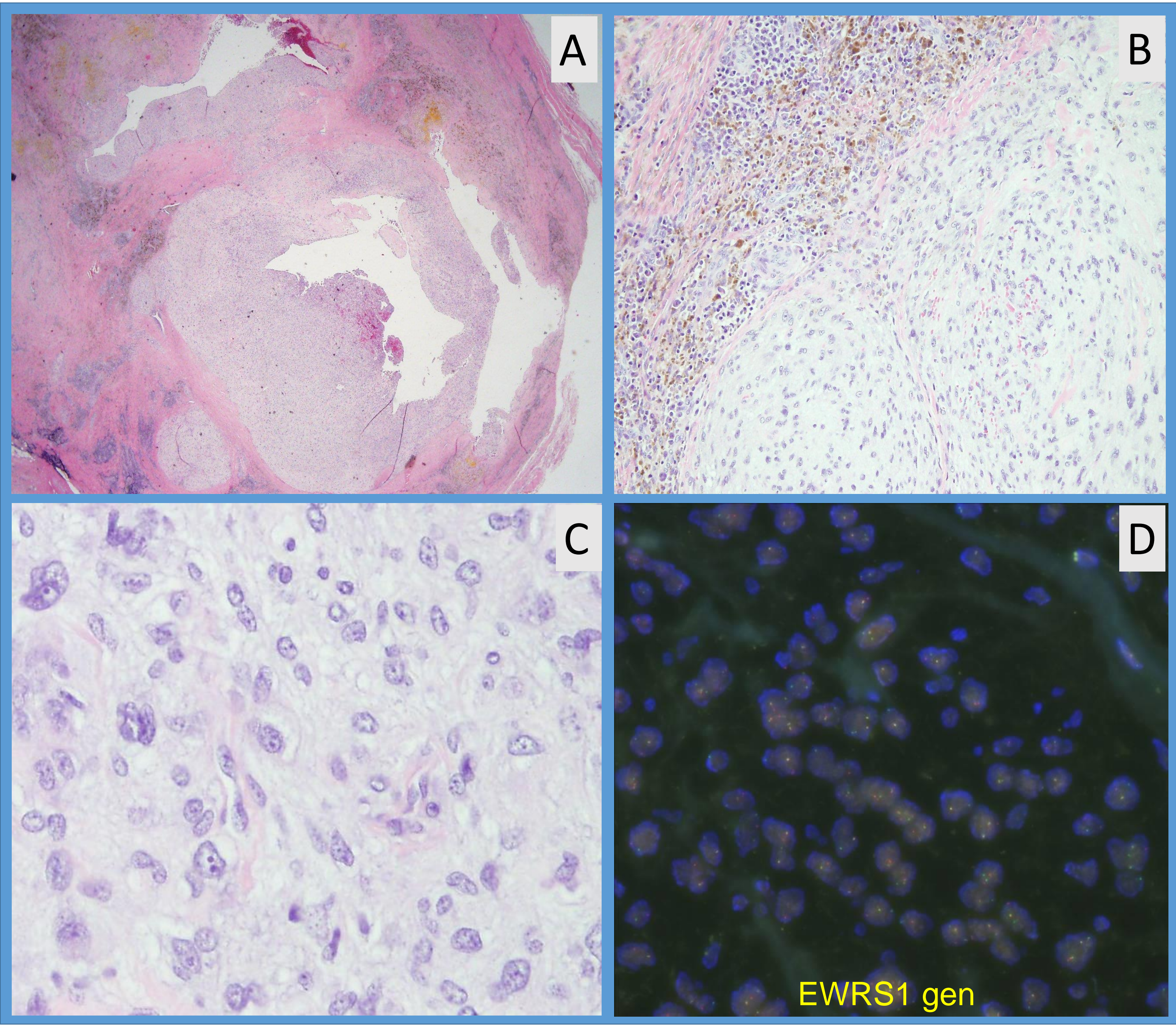


**CASO CLÍNICO:** Presentamos el caso de una mujer de 21 años con una tumoración en la palma de la mano, a nivel de A1 volar, dolorosa y de crecimiento lento. La resonancia magnética muestra una masa sólida redondeada de 15mm con aspecto de Tumor de Células Gigantes. La paciente relata un color violáceo de la tumoración al inicio del crecimiento.

