

# HISTIOCIOMA FIBROSO DÉRMICO ANEURISMÁTICO

*Aneurysmatic dermic fibrous hystiocitoma*

Octavio Small Arana\*

## RESUMEN

El histiocitoma fibroso dérmico aneurismático es una nueva variante poco frecuente dentro de los dermatofibromas. Se origina y se desarrolla en la dermis. Aparece como tumoraciones de distintos tamaños, de aspecto angiomatoso. Se caracteriza histológicamente por presentar múltiples lagos sanguíneos, rodeados de un infiltrado celular compuesto por histiocitos, fibroblastos, células gigantes multinucleadas y depósitos de hemosiderina. Se presenta el caso de un paciente de 88 años de edad, con una lesión localizada en cuero cabelludo, a fin de aportar a la casuística, conocer las características clínicas de su presentación, su evolución y diagnósticos diferenciales ..

**Palabras claves** Fibrohistiocitoma aneurismático. Dermatofibroma aneurismático

Dermatol Perú 2007;17(3): 193-196

## ABSTRACT

Aneurysmatic dermic fibrous hystiocitoma is a rare new variant of dermatofibroma. Its origin and development is in the dermis. It appears like tumors of different sizes and angiomatous appearance. Histological it presents many sanguineous lakes, surround by a cellular infiltrate compose of hystiocites, fibroblasts, giant multinucleate cells, and hemosiderin depots. A case of a 88 years old man is presented with a lesion localized in scalp, in order to know its clinical features, its evolution and differential diagnosis of this new aneurismatic variant.

**Key words:** Aneurismatic fibrous hystiocitoma. Aneurismatic dermatofibroma.

## INTRODUCCIÓN

Los Histiocitomas Fibrosos Dérmicos Aneurismáticos (HFDA), denominados también fibrohistiocitomas

angiomatoides o hemosideróticos, son una variante rara dentro del grupo de los dermatofibromas, constituyendo apenas el 2% de los mismos<sup>(1)</sup>. Son tumores benignos que tienen su origen en la dermis y se desarrollan en ella, muy raras veces pueden extenderse al tejido celular subcutáneo. Se presentan como tumoraciones angiomatosas de diversos tamaños, localizados preferentemente en extremidades y tronco, de coloración rojo, marrón o amarillenta<sup>(1-3)</sup>. Histológicamente se caracterizan por la presencia de múltiples lagos sanguíneos, rodeados por un infiltrado compuesto por histiocitos, fibrocitos, células gigantes multinucleadas y abundante depósitos de hemosiderina<sup>(4,6)</sup>. Este aspecto plantea dificultades diagnósticas con entidades angiomatosas benignas y neoplasias malignas con cuadros clínicos semejantes<sup>(2,3,6)</sup>, además con tumores melanocíticos fusiformes.

El motivo de la presentación de este caso es para incrementar la casuística de esta variedad aneurismática, dentro de los histiocitomas fibrosos dérmicos benignos, donde se destaca histológicamente el patrón estoriforme,

\* Profesor Asociado de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Medicina de la UNMSM  
- Coordinador del Servicio de Dermatología de la Clínica Universitaria UNMSM.  
- Dermatólogo de las Clínicas Maison de Santé de Lima y Chorrillos.  
Recibido: 18-XII-2007      Aceptado: 24-XII-2007



es decir histiocitos agrupados en fascículos cortos, unido a las demás características histológicas de esta variedad. Cabe destacar su ubicación en cuero cabelludo, no descrito anteriormente; se describe su evolución y se plantea los diagnósticos diferenciales con otras entidades parecidas.

## CASO CLÍNICO

En diciembre de 2007, acude al Servicio de Dermatología de la Clínica Maison de Santé de Lima un anciano de 88 años con una tumoración sangrante en cuero cabelludo y un tiempo de evolución de cuatro meses.

