



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
[www.actasdermo.org](http://www.actasdermo.org)



## ORIGINAL

# Leiomioma cutáneo: características clínicas, histopatológicas y correlación pronóstica en 12 pacientes



E. Rodríguez-Lomba<sup>a,\*</sup>, I. Molina-López<sup>a</sup>, V. Parra-Blanco<sup>b</sup>, R. Suárez-Fernández<sup>a</sup> y A. Pulido-Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 3 de mayo de 2017; aceptado el 31 de agosto de 2017

Disponible en Internet el 1 de noviembre de 2017

### PALABRAS CLAVE

Leiomioma;  
Partes blandas;  
Sarcoma;  
Metástasis cutánea;  
Neoplasia atípica  
intradérmica de  
músculo liso

### Resumen

**Introducción:** El leiomioma de piel es una neoplasia maligna de estirpe muscular cuya baja incidencia dificulta el desarrollo de protocolos específicos de diagnóstico y manejo terapéutico.

**Objetivos:** Describir las características clínicas e histopatológicas de una serie de leiomiomas cutáneos primarios y secundarios, junto con su correlación pronóstica.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional. Se seleccionaron 17 casos de leiomioma cutáneo en 12 pacientes, diagnosticados entre el 1 de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2015. Se recogieron sus datos demográficos, características clínicas e histopatológicas, evolución y respuesta al tratamiento.

**Resultados:** Se reclutaron 5 varones y 7 mujeres, todos ellos mayores de 50 años al diagnóstico. Se recogieron 4 leiomiomas dérmicos (4/17, 23%) en 4 pacientes, 2 leiomiomas hipodérmicos (2/17, 11,5%) en 2 pacientes, y 11 metástasis cutáneas de leiomioma (11/17, 65%) en 6 pacientes. Las localizaciones más frecuentes fueron cuero cabelludo (7/17, 41%), miembros inferiores (3/17, 17%) y tronco (3/17, 17%). Durante el seguimiento, un 50% de leiomiomas dérmicos recidivaron, un 50% de leiomiomas hipodérmicos presentaron metástasis a distancia y 5/6 pacientes con metástasis cutáneas de leiomioma (83%) fallecieron a causa de su enfermedad.

**Limitaciones:** Este estudio es una revisión retrospectiva de una serie de casos de tamaño limitado en un centro único.

**Conclusiones:** El leiomioma cutáneo es una neoplasia maligna poco frecuente. A la hora de adoptar una actitud diagnóstico-terapéutica en estos pacientes debemos tener en cuenta la marcada heterogeneidad pronóstica entre sus diferentes subtipos.

© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [enriquerlomba@outlook.com](mailto:enriquerlomba@outlook.com) (E. Rodríguez-Lomba).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.08.005>

0001-7310/© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

**KEYWORDS**

Leiomiosarcoma;  
Soft tissue;  
Sarcoma;  
Cutaneous  
metastasis;  
Atypical intradermal  
smooth muscle  
neoplasm

### Clinical and Histopathologic Findings of Cutaneous Leiomyosarcoma: Correlation with Prognosis in 12 Patients

**Abstract**

**Introduction:** Cutaneous leiomyosarcoma is a malignant neoplasm derived from smooth muscle cells. Its low incidence hampers the development of specific protocols for diagnosis and treatment.

**Objectives:** To describe the clinical and histopathologic characteristics of a series of primary and secondary cutaneous leiomyosarcomas and to determine how these characteristics correlate with prognosis.

**Material and methods:** We performed an observational, descriptive, retrospective study based on 17 cutaneous leiomyosarcomas in 12 patients diagnosed between January 1, 2000 and December 31, 2015. We recorded demographic data, clinical and histopathologic characteristics, outcome, and response to treatment.

**Results:** We included 5 men and 7 women, all aged more than 50 years at diagnosis. There were 4 cutaneous leiomyosarcomas (23%) in 4 patients, 2 subcutaneous leiomyosarcomas (11.5%) in 2 patients, and 11 skin metastases of leiomyosarcoma (65%) in 6 patients. The most frequently affected sites were the scalp (41%), lower limbs (17%), and trunk (17%). During follow-up, 50% of the cutaneous leiomyosarcomas recurred, 50% of the subcutaneous leiomyosarcomas presented distant metastases, and 83% of the patients with skin metastases of leiomyosarcoma died of their disease.

**Limitations:** Ours was a retrospective review of a small case series at a single center.

**Conclusions:** Cutaneous leiomyosarcoma is an uncommon malignant neoplasm. Our approach to diagnosis and therapy must take into account the marked heterogeneity in the prognosis of the various subtypes.

