

## Dermatomiofibromas múltiples

Begoña Escutia<sup>a</sup>, Remedios Alfonso<sup>a</sup>, Lucía Carnero<sup>a</sup>, Rafael Durán<sup>b</sup>, Julián Tudela<sup>b</sup> y Jesús de Sus<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General de Elda. Alicante. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Elda. Alicante. España.

**Resumen.**—El dermatomiofibroma es un raro tumor cutáneo benigno y adquirido de reciente descripción. Clínicamente se caracteriza por ser una placa única, violácea, dura y bien delimitada, lineal en ocasiones, que se localiza preferentemente en la raíz de las extremidades superiores, axila y tórax, y suele aparecer con más frecuencia en mujeres jóvenes. La histología de la lesión muestra una proliferación no encapsulada y bien delimitada en la dermis reticular y parte superior del tejido celular subcutáneo de células fusiformes que se disponen en haces paralelos a la superficie cutánea y respetan los anejos cutáneos. Los estudios con inmunohistoquímica confirman el diagnóstico, con positividad para la actina muscular y la vimentina, y negatividad para la desmina, actina  $\alpha$  específica del músculo liso, factor XIIIa, CD34 y proteína S-100.

Se describe un caso de dermatomiofibromas con clínica peculiar por la aparición progresiva de múltiples lesiones en una mujer de edad avanzada.

**Palabras clave:** dermatomiofibroma, tumor miofibroblástico, tumor cutáneo fusocelular.

### MULTIPLE DERMATOMYOFIBROMAS

**Abstract.**—Dermatomyofibroma is a recently described rare acquired benign skin tumor. Clinically, it is characterized in that it is a single, violaceous plaque, hard and well delimited, on occasion linear, preferably located proximally on the upper limbs, axilla and thorax. It is more frequent in young women. The histology of the lesion shows a non-encapsulated and well-delimited proliferation of spindle-shaped cells in the reticular dermis and upper part of the subcutaneous cellular tissue. These cells are arranged in bundles parallel to the cutaneous surface and respect the cutaneous appendages. Immunohistochemistry studies confirm the diagnosis with positivity for muscle actin and vimentin, and negativity for desmin, smooth muscle alpha actin, Factor XIIIa, CD34 and S-100 protein.

We describe a case of dermatomyofibromas with a peculiar clinical presentation because of the progressive appearance of multiple lesions in an elderly woman.

**Key words:** dermatomyofibroma, myofibroblastic tumor, spindle cell skin tumor.

### INTRODUCCIÓN

El dermatomiofibroma es un tumor cutáneo benigno adquirido de estirpe miofibroblástica con características histológicas y clínicas recientemente descritas por Kamino et al<sup>1</sup> en 1992, quienes recopilaron 9 casos. Un año antes, Hügél<sup>2</sup> publicó una serie de 25 casos de la lesión que denominó «fibromatosis dérmica en placa», que cuadra con la descripción de dermatomiofibroma realizada por Kamino et al<sup>1,3</sup>. Desde su descripción, se han publicado unos 60 casos que corroboran sus características clínicas e histológicas distintas<sup>4,5</sup>.

Clínicamente se caracteriza por ser un tumor solitario en forma de placa de 1 a 5 cm, de consistencia dura y color violáceo-marrón. Su localización predilecta es la cintura escapular, incluida la axila y parte proximal del brazo, y la región pectoral. Suele aparecer en gente joven y con más frecuencia en mujeres<sup>4,12</sup>.

El estudio histológico muestra una proliferación difusa no encapsulada, pero bien delimitada, de células fusiformes localizadas en la dermis reticular, que están dispuestas en haces paralelos a la superficie cutánea, que respetan los anejos y se entremezclan entre fibras de elástica engrosadas y de colágeno. A gran aumento, estas células muestran un citoplasma amplio eosinófilo y un núcleo elongado con extremos romos sin evidencia de mitosis o atipias. El estudio inmunohistoquímico revela su origen miofibroblástico al mostrar positividad para la actina muscular y la vimentina, y negatividad para la desmina, la S-100, el CD34 y el factor XIIIa<sup>1,2</sup>. Las células tiñen con la actina  $\alpha$  del músculo liso de forma focal y débil en algunos casos<sup>7,8</sup>. La microscopía electrónica aporta datos ultraestructurales que confirman la naturaleza miofibroblástica de estas células fusiformes. Estas células contienen en su citoplasma miofilamentos, que explican la positividad para la vimentina y también muestran en ocasiones cuerpos densos fusiformes entre estos miofilamentos, rodeados parcialmente de lámina basal, que explicaría la positividad para la actina<sup>1,8,11</sup>.

