

# Caso aislado

## Dermatofibroma aneurismático o hemorrágico

J.G. Álvarez-Fernández, I. Polimón-Olabarrieta\*, A. Acevedo-Barberá\*\*,  
M. Zomeño-Gómez\*\* y R. Ruiz-Rodríguez

Unidad de Dermatología. \*\*Unidad de Anatomía Patológica, Clínica Ruber;

\*Departamento de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

### SUMMARY

*Aneurysmal dermatofibroma is an unusual variant of dermatofibroma, showing distinct histopathologic features. Inside a dermatofibroma, blood-filled clefts and vascular spaces (lacking endothelial lining) can be observed, and noticeable hemosiderin deposits can also be found, resulting in the extravasation of blood into the tumoral stroma. This histopathologic feature provides the argument for referring to this type of histiocytoma as aneurysmal. We present the case of a 14-year-old girl with an initial clinical diagnosis of angiomatous lesion. We describe the clinical-pathologic features of the tumor and its differential diagnosis, mainly comparing with vascular lesions. Likewise, we discuss the different terms proposed by the authors to define this entity. Rev Esp Patol 2001; 34(1): 45-49.*

**Key words:** Dermatofibroma - Aneurysmal fibrous histiocytoma - Hemorrhagic fibrous histiocytoma - Hemosiderotic histiocytoma - Hemangioma

### RESUMEN

*El dermatofibroma aneurismático es una rara variante de dermatofibroma pero con características histopatológicas distintas. En el seno de la lesión se advierten hendiduras y espacios vasculares (sin revestimiento endotelial), llenos de material hemático y acompañados de abundantes depósitos de hemosiderina, que resultan de la extravasación de sangre dentro del estroma tumoral. Este aspecto histopatológico hace discutible el término aneurismático como adjetivo más correcto o no para definir este tipo de dermatofibroma.*

*Presentamos el caso de una lesión en una joven de 14 años cuyo diagnóstico inicial fue de lesión angiomatosa, y describimos las características clinicopatológicas del tumor, así como el diagnóstico diferencial, fundamentalmente con lesiones de estirpe vascular. Asimismo discutimos los diferentes términos propuestos por los autores para definir este cuadro. Rev Esp Patol 2001; 34(1): 45-49.*

**Palabras clave:** Dermatofibroma - Histiocitoma fibroso aneurismático - Histiocitoma fibroso hemorrágico - Histiocitoma hemosiderótico - Hemangioma

## INTRODUCCIÓN

En este trabajo vamos a comunicar un nuevo caso de una rara variante de dermatofibroma, que desde que fue descrita inicialmente en 1981 por Santa Cruz y Kyriakos (1) se denomina histiocitoma fibroso aneurismático. Se han descrito un pequeño número de casos englobados bajo diferentes nombres: histiocitoma fibroso aneurismático (1-11), angioma pigmentado esclerosante (12), hemangioma hemático gigante (13) y dermatofibroma hemossiderínico (14, 15).

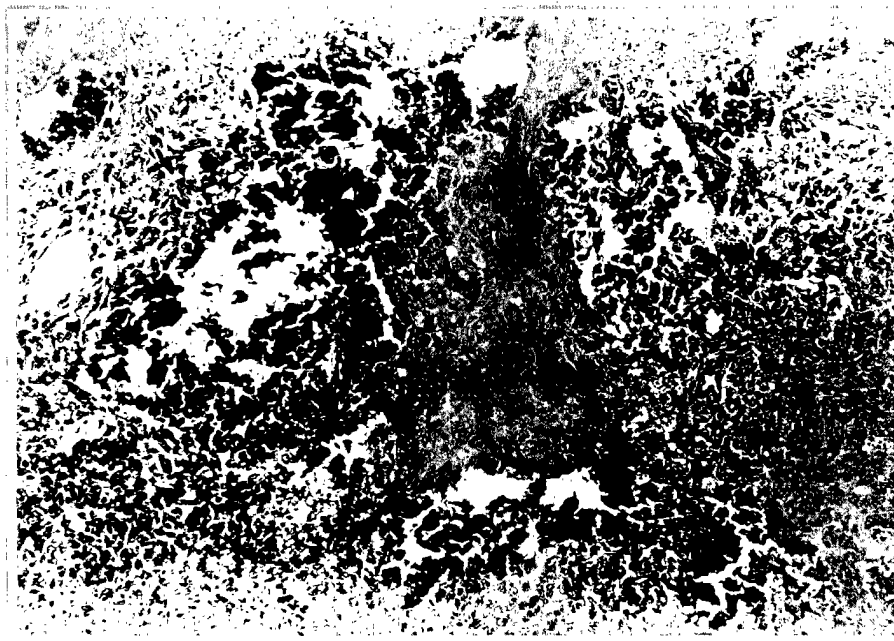
Como podemos comprobar, existen numerosos nombres para la misma lesión. Para algunos autores el término aneurismático estaría mal empleado, ya que no existen verdaderos aneurismas, y sería más correcto emplear el término hemorrágico, puesto que la característica definitoria es la existencia de cúmulos de sangre en el seno del estroma del tumor, sin que existan verdaderas dilataciones del sistema vascular (16).

