

# Dermatofibroma aneurismático

## Aneurysmatic dermatofibroma

### RESUMO

Apresenta-se caso clínico de variante rara de dermatofibroma (tipo aneurismático) em paciente do sexo feminino de 72 anos de idade, cuja lesão se localizava na dobra flexural do membro superior direito, resultante de proliferação mesenquimal associada à vasos sanguíneos e hemorragia tecidual, com características histológicas próprias e bem definidas. Os objetivos desta descrição foram a raridade da lesão e a importância que ela assume, do ponto de vista histopatológico, quando comparada no diagnóstico diferencial com outros tumores benignos e malignos e a terminologia utilizada atualmente

**Palavras-chave:** histiocitoma fibroso benigno; histiocitoma fibroso maligno; hemossiderina.

### ABSTRACT

*A present a clinical case of a rare variant of dermatofibroma (aneurysmatic type), is presented in a 72-year-old female patient, the lesion was located in the right arm's flexural fold, resulting from mesenchymal proliferation associated with blood vessels and tissular hemorrhage, with its own well defined histological characteristics. The objectives are to describe the rarity of the lesion and its histopathologic importance, when compared to other benign and malignant tumors in the differential diagnosis, in addition to the terminology currently used.*

**Keywords:** histiocytoma, benign fibrous; histiocytoma, malignant fibrous; hemosiderin.

### INTRODUÇÃO

O presente relato de caso tem por objetivo descrever sub-tipo especial de dermatofibroma pouco frequente na literatura, denominado “dermatofibroma aneurismático” ou “histiocitoma fibroso angiomatoide” ou hemossiderótico, caracterizado por sua raridade (menos de 2%) e a importância que assume no diagnóstico diferencial com outros tumores.<sup>1</sup>

Sua etiologia é desconhecida, porém vários autores observaram que se correlaciona ao extravasamento de hemácias da parede vascular para os espaços císticos vasculares. Isso se deve a microtraumas repetidos que acabam por dissecar áreas do tumor formando fissuras características e levando à fagocitose da hemossiderina pelas células tumorais.<sup>2,3</sup>

Do ponto de vista clínico, as características morfológicas correspondem a lesão nodular ou tumoral, às vezes de consistência cística, que pode ser maior do que os dermatofibromas usuais, com variação entre meio e 2cm de diâmetro, de superfície lisa ou escamosa e coloração variando do vermelho-escuro ao castanho ou negro. São tumores benignos que se originam na derme, podendo estender-se até o subcutâneo.<sup>4</sup>

Podem apresentar crescimento rápido, e, nessa situação, a dor é sintoma comum, devido a hemorragias intralesionais. Acometem com maior frequência os membros inferiores, mas podem ocorrer em outros locais, como no caso aqui relatado.

## Artigo de Revisão

### Autores:

José Roberto Pegas<sup>1</sup>  
Bianca Almeida dos Santos<sup>2</sup>  
Ivana Dias Ferreira do Prado<sup>3</sup>  
Antônio José Tebcherani<sup>4</sup>  
Karine Valentim Cade<sup>5</sup>

- <sup>1</sup> Mestre em dermatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP); preceptor de ensino da residência médica de dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – SP (CHPBG), diretor da residência médica de dermatologia do CHPBG.
- <sup>2</sup> Residente de dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – SP (CHPBG); residente de dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – SP (CHPBG).
- <sup>3</sup> Residente de dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – SP (CHPBG); residente de dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – SP (CHPBG).
- <sup>4</sup> Mestre em patologia pela Universidade Federal de São Paulo (Unifesp); dermatopatologista do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – SP (CHPBG).
- <sup>5</sup> Médica fellow de dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento (CHPBG)-Guarulhos, (SP), Brasil.

