

## CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

### Ecografía Doppler en el dermatofibroma aneurismático



### Doppler Ultrasound of Aneurysmal Dermatofibroma

Sra. Directora:

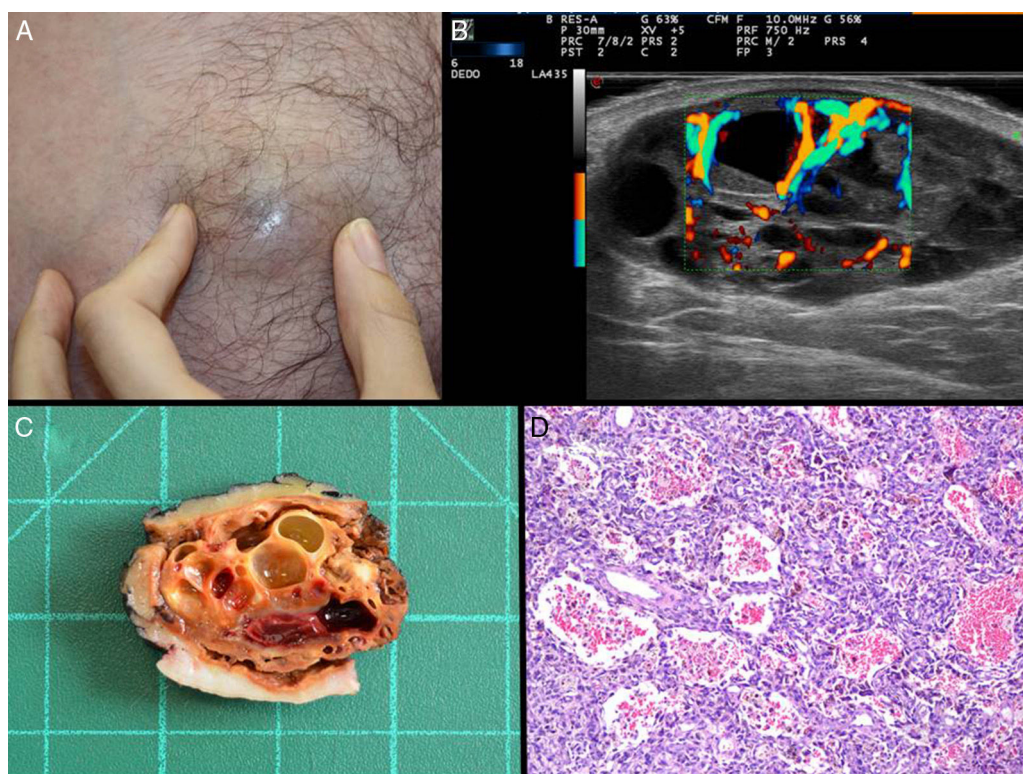
Recientemente Güngör et al. publicaron los hallazgos dermatoscópicos y de microscopia confocal de un dermatofibroma aneurismático (DFA)<sup>1</sup>. En el presente artículo se describe la aportación del Doppler en el diagnóstico de esta entidad.