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

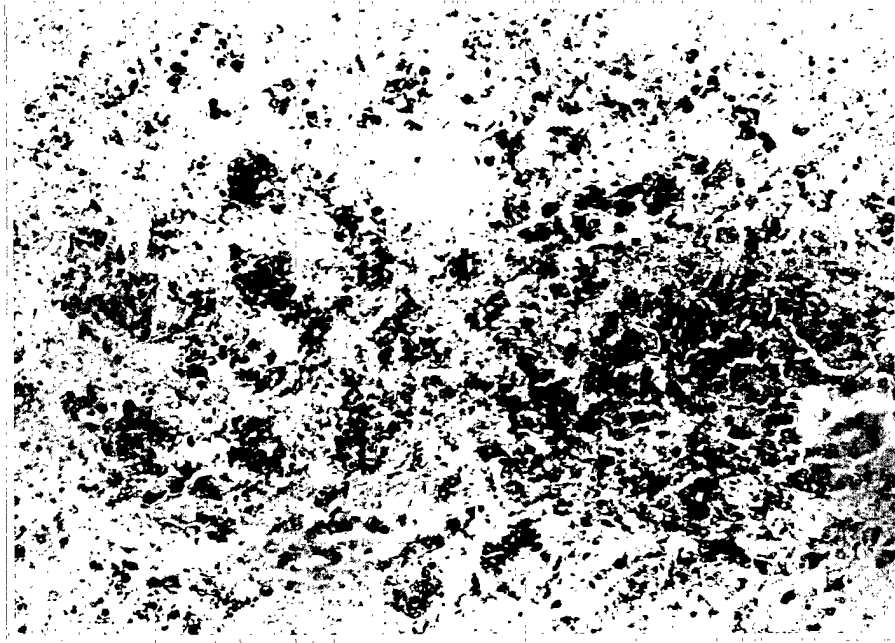
Mujer de 14 años que presentaba una lesión pigmentada en la cara anterior del muslo derecho, de aproximada-

mente dos años de evolución. En los últimos meses la lesión había crecido en tamaño y volumen, adquiriendo un color rojizo y volviéndose algo dolorosa. En la exploración física se objetivaba una lesión papulonodular de 15 mm de diámetro, de consistencia elástica y color rojo vinoso. Se realizó una extirpación simple bajo anestesia local, con el diagnóstico clínico de hemangioma hemossiderótico en diana.

Microscópicamente se observaba una lesión nodular en la dermis reticular, bien delimitada aunque no encapsulada, que engrosaba el espesor de la dermis y desplazaba levemente a la epidermis, la cual mostraba una ligera hiperplasia reactiva. La lesión estaba constituida por abundantes células fusiformes dispuestas en haces que formaban remolinos entremezclados con una moderada cantidad de estroma colagenizado (Fig. 1). En el seno del nódulo se apreciaban áreas de dilatación y hendiduras sin revestimiento endotelial, llenas de material hemático, que alternaban con zonas de proliferación mesenquimal en un patrón típicamente estoriforme, y con áreas de colágeno grueso. Asimismo se observaban histiocitos, algunos xantomizados, y numerosas células gigantes multinucleadas tipo Touton (Fig. 1). Mediante la tinción de Perls para hierro se demostraron numerosos depósitos tanto en el intersticio como en el citoplasma



**Figura 1.** Lesión tumoral mesenquimal en dermis reticular con presencia de células gigantes multinucleadas y numerosos espacios vasculares amplios llenos de material hemático (original, HE  $\times 10$ ).



**Figura 2.** Tinción de Perls para hierro. Se observan numerosos depósitos de hierro tanto en el intersticio como en el interior de células gigantes multinucleadas (original, HE  $\times 10$ ).

de las células gigantes multinucleadas (Fig. 2). No había mitosis ni signos de atipia citológica, y la lesión había sido extirpada totalmente.

## DISCUSIÓN

El histiocitoma fibroso cutáneo o dermatofibroma es una lesión tumoral dérmica, de límites imprecisos, compuesta por fascículos entrelazados de células fusiformes. Ocasionalmente adquiere un patrón arremolinado, en el seno de un estroma colagenizado, pudiéndose acompañar de células espumosas y gigantes multinucleadas.

