

Dermatofibroma aneurismático com apresentação exuberante

Aneurysmal dermatofibroma with exuberant presentation

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2022150216>

RESUMO

O dermatofibroma aneurismático (DFA) é um tumor benigno raro, originado na derme. É mais frequente em membros inferiores de mulheres acima de 30 anos. Sua etiologia é desconhecida, e o exame histopatológico confirma o diagnóstico. Este trabalho apresenta um caso de DFA com apresentação exuberante, em paciente jovem, do sexo feminino, com tumoração pedunculada em região pré-tibial à direita, medindo 12cm no maior diâmetro. O objetivo deste relato é demonstrar uma variante pouco frequente de dermatofibroma com crescimento importante e ressaltar a importância da exérese da lesão e seguimento pela alta taxa de recorrência.

Palavras-chave: Histiocitoma fibroso benigno; Dermatologia; Dermoscopia

ABSTRACT

Aneurysmal dermatofibroma (ADF) is a rare benign tumor originating in the dermis. It is most common in the lower limbs of women over 30 years. Its etiology is unknown, and histopathological examination confirms the diagnosis. This paper presents a case of ADF with an exuberant presentation in a young female patient with a pedunculated tumor in the right pretibial region, measuring 12 cm in greatest diameter. This report aims to demonstrate an infrequent variant of dermatofibroma with significant growth and emphasize the importance of lesion excision and follow-up because of the high recurrence rate.

Keywords: Histiocytoma, Benign fibrous; Dermatology; Dermoscopy

Relato de Caso

Autores:

Juliana Tortajada¹
Talita Itoh Ferdinand¹
Marina Riedi Guilherme¹
Ligia Márcia Mário Martin¹
Cássio Rafael Moreira¹

¹ Autarquia Municipal de Saúde (AMS), Dermatologia, Apucarana (PR), Brasil

Correspondência:

Juliana Tortajada
Email: ju.tortajada@gmail.com / dermatologiar@gmail.com

Fonte de financiamento: Nenhuma
Conflito de interesses: Nenhum

Data de submissão: 17/01/2023
Decisão Final: 07/03/2023

Como citar este artigo:

Tortajada J, Ferdinand TI, Guilherme MR, Martin LMM, Moreira CR. Dermatofibroma aneurismático com apresentação exuberante. Surg Cosmet Dermatol. 2023;15:e20230216.



INTRODUÇÃO

Dermatofibromas (DF) são tumorações benignas comuns, que se originam na derme, podendo se estender até o tecido subcutâneo, são mais frequentes em tronco e extremidades de adultos jovens, com predominância no sexo feminino a partir da terceira década de vida.¹

Considerando características clínicas e histopatológicas os DF são classificados em múltiplas variantes que incluem: aneurismáticas, hemossideróticas, celulares, epitelióides, atípicas, lipidizadas, de células claras, em paliçada, atróficas, quelóides, de células granulares, mixóides, liquenoides, entre outras, logo, o diagnóstico pode ser difícil.^{2,3}

O dermatofibroma aneurismático, também conhecido como histiocitoma fibroso benigno aneurismático, é uma forma incomum representando 1 a 7% dos casos.² Foi primeiramente descrito por Santa Cruz et al. como “histiocitoma fibroso aneurismático.”⁴ É uma variante rara de histiocitoma fibroso cutâneo que resulta da proliferação de vasos sanguíneos e hemorragia em um histiocitoma fibroso.⁵ Possui etiologia desconhecida, vários autores notaram correlação com extravasamento de hemácias na parede vascular, devido a microtraumas repetidos que dissecam a área tumoral formando fissuras e resultando na fagocitose de hemossiderina pelas células do tumor.¹

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 24 anos, fototipo III, encaminhada da atenção primária de saúde devido a tumoração na perna direita por história de pápula em região pré-tibial distal direita há 10 anos, assintomática, com crescimento progressivo, principalmente após gestação gemelar em 2019.

