

HISTIOCITOFIBROMA NA FACE – UM DIAGNÓSTICO INESPERADO

Catarina Araújo¹, M. A. Henriques², Esmeralda Vale³, Isabel Viana^{4,5}

¹Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology, Hospital of Braga

²Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology, Hospital of Egas Moniz, Lisboa

³Assistente Hospitalar Graduada Sénior, Laboratório de Dermatopatologia / Dermatologist and Dermatopathologist, Graduate Assistant of Dermatology and Venereology, Head of the Dermatological Center, Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, Portugal

⁴Assistente Hospitalar Graduada, Laboratório de Dermatopatologia/Graduate Assistant of Dermatology and Venereology, Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, Portugal

⁵Assistente Hospitalar Graduada, Laboratório de Dermatopatologia, Directora do Serviço de Dermatologia e Venereologia/Graduate Assistant of Dermatology and Venereology Consultant Chief, Head of Department of Dermatology and Venereology, Hospital Egas Moniz, Lisboa

RESUMO – Introdução: O histiocitofibroma é um dos tumores cutâneos benignos mais frequentes que ocorre sobretudo nas extremidades. A localização na face é rara onde estão descritas variantes mais agressivas e maior recorrência local. **Métodos:** Efetuou-se um estudo clínico-patológico retrospectivo, de histiocitofibromas da face diagnosticados nos laboratórios de Dermatopatologia do Serviço de Dermatologia do Hospital Egas Moniz e do Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2012. **Resultados:** Num total de 1307 histiocitofibromas (qualquer localização) detectaram-se 12 histiocitofibromas da face. As lesões ocorreram em 8 mulheres e 4 homens (idade média - 48.9 anos). A localização preferencial foi o nariz (4 casos) seguido da região mentoniana (3 casos), interciliar (3 casos), infraorbitária (1 caso) e pavilhão auricular (1 caso). O diagnóstico clínico mais frequente foi de quisto epidérmico (5 casos). Histologicamente a maioria (10 casos) atingia a derme profunda e 6 casos apresentavam padrão morfológico comum. Em três casos observou-se variante de histiocitofibroma celular, em dois casos variante aneurismática e num caso variante hemossiderótica. Em cinco casos foi observado pleomorfismo discreto e mitoses. Não foram identificados necrose e/ou invasão vascular ou nervosa. Em sete lesões realizou-se estudo imunohistoquímico para diagnóstico diferencial com outros tumores, nomeadamente dermatofibrossarcoma protuberans e leiomiossarcoma. **Conclusão:** Na maioria dos casos a concordância com o diagnóstico clínico não foi observada. Em comparação com a forma comum de histiocitofibroma há maior envolvimento de estruturas profundas, densidade celular e pleomorfismo pelo que é necessário maior vigilância clínica e excisão com maior margem de segurança.

PALAVRAS-CHAVE – Histiocitoma fibroso benigno; Face.

FIBROUS HISTIOCYTOMA ARISING ON THE FACE – AN UNEXPECTED DIAGNOSIS

ABSTRACT – Introduction: Fibrous histiocytoma represents a group of common benign lesions that occur mainly on the extremities. The location on the face is rare and here, more aggressive variants and higher local recurrence are described. **Methods:** We conducted a retrospective clinicopathological study of cases of fibrous histiocytoma arising on the face at the Dermatology Service of the Hospital Egas Moniz and the “Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica” in Lisbon, between January 2001 and December 2012. **Results:** In a total of 1307 fibrous histiocytoma (any

Artigo Original

location), 12 were located on the face. These lesions occurred in 8 females and 4 males (mean age 48.9 years). The preferred location was the nose (4 cases) followed by the chin (3 cases), intercilial (3 cases), infraorbital (1 case) and ear (1 case). The most common clinical diagnosis was epidermoid cyst (5 cases). Histologically, the majority of tumors (10 cases) reached the deep dermis. Six cases showed common morphology. Three cases corresponded to the cellular variant of fibrous histiocytoma, two cases aneurysmal fibrous histiocytoma and one case hemosiderotic fibrous histiocytoma. In five cases mild pleomorphism and mitotic activity were evident. Necrosis, neural and / or vascular invasion were not identified. In seven lesions immunohistochemical studies for differential diagnosis were performed. **Conclusion:** In most cases correlation with the clinical diagnosis was not observed. Compared with common fibrous histiocytoma, involvement of deep structures, cell density and pleomorphism are more frequent, leading to a need of greater clinical vigilance and excision with wider safety margins.

KEY WORDS – Histiocytoma, benign fibrous; Face.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.
No sponsorship or scholarship granted.

Recebido/Received - Agosto/August 2014; Aceite/Accepted – Outubro/October 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr.^a Catarina Araújo

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de Braga
Sete Fontes – São Victor
4710-243 Braga, Portugal

INTRODUÇÃO

O histiocitofibroma (dermatofibroma) representa um dos tumores benignos mais comuns dos tecidos moles, constituído por células com características morfológicas de fibroblastos e histiócitos e, por vezes, células com diferenciação miofibroblástica. Uma associação a picada de insetos e traumatismo prévio tem sido descrita. No entanto, apesar da controvérsia inicial sobre a sua patogénese inflamatória, reativa versus neoplásica, a última tem sido referida de forma crescente. O facto das lesões não tenderem à regressão espontânea, a potencial recorrência local, as raras metástases ganglionares e pulmonares¹ e a clonalidade demonstrada em alguns histiocitofibromas celulares^{2,3} são fatores que favorecem a natureza neoplásica.