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El leiomiosarcoma de la piel es una neoplasia maligna de estirpe muscular poco frecuente que representa en torno al 2-3% de todos los sarcomas cutáneos de partes blandas (0,04% de todas las neoplasias). El origen de estas neoplasias se considera a día de hoy «*de novo*», si bien en la literatura se han descrito casos aislados desarrollados a partir de leiomiomas<sup>1</sup>.

Tradicionalmente, se han clasificado en tres grandes grupos clínico-patológicos con diferente implicación pronóstica: formas puramente cutáneas o dérmicas, formas subcutáneas o hipodérmicas y metástasis cutáneas de leiomiosarcoma extracutáneo. Las diferencias clínicas y pronósticas más significativas entre ellas se ven recogidas en la [tabla 1](#)<sup>2,3</sup>.

El origen del leiomiosarcoma dérmico parece tener relación con el músculo liso piloerector dérmico. No obstante, se han descrito casos anecdóticos originados en el músculo liso del dartos genital o su equivalente vulvar y en la areola mamaria. Generalmente se comportan como neoplasias poco agresivas con relativa tendencia a la recidiva local tras su extirpación con márgenes quirúrgicos ajustados. El riesgo de metástasis a distancia se considera bajo (5-10%), por lo que Kraft et al.<sup>4</sup> propusieron denominarlos «neoplasias intradérmicas atípicas del músculo liso». Por otro lado, el leiomiosarcoma subcutáneo deriva de la capa media de la pared vascular de arterias y venas, constituida por fibras de músculo liso. A diferencia de la variante superficial o dérmica se caracterizan por una alta tasa de recidivas

locorregionales y de metástasis a distancia (30-40%), lo que les confiere un pronóstico desfavorable. Por último, las metástasis cutáneas de leiomiosarcoma representan un indicador infausto de progresión del tumor primario, habitualmente originado en el retroperitoneo, el útero o el plano subfascial de las extremidades<sup>5-7</sup>.

Aunque la clasificación de tumores cutáneos de la Organización Mundial de la Salud de 2005<sup>8</sup> separa taxativamente las formas puramente cutáneas o dérmicas de las subcutáneas (incluidas en la clasificación de tumores de partes blandas<sup>9</sup>), en la práctica clínica esta distinción puede resultar complicada al existir formas de solapamiento histopatológico con implicaciones pronósticas<sup>10</sup>. Por su parte, las metástasis en la piel de leiomiosarcomas extracutáneos simulan clínica e histopatológicamente tumores originados en el tejido celular subcutáneo o leiomiosarcomas hipodérmicos primarios, lo que a menudo convierte a estos últimos en diagnósticos «de exclusión»<sup>6</sup>.

Dadas las limitaciones para definir el pronóstico de algunos pacientes con diagnóstico de leiomiosarcoma cutáneo, hemos revisado los casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 15 años a partir de biopsias cutáneas independientemente del origen de esta neoplasia (formas cutáneas primarias o secundarias).

## Material y métodos

Se llevó a cabo un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional de pacientes adultos con diagnóstico histopatológico de leiomiosarcoma desde el 1 de enero de 2000

**Tabla 1** Características diferenciales entre leiomioma cutáneo, subcutáneo y formas metastásicas

	Leiomioma dérmico	Leiomioma subcutáneo	Metástasis cutánea de leiomioma
Incidencia	Varones 3:1	Varones = mujeres	
Edad de presentación	50 - 70 años	50 - 80 años	> 60 años
Origen	Músculo piloerector Dartos genital Areola mamaria	Capa media de pared vascular	Tumor primario (extremidades, retroperitoneal, útero...)
Tamaño	En torno a 2-3 cm	Más frecuente > 3 cm	Más frecuente > 3 cm
Localización más frecuente	Miembros inferiores (50-85%)	Miembros inferiores (50-85%)	Cuero cabelludo (> 75%) y tronco
Recidiva	30-40%	50-70%	
Metástasis	5-10%	30-40%	
Pronóstico	Favorable	Desfavorable	Desfavorable

Fuente: Winchester et al.<sup>2</sup>, Aneiros-Fernández et al.<sup>3</sup>, Kraft et al.<sup>4</sup> y Winchester et al.<sup>5</sup>.

hasta el 31 de diciembre de 2015. Los casos fueron recogidos a través del registro de sarcomas de piel y partes blandas del Servicio de Anatomía Patológica. Se incluyeron los casos exclusivamente localizados en piel, independientemente de su origen primario o metastásico y se excluyeron aquellas variantes subfasciales, viscerales, y todos aquellos casos en los que no se disponía acceso a su historia clínica o esta resultaba incompleta.