**RESULTADOS:** Se realiza la extirpación completa del tumor, teniendo que sacrificar el nervio colateral digital que se encuentra englobado dentro del mismo. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de Histiocitoma Fibroso Angiomatoide con FISH positivo para EWSR1. . Al año de la cirugía, las pruebas complementarias informan de la no recurrencia del tumor.

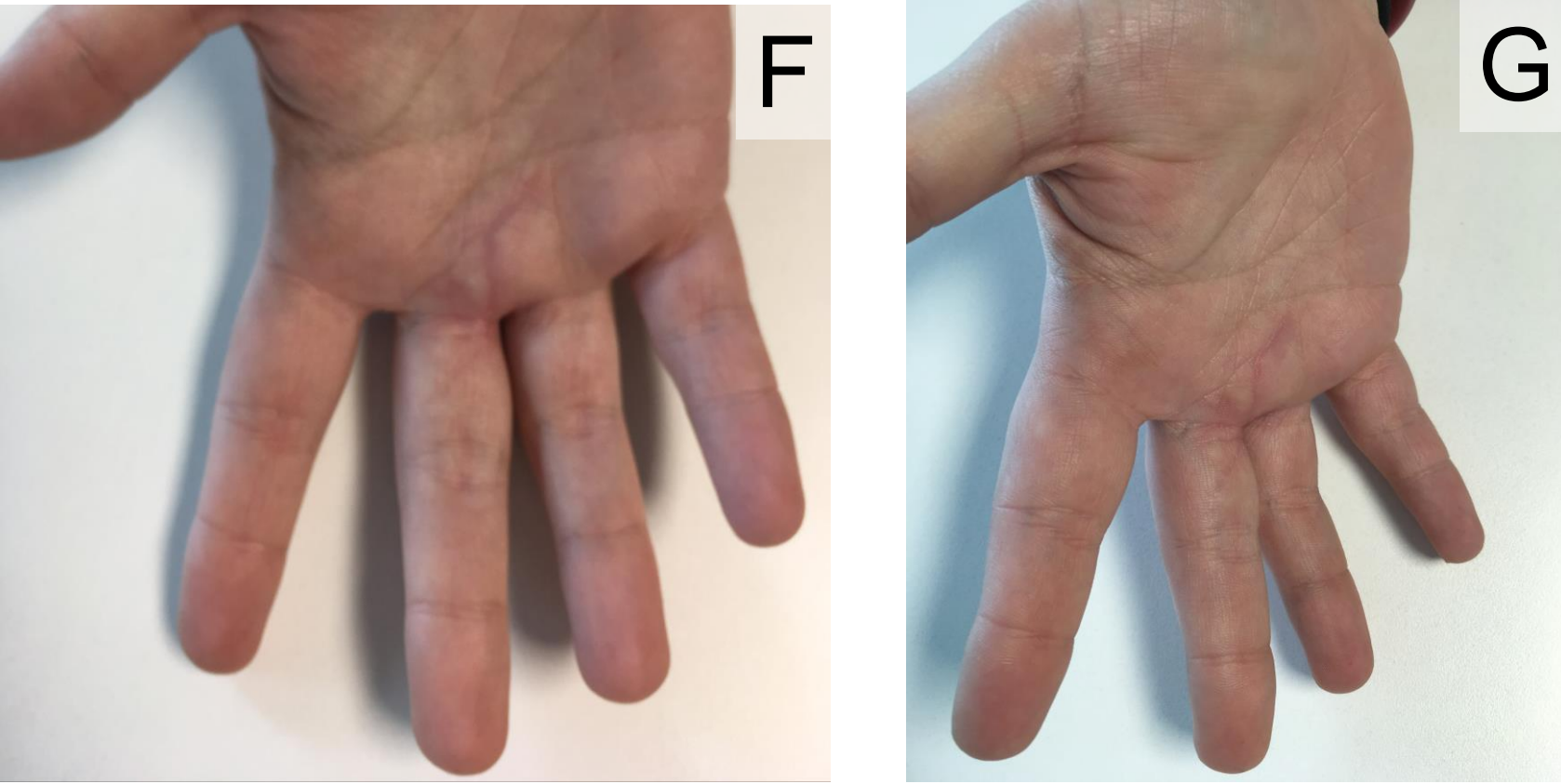
## BIBLIOGRAFÍA:

- Modern Soft Tissue Pathology: Tumors and non-neoplastic conditions. (Chapter 10: Childhood fibroblastic and myofibroblastic proliferations of variable biologic potential). 1º edición. Cambridge university press. 2010.
- Paraneoplastic disorders associated with miscellaneous neoplasms with focus on selected soft tissue and Undifferentiated/ rhabdoid malignancies. Agaimy, A. Semin Diagn Pathol. 2019 Feb 20. S0740-2570(19)30011-5.
- “Angiomatoid fibrous histiocytoma: a series of seven cases including genetically confirmed aggressive cases and a literatura review”. Saito et al. BMC Musculoskeletal Disorders (2017) 18:31.
- “Angiomatoid fibrous histiocytoma: Clinicopathological spectrum of five cases, including EWSR1-CREB1 positive result in a single case”. Rekhi et al. Indian journal of pathology and microbiology. (april-june 2016) ; 59 (2).
- “Angiomatoid fibrous histiocytoma: The current status of pathology and genetics. Thway et al. Arch Pathol Lab Med. May 2015; vol 139: 674-682.



**FIGURA 1**

**CONCLUSIONES:** Ante una tumoración en la mano, lo más importante es realizar una exploración clínica completa y un buen estudio de imagen. Una vez realizada la exéresis, es fundamental un estudio anatomopatológico que catalogue la tumoración según la Clasificación de la OMS. En nuestro caso, el Histiocitoma Fibroso Angiomatoide es un tumor poco frecuente que se presenta cada vez más en lugares inusuales, lo que conlleva la dificultad en el diagnóstico. Esto es importante por el pequeño riesgo de metástasis y la tasa de mortalidad asociada. Por tanto, es fundamental establecer un diagnóstico correcto con técnicas de Inmunohistoquímica (FISH o RT-PCR) que permiten confirmar el HFA y realizar un seguimiento exhaustivo para evitar las metástasis.



**Figura 3:** (F) Mano derecha. Zona volar metacarpofalángica con cicatriz en tercera comisura.

(G) Resultado funcional con extensión y flexión completa. EVA 0. DASH 4. Parestesias en zona volar y cubital de F2 y F3 de tercer dedo.

**DISCUSIÓN:** A pesar de ser un tumor intermedio con baja tasa de recurrencia local o metástasis, cuando metastatiza a nódulos linfáticos, pulmones, hígado o cerebro es cuando peor pronóstico tiene, tardando una media de 20 años en provocar la muerte. Por tanto, el correcto diagnóstico junto con una cirugía agresiva y Radio o Quimioterapia asociada en los casos de metástasis, es el tratamiento de elección según los últimos estudios publicados. El estudio genético mediante FISH ayuda a diferenciar entre Sarcoma de células claras Intestinal (EWSR1-CREB1) o de Partes Blandas (EWSR1-ATF1), Sarcoma mixoide Pulmonar (EWSR1-CREB1), Carcinoma de células claras Salivar (EWSR1-ATF1), Mioepitelioma pélvico (EWSR1-ATF1) o Angiosarcoma de glándula Parótida (EWSR1-ATF1).