Os histiocitofibromas ocorrem em indivíduos de meia-idade (20-60 anos) com predomínio ligeiro no sexo feminino. A maioria das lesões localiza-se nos

membros e, em menor grau, no tronco. Clinicamente apresentam-se como pequenos nódulos cutâneos assintomáticos, com menos de um centímetro de diâmetro, superfície eritemato-acastanhada e descamativa, de crescimento lento. Estão descritas raras formas gigantes e em placa⁴⁻⁶ e lesões múltiplas, principalmente no contexto de imunossupressão e infeção VIH⁷⁻¹⁰. A taxa de recorrência após excisão incompleta é inferior a 2%¹¹.

Do ponto de vista histológico, a variante comum é uma lesão dérmica constituída por células poligonais e fusiformes, em fascículos entrelaçados, às vezes com padrão estoriforme focal, associado a infiltrado inflamatório polimorfo num estroma colagenoso, com variável hialinização, hemorragia e depósitos de hemossiderina. Estão descritas múltiplas variantes morfológicas de histiocitofibroma que incluem variante xantomizada (ankle-type),¹² hemossiderótica, queloidal,¹³ de células granulosas,¹⁴ em paliçada,¹⁵ atrófica,¹⁶ de células claras,¹⁷ mixoide,¹⁸ liquenóide,¹⁹ com

células balonizantes,²⁰ com células em anel de sinete,²¹ com células gigantes osteoclasto-like,²² com proliferação de músculo liso,²³ com proliferação miofibroblástica proeminente²⁴ e com glóbulos eosinofílicos intra-citoplasmáticos²⁵.

A localização na face é rara onde estão descritas variantes mais agressivas e maior recorrência local²⁶. O objetivo deste estudo foi analisar as características clínicas e histopatológicas de histiocitofibromas na face diagnosticados num serviço de Dermatologia ao longo de 11 anos.

MÉTODOS

Foi efetuado estudo retrospectivo dos casos de histiocitofibromas da face diagnosticados no Departamento de Dermatopatologia do Serviço de Dermatologia do Hospital Egas Moniz e do Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgico de Lisboa, durante um período de 11 anos (entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2012). Procedeu-se à avaliação das características clínicas e histopatológicas através da consulta dos processos clínicos e observação microscópica de lâminas coradas pela técnica de hematoxilina-eosina (HE) e, em alguns casos, por *Perl's*.

Analisaram-se parâmetros clínicos (idade à data do diagnóstico, sexo, localização, diagnóstico clínico proposto e *follow-up*) e histopatológicos (localização,

circunscrição, caracterização da epiderme, padrão morfológico, pleomorfismo celular, número de mitoses por 10 campos de grande aumento [10 High-Power Field (HPF)], invasão vascular e neural, necrose e infiltrado inflamatório). Sempre que necessário, foram efectuados estudos imunohistoquímicos com proteína S100, Fator XIIIa, CD 34, AML (actina do músculo liso), e pancitoqueratinas (CK AE1/AE3).

ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados contínuos foram expressos em média \pm desvio padrão e as variáveis categóricas foram indicadas em prevalência.

A análise estatística foi efectuada com a aplicação informática SPSS Statistics 18.0® (IBM®, EUA).

RESULTADOS

Dados clínicos

Do total de 1307 histiocitofibromas (qualquer localização) diagnosticados no Departamento de Dermatopatologia do Serviço de Dermatologia do Hospital Egas Moniz e do Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgico de Lisboa, durante o período de 11 anos, foram diagnosticados 12 histiocitofibromas na face (0,9%) correspondentes a 12 doentes (Tabela 1). As lesões ocorreram

Tabela 1 - Histiocitofibroma da face. Achados clínicos.

CASOS	IDADE	SEXO	LOCALIZAÇÃO	DIAGNÓSTICO CLÍNICO PROPOSTO
1	53	F	Interciliar	Quisto epidermóide
2	36	F	Mento	Nevo melanocítico
3	35	F	Nariz	Pápula fibrosa do nariz
4	76	F	Interciliar	Quisto epidermóide
5	55	F	Interciliar	Quisto epidermóide
6	25	F	Nariz	Histiocitofibroma
7	41	M	Mento	Granuloma piogénico
8	64	M	Nariz	Carcinoma basocelular
9	50	M	Infra-orbitária	Quisto epidermóide
10	51	M	Nariz	Quisto epidermóide
11	60	F	Pavilhão auricular	Carcinoma basocelular
12	41	F	Mento	Granuloma de corpo estranho

Artigo Original

Tabela 2 - Histiocitofibroma da face. Achados histopatológicos.

