

Responsable Dra. Ingrid Rivera

Tumor violáceo doloroso de crecimiento rápido.

INGRID RIVERA¹, ZULAY RIVERA¹, CARMEN LÓPEZ².

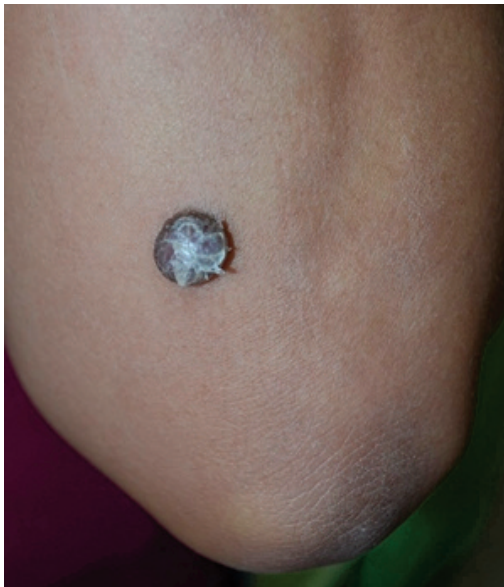


Figura 1. Tumor ubicado en cara posterior del antebrazo izquierdo.

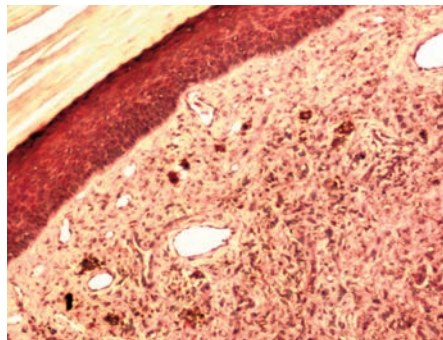


Figura 2. Hiperqueratosis laminar. Epitelio con acantosis moderada en los bordes y rectificación en la zona central con aumento del contenido de melanina en la capa basal. H/E 4x.

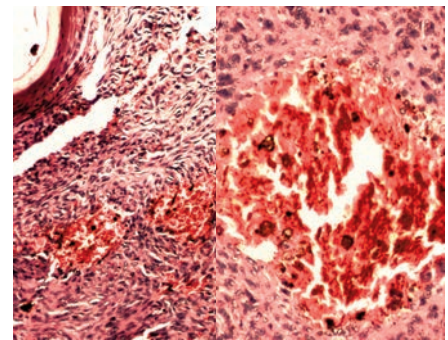


Figura 3. Dermis papilar y reticular con proliferación de células fusiformes e histiocitos multinucleados, con presencia de hemosiderina. Esclerosis marcada del colágeno. H/E 10x.

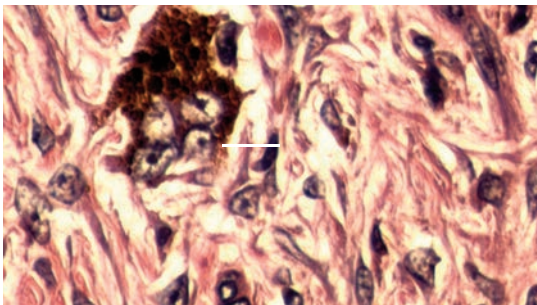


Figura 4. Célula gigante multinucleada con hemosiderina en citoplasma. No hay mitosis ni atipias. H/E 10x.

1. Adjunto de Dermatología del Instituto de Biomedicina. UCV. Hospital Vargas de Caracas, Venezuela.

2. Patólogo – Dermatólogo egresado del Instituto de Biomedicina. UCV. Hospital Vargas de Caracas, Venezuela.

Autor para correspondencia:
Ingrid Rivera
Correo electrónico:
draingridderma@gmail.com

Historia

Paciente femenino de 48 años de edad, sin antecedentes personales o familiares contributivos, quien acude por presentar un tumor en el antebrazo izquierdo de tres años de evolución, con aumento de volumen que causaba un ligero dolor. Fue evaluado y se realizó un diagnóstico inicial de dermatofibroma inflamado. Se indicó cirugía por las molestias que causaba. Sin embargo, esta no se realizó por lo que en el último año continuó aumentando el volumen y el dolor.

