

Histiocitoma fibroso hemosiderótico, un diagnóstico diferencial de melanoma. Presentación clínica, dermatoscópica e histológica de un caso

Hemosiderotic fibrous histiocytoma, as a differential diagnosis of melanoma. Clinical, dermoscopic, and histological presentation of a case

Joselyn Yosbeli Ramírez González,¹ Aracely Navarro,² Alexandra Maza de Franco³ y Evelyn Cruz Beltrán⁴

¹ Residente de primer año en Dermatología

² Residente de cuarto año en Dermatología

³ Dermatopatóloga

⁴ Dermatóloga adscrita

Hospital Nacional Dr. Juan José Fernández Zacamil, Centro Dermatológico, San Salvador, El Salvador

RESUMEN

El histiocitoma fibroso benigno representa uno de los tumores benignos de piel más comunes en la consulta dermatológica. Su variante hemosiderótica es rara y predomina en el sexo femenino, afecta las extremidades.

Histopatológicamente se compone de numerosos vasos sanguíneos pequeños, eritrocitos extravasados y depósito de hemosiderina; clínicamente puede ser indistinguible del melanoma, por lo que el uso de otras herramientas es crucial para el diagnóstico.

Presentamos el caso de una paciente de 19 años originaria de El Salvador, quien presentaba una neiformación de aspecto nodular, eritematoviolácea y ulcerosa en la cara anteroproximal de la pierna derecha, de seis meses de evolución.

PALABRAS CLAVE: histiocitoma fibroso hemosiderótico, melanoma, dermatofibroma, tumor.

Introducción

El histiocitoma fibroso benigno, también conocido como dermatofibroma, es una de las neoplasias cutáneas benignas más comunes de la piel, representa aproximadamente 3% de las biopsias de piel en los servicios de dermatopatología.¹

Alrededor de 29% de los casos tienen características macroscópicas atípicas que imitan neoplasias malignas de la piel, incluyendo melanoma, tumor vascular y carcinoma de células basales.²

Se considera una proliferación dérmica fibrohistiocítica compuesta por una mezcla variable de fibroblastos, his-

ABSTRACT

Benign fibrous histiocytoma is a common benign cutaneous tumor encountered in dermatological practice. However, its hemosiderotic variant is rare, predominantly affecting females, with a clinical predilection for the extremities. Histopathologically, it's characterized by numerous small blood vessels, extravasated erythrocytes, and hemosiderin deposition. Clinically, it can be indistinguishable from melanoma, making additional diagnostic tools crucial for accurate diagnosis. We present the case of a 19-year-old female patient from El Salvador with a 6-month history of a nodular, erythematous-violaceous, ulcerated lesion on the antero-proximal aspect of her right leg.

KEYWORDS: hemosiderotic fibrous histiocytoma, melanoma, dermatofibroma, tumor.

tiocitos, células inflamatorias, haces de colágeno gruesos y vasos sanguíneos.¹¹ Histopatológicamente se han reportado al menos 25 variantes de dermatofibromas.

El histiocitoma fibroso hemosiderótico representa sólo 2% de todas estas lesiones⁵ y se considera que es la etapa de desarrollo de un dermatofibroma aneurismático. Se compone de múltiples vasos pequeños, eritrocitos extravasados, siderófagos y depósitos de hemosiderina.² Clínicamente se suelen presentar como una pápula o nódulo únicos, rojo violáceo, generalmente afecta el tronco y las extremidades inferiores de adultos jóvenes en la segunda y tercera décadas de la vida, con un ligero predominio en

CORRESPONDENCIA

Dra. Joselyn Yosbeli Ramírez González ■ joselyn.yosbeli@gmail.com ■ Teléfono: +503 7868 1029
Hospital Nacional Dr. Juan José Fernández Zacamil; Calle La Ermita y avenida Castro Morán, urbanización José Simeón Cañas, Colonia Zacamil, C.P. 1120, Mejicanos, San Salvador

las mujeres.³ Se asocia con dolor y crecimiento rápido debido a la hemorragia intralesional espontánea.

Una proporción significativa de este tipo de tumor se relaciona con algún trauma local como picaduras de insectos, inmunosupresión, infección por VIH, terapia anti-rretroviral y embarazo.⁴

El diagnóstico de este tipo de tumores suele ser sencillo, pero las variantes atípicas pueden suponer un reto debido a la poca frecuencia en su presentación y las similitudes clínicas y dermatoscópicas con tumores malignos de piel.