Casos	Localização	Caraterização da epiderme	Padrão	Outras caraterísticas	Mitoses	Variante morfológica
1	Derme profunda c/ extensão ao múscl. estriado	NA	Fascicular	Células gigantes multinucleadas	-	Comum
2	Derme profunda	Atrofia Hiperpigmentação da basal	Estoriforme	Células gigantes multinucleadas Células xantomizadas Colagénio hialinizado Hemorragia Pleomorfismo +++	2 mit/10HPF	Comum
3	Derme média-profunda	Hiperplasia Indução foliculo-sebácea	Fascicular	Células xantomizadas Colagénio hialinizado	-	Comum
4	Derme profunda	Normal	Fascicular	Células gigantes multinucleadas Colagénio hialinizado Infiltrado inflamatório linfoplasmocitário	-	Comum
5	Derme profunda c/ extensão ao múscl. estriado	Normal	Fascicular	Células gigantes multinucleadas Células xantomizadas Colagénio hialinizado Hemorragia/Hemossiderina Infiltrado inflamatório linfocitário	-	Comum
6	Derme superficial-média	Hiperplasia	Fascicular	Células gigantes multinucleadas	-	Comum
7	Derme profunda	Hiperplasia	Estoriforme	Hemorragia Pleomorfismo +++	6 mit/10HPF	Celular
8	Derme profunda	Normal	Estoriforme	Células xantomizadas Colagénio hialinizado Hemorragia Infiltrado inflamatório linfocitário Pleomorfismo +++	-	Celular
9	NA	NA	Estoriforme	Células gigantes multinucleadas Hemorragia Infiltrado inflamatório linfocitário Pleomorfismo +++	1 mit/10HPF	Celular
10	Derme médio-profunda	Normal	Difuso	Células gigantes multinucleadas Células xantomizadas Colagénio hialinizado Hemorragia/hemossiderina Infiltrado inflamatório linfocitário Pleomorfismo +	-	Aneurismático
11	Derme médio-profunda	Hiperplasia	Fascicular	Células gigantes multinucleadas Colagénio hialinizado na periferia Hemorragia /Hemossiderina Pleomorfismo +++	-	Aneurismático
12	Derme profunda com extensão à hipoderme	Normal	Fascicular	Células xantomizadas Colagénio hialinizado na periferia Hemorragia /Hemossiderina Pleomorfismo ++	-	Hemossiderótico

em 8 casos do género feminino e 4 do género masculino com uma idade compreendida entre os 25 anos e os 76 anos. A idade média total à data do diagnóstico foi de 48,9 anos.

A localização preferencial foi o nariz (4 casos) seguido da região mentoniana (3 casos), interciliar (3 casos), infraorbitária (1 caso) e pavilhão auricular (1 caso).

Em apenas um doente o diagnóstico clínico de histiocitofibroma foi proposto.

O diagnóstico clínico mais frequente foi de quisto epidermóide (5 casos), seguido de basalioma (2 casos), pápula fibrosa do nariz (1 caso), granuloma de corpo estranho (1 caso), granuloma piogénico (1 caso) e nevo melanocítico (1 caso).

Apenas foi possível avaliar o *follow-up* de uma das lesões (caso 8) sem recorrência ou aparecimento de novas lesões após 12 meses de vigilância clínica.

Dados histológicos

As características histológicas das lesões estão descritas na Tabela 2.

Todos os histiocitofibromas na face apresentavam limites laterais mal definidos; a maioria (10 casos) localizava-se na derme; sete casos localizavam-se na derme reticular profunda, um caso com extensão à hipoderme e dois casos com extensão ao tecido muscular estriado (Fig. 1). Em dois casos não foi possível avaliar o limite profundo de infiltração.

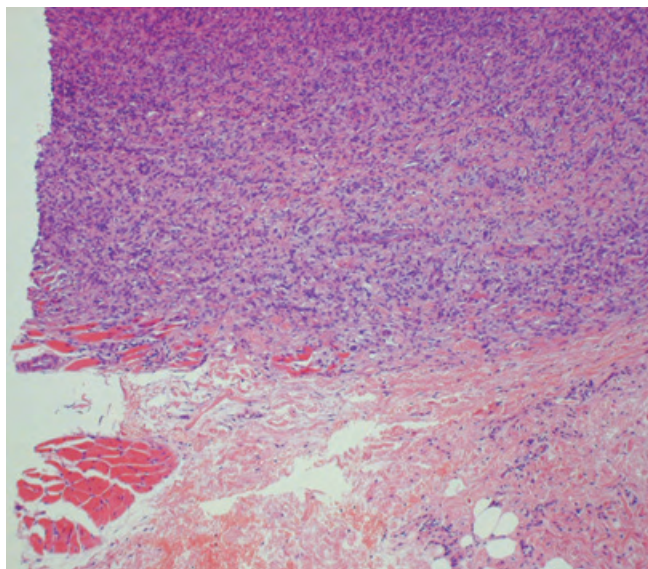


Fig 1 - Histiocitofibroma na derme profunda com extensão ao músculo estriado.

