

Dermatofibroma aneurismático

Aneurysmatic dermatofibroma: case report

Resumo

Introdução

Dermatofibromas são lesões benignas típicas de extremidades. De origem diferenciada, são depósitos de fibrinas. Histologicamente, estão descritas diversas variantes, como: atrófico; fibrocolegonoso ou hipocelular; e celular epitelióide, entre outras.

Objetivos

Como objetivo do trabalho se descreveu a lesão como rara do ponto de vista histopatológico, quando comparada com outros tumores benignos e malignos no diagnóstico diferencial.

Materiais / Sujeitos e Métodos

Relata-se variante rara de dermatofibroma (aneurismática) em paciente sexo masculino no Instituto da Pele Saudável, S. P., Brasil. A lesão localiza-se na face medial da coxa esquerda, resultante de proliferação epitelióide vascularizada atípica, de características histológicas próprias e bem definidas.

Resultados

Verificou-se que o paciente apresentou proliferação celular epitelióide vascularizada atípica e a resposta do teste imunohistoquímico associada a avaliação histológica sugeriu o quadro de *fibro-histiocitoma* cutâneo benigno celular variante aneurismática.

Conclusões

O caso apresentado confirmou pelo diagnóstico diferencial ser um caso raro de dermatofibroma aneurismático.

Abstract

Dermatofibromas are benign lesions typical of the extremities. Of differentiated origin, they are fibrin deposits. Histologically, several variants are described, such as: atrophic; fibrocolegonous or hypocellular; and epithelioid cell, among others. The objective of the study was to describe the lesion as rare from the histopathological point of view, when compared to other benign and malignant tumors in the differential diagnosis. A rare variant of dermatofibroma (aneurysmal) is reported in a male patient at the Instituto da Pele Saudável, São Paulo, Brazil. The lesion is located on the medial surface of the left thigh, resulting from atypical vascularized epithelioid proliferation, with its own well-defined histological characteristics. It was found that the patient had atypical vascularized epithelioid cell proliferation, and the immunohistochemical test associated with histological evaluation suggested a picture of benign cutaneous fibrohistiocytoma cell aneurysmal variant. The case presented confirmed by the differential diagnosis that it is a rare case of aneurysmatic dermatofibroma.

Autor/Orientador



Dagoberto Moisés Feitosa do Nascimento
Pós-graduando em Dermatologia
Faculdades BWS



Maria Valéria Robles Velasco
Professora
Faculdade de Ciências Farmacêuticas
Universidade de São Paulo
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Dermatofibroma; aneurisma, benigna;
fibrina; proliferação.

Keywords

*Dermatofibrome; aneurysm, benign;
fibrin; proliferation.*

INTRODUÇÃO

A primeira descrição da variante aneurismática dos dermatofibromas foi realizada por Gross e Walbachio em 1943, que discutiram a relação entre estes e o hemangioma esclerosante¹.

Em 1966, Aristón & Reed descreveram lesões que estavam formadas por áreas típicas de dermatofibroma, entrelaçadas por histiócitos espumosos com hemosiderina e espaços cheios de glóbulos roxos sem revestimento endotelial². Entretanto, a dominação de histiocitoma fibroso (dermatofibroma) aneurismático (angiomatoide) foi realizada por Santa Cruz & Kyriakos, 1981, que informaram 17 casos dos quais apenas três apresentaram diagnóstico prévio de dermatofibroma³.

Do ponto de vista clínico, 4 a 9 destas lesões podem ser maiores que os dermatofibromas usuais; com coloração variando de roxo escuro, pardo ou negro em muitos casos, e de consistência cística ou resistente em algumas oportunidades. Frequentemente, se localizam nas extremidades e os sintomas mais comuns envolvem crescimento rápido ou presença de dor devido à hemorragia intralesional. A maioria dos diagnósticos incluem: hemangioma, melanoma, neurofibroma ou lesão cística não específica, sendo o dermatofibroma considerado, muitas vezes, como diagnóstico diferencial^{2,4,5}.

Histologicamente, estão descritas diversas variantes dos dermatofibromas, como: atrófico; fibrocalegoso ou hipocelular; celular epitelióide entre outras^{6,7}.

Como objetivo deste trabalho temos a descrição da lesão que é rara e de grande importância no meio clínico, do ponto de vista histopatológico, quando comparada com outros tumores benignos e malignos no diagnóstico diferencial.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de 25 anos de idade, procedente de São Paulo capital, Brasil, apresentou-se à consulta com tumoração única, recoberta por pele de superfície lisa, violácea e brilhante, envolta por camada perlácea, de consistência

cística, com cerca de 3cm, localizada em face medial da coxa esquerda, bordas bem delimitadas, não desaparece à digito-pressão e não dolorosa a palpação (**Figura 1**).

Figura 1. Foto do paciente sexo masculino com dermatofibroma (Primeira consulta).