**Caso 1.** Varón de 64 años con una tumoración abdominal de un año de evolución con episodios de aumento de tamaño,

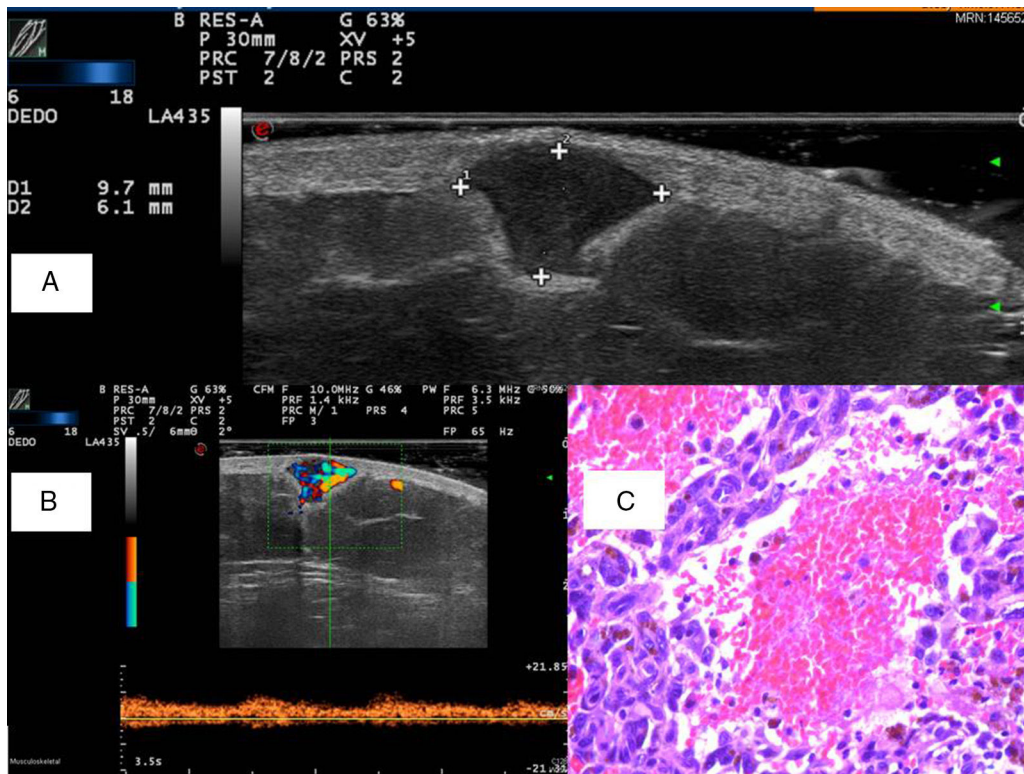
enrojecimiento y dolor. El paciente había sido intervenido 2 años atrás de un carcinoma escamoso de faringe y los estudios de extensión no habían mostrado signos de recidiva o progresión tumoral a distancia.

La exploración física reveló en la región mesogástrica una tumoración púrpura de 3,5 cm de diámetro dolorosa a la palpación (fig. 1A). La ecografía mostró una lesión bien delimitada, de 37 × 15,7 mm, en el tejido celular subcutáneo, compuesta por áreas lacunares anecoicas separadas por estructuras hipocóicas a modo de tabiques. Estos tabiques se realizaban con el modo Doppler color (fig. 1B). El análisis histopatológico tras la extirpación de la lesión fue de DFA (fig. 1C y 1D).

**Caso 2.** Mujer de 34 años con una lesión en el brazo derecho de 2 años de evolución que desde hacía 4 meses



**Figura 1** Caso 1: A: Nódulo en la región mesogástrica. B: Doppler color, eje longitudinal, 18Mhz: Tumoración localizada en tejido celular subcutáneo, bien delimitada, constituida por áreas lacunares anecoicas delimitadas por tabiques hipocóicos con flujo en su interior en la zona central e izquierda de la imagen y zonas hipocóicas desestructuradas en el margen derecho. C: Imagen macroscópica tras la extirpación donde se pueden apreciar las estructuras lacunares visibles con la ecografía. D: Hematoxilina-eosina 100x. Ectasias sin endotelio con hematíes en el interior rodeadas de células de hábito fibrohistiocitario.



**Figura 2** Caso 2: A: Escala de grises: Lesión hipoeoica, bien delimitada, localizada en la dermis y en el tejido celular subcutáneo. B: Doppler pulsado: Relleno de la lesión con una onda venosa. C: Hematoxilina-eosina 400x. Ectasia sin endotelio con hematíes en el interior, rodeada de células fibrohistiocitarias y hematíes extravasados.

era pruriginosa. Como antecedentes la paciente había sido intervenida de tejido mamario ectópico y tenía un síndrome de ovario poliquístico en tratamiento con anticonceptivos orales.