### Correspondência para:

Dr. José Roberto Pegas  
Rua Serra de Bragança, nº 791 - Tatuapé  
CEP: 03318 000 - São Paulo - SP  
E-mail: jrpegas@terra.com.br

Recebido em: 12/08/2010  
Aprovado em: 01/09/2010

Trabalho realizado no Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos – São Paulo (SP), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum  
Suporte financeiro: Nenhum

Apresentam maior incidência nos pacientes do sexo feminino com idade superior a 30 anos.<sup>5</sup>

O diagnóstico definitivo é estabelecido pelo exame histopatológico caracterizado pelo extravasamento significativo de hemácias e hemossiderina. Frequentemente são confundidos com tumores vasculares ou melanocíticos tais como melanoma, sarcoma de Kaposi, angiossarcoma e fibro-histiocitoma angiomatoide. Portanto é de suma importância o exato diagnóstico da lesão, visto que dele depende o prognóstico do paciente.<sup>4,5</sup>

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de 72 anos, procedente de Guarulhos (SP), apresentou-se à consulta com tumoração única, recoberta por pele de superfície lisa, violácea e brilhante, de consistência cística, com cerca de 2cm de diâmetro, localizada na dobra flexural do membro superior direito associada à retração da pele circunjacente (Figura 1). Após período de evolução lenta e gradual assumiu crescimento rápido nos últimos meses com aparecimento de dor. Foi submetida à excisão da lesão com margem de 0,5cm sendo o material enviado para exame histopatológico (Figura 2).

Os cortes histológicos evidenciaram proliferação fusocelular dérmica de contornos pouco definidos, tendo ao centro cavidade repleta de material eosinofílico e amorfo, com fendas de cristal de colesterol (Figura 3). A proliferação fusocelular não exhibe atipias e apresenta em múltiplos focos vasos de pequeno calibre ectásicos e depósitos de hemossiderina (Figura 4).

Com esses achados ficou estabelecido o diagnóstico de dermatofibroma fibroso aneurismático.

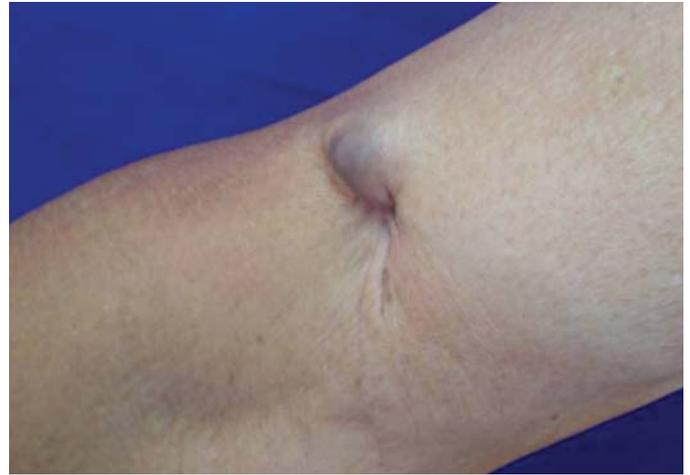
## DISCUSSÃO

A primeira descrição da variante aneurismática do dermatofibroma foi realizada por Gross e Walbach em 1943, quando discutiram a relação entre esse e o hemangioma esclerosante. Posteriormente, em 1966, Arison e Reed descreveram lesões que consistiam de áreas típicas de dermatofibroma intercaladas com histiócitos espumosos, hemossiderina e espaços cheios de glóbulos vermelhos, sem revestimento endotelial. Só em 1981, porém, Santa Cruz e Kyriakos denominaram três de uma série de 17 casos “histiocitoma fibroso aneurismático”.<sup>6</sup>

O termo “aneurismático” ou “angiomatoide” descreve uma variante histológica dos dermatofibromas dentro dos quais há espaços vasculares que dissecam o estroma do tumor, formando em alguns casos verdadeiros lagos venosos. Como esses espaços vasculares não estão revestidos por endotélio e não são dilatações anormais do sistema vascular, alguns autores acreditam ser incorreta a denominação “aneurismática”.<sup>6,7</sup>

Igualmente não seria correto chamá-lo de “angiomatoide” já que não existe proliferação do componente vascular. Consideram que seria mais apropriado dizê-lo “hemorrágico” visto que, predominantemente, ocorre o extravasamento de hemácias entre as células do dermatofibroma.<sup>7</sup>

Histologicamente o dermatofibroma apresenta numerosas variantes descritas como celular, epitelióide, aneurismática, hemangiopericitoide, atrófica, fibrocolagenosa, pseudosarcomatosa. Todas essas denominações são caracterizadas