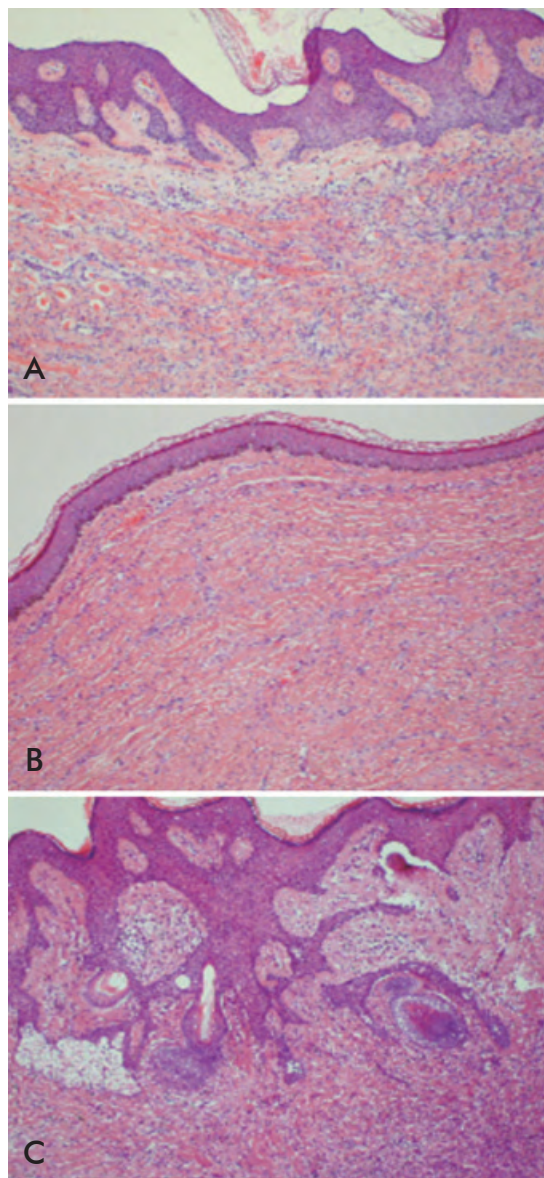


Fig 2 - Alterações epidérmicas. A - Hiperplasia da epiderme; B - Atrofia epidérmica e hiperpigmentação da basal; C - Indução foliculo-sebácea.

Apenas uma das lesões estava ulcerada. Em quatro casos a epiderme apresentava-se hiperplásica sobre a proliferação dérmica e um caso demonstrava atrofia mas com hiperpigmentação dos queratinócitos basais. Num caso foi possível observação de indução foliculo-sebácea com proliferação de estruturas foliculo-sebáceas imaturas (Fig. 2).

Em todas as lesões foi possível identificar faixa de Grenz, portanto, a derme papilar estava poupada.

A maioria dos casos apresentava fascículos

Artigo Original

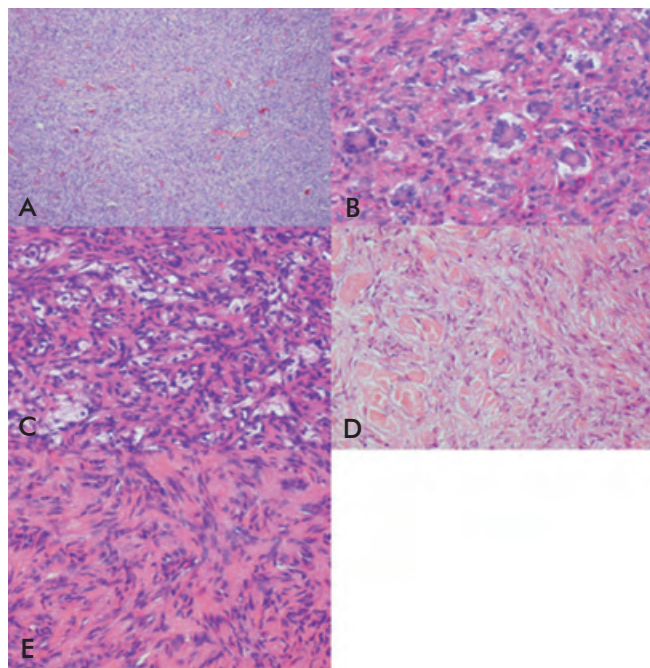


Fig 3 - A - Histiocitofibroma. A - Padrão fascicular; B - Múltiplas células gigantes multinucleadas; C - Células xantomizadas, D - Novelos de colagénio hialinizado à periferia; E - Células em paliçada.

entrelaçados de células fusiformes com citoplasma pálido eosinofílico, frequentemente com núcleo indentado, embora focalmente pudesse ser observado um padrão estoriforme de células fusiformes e poligonais. Em 3 casos observou-se exclusivamente padrão estoriforme.

Na maioria dos casos observaram-se células gigantes multinucleadas (8 casos) e células xantomizadas (6 casos) e num caso a presença de células histiocitoides em paliçada. Oito lesões apresentavam variável hialinização do colagénio (Fig. 3). Verificaram-se na maioria das lesões focos de hemorragia mas em apenas quatro

lesões a presença de depósitos de hemossiderina foi evidenciada com a coloração de *Perl's*. Em cinco casos identificou-se infiltrado inflamatório perivascular/difuso predominantemente linfocitário mas sem formação de folículos linfóides.

Não foram detectados necrose e/ou invasão vascular ou nervosa.