El objetivo de este reporte de caso es describir las características clínicas, dermatoscópicas e histológicas para tener presente un diagnóstico diferencial no maligno e invasivo en tumores de piel.

Descripción del caso

Presentamos el caso de una paciente de 19 años de edad, quien acudió a consulta porque presentaba una lesión en la cara anteroproximal de la pierna derecha, de seis meses de evolución, la cual sangraba fácilmente y generaba dolor con el roce de la ropa. En el último mes había notado aumento de tamaño y mucho dolor, motivo por el cual acudió a nuestra unidad. Negó antecedentes traumáticos relevantes, tampoco tenía antecedentes personales patológicos.

En la exploración física se observó dermatosis localizada en los miembros inferiores, de los cuales se afectaba la cara anteroproximal del muslo derecho, unilateral, constituida por una neoformación de 2.5×1.5 cm de diámetro, de aspecto nodular, eritematoviolácea, superficie ulcerosa, bordes precisos, eritematosos, sobre una piel sana; crónica y no pruriginosa (**figuras 1 y 2**).

En la dermatoscopia se observó una lesión no melanocítica de bordes bien definidos, color rojo-violáceo de fondo y zonas color arcoíris, otras áreas café difusas amorfas, líneas blancas brillantes radiadas y perpendiculares, puntos café oscuro, vasos serpinginosos y escama periférica fina blanquecina (**figura 3**).

Debido a la evolución de la lesión se decidió realizar biopsia escisional con anestesia local, se envió a estudio histopatológico en el que se reportó una capa córnea laminar con paraqueratosis y plasma, epidermis delgada, aplanada, dermis reticular superficial a profunda con proliferación de células fusiformes e histiocitos, algunas células gigantes multinucleadas y depósitos de hemosiderina, se confirmó el diagnóstico de histiocitoma fibroso hemosiderótico (**figura 4**).

Discusión

El histiocitoma fibroso hemosiderótico es un tumor poco frecuente y benigno de la piel que representa 2% de todos



Figura 1. Dermatosis localizada en la cara anteroproximal del muslo derecho.



Figura 2. Neoformación de 2.5×1.5 cm de diámetro, aspecto nodular eritemato-violáceo, superficie ulcerada con bordes precisos.

los casos de dermatofibroma.¹ En la literatura se ha reportado como sinónimo de dermatofibroma aneurismático, ya que probablemente representa una etapa del desarrollo de este tumor.⁴

La primera descripción histopatológica la hizo Diss en 1938 como una lesión que clínicamente imitaba un melanoma maligno;⁵ pero fue hasta 1981 cuando Santa Cruz y Kyriakos denominaron y establecieron las características clínicas e histológicas del histiocitoma fibroso aneurismático.⁶

Este tumor se forma por la extravasación lenta de pequeñas cantidades de sangre desde los capilares y con la consiguiente producción de hemosiderina, el pigmento es fagocitado por células tumorales, lo cual produce la variedad hemosiderótica del dermatofibroma.⁷

Clínicamente se presenta como una pápula firme en forma de cúpula, hiperpigmentada, afecta los miembros inferiores y predomina en adultos jóvenes del sexo femenino, el signo del botón u hoyuelo muchos autores lo con-



Figura 3. Lesión no melanocítica, color rojo-violáceo con fondo y zonas color arcoíris, áreas cafés difusas amorfas, líneas blancas brillantes radiadas y perpendiculares, puntos café oscuro y escama periférica fina blanquecina.

sideran como patognomónico, sin embargo no todos los histiocitomas fibrosos presentan este signo.⁸

En general son lesiones únicas, pero existen reportes de casos con lesiones múltiples.

Todavía se desconoce la etiología exacta, pero se relaciona con traumatismos superficiales como picaduras de insectos, inmunosupresión, infección por VIH, terapia antirretroviral y embarazo.⁹

El patrón dermatoscópico asociado característico descrito en la literatura es un área homogénea de pigmento, esta área puede ser muy variable en su color, desde el púrpura azulado en 50% de las lesiones, negro marrón en 20.9%, rosado rojizo en 16.4% y un patrón en arcoíris en 7% de los casos.¹¹

Este patrón es característico pero no exclusivo de los histiocitomas hemosideróticos fibrosos, histológicamente se relaciona por la presencia de espacios llenos de sangre y depósitos intra y extracelulares de hemosiderina.

