

HISTOPATOLOGÍA

Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide)

Resumen.—El histiocitoma fibroso aneurismático es una rara variante de dermatofibroma. Clínicamente es preciso hacer el diagnóstico diferencial con las lesiones vasculares y los nevos melanocíticos. Las lesiones se localizan en dermis reticular, y están formadas por una proliferación de células fusiformes que adquieren un patrón de dermatofibroma clásico, en cuyo seno se advierten hendiduras y espacios vasculares (sin revestimiento endotelial), llenos de material hemático, y acompañados de abundantes depósitos de hemosiderina.

Describimos dos casos de lesión única, localizada en el brazo de un varón de 78 años y de una mujer de 57 años.

Discutimos las características clinicopatológicas del tumor, así como el diagnóstico diferencial, fundamentalmente con lesiones de estirpe vascular.

Palabras clave: Dermatofibroma. Histiocitoma fibroso aneurismático. Histiocitoma fibroso angiomatoide. Histiocitoma fibroso maligno angiomatoide.

JOSÉ GREGORIO ÁLVAREZ FERNÁNDEZ
ANA PÉREZ CAMPOS*
ALBERTO ROMERO MATE
ENRIQUE GÓMEZ DE LA FUENTE
JOSÉ LUIS RODRÍGUEZ PERALTO*
LUIS IGLESIAS DÍEZ
*Departamento de Dermatología,
*Departamento de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Doce de Octubre.
Madrid. España.*

Correspondencia:

JOSÉ GREGORIO ÁLVAREZ FERNÁNDEZ. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Doce de Octubre. Ctra. de Andalucía, km 5,400. 28041 Madrid. España.

Aceptado el 30 de noviembre de 1998.

INTRODUCCIÓN

Descrito por primera vez por Santa Cruz y Kyriakos en 1981 (1) en una serie de 17 casos, el histiocitoma fibroso aneurismático es una variante rara de dermatofibroma, que no supera el 2% en las series más amplias: 33/ 1.496 (2%) en la serie de Zelger y cols. (2) y 9/ 540 (1,7%) en la serie de Calonje y Fletcher (3).

El diagnóstico clínico ya plantea problemas, pues que algunas lesiones adoptan una consistencia quística y un color rojizo o azulado, que induce al diagnóstico de lesión vascular o melanocítica (21/ 33 en la serie de Zelger y cols.) (2). Sólo tres de 17 lesiones de la serie de Santa Cruz y Kyriakos fueron diagnosticadas como dermatofibroma (1). Asimismo, es preciso considerar desde el punto de vista histológico otras entidades como el sarcoma de Kaposi o el histiocitoma fibroso angiomatoide maligno.

Se ha descrito un escaso número de casos, englobados bajo diferentes nombres: histiocitoma fibroso

aneurismático (1-9), angioma pigmentado esclerosante (10), hemangioma hemático gigante (11) o dermatofibroma hemosiderínico (12, 13). Recientemente se ha descrito una nueva subvariante, hemangiopericitoma-like (2).

Únicamente hemos hallado tres referencias de autores españoles, describiendo un total de cuatro casos (6, 7, 12).

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Varón de 78 años que presentaba una lesión papulosa y oval, de 1 cm de diámetro, de superficie violácea y discretamente descamativa, localizada en un brazo. El cirujano le realizó una extirpación simple, bajo el diagnóstico clínico de angioma.

Microscópicamente se observaba una lesión en dermis reticular (Fig. 1), constituida en la zona profun-