Foi observado pleomorfismo discreto na maioria das lesões, mais evidente em cinco lesões. Atividade mitótica foi identificada em três lesões com um número variável de mitoses de 1-6 mitoses/10HPF mas sem atipia.

Em seis lesões observou-se morfologia de histiocitofibroma comum (Fig. 4); em três casos observou-se proliferação celular densa de histiocitofibroma celular (Fig. 5); em dois casos observou-se variante morfológica de histiocitofibroma aneurismático (Fig. 6A); num dos tumores observou-se morfologia de histiocitofibroma hemosiderótico (Figs. 6B e C).

Estudo imunohistoquímico

As células tumorais em todos os casos estudados (7 lesões) por imunohistoquímica não coraram com a proteína S100 e pancitoqueratinas. Todas as lesões revelaram positividade para fator XIIIa e em três lesões, ainda que focalmente, para AML. Todos os casos foram negativos para CD34 exceto um caso com positividade focal na periferia do tumor e que correspondeu à variante celular de histiocitofibroma. A descrição do estudo imunohistoquímico realizado de acordo com as variantes morfológicas é evidenciada na Tabela 3.

DISCUSSÃO

Os histiocitofibromas da face são raros e estão descritas variantes clínicas mais agressivas nesta localização.

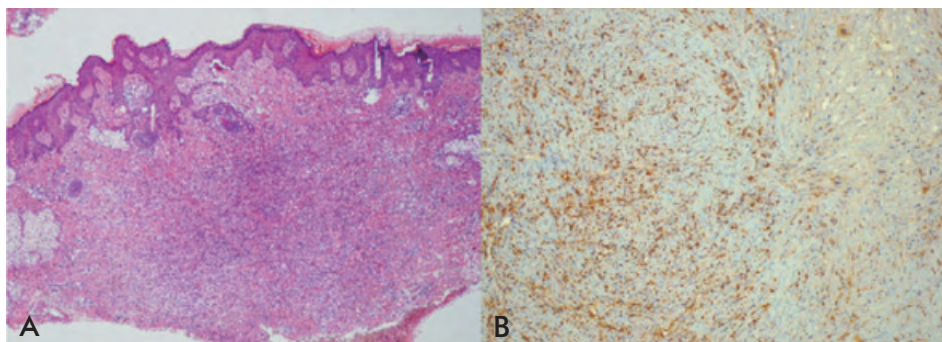


Fig 4 - Histiocitofibroma comum. A - limites laterais mal definidos; B - Fator XIIIa +.

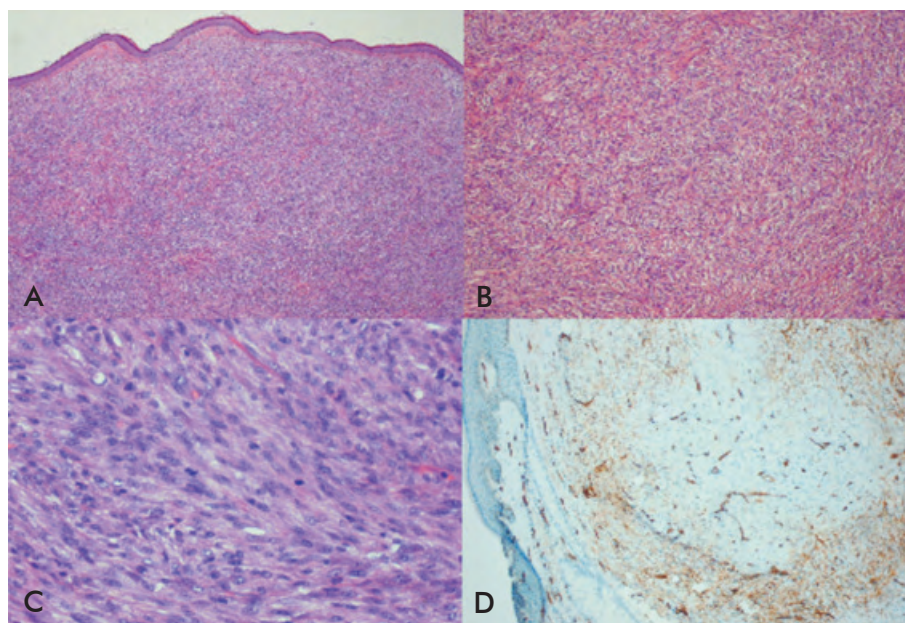


Fig 5 - Histiocitofibroma celular. **A** - proliferação celular densa; **B**- Padrão estoriforme; **C** - mitoses normais (6 mit/10HF); **D** - CD 34 + focal na periferia da lesão.

Três de 21 casos descritos de histiocitofibromas, localizados na hipoderme e tecidos moles profundos, ocorreram na face (o único caso publicado com informação de follow-up referiu recorrência local após 2 anos)²⁷.

No nosso estudo os histiocitofibromas na face ocorreram numa razão sexo feminino/ sexo masculino de 2:1, com uma idade média de 48.9 anos concordante com uma série de 34 casos publicados em 2001²⁶.