**Figura 1** - Lesão de consistência cística localizada na dobra flexural de membro superior direito

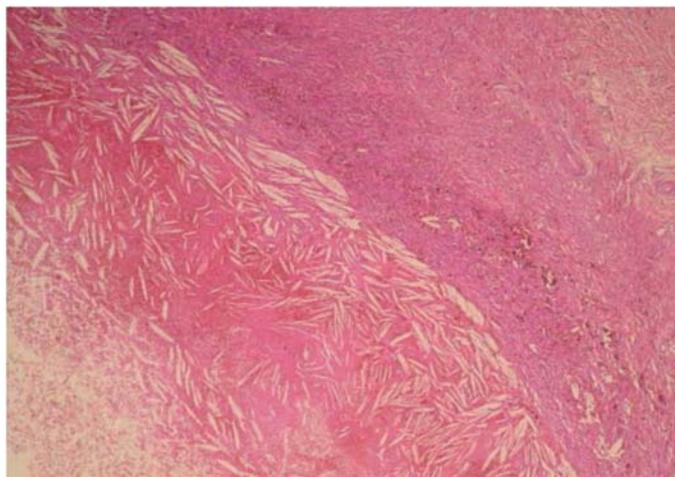
pelos achados histológicos mais importantes, conservando em grande parte das lesões achados típicos de dermatofibroma. No entanto, podemos destacar que esses subtipos não têm relevância clínica, mas sim importância histopatológica já que muitas vezes são “confundidos” com lesões malignas.<sup>8</sup>

O diagnóstico é estabelecido pelos achados histopatológicos. A neoformação, que se localiza na derme, é composta por miofibroblastos, células fusiformes e histiócitos contendo hemossiderina em seu estroma fibroso, células gigantes multinucleadas tipo Touton e espaços sanguíneos sem revestimento endotelial, ocupando a maior parte da lesão. Os achados variam desde fendas estreitas até grandes cistos cavernosos. Além disso, foram observados focos hemorrágicos do estroma adjacente aos canais vasculares e hemácias extravasadas entre as células do tumor, existindo áreas sólidas com aparência dermatofibromatosa. Ainda na epiderme observam-se hiperplasia e acantose irregular.<sup>8</sup>

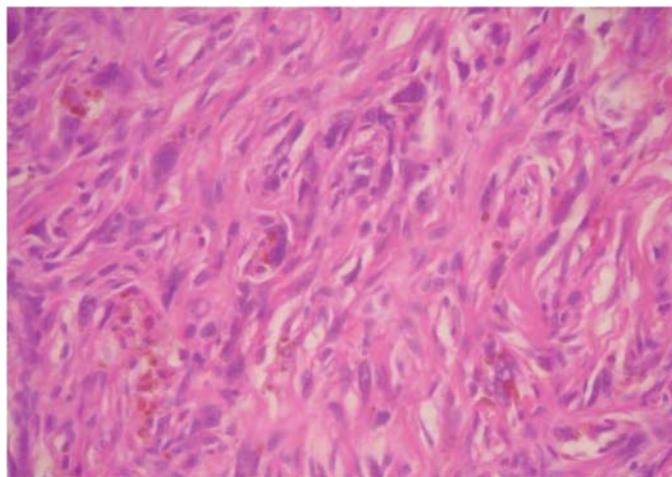
Atualmente aceita-se que as células fusiformes dos fibrohistiocitomas cutâneos se originem a partir de dendrócitos dérmicos entremeados com fibroblastos e miofibroblastos, formando quantidades variáveis de colágeno sendo acompanhados de histiócitos em diferentes estádios de maturação.<sup>8,9</sup>



**Figura 2** - Aspecto macroscópico da lesão evidenciando a cavidade cística



**Figura 3** - Proliferação fusocelular dérmica repleta de material eosinofílico e amorfo, com fendas de cristal de colesterol



**Figura 4** - Proliferação fusocelular sem atipias e com vasos de pequeno calibre ectásicos e depósitos de hemossiderina