Las estructuras vasculares son el segundo hallazgo dermatoscópico más frecuente en este tipo de tumores, la serie más grande de dermatofibromas publicada en la

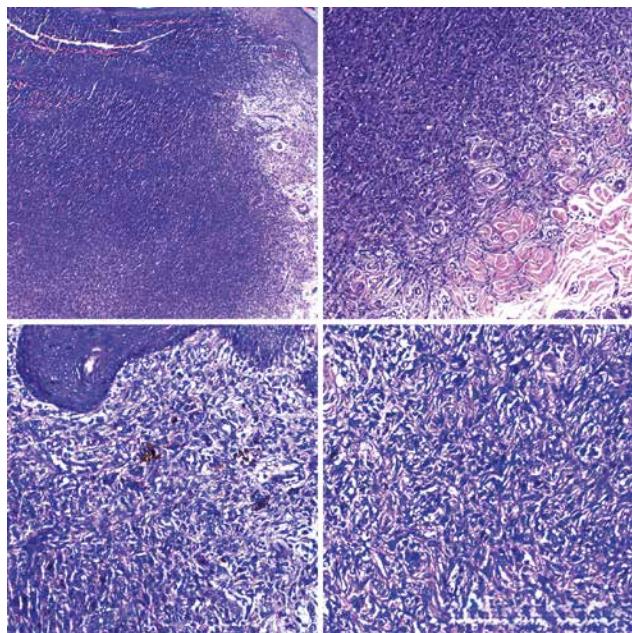


Figura 4. Histología con dermis reticular superficial a profunda, con proliferación de células fusiformes e histiocitos, algunas células gigantes multinucleadas y depósitos de hemosiderina.

literatura reportó una frecuencia de este patrón de 30 a 50%, que aumenta hasta 82% cuando se utiliza luz polarizada.⁹⁻¹¹ Su correlación histológica es la presencia de incontables capilares y vasos sanguíneos que se distribuyen de forma difusa y forma puntiforme, este último es el más característico.

Las estructuras blancas brillantes presentes en los dermatofibromas se han reportado en la literatura hasta en 85.5% de todos los casos, y sólo se logran observar con luz polarizada, los patrones más característicos son estrías, manchas y hebras blancas brillantes, éstas podemos relacionarlas histológicamente por la presencia de colágeno dérmico resultante de alteraciones del estroma y fibrosis.

El patrón en arcoíris se describió por primera vez en 2009 como un hallazgo dermatoscópico específico de sarcoma de Kaposi, también se puede encontrar en otros tumores malignos como el melanoma, el carcinoma de células basales y los tumores benignos como granuloma piógeno, angioqueratoma y mancha de vino de Oporto, una teoría para su presentación es la interacción y la absorción de la luz polarizada en las diferentes estructuras de la lesión.¹¹

El último patrón reportado es una red fina de pigmento periférica color marrón claro, la podemos encontrar en 66 a 100% de todos los dermatofibromas y rara vez se observa en otro tipo de tumores, en la histopatología está relacionada con la presencia de hiperpigmentación melanocítica.⁹⁻¹¹

Recordemos que estos hallazgos dermatoscópicos no son específicos de este tipo de tumor, y muchas veces podemos relacionarlos con tumores malignos como el melanoma. Las estructuras blancas brillantes se consideran por mucho el patrón más característico en los melanomas, ya que se encuentran hasta en 73% de ellos, con una sensibilidad de 22% y una especificidad de 98%.⁹⁻¹¹

Shitara y colaboradores¹² afirman que la presencia de estrías blancas brillantes se asocia con un riesgo 10.5 veces mayor de malignidad en los melanomas, carcinomas basocelulares y carcinomas espinocelulares. Sin embargo, la única excepción de encontrar este patrón sin relacionarlo con malignidad es el dermatofibroma o el histiocitoma fibroso benigno.

Conclusiones

El histiocitoma fibroso hemosiderótico representa una variante infrecuente del dermatofibroma, cuya presentación clínica puede simular tumores cutáneos malignos como el melanoma, lo que dificulta su diagnóstico clínico inicial. La dermatoscopia es una herramienta útil que nos ayuda a la precisión diagnóstica en la patología de tumores benignos y malignos en dermatología.