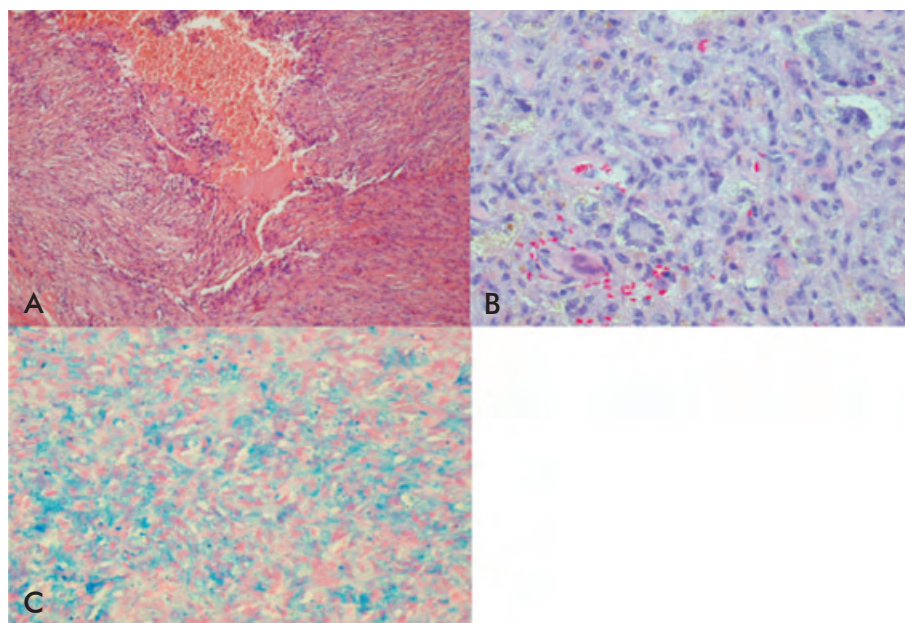


Fig 6 - Outras variantes morfológicas; **A** - Histiocitofibroma aneurismático; **B** - Histiocitofibroma hemosiderótico; **C** - depósitos de hemossiderina evidenciados pela coloração de Perl's.

Artigo Original

Observou-se concordância entre o diagnóstico clínico e histológico em apenas um doente. A discordância entre o diagnóstico clínico e histológico tem sido referido na maior parte das séries publicadas e os diagnósticos clínicos propostos mais frequentes são quisto epitelial, carcinoma basocelular, neoplasia dos anexos cutâneos, leiomioma, linfoma cutâneo e sarcoma superficial.

A variante comum é uma lesão dérmica de limites laterais mal definidos que se pode estender à hipoderme (figura 4A). Na nossa série a maioria dos histiocitofibromas localizava-se na derme reticular profunda com extensão ocasional à hipoderme e musculo estriado (Fig. 1). Na face o músculo estriado está localizado mais superficialmente do que noutras localizações e por outro lado a ausência de fáscia perimuscular na maioria dos músculos faciais poderão ser fatores contribuintes para a infiltração de estruturas profundas²⁶.

Em seis lesões observou-se morfologia de histiocitofibroma comum (Fig. 4). A variante comum é constituída por células poligonais, histiocitóides e fusiformes fibroblásticas/miofibroblásticas em fascículos entrelaçados, às vezes em padrão estoriforme focal num estroma colagenoso ou menos frequentemente mixóide²⁸. Nos casos observados pelo menos focalmente todas as lesões evidenciavam padrão estoriforme. Entre as células fusiformes estão distribuídas células xantomizadas, células gigantes multinucleadas e células inflamatórias, incluindo linfócitos e plasmócitos tal como foi observado na maioria dos casos. Depósitos de hemossiderina são frequentemente observados. Um achado característico destas lesões é a presença de novelos de colagénio hialino na periferia da lesão. Uma proporção de tumores cora focalmente com AML tal como foi evidenciado no caso 2 e positivamente para o fator XIIIa (Fig. 4B), principalmente nos bordos da lesão, que parece representar células do estroma reativas e não células tumorais verdadeiras¹¹. Em contraste com o dermatofibrossarcoma *protuberans* a expressão de CD34 não se verifica.

Apesar dos achados histológicos típicos de histiocitofibroma comum possam ser encontrados pelo menos focalmente, as variantes morfológicas podem ser o componente principal das lesões e dificultar o diagnóstico diferencial.

Em três casos observou-se proliferação celular densa de histiocitofibroma celular (Fig. 5). Um padrão estoriforme foi predominante em todos os casos e em dois casos observaram-se mitoses com número variável de 1-6 mitoses/10HPF, sem atipia. Todos os três doentes eram do sexo masculino. O histiocitofibroma