Ao exame físico, observa-se tumoração pedunculada em região pré-tibial à direita, medindo 10x12cm (Figura 1), com exame de transiluminação positivo (Figura 2).

À dermatoscopia notam-se estruturas brancas lineares e fundo homogêneo variando do azul-arroxeadado à vermelho-acastanhado (Figura 3).

Realizou-se biópsia excisional com fechamento primário da ferida operatória.

O estudo anatopatológico revelou neoplasia benigna bem delimitada, de bordos expansivos, caracterizada por proliferação fibrohistiocitária sem atipias, com aprisionamento de colágeno na periferia e exibindo capilares dilatados e congestos, com extravasamento de hemácias e numerosos hemossiderófagos, acompanhados por formação de espaços pseudovasculares aneurismáticos com material fibrino-hemático (Figuras 4 e 5). A citologia de drenagem de conteúdo foi negativa para células neoplásicas.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

Na maioria dos casos, o DF se apresenta-se clinicamente como pápula, nódulo ou tumoração de coloração eritemato-acastanhado ou violácea. O DF aneurismático é uma variante rara ocorrendo em menos do que 2% dos DF, tem maior dimensão



FIGURA 1: Tumoração pedunculada em região pré-tibial direita, medindo 10x12cm



FIGURA 2: Exame de transiluminação positivo

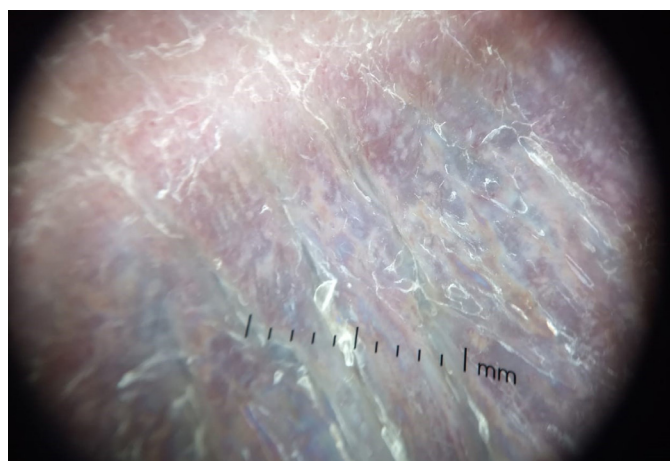


FIGURA 3: Dermatoscopia com estruturas brancas lineares e fundo homogêneo variando do azul-arroxeadado à vermelho-acastanhado

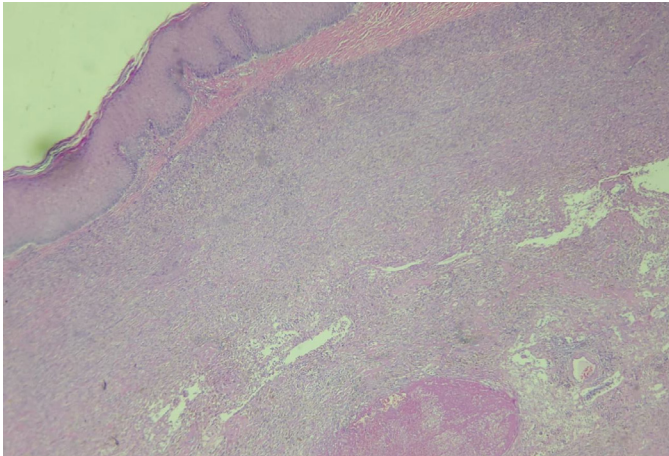


FIGURA 4: Anatomopatológico em aumento 4x mostrando lesão bem delimitada e expansiva, composta por células fusocelulares, e espaço pseudovascular aneurismático (Coloração H&E)