Santa Cruz e Kyriakos propuseram que a variante aneurismática pode originar-se dentro de um fibro-histiocitoma ou dermatofibroma comum, quando pequenas quantidades de hemácias extravasam a partir de capilares de dentro do tumor. Logo os eritrócitos mais antigos, que se converteram em hemossiderina, são fagocitados pelos histiócitos sendo, nessa fase, o fibro-histiocitoma denominado hemossiderótico.<sup>9</sup>

Com o extravasamento contínuo de hemácias formam-se rachaduras ou fendas que levam à perda de suporte estromal e conseqüente aumento da pressão interna do tumor, ocasionando dilatação que confere aparência característica “angiomatoide”. Nessa fase originam-se os dermatofibromas aneurismáticos. Portanto, o tipo hemossiderótico seria a fase inicial do tipo aneurismático.<sup>9</sup>

A etiologia dessas cavidades aneurismáticas ou angiomatoides não está muito clara. Para alguns autores esse fenômeno poderia ocorrer em áreas de hipocelularidade ou secundariamente a traumas ou microtraumas repetidos que precipitariam micro-hemorragias, sucedendo a sequência de eventos já descrita.<sup>9</sup>

Do ponto de vista imuno-histoquímico, as células fusiformes do dermatofibroma apresentam reatividade para o fator XIIIa (em etapas nas quais os depósitos de hemossiderina são baixos), demonstrando a participação dos dendrócitos dérmicos. Mac 387 (antígeno histiocitário), vimentina, actina músculo liso

e CD57 revelam diferenciações fibroblásticas e miofibroblásticas, sendo negativos para fator VIII, desmina e proteína S-100.<sup>10</sup>

Ultraestruturalmente essas lesões apresentam histiócitos e fibroblastos contendo poucos lisossomas e lipídios com o retículo endoplasmático moderadamente desenvolvido. Também apresentam células endoteliais com ausência de anormalidades morfológicas e ausência de ruptura da lâmina basal.

O diagnóstico diferencial se estabelece, fundamentalmente, com lesões vasculares benignas, especialmente o hemangioma hemossiderótico e com algumas lesões vasculares malignas como o histiocitoma fibroso maligno angiomatoide (que acomete o tecido celular subcutâneo, músculo e periósteo) 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 (apresenta imunoreatividade para CD4 e ausência de células fibro-histiocíticas) e angiossarcoma (observam-se células endoteliais atípicas com feixes de colágenos separados).<sup>10</sup>

O tratamento de eleição consiste na ressecção cirúrgica e é aconselhado que se dê margem cirúrgica de pelo menos três a 5mm. De acordo com alguns estudos demonstrou-se que a taxa de recidiva é de cerca de 20%, fazendo-se necessário o seguimento clínico dos pacientes.<sup>9,10</sup> ●

## REFERÊNCIAS

1. Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurysmal ("Angiomatoid") fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer*. 1981;47(8):2053-61.
2. 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(4):323-31.
3. Alvarez JA, Pérez A, Romero A, Gómez de la Fuente E, Peralto JL, Iglesias L. Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide). *Actas Dermosifiliogr*. 1999;90:128-31.
4. López AC, López LM, Hurtado R, Pérez F. Fibrohistiocitoma (Dermatofibroma) Aneurismático. *Espectro Histológico en Cuatro Casos*. *Derm Venez*. 2001;39(2):41-6.
5. Franco NG, González GM, Chicas EE. Dermatofibroma aneurismático. *Dermatologia Rev Mex*. 2007;51(3):117-20.
6. Sheehan K, Leader M, Sexton S, Cunningham F, Leen E. Recurrent aneurysmal fibrous histiocytoma. *J Clin Pathol*. 2004;57(3):312-3.
7. Weedon D. *Piel. Patología*. Madrid: Marbán; 2002. p.769-72.
8. Zelger BW, Steiner H, Kutzner H. Clear cell dermatofibroma. Case report of an unusual fibrohistiocytic lesion. *Am J Surg Pathol*. 1996;20(4):483-91.
9. Yang P, Hirose T, Hasegawa T, Seki K, Hizada K. Aneurysmal fibrous histiocytoma of the skin. A histological, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Am J Dermatopathol*. 1995;17(2):179-84.
10. Chor PJ, Santa Cruz DJ. Kaposi's sarcoma. A clinicopathologic review and differential diagnosis. *J Cutan Pathol* 1992;19(1):6-20.