Existen descritas más de 40 variantes histológicas de dermatofibroma. En ocasiones se pueden apreciar en el mismo tumor dos o más variantes que para algunos autores constituyen formas transicionales de la misma lesión. Esta división no tiene demasiada importancia desde el punto de vista clínico, pero sí es importante en cuanto al diagnóstico diferencial histológico. Recientemente, Zelger y Zelger (17) han propuesto una clasificación de acuerdo con los diferentes patrones histológicos. Entre ellos destacan: las variantes arquitecturales, que incluyen los dermatofibromas atróficos, dermatofibroma penetrante profundo, aneurismático, gigante, en empali-

zada, hemangiopericitoma-like, y osificante; las variantes celulares o estromales, que engloban a las variedades fibrocolagenosa o hipocelular, miofibroblástica, mixoide, hemosiderótica, colesterótica, la variante celular con patrón arremolinado, dermatofibroma con células atípicas o seudosarcomatoso, con células "monstruosas", con células gigantes tipo osteoclasto, con células granulares, y el tipo llamado de células claras; las variantes con alteraciones tanto en el estroma como en la arquitectura (epitelioide, con folículos linfoides o pseudolinfomatosos); y, por último, las variantes compuestas, formadas por dos o más patrones.

En 1943, Gross y Wolbach (18) discutieron la relación entre el dermatofibroma y el hemangioma esclerosante, hecho que llamó la atención sobre la posible histogénesis vascular de esta lesión o de alguna de sus variantes histológicas. En 1966, Hairston y Reed (19) describieron lesiones formadas por áreas sólidas de histiocitos espumosos con espacios llenos de sangre y sin revestimiento endotelial. Pero fueron Santa Cruz y Kyriakos (1), en 1981, los que dieron nombre a esta nueva variante de dermatofibroma, estableciendo las características clínicas e histológicas de la lesión.

El término "aneurismático" o "angiomatoide", acuñado originalmente por Santa Cruz y Kyriakos, describe

dermatofibromas en cuyo seno tienen espacios vasculares que "disecan" el estroma del tumor, formando en ocasiones verdaderos lagos sanguíneos. Como estos espacios vasculares no están tapizados por un endotelio, y no son dilataciones anormales de un sector del sistema vascular, algunos autores creen que no es correcto denominarlo "aneurismático". Igualmente no sería correcto denominarlo "angiomatoide", ya que no existe proliferación del componente vascular. Consideran que sería más apropiado denominarlo "hemorrágico", puesto que lo predominante es la extravasación de hematíes entre las células del dermatofibroma (14-16).

La etiología es desconocida. Quizás el rápido crecimiento de la lesión o un microtraumatismo repetido provocan extravasación sanguínea, que va disecando áreas del tumor, formando las hendiduras características de la lesión (1, 14). A la vez, las células tumorales fagocitan el pigmento hemosiderínico que previamente se había depositado en el estroma. Por este motivo, muchos autores piensan que primero el histiocitoma sería hemorrágico y después aneurismático (1, 6, 11, 20), todo en relación directa a la cantidad de extravasación sanguínea. El depósito subsiguiente de hemosiderina únicamente dependería del tiempo de evolución de la lesión, por lo que en último término tendríamos un dermatofibroma hemosiderótico.

Estos cambios histológicos modifican la clínica de la lesión, conduciéndonos a un diagnóstico inicial que suele ser nevo melanocítico o lesión vascular (en nuestro caso, hemangioma hemosiderótico en diana). Son lesiones nodulares que aparecen normalmente en las extremidades inferiores de mujeres de edad media (1, 2). Las pequeñas hemorragias intralesionales (3) que se forman en el tumor provocan un rápido crecimiento, con aparición de dolor (1), y confieren a la lesión una coloración desde rojiza a azulada y una consistencia en ocasiones quística (19). Cabe destacar que sólo 3 de 17 lesiones de la serie original de Santa Cruz y Kyriakos (1) fueron diagnosticadas clínicamente como dermatofibroma.

El dermatofibroma aneurismático constituye un raro subtipo de dermatofibroma, que no supera el 2% en las series más amplias: 33 de 1496 (2%) en la serie de Zelger y cols. (2) y 9 de 540 (1,7%) en la de Calonje y Fletcher (3). La histología es superponible en todo a la de nuestro caso. La presencia de canales vasculares y depósitos de hemosiderina en el contexto de una lesión de tipo fibrohistiocitomatosa es la clave para el diagnós-

tico. Las técnicas de inmunohistoquímica no suelen aportar gran ayuda para el diagnóstico ni para la comprensión etiopatogénica de esta lesión (3). El factor XIIIa puede ser positivo en lesiones poco evolucionadas, cuando el depósito de hierro/hemosiderina aún es mínimo (2). La  $\alpha$ -actina de músculo liso puede presentar ocasionalmente positividad focal, lo que representaría la diferenciación miofibroblástica del tumor (2, 3).