Se inicia como una pápula eritematosa, asintomática que a los 2 meses alcanza un tamaño de aproximadamente 2 cm; al inicio dice presentar un poco de ardor, sin dolor, la lesión mantiene el mismo color eritematoso pero se cubre de una costra delgada en su parte central. En esa oportunidad fue visto en una posta médica, recibiendo tratamiento con una crema antibiótica, sin

mejoría y continúa aumentando de volumen, asociándose al ardor inicial un leve dolor. Al tercer mes la lesión sigue creciendo y se cubre de una costra marrón. Al cuarto mes, aumenta aun más de volumen, la superficie se torna costrosa y sangra con facilidad con cualquier roce. Como sintomatología refiere sensación de pesadez, ardor y dolor espontáneo o a la presión. En esta situación decide acudir a la Clínica MSL. Al examen físico, se aprecia un paciente anciano con una tumoración de 2.5 x 2 cm aproximadamente de tamaño, localizado en la región parietal izquierda, de aspecto costroso y sangrante (Figuras 1).

La superficie presenta una costra adherente de color marrón oscuro que alterna con zonas de sangrado, se aprecian varias zonas deprimidas y otras mamelonadas, dando por consiguiente un aspecto irregular; en algunas áreas, las costras parecían estar superpuestas en capas, cuyos bordes sobresalían. La tumefacción sobresale del plano cutáneo 1,5cm.

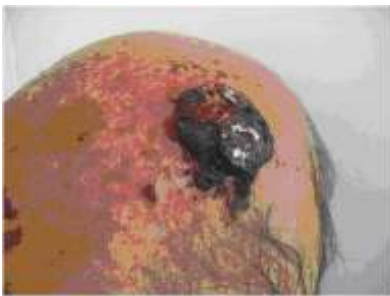


Figura 1

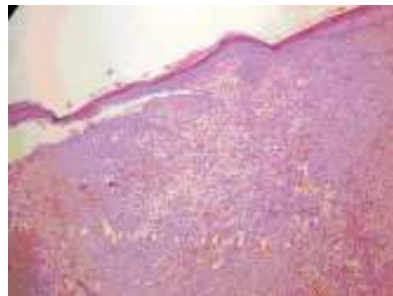


Figura 2

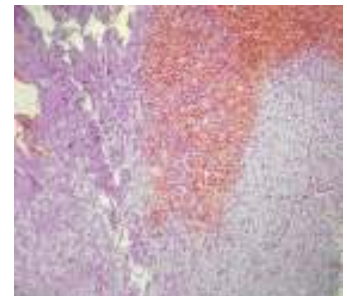


Figura 3

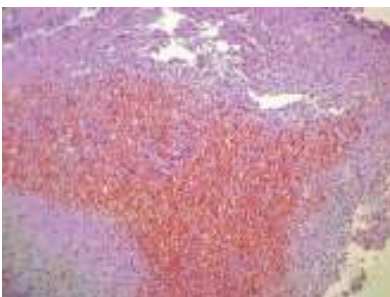


Figura 4

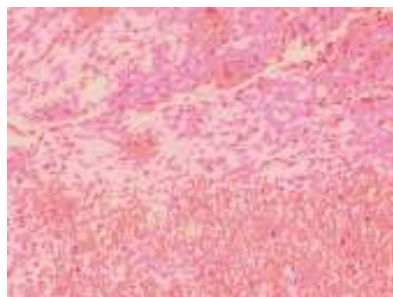


Figura 5

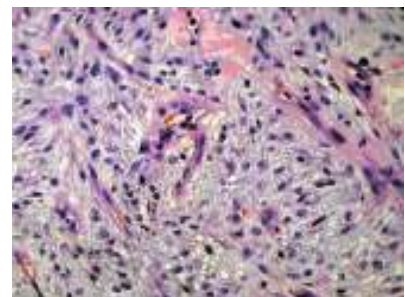


Figura 6



## Exámenes de laboratorio:

Hematológico y bioquímico: glóbulos rojos: 4 200 000, leucocitos: 7,200/mm<sup>3</sup>, Hb 11 g/dl, Hto.41 mm/h, glicemia 130 mg/dl, colesterol 140 mg/dl, triglicéridos 245 mg/dl. Radiografías de tórax normal, Rx. de cráneo normal. Tomografía abdominal sin evidencia de tumoraciones. Se efectuó una biopsia profunda lineal en losange de la parte medial de extremo a extremo que llega hasta el tejido celular subcutáneo, produciéndose un sangrado copioso, que cesó con la sutura del defecto, completándose con un vendaje elástico hemostático. La pieza fijada en formol se remitió a patología con los siguientes diagnósticos presuntivos: -Neoplasia cutánea maligna de causa a derminar,- Sarcoma cutáneo (sarcoma de Kaposi único, fibrohistiocitoma maligno), -Melanoma, -Tumoración angiomasosa del tipo dermatofibroma. Cuatro días después, se recibió el informe de patología, con el diagnóstico de: "Histiocitoma Fibroso Dérmico Benigno Aneurismático", con la siguiente descripción:

Epitelio adelgazado, costroso, cambios histológicos localizados exclusivamente en la dermis. (Figuras 2 y 3).