La exploración física objetivó una pápula púrpura, indolora, de 5 mm de diámetro. La ecografía mostró una lesión hipoeoica, bien delimitada, con una zona central anecoica (fig. 2A). Con el Doppler color se observó un completo relleno de la lesión a excepción de la pequeña zona anecoica. El Doppler pulsado mostró una onda venosa (fig. 2B). El diagnóstico histopatológico tras la extirpación quirúrgica fue de un DFA (fig. 2C).

El dermatofibroma es un tumor benigno diagnosticado con frecuencia en dermatología. El DFA es una variante clínico-patológica infrecuente descrita por Santa Cruz y Kyriakos en 1981<sup>2</sup>. Supone menos del 1,7% del total de los dermatofibromas, es de color púrpura o azulado y suele ser de mayor tamaño que las variantes más comunes. Puede experimentar de forma espontánea un crecimiento súbito o dolor debido a sangrados intratumorales. Suele aparecer en las extremidades y solo en el 12% de los casos se localiza en el tronco. La tasa de recurrencia posquirúrgica es del 19% de los casos, y aunque normalmente es una lesión dérmica en ocasiones puede extenderse por hipodermis y afectar a los ganglios linfáticos o al hueso<sup>3,4</sup>. Histopatológicamente se compone de células de hábito fibrohistiocitario, vasos sanguíneos y hemosiderina rodeando a espacios ectásicos rellenos de sangre. Estos espacios no muestran células endoteliales<sup>3</sup>.

Dermatoscópicamente se ha descrito como una zona central homogénea azulada o rojiza, un retículo pigmentado periférico y estructuras lineales blanquecinas centrales<sup>5</sup>.

Con la microscopia confocal se han descrito áreas hiporreflectivas, que se corresponden con las zonas vasculares, junto con otras hiperreflectivas, que se corresponden con las zonas de más densidad celular<sup>1</sup>.

Ecográficamente el dermatofibroma se ha descrito como un nódulo sólido hipoeoico, con forma de disco, bien delimitado, localizado en la dermis y/o la hipodermis, que usualmente produce una distorsión de los folículos pilosos locales, y que en algunas ocasiones puede mostrar vascularización periférica<sup>6-8</sup>. En la realización del presente artículo no se han encontrado referencias específicas de los hallazgos ecográficos del DFA. Sí que se ha encontrado la descripción ecográfica del fibrohistiocitoma angiomaatoide<sup>9</sup>. Hata et al. describen a un paciente de 77 años con una lesión de 4 meses de evolución en la región temporal que en la ecografía mostraba estructuras anecoicas sin flujo Doppler, que las interpretan como los canales vasculares de sangre, y zonas hipoeoicas con diferentes grados de vascularización en la periferia de la lesión, que consideran que se corresponden con áreas más celulares con vasos sanguíneos<sup>9</sup>. En el caso 1 también se podría realizar la misma correlación ecográfica-histológica, si bien al ser una lesión más evolucionada, de mayor tamaño, y con sangrados intratumorales frecuentes, muestra una mayor cantidad de zonas ectásicas. Debido a los antecedentes personales de este paciente se planteó el diagnóstico diferencial con una metástasis

cutánea, aunque la lesión era muy homogénea y de apariencia pseudoencapsulada.

En el caso 2, dada la gran vascularización presente con el Doppler se planteó el diagnóstico diferencial con una malformación venosa. Ecográficamente las malformaciones venosas se aprecian como estructuras tubulares, que en ocasiones muestran estructuras hiperecoicas con sombra posterior (flebolitos) y con una onda venosa con el Doppler pulsado. Probablemente en este caso, al ser una lesión pequeña sin clínica de episodios de aumento de tamaño, se observó un predominio de las zonas con flujo Doppler y una reducida región central anecoica.