Os cortes histológicos evidenciaram superfície acastanhada, rugosa e tecido esbranquiçado homogêneo. A partir do que foi observado, foi sugerida como primeira hipótese diagnóstica o dermatofibroma, e acantoma de células claras como segunda.

Após a realização da biópsia, a microscopia evidenciou cortes de pele com epiderme hiperplásica, exibindo paraqueratose e acantose irregular. A derme apresentou exuberante proliferação celular epitelióide, com discreta atipia nuclear e formação de canais vasculares que continham hemácias e hemossiderófagos e as margens eram coincidentes com a lesão.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Um subtipo raro de dermatofibroma pouco frequente na literatura, denominado “dermatofibroma aneurismático” ou “histiocitoma fibroso angiomatoide ou hemossiderótico” é caracterizado por sua raridade (inferior a 2%) e tem importância que assume no diagnóstico diferencial com outros tumores^{4,5,8}.

Sua etiologia é desconhecida porém, vários autores analisaram a correlação com o extravasamento de hemácias da parede vascular para os espaços císticos vasculares. Isto se deve aos vários microtraumas repetidos, formando fissuras características e ocasionando a fagocitose da hemossiderina pelas células tumorais^{4,5}.

Do ponto de vista clínico, o dermatofibroma aneurismático é um tumor benigno que se origina na derme, podendo se estender até o tecido subcutâneo. Pode crescer rapidamente; e nesta situação, a dor é um sintoma comum devido as hemorragias intralesionais. Acomete com maior frequência os membros inferiores, mas pode ocorrer em outros locais. Apresenta maior incidência em pacientes do sexo feminino com idade superior a 30 anos^{2,3,9}.

O diagnóstico definitivo é realizado 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 extremamente importante o exato diagnóstico da lesão, visto que depende o prognóstico do paciente. Neste relato de caso, foi necessário realizar o teste imuno-histoquímico para confirmar o diagnóstico.

Do ponto de vista imuno-histoquímico, as células fusiformes do dermatofibroma apresentam reatividade para o fator XIIIa nas etapas que 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^{6,7}. Neste trabalho, o teste imuno-histoquímico foi confirmado por: CD 68 positiva, D2-40 (podoplanina) positiva fraca, Fator XIII positiva, Ki 67 positiva, STAT 6 positiva.

O diagnóstico diferencial do quadro se estabelece na presença de lesões vasculares benignas, especialmente o hemangioma hemossideródico e com algumas malignas como o histiocitoma fibroso maligno angiomatoide (acomete o tecido celular subcutâneo, músculo e periósteo) e com o melanoma, com aspecto histológico muito diferente. Outros diagnósticos clínicos diferenciais incluem: lesões papulares, nodulares ou em placas do sarcoma de Kaposi (imunoreatividade para CD4 e ausência de células fibro-histiocíticas) e angiossarcoma (observam-se células endoteliais atípicas com feixes de colágenos separados)^{6,10}.

Ultraestruturalmente, estas lesões apresentam histiócitos e fibroblastos contendo poucos lisossomas e lipídios, com o retículo endoplasmático moderadamente desenvolvido. Também, possuem células endoteliais com ausência de anormalidades morfológicas e de ruptura da lâmina basal. A biópsia é necessária para o diagnóstico decisório.

O tratamento de eleição consiste na ressecção cirúrgica e recomenda-se dar margem cirúrgica de pelo menos 3 a 5mm. De acordo com estudos, a taxa de recidiva pode ser cerca de 20%, fazendo-se necessário o seguimento clínico dos pacientes^{7,9}.

CONCLUSÕES

Concluiu-se o caso apresentado como proliferação celular epitelióide vascularizada atípica e a resposta do teste imuno-histoquímico e histologia sugeriu o quadro de *fibro-histiocitoma* cutâneo benigno celular dermatofibroma aneurismático.

REFERÊNCIAS

1. Sheehan K, Leader M, Sexton S, Cunningham F, Leen E. Recurrent aneurysmal fibrous histiocytoma. *J Clin Pathol.* 2004;57(3):312-3.
2. Weedon D. *Piel. Patología.* Madrid: Marbán. 2002;769-72.
3. Santa Cruz DJ, Kyfiakos M. Aneurysmal ("Angiomatoid") fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer.* 1981;47(8):2053-61.
4. 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.
5. Alvarez JA, Pérez A, Romero A, Gómez de la Fuente E, Peralto JL, Iglesias L. Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide). *Acta Dermosifiliogr.* 1999;90:128-31.
6. López AC, López LM, Hurtado R, Pérez F. Fibrohistiocitoma (Dermatofibroma) Aneurismático. Espectro Histológico en Cuatro Casos. *Derm Venez.* 2001;39(2):41-6.
7. 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.
8. Franco NG, González GM, Chicas EE. Dermatofibroma aneurismático. *Dermatologia Rev Mex.* 2007;51(3):117-20.
9. Chor PJ, Santa Cruz DJ. Kaposi's sarcoma. A clinicopathologic review and differential diagnosis. *J Cutan Pathol.* 1992;19(1):6-20.
10. 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.