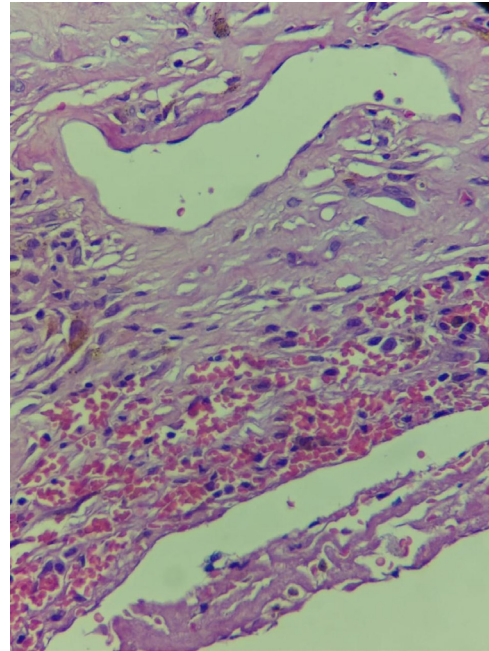


FIGURE 5: Anatomopatológico em aumento 40x mostrando dilatação em capilar, associado a extravasamento de hemácias, alguns hemossideróforos e componente celular de fibroblastos e histiócitos (fibrohistiocitário). (Coloração H&E)

comparado ao DF clássico, pode ser doloroso, em decorrência das hemorragias intralesionais causando incomodo ao paciente e redução na qualidade de vida.^{1,6,7} Estudos mostram predileção por membros inferiores (55%), seguido por membros superiores (17%), tronco (12%) e cabeça e pescoço (4%).⁸

À dermatoscopia pode-se encontrar padrões já conhecidos de DF, porém as características que sugerem DF aneurismático são estruturas brancas lineares, fundo castanho ou arroxeado, estruturas vasculares e rede pigmentada delicada na periferia.⁹

O dermatofibroma aneurismático é de difícil diagnóstico, devido à sua raridade, heterogeneidade morfológica, perfil imunológico inconsistente e sobreposição com um amplo espectro de entidades neoplásicas e não neoplásicas, benignas e malignas.¹⁰ Sua incidência pode ser subestimada devido à sobreposição de achados histopatológicos.¹¹

O diagnóstico é confirmado pelo exame histopatológico o qual mostra um nódulo celular de base dérmica composto por fascículos entrelaçados de células delgadas com aprisionamento de colágeno periférico, espaços semelhantes a cistos hemorrágicos centrais sem revestimento endotelial, hemorragia extracelular e macrófagos carregados de hemossiderina.¹²

Em relação à imuno-histoquímica, as células fusiformes do dermatofibroma geralmente expressam o fator XIII, e são negativos para imunomarcção com proteína S-100 HMD45 e CD34.^{1,9}

Os achados de imagem são tão inespecíficos quanto sua histogênese. Quando originadas nos tecidos moles, as radiografias e a tomografia computadorizada mostram uma massa heterogênea e possivelmente sugerem componentes císticos e de realce, mas, em última análise, são inferiores aos detalhes de tecidos moles da RM.¹³

O diagnóstico diferencial é realizado com hemangioma hemossideródico, histiocitoma fibroso maligno angiomatoide e com o melanoma, cujos aspectos histológicos são, totalmente, diferentes. Outros diagnósticos clínicos diferenciais incluem as lesões papulares, nodulares ou em placas do sarcoma de Kaposi, angiossarcoma e histiocitoma fibroso epitelióide.^{9,14}

O tratamento deve ser realizado com exérese para diferenciar de lesões malignas, recomenda-se margens cirúrgicas entre três e 5mm.¹

O prognóstico da doença é favorável. A recorrência local após exérese varia 2 a 10% e a chance de ocorrer metástase é inferior a 1%.^{15,16}

Sendo assim, a exérese das lesões está indicada para o esclarecimento diagnóstico e o seguimento do paciente deve ser realizado com frequência, pela possibilidade de recidiva. ●

REFERÊNCIAS:

1. Pegas JR, Santos BAC, Prado IDF, Tebcherani AJ, Cade KV. Dermatofibroma aneurismático. *Surg Cosmet Dermatol* 2010;2(2):225-7.
2. Zaballos P, Llambich A, Ara M, Olazarán Z, Malveyh J, Puig S. Dermoscopic findings of haemosiderotic and aneurysmal dermatofibroma: report of six patients. *Br J Dermatol*. 2006;154(2):244-50.
3. Curcó N, Pagerols X, García M, Tarroch X, Vives P. Atrophic dermatofibroma accompanied by aneurysmatic characteristics. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2006;20(3):331-3.
4. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurysmal ("angiomatoid") fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer*. 1981;47(8):2053-61.
5. Calonje E, Fletcher CD. Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: clinicopathological analysis of 40 cases of a tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Histopathology*. 1995;26(4):323-31.
6. Kawakami Y, Oyama N, Nishibu A, Nakamura K, Kaneko F. A case of 'giant' aneurysmal benign fibrous histiocytoma. *Clin Exp Dermatol*. 2006;31(3):456-7.
7. Venkataraman G, Hammadeh R. Report of an angiosarcoma mimic: cutaneous aneurysmal fibrous histiocytoma. *APMIS*. 2006;114(10):744-8.
8. Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumours - an update. *Histopathology*. 2010;56(1):148-65.
9. Carvalho RM, Botarelli T, Rodrigues NCS, Costa JM. Dermatoscopia do dermatofibroma aneurismático: relato de dois casos. *Surg Cosmet Dermatol*. 2020;12(S2):159-62.
10. Thway K, Gonzalez D, Wren D, Dainton M, Swansbury J, Fisher C. Angiomatoid fibrous histiocytoma: comparison of fluorescence in situ hybridization and reverse transcription polymerase chain reaction as adjunct diagnostic modalities. *Ann Diagn Pathol*. 2015;19(3):137-42.
11. Antonescu CR, Dal Cin P, Nafa K, Teot LA, Surti U, Fletcher CD, et al. EWSR1-CREB1 is the predominant gene fusion in angiomatoid fibrous histiocytoma. *Genes Chromosomes Cancer*. 2007;46(12):1051-60.
12. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurysmal ("angiomatoid") fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer*. 1981;47(8):2053-61.
13. Bauer A, Jackson B, Marner E, Gilbertson-Dahdal D. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a case report and review of the literature. *J Radiol Case Rep*. 2012;6(11):8-15.
14. Wood KA, Easson AM, Ghazarian D, Saeed Kamil Z. Metastatic aneurysmal fibrous histiocytoma in a 20-year-old woman: A rare case report with review of the literature and discussion of its genomic features. *J Cutan Pathol*. 2020;47(9):870-5.
15. Rani D, Gupta A, Gupta A, Rastogi K. Cytological diagnosis of angiomatoid fibrous histiocytoma: Report of a case and review of literature. *Diagn Cytopathol*. 2021;49(1):E36-E39.
16. Antonescu CR, Rossi S. Angiomatoid fibrous histiocytoma. In: Fletcher CD, Bridge JA, Hogedorn PC, Mertens F, eds. *World Health Organization (WHO) Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon: IARC Press; 2013. p. 204-5.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Juliana Tortajada  ORCID 0000-0002-2255-2039

Concepção e planejamento do estudo, Elaboração e redação do manuscrito, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Talita Itoh Ferdinandi  ORCID 0000-0003-0085-755X

Elaboração e redação do manuscrito, Revisão crítica da literatura.

Marina Riedi Guilherme  ORCID 0000-0003-4765-2180

Elaboração e redação do manuscrito, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Ligia Márcia Mário Martin  ORCID 0000-0002-2143-679X

Revisão crítica da literatura.

Cássio Rafael Moreira  ORCID 0000-0002-8781-1505

Aprovação da versão final do manuscrito, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados, Revisão crítica do manuscrito.