Proliferación de células fusiformes (fibroblastos), que se observan alargadas con núcleos vesiculosos, algunos con nucléolos, citoplasma basófilo microvacuolar (fibroblastos jóvenes); escasas células aisladas de forma poliédrica de citoplasma poco definido, eosinofílico con núcleos vesiculosos, algunos binucleados o multinucleados (histiocitos), espacios de diversos tamaños en forma de lagos vasculares sanguíneos (Figuras 4, 5 y 6). Patrón estoriforme o en remolino de las células fusiformes, zonas de hemorragia y pigmento férrico aislado que se encuentra diseminado en el infiltrado celular.

Los familiares fueron informados del estudio histopatológico, luego del cual decidieron transferir al paciente al Instituto de Enfermedades Neoplásicas (INEN), para su tratamiento posterior, emitiéndose un informe médico de los estudios efectuados al que se adjuntaron los cortes histopatológicos cedidos por el Departamento de Patología en calidad de préstamo. Por el poco tiempo de estadía en la clínica, no se pudieron completar otros estudios de histoquímica. En el INEN volvieron a efectuar la biopsia con diagnóstico similar al de la Clínica MSL.

## DISCUSIÓN

La primera descripción de la variante aneurismática de los dermatofibromas fue efectuada por Gross y

Walbach<sup>(7)</sup> en 1943, comparando los dermatofibromas con el hemangioma esclerosante. En 1966, Ariston y Reed<sup>(8)</sup> describieron lesiones conformadas por diversos espacios llenos de glóbulos rojos, sin revestimiento endotelial, en un estroma típico de dermatofibroma, entremezclados con histiocitos espumosos con hemosiderina. Pero la denominación de Fibrohistiocitoma aneurismático la dieron Santa Cruz y Kyakos<sup>(4)</sup> en 1981, donde informaron de 17 casos en los que el diagnóstico previo fue de dermatofibromas. Clínicamente, los dermatofibromas aneurismáticos suelen ser más grandes que los dermatofibromas comunes, su tamaño es variable, pudiendo llegar hasta 5 cm o más de tamaño<sup>(7,8)</sup>, de aspecto pardo o negruzco, de superficie costrosa, con depresiones y fisuras, donde se puede apreciar claramente la tendencia al sangrado, al tacto son algo renitentes debido al contenido vascular y sanguíneo<sup>(9-11)</sup>. Las localizaciones más frecuentes son en extremidades, son de crecimiento rápido y como sintomatología común presentan dolor de distinta intensidad unidos a la tendencia al sangrado fácil<sup>(4,8)</sup>.

Desde el punto de vista histológico se han descrito muchas variantes de dermatofibromas, de acuerdo a la diversidad de células que los componen: atróficas, fibrocolagenosa o celular, el celular con patrón arremolinado, el epiteloide con células atípicas o pseudosarcomatosas, de células claras y variante de células monstruosas y la angiomatoide<sup>(12-14)</sup>. En el caso que se presenta, debido a su carácter angiomaso, debe plantearse el diagnóstico diferencial con el sarcoma de Kaposi<sup>(8)</sup>, sin embargo en esta última existen células fusiformes atípicas con mitosis diversas, colageno hialinizado y plasmocitos<sup>(4,15)</sup>, en la fase nodular o tumoral del Kaposi, las células fusiformes están dispuestas en fascículos largos y cortos, núcleos vesiculosos con atipia, hemosiderina dispersa fagocitada por histiocitos o células gigantes<sup>(5,6)</sup>; los espacios cavernosos, tanto en el histiocitoma fibroso dérmico aneurismático como en el Kaposi, no están revestidos de endotelio<sup>(4,5,8)</sup>. Otro diagnóstico diferencial que deberá hacerse es con el fibrohistiocitoma angiomatoide maligno, descrito por Enziger en 1979, que es un sarcoma que afecta a menores de 20 años o adultos jóvenes, localizados en extremidades, los pacientes suelen presentar fiebre, adelgazamiento y anemia, es de baja malignidad, se localiza en el límite dermohipodérmico<sup>(16)</sup>, mientras que el histiocitoma fibroso dérmico aneurismático lo hace