Enfrentarse con lesiones nodulares con patrones diferentes de pigmentación, estructuras vasculares o blancas brillantes de rápido crecimiento en los que el melanoma no puede descartarse en su totalidad, la escisión quirúrgica y el estudio histopatológico siempre serán la mejor opción terapéutica para nuestros pacientes.

Este caso destaca la importancia de considerar entidades benignas en el diagnóstico diferencial de lesiones nodulares pigmentadas y ulceradas, especialmente en pacientes jóvenes. Reconocer las variantes poco comunes de tumores benignos de piel permite evitar tratamientos innecesarios y proporciona un manejo adecuado basado en evidencia clínica e histopatológica.

Es importante recordar siempre que los hallazgos dermatoscópicos en el histiocitoma fibroso benigno son el único diagnóstico diferencial benigno de tumores malignos, como sarcoma de Kaposi y melanoma maligno.

BIBLIOGRAFÍA

- Kelati A, Aqil N, Baybay H, Gallouj S y Mernissi FZ, Beyond classic dermoscopic patterns of dermatofibromas: a prospective research study, *J Med Case Rep* 2017; 11(1):266. DOI: 10.1186/s13256-017-1429-6. PMID: 28927449; PMCID: PMC5605998.
- Li C, Allen H, Loxas M y Sharma P, Hemosiderotic dermatofibroma mimicking melanoma: a case report and review of the literature, *Clin Case Rep* 2021; 9(3):1387-92. DOI: 10.1002/ccr3.3780. PMID: 33768851; PMCID: PMC7981605.
- Moreno L y Mercadillo P, Dermatofibroma. Análisis clínico-patológico de 10 años en el Servicio de Dermatopatología del Hospital General de México, *Med Cután Ibero-latam* 2003; 31(6):367-72.
- Alves JV, Matos DM, Barreiros HF y Bártolo EA, Variants of dermatofibroma: a histopathological study, *An Bras Dermatol* 2014; 89(3):472-7. DOI: 10.1590/abd1806-4841.20142629. PMID: 24937822; PMCID: PMC4056706.
- Ríos, RD, Zetina G, Salgado C, Camacho S y Sarti HM, Características histopatológicas de los dermatofibromas hemosideróticos y aneurismático: reporte de tres casos y revisión de la literatura, *Dermatología CMO* 2019; 17(1).
- Álvarez Fernández JG, Pérez Campos A, Romero Mate A, Gómez de la Fuente E, Rodríguez Peralto JL e Iglesias Díez L, Histiocitoma fibroso aneurismático (angiomatoide). *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90:128-31.
- Lagziel T, Sylvester S, Hultman CS y Asif M, Hemosiderotic dermatofibroma: a rare and atypical variant capable of clinically resembling melanoma, *Cureus* 2020; 12(1):e6736. DOI: 10.7759/cureus.6736. PMID: 32133258; PMCID: PMC7034752.
- Ramyead S, Díaz-Cano S y Pozo-García L, A slowly enlarging purple nodule on the arm, *Dermatol Pract Concept* 2016; 6(3):3-5. DOI: 10.5826/dpc.0603a02. PMID: 27648376; PMCID: PMC5006545.
- Camara MF, Pinheiro PM, Jales RD, Da Trindade Neto PB, Costa JB y De Sousa VL, Multiple dermatofibromas: dermoscopic patterns, *Indian J Dermatol* 2013; 58(3):243. DOI: 10.4103/0019-5154.110862. PMID: 23723500; PMCID: PMC3667312.
- Vargas-Chandomid E, Álvarez-Rivero V, Olguín García MG, Jurado-Santa F y Morales-Sánchez MA, Dermoscopic findings of hemosiderotic dermatofibroma: a comprehensive review, *Int J Dermatol* 2022; 51(1): 16-19. Disponible en: <https://doi.org/10.33545/26649411.2022.v5.i1a.108>.
- Al-Sukhni L, Mui UN y Tarbox M, A spectrum of diseases with the dermatoscopic rainbow pattern, *JAAD Case Rep* 2022; 21:144-7. DOI: 10.1016/j.jdcr.2022.01.001. PMID: 35242968; PMCID: PMC8857564.
- Shitara D, Ishioka P, Alonso-Pinedo Y, Palacios-Bejarano L, Carrera C, Malvehy J y Puig S, Shiny white streaks: a sign of malignancy at dermoscopy of pigmented skin lesions, *Acta Derm Venereol* 2014; 94(2):132-7. DOI: 10.2340/00015555-1683. PMID: 24002051.