Debido a su crecimiento lento pero progresivo su tratamiento es la extirpación, que es curativa y sin tendencia a la recurrencia<sup>1-8</sup>.

#### Correspondencia:

Begoña Escutia. Consultas Externas de Dermatología. Hospital General de Elda. Ctra. de Elda a Sax, s/n. 03600 Elda. Alicante. España. bescutia@aedv.es

Recibido el 25 de febrero de 2004.

Aceptado el 30 de abril de 2004.



Fig. 1.—Dos nódulos violáceos en región escapular izquierda.



Fig. 2.—Placa en cara interna del brazo derecho, pequeño nódulo en axila y placa anular en parte externa de la mama.



Fig. 3.—Nódulo lineal violáceo en cara anterior del muslo derecho.

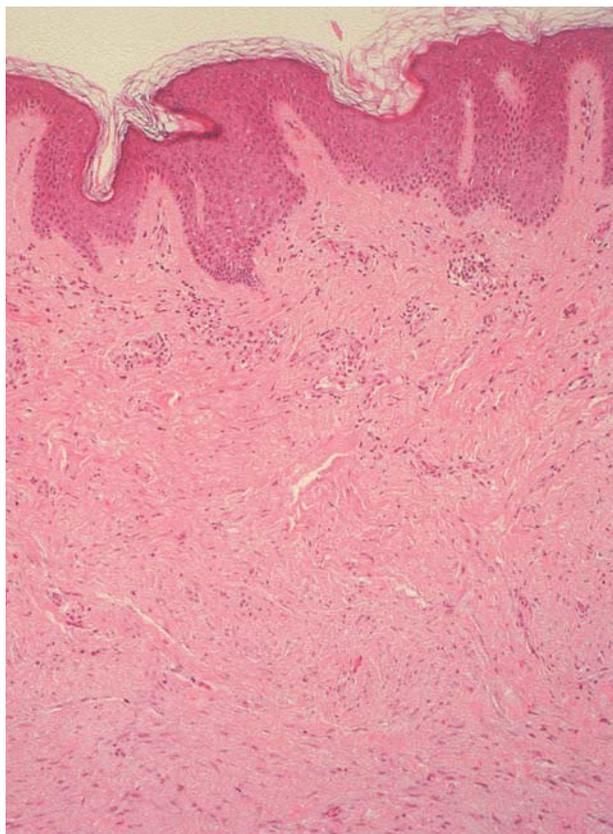


Fig. 4.—Epidermis hiperplásica y proliferación de células fusiformes paralelas a la superficie cutánea en la dermis reticular con la presencia de anejos en su interior. (Hematoxilina-eosina, 10.)

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 88 años con el único antecedente patológico de un infarto agudo de miocardio hacía 2 años, fue remitida a la consulta de dermatología por la existencia de unas placas que progresivamente le habían ido apareciendo desde hacía más de 30 años y a las que, al ser asintomáticas, no había dado importancia ni había consultado por ellas. En la exploración se encontraron un total de 10 placas violáceas de consistencia dura, algunas de ellas lineales y localizadas todas en la raíz de los miembros superiores (fig. 1) y región pectoral (fig. 2), excepto una de ellas que se localizaba en cara anterior de un muslo (fig. 3).

El estudio histológico de tres de estas lesiones mostró en las tres el mismo patrón consistente en una epidermis hiperplásica y una proliferación homogénea de células fusiformes en la dermis profunda que formaba pequeños fascículos con tendencia a disponerse de forma paralela a la superficie cutánea (fig. 4). A gran aumento las células mostraban un citoplasma eosinófilo y núcleos elongados (fig. 5). No se evidenciaban atipias ni mitosis, ni tampoco infiltración profunda del tejido celular subcutáneo.