La paciente acudió para una nueva reevaluación y al examen físico se evidenció un tumor violáceo, con descamación gruesa, de 2 cm de diámetro con consistencia firme (Figuras 1). La impresión diagnóstica fue melanoma vs granuloma telangiectásico.

Se realizaron exámenes paraclínicos sin alteraciones y se realizó una biopsia escisional que reportó hiperqueratosis laminar, epitelio con acantosis moderada en los bordes y rectificación en la zona central con aumento del contenido de melanina en la capa basal (Figura 2).

En toda la dermis papilar y reticular se aprecia una proliferación de células fusiformes acompañadas de histiocitos multinucleados focalmente con hemosiderina y pequeños vasos focalmente. También, esclerosis marcada del colágeno en los bordes laterales (Figura 3). No se observan atipias ni mitosis (Figura 4).

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

DERMATOFIBROMA VARIANTE HEMOSIDERÓTICA

Los dermatofibromas (DF), también conocidos como histiocitomas fibrosos, son lesiones fibrohistiocíticas benignas, que se presentan con una amplia variedad de características clinicopatológicas.^{1,2,3} Constituyen lesiones cutáneas comunes y responsables de aproximadamente 3% de las muestras recibidas por un laboratorio de dermatopatología. Se localizan en los adultos jóvenes, usualmente, en las extremidades, en particular en las inferiores y en el tronco. Hay preponderancia femenina.^{1,4,5,6}

La etiología aún no está clara. Se piensa que el DF puede ser una verdadera neoplasia o una hiperplasia reactiva inducida por estímulos mecánicos. Algunos investigadores creen que el DF es el resultado de un proceso inmunoreactivo abortivo mediado por las células dendríticas dérmicas secundario a una agresión, tal como foliculitis, picaduras de insectos; mientras que otros creen que es un proceso neoplásico benigno.

La fibrosis tisular es inducida por una compleja interacción entre fibroblastos, inmunocitos, células endoteliales y la matriz extracelular circundante. El crecimiento acelerado de los DF durante el embarazo y la preponderancia en el sexo femenino sugieren una relación etiológica con las hormonas sexuales femeninas.^{5,6} También se han observado en formas eruptivas en el contexto de inmunosupresión, infección por VIH, terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA) y embarazo.⁷

Las características histopatológicas de diversas variantes pueden coexistir en un mismo DF y pueden corresponder a diferentes etapas de la misma enfermedad. Los DF se dividen en dos tipos histológicos compuestos principalmente de células fibroblásticas (tipo fibroso) y de células histiocíticas (tipo celular).^{3,5}

Desde el punto de vista histopatológico se reconocen una serie de variantes, incluyendo: el atrófico; el fibrocolagenoso o hipocelular; el celular o en patrón "arremolinado"; el epitelioides con células atípicas o pseudosarcomatoso, con células "monstruos", con células gigantes tipo osteoclastos, con células granulares, células claras, con folículos linfoides; la penetrante profunda; hemosiderótico/aneurismática, angiomatoides; hemangiopericitoides; liquenoides; ulcerado; queloideo; lipidizadas y mixoides.

Todas estas denominaciones se caracterizan por el hallazgo histológico más relevante, pero conservan en gran parte de la lesión hallazgos reminiscentes o típicos de DF. Hay que destacar que estos subtipos no tienen relevancia clínica ni pronóstica, pero si

importancia histopatológica, ya que muchas veces son diagnosticadas erróneamente como lesiones malignas.⁸

Se acepta que las células fusiformes de los DF se originan a partir de los dendrocitos dérmicos, que se entremezclan con una cantidad variable de miofibroblastos y fibroblastos que forman cantidades variables de colágeno, acompañados de histiocitos en diferentes estadios de maduración.

