

Nódulo doloroso en un muslo

M. del Rosario González Hermosa y Blanca Catón Santarén*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.



Figura 1. Aspecto clínico de la lesión.

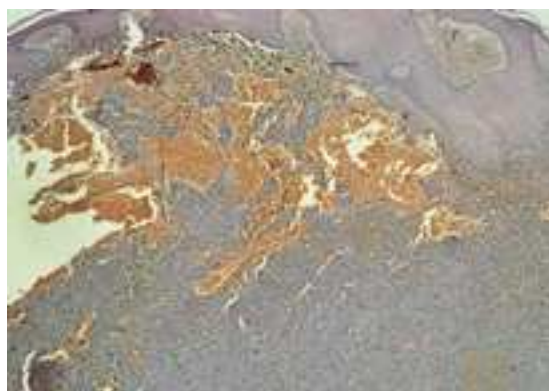


Figura 2. Imagen histopatológica que revela un patrón estoriforme con espacios quísticos que contienen material hemático.

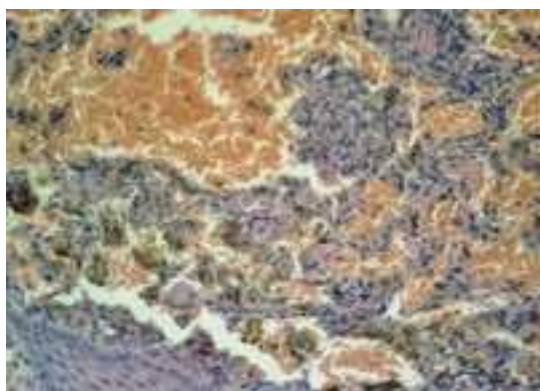


Figura 3. Detalle del estudio histopatológico en el que se aprecia que los espacios llenos de material hemático carecen de revestimiento endotelial.

Paciente varón de 36 años de edad, sin antecedentes médicos de interés.

Enfermedad actual

Consulta por la aparición brusca de dolor y aumento del tamaño de una lesión localizada en el muslo izquierdo, de 6 años de evolución, ocasionalmente pruriginosa.

Exploración física

En la región anterointerna del muslo izquierdo presenta una lesión nodular de 10 × 8 mm. Es indurada a la palpación, con una superficie brillante no ulcerada, ligeramente descamativa y coloración pardo-violácea (fig. 1).

Correspondencia: Dr. M.R. González Hermosa.
Juan Bautista Uriarte, 35, 1.º A.
48960 Galdácano. Vizcaya.

Piel 2001; 16: 205-207.

Histopatología

Se observa una tumoración en la dermis y la hipodermis de límites imprecisos. Está constituida por células fusiformes, que se disponen con patrón «arremolinado» o estoriforme (fig. 2). En el seno de esta lesión se identifican espacios quísticos y hendiduras carentes de revestimiento endotelial, conteniendo material hemático (fig. 3). La estroma incluye numerosos siderófagos.

La epidermis está sobreelevada y muestra una acantosis, hiperqueratosis e hiperpigmentación de la capa basal.

Con técnicas de inmunohistoquímica se observa una positividad difusa para la vimentina y focal para la actina del músculo liso, siendo negativos el factor XIIIa y el CD34.

Tratamiento

Extirpación simple.

DIAGNÓSTICO

Dermatofibroma aneurismático.

COMENTARIO

El dermatofibroma aneurismático es una rara variante de dermatofibroma, definida clínica e histológicamente en 1981 por Santa Cruz y Kyriakos¹. Esta tumoración dérmica ha recibido también otras denominaciones: angiofibroma pigmentado esclerosante^{2,4} y hemangioma hemático gigante⁵.

El dermatofibroma aneurismático se manifiesta clínicamente como un nódulo único de coloración entre marrón-rojiza o negro-azulada, en las extremidades inferiores de adultos de mediana edad, con ligera predilección por las mujeres^{1,6}. En general, tiene una consistencia firme, aunque a veces se hace quística, confundiendo con una lesión vascular o un nevus melanocítico. Se caracteriza por un crecimiento rápido y por aparición de dolor^{1,7}.

En el estudio histopatológico se observa una tumoración dérmica profunda, con las mismas características estructurales que los dermatofibromas, presentando además grandes espacios ocupados por hematíes, que asemejan grandes vasos, pero sin revestimiento endotelial¹. Estos espacios vasculares, varían desde pequeñas hendiduras hasta áreas quísticas o canales cavernosos y pueden llegar a ocupar más del 50% de la masa tumoral. Tapizando estos canales aparecen histiocitos cargados de gránulos de hemosiderina, fibroblastos y células espumosas. No es infrecuente observar células gigantes multinucleadas tipo Touton, con abundante pigmento hemosiderótico en su citoplasma y hematíes extravasados^{1,8}. En la estroma adyacente a los canales vasculares se pueden ver focos de hemorragia.

El estudio inmunohistoquímico no ayuda mucho en el diagnóstico⁹. La positividad focal para la actina de músculo liso en algunos casos representa la diferenciación miofibroblástica del tumor^{6,9}. La positividad para el factor XIIIa es más frecuente en lesiones poco evolucionadas, cuando el depósito de hierro/hemosiderina es muy escaso⁶.