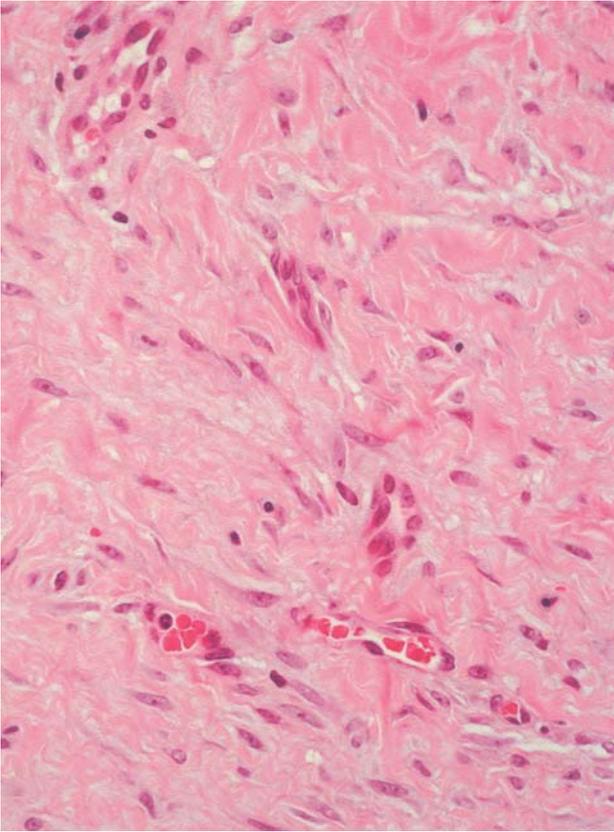


Fig. 5.—Detalle de las células fusiformes de citoplasma eosinófilo y núcleo elongado sin atipias ni mitosis dispuestas en haces entremezclados con colágeno. (Hematoxilina-eosina, 40.)

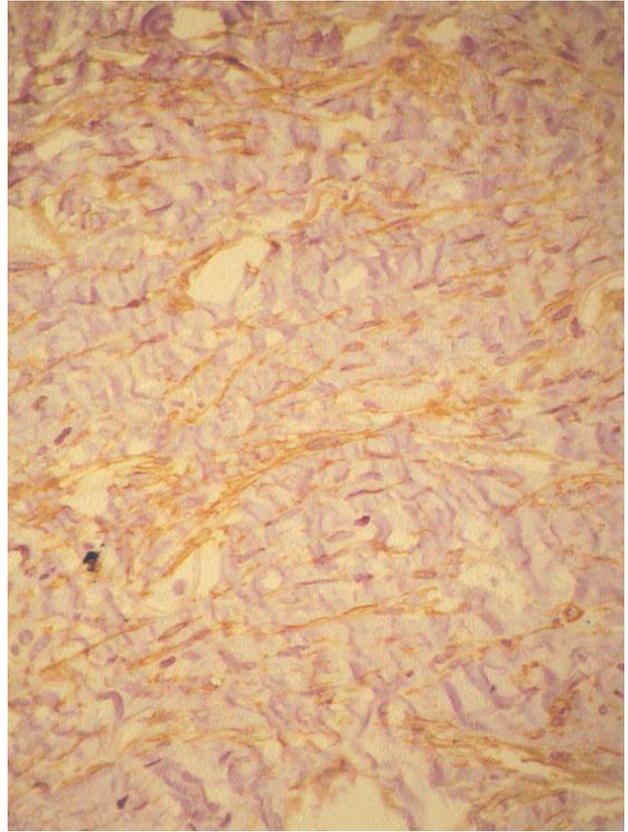


Fig. 6.—Tinción de inmunohistoquímica que muestra positividad para la actina muscular (40).

Se realizó estudio inmunohistoquímico, que mostró positividad para la actina muscular (fig. 6) y la vimentina, y negatividad para la desmina, actina  $\alpha$  del músculo liso, citoqueratina, S-100, factor XIIIa y CD-34.

#### COMENTARIO

El caso que se describe es peculiar por la edad de la paciente, la multiplicidad de sus lesiones y la morfología lineal de las mismas. Los casos publicados hasta la fecha, aproximadamente 60<sup>4,5,12</sup>, describen una lesión única y en gente joven, especialmente mujeres y que se localiza preferentemente en la cintura escapular, parte alta de la espalda, nuca y región pectoral<sup>4,12</sup>. La edad media es de 29 años, con un rango que oscila entre 4 y 53 años<sup>6</sup>. El aspecto habitual es el de una placa o nódulo violáceo-marrón indurado, de 1 a 5 cm de diámetro. La morfología lineal, está descrita previamente tan sólo en 2 casos<sup>10,12</sup>. En uno de ellos, la lesión se localizó en la nuca de una mujer de 20 años con un tamaño de 8 cm<sup>10</sup>, y en el otro, alrededor de la areola mamaria en una mujer de 23 años de 7 cm de longitud<sup>12</sup>. En este último caso, las lesiones son si-

milares a las de la mama izquierda de nuestra paciente. Por otro lado, los casos múltiples que se han descrito son tres; dos de ellos presentaban 2 lesiones separadas pero adyacentes, mientras que otro caso era similar al nuestro. Se trataba de una mujer con una evolución del cuadro de más de 40 años y múltiples lesiones localizadas en la región pectoral y alrededor de las axilas<sup>3</sup>.