En este grupo de pacientes seleccionado, se recogieron las siguientes variables clínicas: edad de presentación, sexo, año del diagnóstico, presentación clínica (tipo de lesiones, número, tamaño y localización), tiempo de latencia desde el diagnóstico del tumor primario hasta la detección de implantes cutáneos en aquellas formas metastásicas, junto con el período de seguimiento, la evolución y respuesta a los tratamientos recibidos (libre de enfermedad, recidiva o fallecimiento). Con respecto a los hallazgos histológicos, se recogió la variante histológica (dérmica, hipodérmica o metastásica), el análisis de Ki67, el número de mitosis por 10 campos de gran aumento (CGA) y la positividad frente a tinciones inmunohistoquímicas entre las que se encuentran: vimentina, desmina, actina músculo-específica (HHF-35), actina de músculo liso (SMA), S100, y CD34.

## Resultados

Los resultados clínicos, histopatológicos y el curso evolutivo de nuestra serie de casos quedan reflejados en la tabla 2.

Se seleccionaron 17 casos de leiomioma cutáneo en 12 pacientes, de los cuales 5 eran varones (41%) y 7 mujeres (59%). Todos ellos presentaban una edad superior a 50 años en el momento del diagnóstico, siendo el 45% mayores de 70 años. El período medio de seguimiento tras el diagnóstico inicial de la neoplasia cutánea, tanto primaria como secundaria, se prolongó a lo largo de 39,6 meses.

Se recogieron 4 casos de leiomioma dérmico (4/17, 23%) en 4 pacientes, 2 casos de leiomioma hipodérmico (2/17, 11,5%) en 2 pacientes, y 11 metástasis cutáneas de leiomioma (11/17, 65%) en los restantes 6 pacientes. En los casos de metástasis cutáneas secundarias, hallamos diferentes localizaciones primarias: el plano subfascial del muslo, el músculo liso uterino y vesical, la cavidad intraabdominal y el retroperitoneo. A lo largo del seguimiento de los pacientes con metástasis cutáneas secundarias se obtuvo una media de 1,8 implantes tumorales por paciente a lo largo de su seguimiento.

**Tabla 2** Resumen de los hallazgos clínicos e histopatológicos en nuestra serie de leiomiomas dérmicos, hipodérmicos y metástasis secundarias

	Leiomioma dérmico	Leiomioma hipodérmico	Metástasis cutánea secundaria
Edad media (rango)	62 años (45-83)	70,5 años (59-82)	69,1 años (51-92)
Hombre: mujer	2: 2	1: 1	2: 4
Tamaño tumoral medio (rango)	2,6 cm (0,4-4)	3,1 cm (0,7-6)	1,8 cm (1-2,5)
Localización (%)	4/17 (23%)	2/17 (11,5%)	11/17 (65%)
Cabeza y cuello (%)	1	1	8
Tronco (%)	2	0	2
Extremidades (%)	1	1	1
Media de mitosis/10 CGA	11	7,5	10,2
Media de Ki67	30%	60%	48%
Recidivas a los 3 años (%)	2/4 (50%)	0/2 (0%)	N/A
Metástasis a los 3 años (%)	0/4 (0%)	1/2 (50%)	N/A
Mortalidad específica (%)	0/4 (0%)	0/2 (0%)	5/6 (83%)
Media de seguimiento (rango)	70,5 meses (6-120)	21 meses (12-30)	25,3 meses (5-48)

La localización más frecuente al diagnóstico fue el cuero cabelludo (7/17, 41%), tanto de forma global como en el subgrupo de leiomiosarcomas metastásicos, seguido de los miembros inferiores (3/17, 17%) y del tronco (3/17, 17%). El tamaño medio global de presentación al diagnóstico fue 2,6 cm en leiomiosarcomas dérmicos, 3,1 cm en leiomiosarcomas hipodérmicos, y 1,8 cm en metástasis cutáneas secundarias.

Respecto a los hallazgos histológicos encontramos una media de 11 mitosis por 10 campos de gran aumento y un Ki67 de 30% en leiomiosarcomas dérmicos, 7,5 mitosis y Ki67 de 60% en variantes hipodérmicas y, por último, 10,2 mitosis con Ki67 de 48% en las formas metastásicas. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para tinciones de vimentina (>25% de los casos), desmina (>50%), actina músculo-específica (AME, >75%) y actina de músculo liso (SMA, >75%). Las tinciones para S100 y CD34 fueron focalmente positivas exclusivamente en dos casos de leiomiosarcoma dérmico, respectivamente.