Santa Cruz y Kyriakos plantearon que la variante aneurismática se puede originar dentro de un DF común cuando pequeñas cantidades de glóbulos rojos se extravasan a partir de vasos capilares que pueden quedar atrapados dentro del tumor. Luego, los eritrocitos más antiguos que se han convertido en hemosiderina son fagocitados por los histiocitos.

En esta fase el DF se denominaría hemosiderótico. Si la extravasación de glóbulos rojos continua, se pueden formar grietas o hendiduras dentro de estas áreas que pierden el soporte celular estromal y entonces, se llenan de glóbulos rojos, los cuales por el aumento de presión en esas zonas, dilatan el área completamente y dan el aspecto de cavernas angiomatoides características, lo que origina en esta fase los DF aneurismáticos.

Por lo tanto, el DF hemosiderótico sería la fase temprana del aneurismático. La etiología de estas cavidades aneurismáticas o angiomatoides, sin embargo no está muy clara. Para algunos autores este fenómeno podría ocurrir en áreas hipocelulares o con menor soporte de fibras elásticas o de colágeno, o secundariamente a traumas o microtraumas repetidos que precipitarían microhemorragias, lo que ocasiona entonces la secuencia de eventos antes descrita.⁸

La dinámica de las variantes hemosideróticas y aneurismáticas podrían explicar su presentación atípica y algunas de las muchas caras morfológicas de los DF.⁹

El DF hemosiderótico, también llamado hemangioma esclerosante, fue descrito por primera vez por Diss en 1938 como una lesión que clínicamente imitaba un melanoma.³ En tres estudios retrospectivos en los que se evaluaron las biopsias de los DF, solo en uno, se consideró al DF hemosiderótico como una variante histológica aparte con una frecuencia de 5,7%, es el segundo más frecuente al igual que el aneurismal.⁷

En los otros trabajos, solo se indican la frecuencia del DF aneurismal con 7,4%⁴ y 2%¹. El DF hemosiderótico es una variante compuesta por numerosos vasos pequeños, eritrocitos, extravasación y depósitos hemosideróticos intra y extracelulares debido a la hemorragia. Al igual que la variante aneurismal,

el DF hemosiderótico se distingue por su profundidad, alcanza el tejido subcutáneo. La acantosis e hiperqueratosis también puede observarse.^{3,7}

Los DF comunes se caracterizan por ser nódulos cutáneos, con coloración rojo-marrón, redondos u ovoides, firmes, generalmente <1 cm, a menudo solitarios, de crecimiento lento, móviles sobre las capas más profundas en la palpación y por lo general, exhiben el signo del hoyuelo cuando son comprimidos lateralmente, usualmente asintomáticos aunque pueden presentar prurito y aumento de la sensibilidad. Se han descrito casos múltiples y gigantes (mayor de 5 cm), que tienden a ser de las variantes pleomórfico, células atípicas/lipidizadas, granulares y hemosiderótica/aneurismal.^{2,4,6,7}

Los DF hemosiderótico/aneurismal son de color rojo oscuro, pardo o negro en muchos casos, y de consistencia quística a renitente en algunas oportunidades. Frecuentemente se localizan en las extremidades y los síntomas más comunes son el crecimiento rápido o el dolor debido a la hemorragia intralesional que presentan estas lesiones. El crecimiento rápido se debe principalmente a la presencia de numerosas cavidades y cavernas con hemorragia llenas de sangre.^{2,8}

Si las características clínicas y patológicas clásicas están presentes el diagnóstico suele ser sencillo. Sin embargo, en presencia de una variante, el diagnóstico puede ser un reto.⁷

Histológicamente, un DF consiste en la proliferación de células fusiformes dispuestas en un patrón estoriforme, proliferación de fibroblastos con la producción de colágeno, y la infiltración de histiocitos en la dermis con hiperplasia de la epidermis suprayacente.⁶

Los DF hemosideróticos pueden ser lesiones localizadas en la dermis superficial o profunda, con presencia de colágeno hialinizado que rodean o delimitan irregularmente los bordes de la lesión.