La evolución del dermatofibroma es benigna, y el proceso se resuelve tras la extirpación; no se han descrito recidivas. No obstante, Hügel<sup>3</sup> postula que estas lesiones tienen un crecimiento lento pero continuo, motivo por el cual suelen consultar los pacientes. La importancia de conocer esta entidad es incluirla en el diagnóstico diferencial tanto clínica como histológicamente<sup>1,4,7,8,11,13,14</sup> (tabla 1). Clínicamente con las cicatrices espontáneas, queloides, granulomas anulares, pseudoinfomas y con tumores malignos como el dermatofibrosarcoma *protuberans*. Histológicamente el dermatofibroma debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores fusocelulares, en particular con el dermatofibroma y con el dermatofibrosarcoma *protuberans*, y con tumores de estirpe neural o muscular. El dermatofibroma, que clínicamente suele ser un nódulo cupuliforme de superficie lisa y pig-

**TABLA 1. RESUMEN DE LOS PRINCIPALES DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DE TUMORES DE CÉLULAS FUSOCELULARES CON LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HISTOLÓGICAS E INMUNOHISTOQUÍMICAS PROPIAS DE CADA ENTIDAD**

	<i>Dermatofibroma</i>	<i>Cicatriz hipertrófica</i>	<i>Dermatofibrosarcoma</i>	<i>Dermatofibroma</i>	<i>Neurofibroma</i>	<i>Piloleiomioma</i>
Clínica	Pápula o placa rojo marrónácea indurada	Cicatriz elevada eritematosa y dura	Nódulo o nódulos polipoides sobre una placa infiltrada	Pápula culiforme rojo-violácea y dura	Pápula color carne, blanda y tendencia a invaginarse	Papulónódulos firmes múltiples de color pardo rojizo
Localización más frecuente	Cintura escapular, nuca y región pectoral	Espalda, esternón y lóbulo de la oreja	Tronco y extremidades de jóvenes	Predilección por las piernas	Parte superior del tronco	Cara, espalda y superficies de extensión
Disposición de los haces	Haces paralelos a la superficie cutánea	Haces paralelos a la superficie cutánea	Haces dispuestos en patrón estoriforme	Haces dispuestos anárquicamente Pleomorfismo celular: multinucleadas, histiocitos espumosos	Fascículos dispuestos de forma anárquica	Haces dispuestos anárquicamente Vacuolas intracitoplasmáticas
Anejos	Respeto de los anejos Capilares pequeños	No respeto de los anejos Capilares perpendiculares a la superficie cutánea	Obliteración de los anejos	Obliteración de los anejos Vascularización abundante (variante aneurismática)	Anejos respetados	Folículos pilosos en el interior del tumor
Estroma	Fibras elásticas conservadas	Fibras elásticas ausentes	Infiltración grasa en estratos o en encaje	Colágeno esclerótico	Estroma mixoide	
Marcadores inmunohistoquímicos	Actina muscular no específica Vimentina	No es útil en el diagnóstico diferencial	CD34	Factor XIIIa	Proteína S-100	Actina específica del músculo liso Desmina y vimentina

mentada, en la histología tienen en común que ambos pueden mostrar una hiperplasia epidérmica. Sin embargo, se diferencia porque el dermatofibroma tiene una vascularización abundante, mayor polimorfismo celular y la presencia de colágeno esclerótico entre las células. Además, las células del dermatofibroma no se disponen en haces paralelos a la superficie cutánea, como ocurre en el dermatomiofibroma. La inmunohistoquímica resuelve cualquier duda, ya que las células del dermatofibroma muestran positividad para el factor XIIIa mientras que las células del dermatomiofibroma, no<sup>1,8,14</sup>. El dermatofibrosarcoma *protuberans* es importante en el diagnóstico diferencial, especialmente por el diferente pronóstico de ambas lesiones. Los datos histológicos que pueden ayudar son por un lado el patrón estoriforme o arremolinado en que se disponen las células del dermatofibrosarcoma *protuberans*, mientras que las células del dermatomiofibroma se disponen en haces paralelos a la superficie cutánea. Además, el dermatofibrosarcoma *protuberans* infiltra la hipodermis, bien siguiendo un patrón en estratos o «en encaje», que no se observa en