Todos los leiomiosarcomas presentados en nuestra serie fueron tratados mediante extirpación quirúrgica al diagnóstico. Durante el seguimiento, 2 leiomiosarcomas dérmicos no presentaron recidivas después de la extirpación quirúrgica con márgenes mayores de 1 cm. El resto recidivó a los 2 y 3 años tras la exéresis inicial, requiriendo un nuevo abordaje quirúrgico y radioterapia sin haber experimentado recurrencias en el seguimiento posterior. En las formas hipodérmicas, uno de ellos permanece libre de enfermedad tras un año de seguimiento, mientras que el otro desarrolló posteriormente metástasis ganglionares, óseas y musculares múltiples por lo que actualmente recibe tratamiento quimioterápico de 3.ª línea (trabectedina).

En el subgrupo de leiomiosarcoma metastásico, el diagnóstico del primer implante cutáneo se realizó en un intervalo de 2 a 18 años después del diagnóstico del primario. En dos casos el diagnóstico de metástasis cutánea precedió a la aparición de otras metástasis, mientras que en tres de ellos la aparición fue posterior. A lo largo de su evolución, los 6 pacientes con leiomiosarcoma metastásico desarrollaron metástasis generalizadas siendo más

frecuente la afectación pulmonar, seguido de la afectación hepática en 3 pacientes. En 5 de los 6 casos metastásicos, el desenlace fue fatal a pesar de quimioterapia y radioterapia tras un período de seguimiento medio de 25 meses después del diagnóstico de la metástasis cutánea.

## Discusión

Los sarcomas cutáneos de partes blandas, entre los que se encuentra el leiomiosarcoma, constituyen un grupo de neoplasias poco frecuentes en la práctica clínica. Su baja incidencia conlleva una dificultad añadida en el desarrollo de protocolos específicos de diagnóstico y manejo terapéutico.

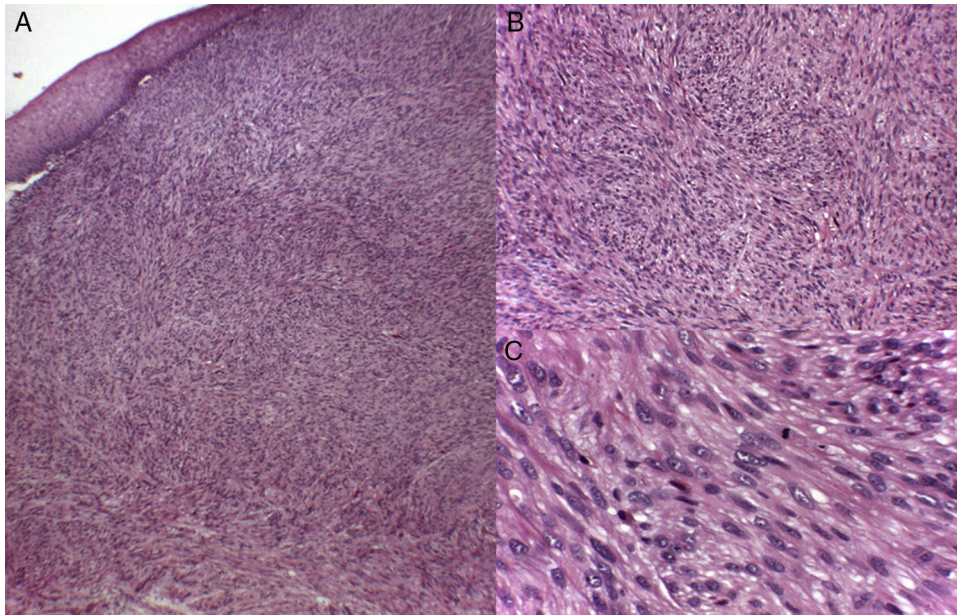
Los leiomiosarcomas cutáneos se manifiestan habitualmente como nódulos o masas de consistencia firme en adultos mayores de 50 años (fig. 1). En ocasiones, es característico que los pacientes consulten por dolor, prurito o parestesias en el territorio de la lesión (fig. 1).