Citológicamente predomina un patrón denso o hipodenso formado por células fusiformes dispuestas en fascículos cortos o arremolinados en un patrón pseudo, o estoriforme típico acompañado de histiocitos en varios estadios de diferenciación. Los más frecuentes son los espumosos y la presencia de células gigantes multinucleadas, tipo Langhans, cuerpo extraño y algunas veces, de tipo Touton.

Lo más característico de esta variante y lo que le da su denominación, es observar grandes a moderados espacios irregulares llenos de sangre, que semejan vasos arteriales o venosos

dilatados, pero cuando se aprecia el revestimiento no se encuentran células endoteliales. Estos espacios pueden ocupar la dermis profunda, media e inclusive la papilar.

Otras veces, se pueden apreciar como hendiduras que simulan artefactos o hasta áreas quísticas. Estas áreas pueden ser pequeñas o alcanzar de 25% a 50% de la lesión, cercanos a los mismos se observan eritrocitos extravasados y abundante pigmento de hemosiderina que se entremezclan tanto con las células fusiformes como a través de las hendiduras lo que asemeja al patrón observado en el sarcoma de Kaposi. En otras áreas, se pueden apreciar pequeñas pseudoluces vasculares o en forma de vasos inmaduros con eritrocitos en su interior, pero se diferencian de una verdadera luz vascular por la ausencia del núcleo de la célula endotelial.⁸

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células fusiformes del DF aneurismal presentan reactividad para factor XIIIa (en etapas en las cuales los depósitos de hemosiderina son bajos), lo que demuestra la participación de los dendrocitos dérmicos, Mac 387 (antígeno histiocitario), vimentina y actina músculo-liso y CD57, los cuales revelan diferenciación fibroblástica y de miofibroblastos y son negativos para factor VIII desmina y proteína S-100.⁸

Aunque la histopatología es el estándar de oro para el diagnóstico definitivo, la dermatoscopia ha demostrado ser una herramienta útil para distinguir el DF de otras lesiones pigmentadas de la piel.¹

Los DF típicos presentan un parche blanco central y una red de pigmento de la luz en la periferia. El DF hemosiderótico presentan un área central azulada o rojiza, homogénea con estructuras blancas y una red de pigmento luz periférica con las estructuras vasculares de grados variables.

Un área homogénea amarillenta también se puede observar probablemente por depósitos de hemosiderina o células gigantes y macrófagos espumosos. Se han descrito glóbulos y rayas, en el centro y en la parte superior del DF. Otra característica dermatoscópica, es una superficie escamosa que podría corresponder a diversos grados de acantosis e hiperqueratosis.³

Ferrari et al, estudiaron la dermatoscopia de los DF, clasificándola en varios patrones, de los cuales el DF hemosiderótico/aneurismal, se presentan con frecuencia con el patrón "como melanoma" (vasos atípicos, estructuras de crisálida, color azul-blanco, velo de color blanco rosáceo, entre otras) y el patrón "vascular de tipo tumoral" (zonas blancas y zonas azul-rojo globulares, similar a granuloma piógeno)¹⁰

Aunque la clínica y la dermatoscopia facilita el reconocimiento clínico de los DF, los patrones atípicos pueden ser difíciles de diagnosticar.⁹ La mayoría de los diagnósticos iniciales y por lo tanto, diferenciales incluyen: hemangioma, melanoma, neurofibroma, lesión quística no específica, dermatofibrosarcoma protuberante, leiomioma, carcinoma de células basales y escamosas, morfea, lipoatrofia localizada y anetodermia, nevus de Spitz, nevus dérmicos, sarcoma de Kaposi, fibrohistiocitoma maligno angiomatoide, granuloma piógeno.^{1,3,7,8}

La extirpación del tumor no es necesaria a menos que exista incertidumbre en el diagnóstico o presente síntomas incómodos o alarmantes.²