celular representa cerca de 5% de todos os histiocitofibromas, geralmente não é reconhecido clinicamente e apresenta recorrência local elevada (26%), principalmente se excisão incompleta²⁹. Clinicamente localizam-se nos membros superiores (34%), seguido dos membros inferiores (27%), cabeça e pescoço (20%) e tronco (12%). São lesões maiores que os casos comuns, medindo cerca de 5 a 25mm. São mais frequentes no sexo masculino (♂:♀ 1.9:1)²⁸. Histologicamente caracterizam-se por proliferação celular densa infiltrando a derme reticular profunda, em fascículos pequenos ou padrão estoriforme. Mitoses normais são comuns e necrose central pode ser vista em até 12% dos tumores²⁹. Achados típicos de histiocitofibroma comum podem ser encontrados na periferia das áreas celulares. No estudo imunohistoquímico o histiocitofibroma celular demonstra positividade variável focal com AML em até 60% dos casos²⁸. Positividade com AML associada a variável positividade à calponina e rara positividade focal com H-caldesmon suportam diferenciação miofibroblástica. Positividade CD 34 focal pode estar presente, especialmente na periferia das áreas celulares, tal como evidenciado no caso 9 (figura 5D), mas nunca difusa²⁹. Metástases ganglionares e pulmonares foram raramente descritas²⁹. As características histológicas não são preditivas dos casos que podem metastizar. Os principais diagnósticos diferenciais considerados no diagnóstico de histiocitofibroma celular foram dermatofibrossarcoma *protuberans* e fibroxantoma atípico. O dermatofibrossarcoma *protuberans* apresenta extensa infiltração da hipoderme, padrão estoriforme proeminente, positividade difusa com CD34 mas raramente se localiza na face. O fibroxantoma atípico frequentemente apresenta-se como lesão polipóide ulcerada, de rápido crescimento, em áreas foto-expostas, de indivíduos idosos e é evidente histologicamente um alto grau de pleomorfismo e mitoses atípicas.

Em dois casos observou-se variante morfológica de histiocitofibroma aneurismático com presença no centro da lesão de fendas irregulares e espaços císticos imitando canais vasculares, mas sem definição endotelial (Fig. 6A). O histiocitofibroma aneurismático representa 2% de todos os histiocitofibromas. A taxa de recorrência local é de cerca de 19% se excisão incompleta. Ocorre em indivíduos na 4ª década de vida com predomínio feminino (♀:♂ = 1.5:1). As localizações mais frequentes são os membros inferiores (55%), seguidos dos membros superiores (17%), tronco (12%) e cabeça e pescoço (4%)^{29,30}. As lesões são maiores, medindo de 5 a 40 mm e pode ocorrer rápido crescimento devido a

Tabela 3 - Histiocitofibroma da face. Estudo imuno-histoquímico de acordo com as variantes morfológicas.

VARIANTE	FATOR XIIIa	CD34	AML
Comum	+ (focal)	-	NA
Comum	+	-	+ (focal na periferia)
Comum	+	-	NA
Celular	+	+ (focal na periferia)	+ focal
Celular	+	-	+ focal
Celular	+	-	-
Aneurismático	+	-	NA

extensa hemorragia. Áreas adjacentes sólidas demonstram características de histiocitofibroma comum mas são frequentemente muito celulares. Hemorragia intersticial multifocal e depósitos de hemossiderina intra e extra-celulares são evidentes e figuras de mitoses normais são comuns. Este tumor é frequentemente diagnosticado como tumor vascular mas marcadores endoteliais só são positivos nos vasos sanguíneos normais. No estudo imunohistoquímico observa-se positividade focal com AML mas as células tumorais não coram com desmina, CD34 e CD31. Alguns casos demonstram positividade com fator XIIIa³¹. Os principais diagnósticos diferenciais considerados no diagnóstico de histiocitofibroma aneurismático na face foram sarcoma de Kaposi e angiossarcoma. O sarcoma de Kaposi é constituído por células fusiformes CD34+ e positividade nuclear com HHV8 (vírus herpes humano 8). No angiossarcoma há áreas mais sólidas, a atipia citológica é proeminente e imunorreatividade positiva com marcador vascular CD31²⁹.

Num dos tumores observou-se marcada vascularidade e depósitos de hemosiderina facilmente evidenciados na coloração de *Perl's* com morfologia de histiocitofibroma hemosiderótico (Fig.6B e C). O histiocitofibroma hemosiderótico provavelmente representa um estadio de desenvolvimento do histiocitofibroma aneurismático²⁹.

CONCLUSÃO

Embora, raramente, os histiocitofibromas podem ocorrer na face. Na maioria dos casos a concordância com o diagnóstico clínico não é observada. Em comparação com a forma comum de histiocitofibroma há maior envolvimento de estruturas profundas, maior

densidade celular e maior pleomorfismo. Estão descritas variantes morfológicas mais agressivas pelo que é necessário maior vigilância clínica e excisão com maior margem de segurança.

REFERÊNCIAS

1. Calonje E. Dermatofibroma (fibrous histiocytoma): an inflammatory or neoplastic disorder? *Histopathology*. 2001; 39:213.
2. Vanni R, Fletcher CD, Sciort R, Dal Cin P, De Wever I, Mandahl N, et al. Cytogenetic evidence of clonality in cutaneous benign fibrous histiocytomas: a report of the CHAMP study group. *Histopathology*. 2000; 37:212-7.
3. Hui P, Glusac EJ, Sinard JH, Perkins AS. Clonal analysis of cutaneous fibrous histiocytoma (dermatofibroma). *J Cutan Pathol*. 2002; 29:385-9.
4. Requena L, Fariña MC, Fuente C, Piqué E, Olivares M, Martín L, et al. Giant dermatofibroma. A little-known clinical variant of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol*. 1994; 30:714-8.
5. Numajiri T, Kishimoto S, Shibagaki R, Kuramoto N, Takenaka H, Yasuno H. Giant combined dermatofibroma. *Br J Dermatol*. 2000; 143:655-7.
6. Leow LJ, Sinclair PA, Horton JJ. Plaque-like dermatofibroma: A distinct and rare benign neoplasm? *Australas J Dermatol*. 2008; 49:106-8.
7. Cohen PR. Multiple dermatofibromas in patients with autoimmune disorders receiving immunosuppressive therapy. *Int J Dermatol*. 1991; 30:266-70.
8. Pechere M, Chavaz P, Saurat JH. Multiple eruptive dermatofibromas in an AIDS patient: a new differential diagnosis of Kaposi's sarcoma. *Dermatology* 1995; 190:319.