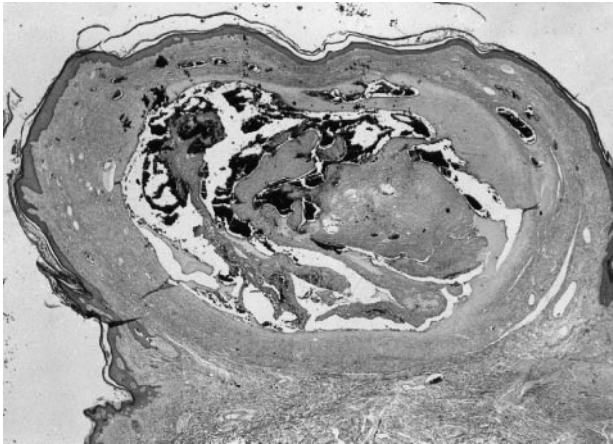


FIG. 1.—Caso 1. En una imagen panorámica observamos que la lesión está incluida en dermis reticular, y formada mayoritariamente por estructuras pseudovasculares dilatadas aneurismáticamente, y rellenas de material hemático. Estas dilataciones alternan con áreas sólidas.

da y marginal por una proliferación de células fusiformes, con colágeno grueso de tipo queiloideo, acompañado de histiocitos, algunos xantomizados, y células gigantes multinucleadas tipo Touton, con abundante pigmento hemosiderínico en el citoplasma. En el seno de esta lesión existían áreas de dilatación aneurismática y hendiduras sin revestimiento endotelial, llenas de material hemático, que alternaban con zonas de proliferación mesenquimal en patrón típicamente estoriforme, y con áreas de colágeno grueso (Fig. 2).

La lesión desplazaba a la epidermis, que mostraba ligera hiperplasia reactiva, más marcada en los márgenes.

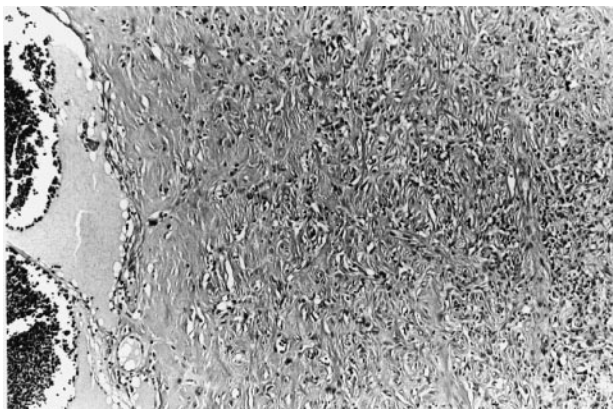


FIG. 2.—Caso 1. Áreas de dilatación aneurismática en el seno de una proliferación mesenquimal con patrón arremolinado y abundantes capilares.

Caso 2

Mujer de 57 años, que presentaba una lesión papulosa, violácea, en el brazo, de dos años de evolución, que se había vuelto dolorosa en los últimos meses. Con el diagnóstico clínico de dermatofibroma se procedió a una extirpación simple, observándose al corte una lesión nodular dérmica de 0,7 cm, mal delimitada.

Microscópicamente, se apreciaba una lesión nodular en dermis reticular, constituida por haces de células fusiformes e histiocitos, junto a células gigantes multinucleadas. En el seno de esta tumoración se identificaban grandes hendiduras y espacios cavernosos rellenos de material hemático. Gran parte de este material estaba extravasado en el estroma, existiendo abundante depósito de hemosiderina tanto en dicho estroma como en las células gigantes multinucleadas.

DISCUSIÓN

El dermatofibroma o histiocitoma fibroso cutáneo es una lesión tumoral dérmica, de límites mal definidos, compuesta por fascículos entrelazados de células fusiformes, que a veces adquiere un patrón arremolinado, en el seno de un estroma colagenizado. Se puede acompañar de células espumosas y gigantes multinucleadas.

Dependiendo de qué elemento predomine, se han descrito múltiples variantes, que pueden concurrir en un mismo tumor (para algunos autores constituyen formas transicionales de la misma lesión). Entre ellas destacan el dermatofibroma atrófico; el fibrocolagenoso o hipocelular; la variante celular con patrón arremolinado; la variante epitelioides; dermatofibroma con células atípicas (o pseudosarcomatoso); con células «monstruosas»; con células gigantes tipo osteoclasto; con células granulares; de células claras; en empalizada; con folículos linfoides; o dermatofibroma aneurismático (14). Esta división no tiene demasiada importancia desde el punto de vista clínico, pero sí es importante en cuanto al diagnóstico diferencial histológico.