el dermatomiofibroma. La inmunohistoquímica resulta fundamental en los casos dudosos y para confirmar el proceso. Así, la negatividad del marcador CD34 en el dermatomiofibroma, descarta que se trate de un dermatofibrosarcoma *protuberans*<sup>1,4,7,8</sup>. El neurofibroma en placa es otro tumor dérmico de células fusocelulares que se incluye en el diagnóstico diferencial. Las células con núcleos más pequeños y ondulados junto con la positividad de la proteína S-100 en el neurofibroma lo diferencia del dermatomiofibroma<sup>4</sup>. Otros diagnósticos que cabría descartar tanto en la clínica como en la histología son la cicatriz queloidea y el piloleiomioma, ambas lesiones dérmicas de células fusocelulares. La histología del piloleiomioma puede diferenciarse por la disposición de las células en haces entrelazados o en espiral y no paralelos a la superficie como en el dermatomiofibroma. La inmunohistoquímica además resulta positiva para la actina  $\alpha$  del músculo liso, la desmina y vimentina<sup>13,14</sup>. Recientemente se ha identificado otro marcador específico del músculo liso, se trata del h-Caldesmon, una proteína del citoesqueleto relacionada con la con-

tracción muscular. Esta proteína sólo es positiva en el músculo liso, y es negativa en las células de origen fibroblástico y miofibroblástico, por lo que se piensa que puede ser muy útil en el diagnóstico diferencial de estos tumores dérmicos fusocelulares<sup>15</sup>. Respecto al diagnóstico diferencial entre el dermatofibroma y la cicatriz hipertrófica, aunque por la disposición de los haces de colágeno y los fibroblastos paralelos a la superficie cutánea pudieran confundirse, en la cicatriz los anejos no se respetan y además las fibras elásticas suelen estar ausentes. Todo lo contrario ocurre en el dermatofibroma, donde los anejos se respetan y las fibras elásticas están incluso engrosadas<sup>4</sup>.

Finalmente, concluimos que el caso descrito es excepcional por la edad de la paciente, la multiplicidad de las lesiones, y la morfología lineal de algunas de ellas.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Kamino H, Reddy VB, Gero M, Greco MA. Dermatofibroma. A benign cutaneous plaque-like of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. *J Cutan Pathol* 1992;19:85-93.
2. Hügel H. Die plaqueformige dermale fibromatose. *Hautartz* 1991;42:223-6.
3. Hügel H. Plaque-like dermal fibromatosis/dermatofibroma. *J Cutan Pathol* 1993;20:94.
4. Requena C, Requena L. Histopatología de las fibromatosis infantiles. *Piel* 2002;17:323-9.
5. Laube S, Boyde AM, Motley RJ. Nodule on the shoulder of a young woman. *Arch Dermatol* 2002;138:1509-14.
6. Rose C, Bröcker EB. Dermatofibroma: case report and review. *Pediatric Dermatol* 1999;16:456-9.
7. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CDM. Dermatofibroma: additional observations on a distinctive cutaneous myofibroblastic tumour with emphasis on differential diagnosis. *Br J Dermatol* 1993;129:69-73.
8. Colomé MI, Sánchez RL. Dermatofibroma: report of two cases. *J Cutan Pathol* 1994;21:371-6.
9. Fraitag S, Teillac-Hamel D, Prost Y, Brousse N. Le dermatofibrome: une observation chez un enfant. *Ann Dermatol Venerol* 1993;120:818-20.
10. Trotter MJ, Micgregor GI, O'Connell JX. Linear dermatofibroma. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:307-9.
11. Ng WK, Cheung MF, Ma L. Dermatofibroma: further support of its myofibroblastic nature by electronmicroscopy. *Histopathology* 1996;29:181-3.
12. Estéve E, Georgescu V, Maitre F. Cas pour diagnostic: cicatrices hypertrophiques spontanées. *Ann Dermatol Venerol* 2001;128:927-8.
13. Holst VA, Junkins-Hopkins JM, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:477-90.
14. Piqué E, Palacios S. Dermatofibroma. *Piel* 2003;18:494-7.
15. D'Addario SF, Morgan M, Talley L, et al. H-Caldesmon as a specific marker of smooth muscle cell differentiation in soft tissue tumors of the skin. *J Cutan Pathol* 2002;29:426-9.