La escisión simple de toda la lesión suele curar, y la recurrencia local es poco frecuente, en general, con tasas inferiores a 2%, dependiendo de la variante. Se han descrito casos raros de metástasis, sin embargo, la existencia de DF metastásicos es objeto de controversia, ya que hasta ahora se ha considerado como una lesión benigna y sin la posibilidad de diseminación a distancia.⁷ ●

Resumen

Los dermatofibromas (DF) son lesiones fibrohistiocíticas benignas, que se presentan con una amplia variedad de características clinicopatológicas. El DF clásico es un diagnóstico sencillo. Sin embargo, en presencia de una variante, el diagnóstico puede ser un reto.

El DF hemosiderótico, fue descrito por primera vez por Diss en 1938 como una lesión que clínicamente imitaba un melanoma, ya que son de color rojo oscuro, pardo o negro, y de consistencia quística a renitente, de crecimiento rápido y doloroso debido a la hemorragia intralesional y está compuesto por numerosos vasos pequeños, extravasación y depósitos hemosideróticos intra y extracelulares. Se presenta el caso de DF hemosiderótico en el antebrazo izquierdo de tres años de evolución, con aumento de volumen y dolor en el último año.

Palabras claves: dermatofibroma, hemosiderótico, aneurismal.

Diagnosis: Painful violaceous tumor of fast growth

Summary

The dermatofibromas (DF) are benign fibrohistiocytic lesions that presents a wide variety of clinicopathological characteristics. Clinical diagnosis of classic DF is simple. However, in the presence of variants, diagnosis may be difficult. Hemosiderotic DF was first described by Diss in 1938 as a lesion that clinically mimicked a melanoma, as they are dark red, brown or black, and of cystic to

reluctant consistency, with rapid and painful growth due to intralesional hemorrhage, comprising numerous small vessels, erythrocytes extravasation and intra and extracellular hemosiderotic deposits. We present a case of hemosiderotic DF in the left forearm having three years duration of the lesion, with increased volume and pain in the last year.

Key words: dermatofibroma, hemosiderotic, aneurysmal

Referencias

1. Şenel E, Yuyucu Y, Doğruer S. Clinical, histopathological, dermatoscopic and digital microscopic features of dermatofibroma: a retrospective analysis of 200 lesions. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015;29:1958-66.
2. Pusztaszeri M, Jaquet P, Williamson C. Giant hemosiderotic dermatofibroma: a case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol.* 2011;3:32-6.
3. Scalvenzi M, Balato A, De Natale F, Francia MG, Mignogna C, De Rosa G. Hemosiderotic dermatofibroma: report of one case. *Dermatology.* 2007;214:82-4.
4. Han T, Chang H, Lee J, Lee W, Son S. A clinical and histopathological study of 122 cases of dermatofibroma (benign fibrous histiocytoma). *Ann Dermatol.* 2011;23:185-92.
5. Yamamoto T. Dermatofibroma: a possible model of local fibrosis with epithelial/mesenchymal cell interaction. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23:371-5.
6. Kalsi H, Rahman A, Harbol T, Sidhu J. Giant Hemosiderotic Dermatofibroma: The Largest Giant Dermatofibroma Reported to Date. *Am J Dermatopathol.* 2015;37:778-82.
7. Alves J, Matos D, Barreiros H, Bártole E. Variants of dermatofibroma--a histopathological study. *An Bras Dermatol.* 2014;89:472-7.
8. López C, Oliver M, Hurtado R, Pérez F. Fibrohistiocitoma (Dermatofibroma) Aneurismático. Espectro Histológico en Cuatro Casos. *Derm. Venez.* 2001;39:41-46.
9. Laureano A, Fernandes C, Cardoso J. Hemosiderotic dermatofibroma: clinical and dermoscopic presentation mimicking melanoma. *J Dermatol Case Rep.* 2015;9:39-41.
10. Ferrari A, Argenziano G, Buccini P, Cota C, Sperduti I, De Simone P, et al. Typical and atypical dermoscopic presentations of dermatofibroma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27:1375-80.