La primera referencia de la variante aneurismática la comunicaron Gross y Walbach (15) en 1943, cuando discutieron la relación entre el hemangioma esclerosante y el dermatofibroma. En 1966, Hairston y Reed describieron lesiones formadas por áreas sólidas de histiocitos espumosos con espacios llenos de sangre y sin revestimiento endotelial (16). Pero no es hasta 1981 cuando Santa Cruz y Kyriakos (1) denominaron a esta lesión histiocitoma fibroso aneuris-

mático y establecieron las características clínicas e histológicas.

Clínicamente, son lesiones nodulares que suelen aparecer en las extremidades inferiores de mujeres de edad media (1, 2), con coloración desde rojiza a azulada, en ocasiones de consistencia quística, lo que conlleva a veces a un diagnóstico erróneo de nevo melanocítico o lesión vascular. La característica clínica más evidente es un crecimiento rápido y la aparición de dolor (1), debidos a hemorragia intralesional (3).

Histológicamente, se caracteriza por ser una lesión dérmica profunda, con colágeno esclerótico en la periferia, donde la epidermis muestra una acantosis irregular y una hiperplasia reactiva. Está compuesta por miofibroblastos, dendrocitos dérmicos y células espumosas con pigmento hemosiderínico en su interior, en un patrón estoriforme. No es infrecuente observar células gigantes multinucleadas tipo Touton. En el seno de esta lesión se encuentran grandes espacios llenos de sangre y sin revestimiento endotelial, que pueden llegar a ocupar más de un 50% de la masa tumoral. Estos espacios varían desde pequeñas hendiduras que simulan artefactos, hasta áreas quísticas o canales cavernosos. Tapizando estos canales, aparecen los histiocitos cargados de gránulos de hemosiderina, fibroblastos y células espumosas (1, 7). Se pueden ver además focos de hemorragia en el estroma adyacente a los canales vasculares, así como hematíes extravasados entre las células tumorales. La presencia de estos canales cavernosos son la clave para el diagnóstico. Esta variante se diferencia del patrón hemangiopericitoma-like en que éste presenta haces de pericitos y células endoteliales revistiendo las cavidades quísticas (2).

El estudio inmunohistoquímico no es de mucha ayuda para el diagnóstico (3). La positividad focal para la actina de músculo liso en algunos casos representa la diferenciación miofibroblástica del tumor (2, 3). Asimismo, la positividad para el factor XIIIa es más frecuente en lesiones poco evolucionadas, cuando el depósito de hierro/ hemosiderina aún es mínimo (2).

La etiología es desconocida. Para algunos autores, todo se inicia con extravasación sanguínea, posiblemente secundaria a un microtraumatismo repetido, que va disecando áreas del tumor, formándose las hendiduras características (1, 12). 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 el histiocitoma hemosiderótico constituiría la fase temprana de histiocitoma fibroso aneurismático (1, 6, 14).

El diagnóstico diferencial es múltiple, estableciéndose principalmente con el de histiocitoma fibroso angiomaide maligno (17). Suelen aparecer en las extremidades de jóvenes de menos de 20 años, cursando a veces con fiebre o anemia. Es un sarcoma de partes blandas profundas que suele formar cavidades quísticas rellenas de sangre. Está constituido por células tumorales que adoptan un patrón arremolinado (17), de pleomorfismo marcado, y elevado índice mitótico. Un dato característico es el infiltrado inflamatorio linfocitario y de células plasmáticas que aparece rodeando la lesión. Estudios citogenéticos sugieren una estrecha relación entre los dos tumores. Quizá el histiocitoma fibroso angiomaide maligno sea la progresión hacia la malignización, de localización más profunda y comportamiento más agresivo, de un histiocitoma fibroso aneurismático (6, 18).

También es importante la diferenciación con el sarcoma de Kaposi. Esta es una lesión multifocal, sin reacción epidérmica ni células espumosas; tiene características linfangiomatoides en la periferia del tumor, y característicamente presenta imágenes de disección del colágeno. Las células que rodean los espacios quísticos son positivas para el CD 34 y para el antígeno relacionado con el factor VIII (4).