El diagnóstico clínico diferencial debe establecerse fundamentalmente con lesiones vasculares benignas, especialmente el hemangioma hemosiderótico en diana, y con algunas lesiones malignas como el histiocitoma fibroso maligno angiomatoide (21), cuyos aspectos histológicos son, sin embargo, totalmente diferentes. Es interesante la observación de una posible relación histogénica entre este último tumor y el histiocitoma fibroso aneurismático, basada en datos citogenéticos (6, 22). Otros diagnósticos clínicos diferenciales incluyen las lesiones papulares, nodulares o en placas del sarcoma de Kaposi y el angiosarcoma.

En resumen, presentamos el caso de una variante poco frecuente de dermatofibroma, pero con características histológicas propias y definitorias. Su importancia radica en conocer adecuadamente la lesión y no confundirla histológicamente con otros cuadros tanto malignos como benignos. En cuanto a la terminología correcta a emplear, la discusión está abierta. Quizá sean únicamente el grado de extravasación sanguínea y de depósito de hemosiderina los que indiquen cuál de los dos términos debe ser empleado para cada lesión.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. *Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin*. Cancer 1981; 47: 2053-2061.
2. Zelger BW, Zelger BG, Steiner H, Öfner D. *Aneurysmal and haemangiopericytoma-like fibrous histiocytoma*. J Clin Pathol 1996; 49: 313-318.
3. Calonje E, Fletcher CDM. *Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: Clinicopathological analysis of 40 cases of a tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm*. Histopathology 1995; 26: 323-331.
4. Sood U, Mehergan AH. *Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma*. J Cutan Pathol 1985; 12: 157-162.
5. Kim CJ, Cho JH, Chi JG. *Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma in a child*. J Korean Med Sci 1989; 4: 159-162.
6. Tressera F, Tarroch X, Domingo A, Forcada P, González Pont G, Salas A. *Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide)*. Patología 1993; 26: 147-150.

7. Guirao AL, Conde JM, Fernández Valencia R. *Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide)*. Patología 1985; 18(4): 524.
8. Cerio R, McGibbon D, Wilson Jones E. *Angiomatoid fibrous histiocytoma*. J Cutan Pathol 1989; 16: 298 (abstract).
9. Yang P, Hirose T, Hasegawa T, Seki K, Hizawa K. *Aneurysmal fibrous histiocytoma of the skin. A histological, immunohistochemical, and ultrastructural study*. Am J Dermatopathol 1995; 17: 179-184.
10. Álvarez Fernández JG, Pérez Campos A, Romero Maté A y cols. *Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide)*. Actas Dermosifiliogr 1999; 90: 128-131.
11. McKenna DB, Kavanagh GM, McLaren KM, Tidman MJ. *Aneurysmal fibrous histiocytoma: An unusual variant of cutaneous fibrous histiocytoma*. J Eur Acad Dermatol Venereol 1999; 12(3): 238-240.
12. Dawson EK. *Sclerosing angioma. A non-melanotic pigmented tumour of the skin*. Edinb Med J 1948; 55: 655-674.
13. Sezary A, Horowitz A, Levy-Coblentz G. *Histiocytoma Géant Hématique*. Bull Soc Fr Dermatol Syph 1937; 44: 1713-1714.
14. Requena L, Aguilar A, López-Redondo MJ, Schoendorff C, Sánchez Yus E. *Multinodular hemosiderotic dermatofibroma*. Dermatologica 1990; 181: 320-323.
15. Diss MA. *Histiocytome hémosiderinique pseudomelânique de la peau*. Bull Soc Fr Dermatol Syph 1938; 45: 1903-1908.
16. Requena L. *Dermatofibroma "aneurismático"*. Actas Dermosifiliogr (carta al director) 2000; 91: 112-113.
17. Zelger BG, Zelger B. *Dermatofibroma. A clinico-pathologic classification scheme*. Pathologie 1998; 19(6): 412-419.
18. Gross RE, Wolbach SB. *Sclerosing hemangioma: Their relationship to dermatofibroma, histiocytoma, xanthoma and certain pigmented lesions of the skin*. Am J Pathol 1943; 19: 533.
19. Hairston MA, Reed R. *Aneurysmal sclerosing haemangioma of the skin*. Arch Dermatol 1966; 93: 439-442.
20. Calonje E, Fletcher CDM. *Cutaneous fibrohistiocytic tumors: An update*. Advances in Anatomic Pathology 1994; 1: 2-15.
21. Enzinger FM. *Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. A distinct fibrohistiocytic tumour in children and young adults simulating a vascular neoplasm*. Cancer 1979; 44: 2147-2157.
22. Costa MJ, Weiss SW. *Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. A follow-up study of 108 cases with evaluation of possible histologic predictors of outcome*. Am J Surg Pathol 1990; 14: 1126-1132.