En conclusión, el Doppler puede ser de gran utilidad para el diagnóstico del DFA. Las zonas anecoicas sin flujo se corresponderían histológicamente con zonas ectásicas y las zonas con flujo Doppler se corresponderían con zonas vascularizadas y celulares.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Güngör Ş, Erdemir AT, Öztürk Sarı Ş, Büyükbabani N, Kocatürk E, Gürel MS. Aneurysmal dermatofibroma with dermoscopic and reflectance confocal microscopic features. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015;10:1–3.
- Santa Cruz DJ, Kyriakos M. Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin. *Cancer*. 1981;47:2053–61.
- Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumours - An update. *Histopathology*. 2010;56:148–65.
- Calonje E, Fletcher CD. Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: Clinicopathological analysis of 40 cases of a tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Histopathology*. 1995;26:323–31.
- Zaballos P, Llambrich Á, Ara M, Olazarán Z, Malveyh J, Puig S. Dermoscopic findings of haemosiderotic and aneurysmal dermatofibroma: Report of six patients. *Br J Dermatol*. 2006;154:244–50.
- Wortsman X, Wortsman J. Clinical usefulness of variable-frequency ultrasound in localized lesions of the skin. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:247–56.
- Crisan D, Gheuca Solovastru L, Crisan M, Badea R. Cutaneous histiocytoma - histological and imaging correlations. A case report. *Med Ultrason*. 2014;16:268–70.
- Zarchi K, Kromann CB, Wortsman X, Jemec GB. Usefulness of ultrasound for the diagnosis of dermatofibroma. *Med Ultrason*. 2016;18:131–3.
- Hata H, Natsuga K, Aoyagi S, Homma E, Shimizu H. Ultrasound B-mode and elastographic findings of angiomatoid fibrous histiocytoma. *Clin Exp Dermatol*. 2014;39:538–9.

B. Echeverría-García<sup>a,\*</sup>, C. García-Donoso<sup>a</sup>, J.C. Tardío<sup>b</sup> y J. Borbujo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

\* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: [begona.echeverria@salud.madrid.org](mailto:begona.echeverria@salud.madrid.org) (B. Echeverría-García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.09.012>

0001-7310/

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Fiebre mediterránea familiar. Dificultades diagnósticas en un caso atípico



### Familial Mediterranean Fever: Diagnostic Difficulties in an Atypical Case

Sra. Directora:

Una mujer de 68 años, con antecedentes de sordera neurosensorial y anemia de trastornos crónicos, consultó por episodios recurrentes de más de 20 años de evolución de fiebre, artralgias, mialgias y lesiones cutáneas en brazos y tronco. Estos se producían cada 2-6 meses, duraban unos 15 días y permanecía asintomática entre brotes. Presentaba grandes placas eritematoedematosas en tronco y raíz de extremidades superiores, acompañadas de fiebre de 38 °C (fig. 1). La analítica sanguínea fue normal. La biopsia cutánea mostró edema y un infiltrado inflamatorio en dermis superficial, con linfocitos y neutrófilos, sin necrosis fibrinoide (fig. 2).

Posteriormente, presentó fiebre asociada a eritema y aumento de temperatura en una pierna, con ampollas y exudado abundante (fig. 3). En un cultivo se aisló un microorganismo gramnegativo, que se interpretó como una celulitis infecciosa. A los 4 meses presentó un cuadro clínico similar en la pierna contralateral.

Se realizó un estudio genético de los genes MEFV, TNFRSF1A, MVK, NLRP3, NOD2 y PSTPIP1. La paciente era portadora heterocigota de la variante c.1772T>C del gen MEFV.

Dado que además cumplía los criterios diagnósticos de Tel-Hashomer, de la fiebre mediterránea familiar (FMF), se diagnosticó de esta entidad (tabla 1). Se pautó tratamiento con colchicina, con lo que se observó una gran mejoría clínica.

La FMF es la enfermedad autoinflamatoria que más frecuentemente se manifiesta en la edad adulta<sup>1</sup>. Su herencia es monogénica autosómica recesiva (AR), producida por una mutación en el gen MEFV (16p13.3), aunque un 20% de los pacientes son heterocigotos<sup>2</sup>. Esto podría deberse a que se trate de una enfermedad autosómica dominante con penetrancia variable; que no fuera posible detectar la 2.<sup>a</sup>