El angiosarcoma, localizado normalmente en la cara y cuero cabelludo de personas de edad avanzada, está formado por luces que se comunican y disecan los haces de colágeno, tapizadas por células endoteliales atípicas e hinchadas, con mitosis frecuentes (3).

En resumen, presentamos dos casos de una variante del histiocitoma fibroso cutáneo, muy poco frecuente pero con características histológicas propias y definitorias. Su importancia radica en conocer adecuadamente la lesión y no confundirla microscópicamente con otras entidades malignas, como el sarcoma de Kaposi o el histiocitoma fibroso angiomaide maligno.

Abstract.—Aneurysmal fibrous histiocytoma is an unusual variant of dermatofibroma. Clinically, it is necessary to establish the differential diagnosis with vascular and melanocytic nevus lesions.

Histologically, it is located within reticular dermis, and is composed of a proliferation of spindle cells arranged in a storiform pattern, in which we can observe blood-filled clefts and vascular spaces (that lack endothelial lining), and prominent hemosiderin deposition.

We report two cases in which a solitary lesion located on the arm of a 78-year-old man and a 57-year-old woman.

Clinical and pathologic features, and its differential diagnosis, mainly with vascular lesions, are discussed.

Álvarez Fernández JG, Pérez Campos A, Romero Mate A, Gómez de la Fuente E, Rodríguez Peralto JL, Iglesias Díez L. Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma. Actas Dermosifiliogr 1999;90:128-131.

Key words: Dermatofibroma. Aneurysmal fibrous histiocytoma. Angiomatoid fibrous histiocytoma. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurysmal («angiomatoid») fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer* 1981;47:2053-61.
2. Zelger BW, Zelger BG, Steiner H, Öfner D. Aneurysmal and haemangiopericytoma-like fibrous histiocytoma. *J Clin Pathol* 1996;49:313-8.
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;26:323-31.
4. Sood U, Mehrgan AH. Aneurysmal («angiomatoid») fibrous histiocytoma. *J Cutan Pathol* 1985;12:157-62.
5. Kim CJ, Cho JH, Chi JG. Aneurysmal («angiomatoid») fibrous histiocytoma in a child. *J Korean Med Sci* 1989;4:159-62.
6. Tressera F, Tarroch X, Domingo A, Forcada P, González Pont G, Salas A. Histiocitoma fibroso aneurismático («angiomatoid»). *Patología* 1993;26:147-50.
7. Guirao AL, Conde JM, Fernández Valencia R. Histiocitoma fibroso aneurismático («angiomatoid»). *Patología* 1985;18:524.
8. Cerio R, McGibbon D, Wilson Jones E. Angiomatoid fibrous histiocytoma. *J Cutan Pathol* (abstract) 1989;16:298.
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;17:179-84.
10. Dawson EK. Sclerosing angioma. A non-melanotic pigmented tumour of the skin. *Edinb Med J* 1948;55:655-74.
11. Sezary A, Horowitz A, Levy-Coblentz G. Histiocytoma géant hématiche. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1937;44:1713-4.
12. Requena L, Aguilar A, López-Redondo MJ, Schoendorff C, Sánchez Yús E. Multinodular hemosiderotic dermatofibroma. *Dermatológica* 1990;181:320-3.
13. Diss MA. Histiocytome hemosiderinique pseudomelanique de la peau. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1938;45:1903-8.
14. Calonje E, Fletcher CDM. Cutaneous fibrohistiocytic tumors: an update. *Adv Anat Pathol* 1994;1:2-15.
15. 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.
16. Hairston MA, Reed R. Aneurysmal sclerosing haemangioma of the skin. *Arch Dermatol* 1966;93:439-42.
17. Enzinger FM. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. A distinct fibrohistiocytic tumor in children and young adults simulating a vascular neoplasm. *Cancer* 1979;44:2147-57.
18. 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;14:1126-32.