en la dermis, también existen cavidades llenas de glóbulos rojos e infiltrado linfoplasmocitario, histiocitos y atipia. En los diagnósticos diferenciales también se tendrán en cuenta a los melanomas sangrantes (desmoplásticos o de células fusiformes), los angiosarcomas, el hemangioendoteloma de células fusiformes, los hemangiomas y el fibrohistiocitoma maligno, que clínicamente tiene semejanza por ser grandes de tamaño, de aspecto costroso, sangrante y de evolución rápida<sup>(6,14)</sup>.

El tratamiento dependerá del tamaño de la lesión, con las siguientes alternativas: electrocirugía, electrocirugía asociada a criocirugía, criocirugía de planos profundos, resección completa del tumor, eventualmente con colgajos. La evolución de los pacientes sometidos a los tratamientos referidos es buena; sin embargo pueden haber recurrencias hasta en un 20% de los casos, por lo que se recomienda controles posteriores.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Kempson RL, Fletcher CDM, Evans HL, Hendrikson MR, Sibley RK. Tumors of the Soft Tissues. Atlas of Tumor Pathology 3<sup>rd</sup> Series. Perivascular Tumors Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology 2001; 30: 371-385
2. Fletcher CDM. Benign fibrous histiocytoma of subcutaneous and deep soft tissue: a clinicopathologic analysis of 21 cases. Am J Surg Pathol. 1990;14:801-9.
3. Mc Nutt NS, Reed JA. Tumors of the fibrous tissue. Cap 37 En: Pathology of the skin. Farnier ER, Hood A Editors 2da. Edición. New York: Mac Graw Hill.2000: 1179-83.
4. Santa Cruz DJ, Kyfiakos M. Aneurismal ("angiomatoid") fibrous histiocytoma of the skin. Cancer 1981; 47:2053-61.
5. Puig L, Esquiús J, Fernández -Figueras MT et al. Atypical polipoid dermatofibroma: report of two cases. J Am Acad Dermatol. 1991; 24:561-5.
6. Schwob VS, Santa Cruz DJ, Palisanding cutaneous fibrous histiocytoma. J Cutan Pathol. 1986; 13:403-7.
7. 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.
8. Hairton MA, Reed R. Aneurysmal Schlerosing haemangioma of the skin. Arch Dermatol. 1966; 93:439-42.
9. Zelger BW, Zelger BG, Steiner K. et al. Aneurismal and angiopericytomalike fibrous histiocytoma. J Clin Pathol. 1996; 49:313-8.
10. Peng Y, Takanori H, Hasegawa T, Junihiko S, Hisawa K. Aneurismal fibrous histiocytoma of the skin. Histological, immunohistochemical, and ultrastructural study. Am J Dermatopathol. 1995; 17:179-84.
11. Alvarez JA, Perez A, Romero A, Gómez de la Fuente E, Peralto JL, Iglesias L. Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide). Act Dermosifilog. 1999: 128-31.
12. Weedon D, Strutton G. Patología de Piel. Madrid: Marban libros SL: 2002; 34: 769-74.
13. Santa Cruz DJ. Chap 23. Tumors. of the skin. In Diagnostic Histopathology of Tumors. New York: Ed. Churchill Livingstone ; 2000, Vol .2; 23: 1426.
14. Lopez C, Oliver M, Hurtado R, Perez F. Fibrohistiocitoma ( Dermatofibroma) Aneurismático. Espectro histológico en cuatro casos. Dermatol Venez. 2001; 39: 41-2.
15. Lever WF, Schaunburg Lever G. Histopathology of the skin. Philadelphia: J.B. Lippincott Company, 1983. p.612.
16. Shea CR, Prieto VG. Fibrous Lesions of dermis and soft tissue. En: Fredberg IM, Eizen AZ, Wolff K. et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York: Mc Graw-Hill, 2003, pp 998-9.