La etiología es desconocida. Algunos autores consideran que las hendiduras características se inician por la extravasación hemática secundaria a microtraumatismos repetidos^{1,10}. Muchos investigadores opinan que el dermatofibroma hemosiderótico constituiría la fase temprana del dermatofibroma aneurismático^{1,11,12}.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse con tumores vasculares benignos y malignos incluyendo: angiosarcoma, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma de células fusiformes y el histiocitoma fibroso maligno angiomatoide.

El angiosarcoma, localizado sobre todo en la cara y el cuero cabelludo de personas mayores, está formado por canales vasculares revestidos por una fila única de células endoteliales atípicas e hipertróficas que se comunican entre sí y disecan los haces de colágeno¹³.

El sarcoma de Kaposi presenta a menudo lesiones multicéntricas y simétricas. La histología pone de manifiesto la proliferación de pequeños espacios endoteliales e incluso canales vasculares irregulares entre las fibras de colágeno. Es característico el infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario (con o sin células plasmáticas) y ausencia de células espumosas. Las células que tapizan los espacios vasculares son positivas para el CD34 y para el factor VIII^{14,15}.

El hemangioendotelioma de células fusiformes está constituido por acumulaciones dérmicas bien delimitadas, pero no encapsuladas, de vasos de aspecto cavernoso que contienen trombos, rodeados por fascículos de células fusiformes. En ocasiones hay células epitelioides redondeadas y con un citoplasma vacuolado¹⁶.

El histiocitoma fibroso maligno angiomatoide aparece en las extremidades de pacientes jóvenes, generalmente menores de 20 años, acompañado a veces de fiebre o anemia¹⁷. En el estudio histológico este tumor, con frecuencia multinodular, se localiza en la hipodermis o en los tejidos blandos subyacentes. Está compuesto por células monomórficas eosinófilas, con núcleo redondeado u oval, que pueden adoptar un patrón arremolinado¹⁸. Existen espacios quísticos bien delimitados por células tumorales, aunque carentes de revestimiento endotelial y áreas de hemorragia. Característicamente, rodeando a la lesión hay un infiltrado linfoplasmocitario¹⁹. Aproximadamente, la mitad de los casos expresan CD68 y algunos otros son desmina positivos²⁰. Recientemente se ha publicado una observación con CD34 positivo en muchas células tumorales y factor XIII positivo en el 10-30%²¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurysmal («angiomatoid») fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer* 1981; 47: 2053-2061.
2. Dawson EK. Sclerosing angiofibroma. A non-melanotic pigmented tumour of the skin. *Edinb Med J*. 1948; 55: 655-674.
3. Hairston MA, Reed R. Aneurysmal sclerosing haemangioma of the skin. *Arch Dermatol*. 1966; 93: 439-442.
4. 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.
5. Sezary A, Horowitz A, Levy-Coblentz G. Histiocytoma géant hémattique. *Bull Soc Fr Dermatol. Syph* 1937; 44: 1713-1714.
6. Zelger BW, Zelger BG, Steiner H, Ofner D. Aneurysmal and haemangiopericytoma-like fibrous histiocytoma. *J Clin Pathol* 1996; 49: 313-318.
7. Álvarez Fernández JG, Pérez Campos A, Romero Maté A, Gómez de La Fuente E, Rodríguez Peralto JL, Iglesias Díez L. Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide). *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90: 128-131.
8. Guirao AL, Conde JM, Fernández Valencia R. Histiocitoma fibroso aneurismático («angiomatoide»). *Patología* 1985; 18: 524.
9. 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.
10. Requena L, Aguilar A, López-Redondo MJ, Schoendorff C, Sánchez Yus E. Multinodular hemosiderotic dermatofibroma. *Dermatologica* 1990; 181: 320-323.
11. Tressera F, Tarroch X, Domingo A, Forcada P, González Pont G, Salas A. Histiocitoma fibroso aneurismático («angiomatoide»). *Patología* 1993; 26: 147-150.
12. Calonje E, Fletcher CDM. Cutaneous fibrohistiocytic tumors: and update. *Adv Anat Pathol* 1994; 1: 2-15.

13. Hausteil UF. Angiosarcoma of the face and scalp. *Int J Dermatol* 1991; 30: 851-856.
14. Enzinger SM, Weiss SW. Soft tissue tumors. (3.ª ed.). St. Louis: Mosby, 1995; 579-629.
15. Tappero JM, Conant MA, Wolfe SF, Berger TG. Kaposi's sarcoma. Epidemiology, pathogenesis histology, clinical spectrum, staging criteria and therapy. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 371-395.
16. Marcoval J, Pagerol X, Iñiguez D. Hemangioendotelioma de células fusiformes: estudio de dos casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliograf* 1991; 32: 449-451.
17. Sood U, Mehergan AH. Aneurysmal («angiomatoid») fibrous histiocytoma. *J Cutan Pathol* 1985; 12: 157-162.
18. Enzinger FM. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. A distinct fibrohistiocytic tumor of children and young adults simulating a vascular neoplasm. *Cancer* 1979; 44: 2147-2157.
19. Navas Ramírez J, Sánchez Conejo-Mir J, Ortega Resinas M, Camacho Martínez F. Fibrohistiocitoma maligno. Revisión de 4 casos. *Actas Dermosifiliograf* 1989; 80: 289-293.
20. 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.
21. Silverman JS, Lomvardias S. An unusual soft tissue tumor with features of angiomatoid malignant fibrous histiocytoma composed of bimodal CD 34 and factor XIIIa positive dendritic cell subset. CD 34 and factor XIIIa in angiomatoid malignant histiocytoma. *Pathol Res Pract* 1997; 193: 51-58.