Artigo Original

9. Kanitakis J, Carbonnel E, Delmonte S, Livrozet JM, Faure M, Claudy A. Multiple eruptive dermatofibromas in a patient with HIV infection: case report and literature review. *J Cutan Pathol.* 2000; 27:54-6.
10. Bachmeyer C, Cordier F, Blum L, Cazier A, Vérola O, Aractingi S. Multiple eruptive dermatofibromas after highly active antiretroviral therapy. *Br J Dermatol.* 2000; 143:1336-7.
11. Calonje E, Fletcher CDM. Cutaneous fibrohistiocytic tumors: an update. *Adv Anat Pathol.* 1994; 1:2-15.
12. Iwata J, Fletcher CD. Lipidized fibrous histiocytoma: clinicopathologic analysis of 22 cases. *Am J Dermatopathol.* 2000; 22:126-34.
13. Kuo TT, Hu S, Chan HL. Keloidal dermatofibroma: report of 10 cases of a new variant. *Am J Surg Pathol.* 1998; 22:564-8.
14. Val-Bernal JF, Mira C. Dermatofibroma with granular cells. *J Cutan Pathol.* 1996; 23; 562-5.
15. Schwob VS, Santa Cruz DJ. Palisading cutaneous fibrous histiocytoma. *J Cutan Pathol.* 1986; 13:403-47.
16. Beer M, Eckert F, Schmoeckel C. Atrophic dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25:1081-2.
17. Wambacher-Gasser B, Zelger B, Zelger BG, Steiner H. Clear cell dermatofibroma. *Histopathology.* 1997; 30:64-9.
18. Zelger BG, Zelger B. Myxoid dermatofibroma. *Histopathology.* 1999; 34:357-64.
19. Sanchez Yus E, Soria L, de Eusebio E, Requena L. Lichenoid, erosive and ulcerated dermatofibromas. Three additional clinico-pathological variants. *J Cutan Pathol.* 2000; 27:112-7.
20. Tran TA, Hayner-Buchan A, Jones DM, McRorie D, Carlson JA. Cutaneous balloon cell dermatofibroma (fibrous histiocytoma). *Am J Dermatopathol.* 2007; 29:197-200.
21. Garrido-Ruiz MC, Carrillo R, Enguita AB, Rodriguez Peralto LJ. Signet-ring cell dermatofibroma. *Am J Dermatopathol.* 2009; 31:84-7.
22. Kutchemeshi M, Barr RJ, Henderson CD. Dermatofibroma with osteoclast-like giant cells. *Am J Dermatopathol.* 1992; 14:397-401.
23. LeBoit PE, Barr RJ. Smooth-muscle proliferation in dermatofibromas. *Am J Dermatopathol.* 1994; 16:155-60.
24. Zelger BW, Zelger BG, Rappersberger K. Prominent myofibroblastic differentiation. A pitfall in the diagnosis of dermatofibroma. *Am J Dermatopathol.* 1997; 19:138-46.
25. Spaun E, Zelger B. Dermatofibroma with intracytoplasmic eosinophilic globules: an unusual phenomenon. *J Cutan Pathol.* 2009; 36:796-8.
26. Mentzel T, Kutzner H, Rütten A, Hügel H. Benign fibrous histiocytoma (dermatofibroma) of the face: clinicopathologic and immunohistochemical study of 34 cases associated with aggressive clinical course. *Am J Dermatopathol.* 2001; 23:419-26.
27. Fletcher CD. Benign fibrous histiocytoma of subcutaneous and deep soft tissue: a clinicopathologic analysis of 21 cases. *Am J Surg Pathol.* 1990; 14:801-9.
28. Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumours – an update. *Histopathology.* 2010; 56:148-65.
29. Calonje E, Mentzel T, Fletcher CD. Cellular benign fibrous histiocytoma. Clinicopathologic analysis of 74 cases of a distinctive variant of cutaneous histiocytoma with frequent recurrence. *Am J Surg Pathol.* 1994; 18:668-76.
30. Pereira B, Viana I, Vale E, Claro C, Bordalo O. Histiocitofibroma aneurismático: uma variante rara de uma patologia comum. *Rev Soc Port Dermatol Venereol.* 2005; 63(3):411-4.
31. Yang P, Hirose T, Hasegawa T, Seki K, Hizawa K. Aneurysmal fibrous histiocytoma of the skin. A histological, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Am J Dermatopathol.* 1995; 17(2):179-84.