Desde el punto de vista histopatológico, se han descrito dos patrones arquitecturales: el patrón nodular, caracterizado por una mayor celularidad, atipia y figuras de mitosis, y el patrón difuso, menos celular y con menor carga mitótica. En ocasiones, no existe una atipia celular evidente, por lo que el diagnóstico histológico debe apoyarse en la arquitectura global de la lesión (patrón infiltrativo, celularidad aumentada). La toma correcta de muestras para estudio histopatológico tiene especial relevancia, siendo de elección las biopsias incisionales que alcancen la hipodermis. El estudio inmunohistoquímico es una herramienta fundamental para el adecuado diagnóstico diferencial de las neoplasias de células fusiformes y su procedencia<sup>11</sup> (fig. 2).

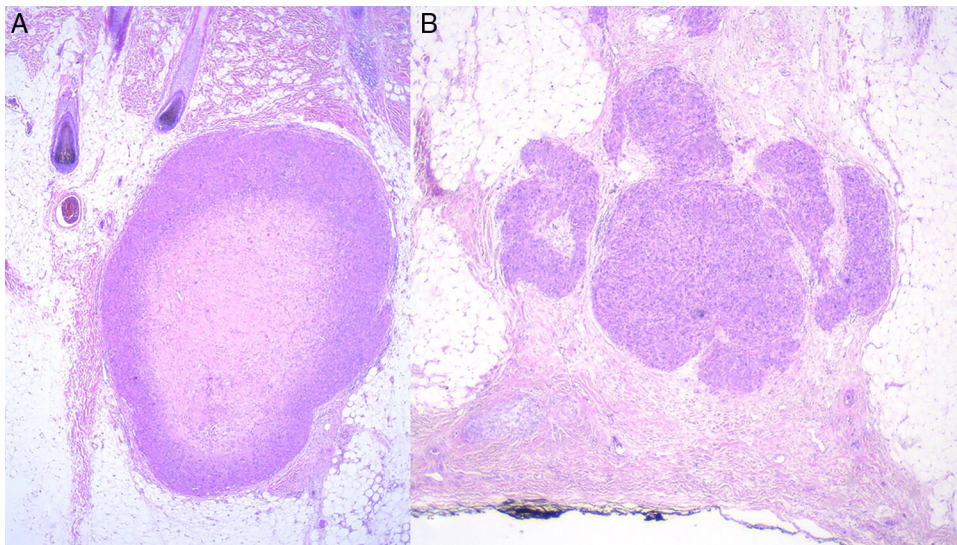
En la literatura publicada hasta el momento sobre leiomiosarcoma cutáneo, la mayor parte de los trabajos se centran en la descripción de casos clínicos aislados o en series de casos de bajo número. Esta situación dificulta la caracterización de los factores pronósticos de una neoplasia con un comportamiento clínico heterogéneo.



**Figura 1** Placa infiltrada de color sonrosado de 6 x 3,5 cm de tamaño, localizada en cara anterior de muslo izquierdo, sobre la que crecen formaciones nodulares de consistencia media-sólida con ulceración y microhemorragias.



**Figura 2** Infiltración difusa y mal delimitada de fascículos entrelazados de fibras musculares lisas, compuestas por células fusiformes, de núcleo alargado y extremos romos («en forma de cigarrillo puro») con marcado pleomorfismo y un citoplasma eosinófilo. (Tinción de hematoxilina-eosina: A. X10 B. X20 C. X40).



**Figura 3** Comparativa histopatológica de leiomyosarcoma hipodérmico primario A) y metástasis cutánea secundaria de leiomyosarcoma B).

Winchester et al.<sup>2</sup> analizaron diferentes factores pronósticos en una de las series más amplias de leiomyosarcomas dérmicos y subcutáneos descritas hasta la fecha, recogiendo 71 casos en los últimos 50 años. Acorde con la literatura previa, la localización más frecuente de ambos subtipos fue la cara extensora de los miembros inferiores seguida del tronco. Según la profundidad de la neoplasia (dérmica o hipodérmica), encontraron diferencias significativas en la incidencia de recidivas a los 5 años del tratamiento (18 y 28% respectivamente, con una mediana de 4 años tras el diagnóstico inicial). En esta serie el 12% de los LMS dérmicos y el 51% de los LMS hipodérmicos presentaron metástasis a distancia,

con una mediana de latencia desde el diagnóstico inicial de 3 años. Asimismo, se documentó la mortalidad específica de la enfermedad correspondiente a las formas dérmicas e hipodérmicas (6 y 40% respectivamente). En contraposición a los datos aportados por Kraft et al.<sup>4</sup>, el 10,4% de los leiomyosarcomas dérmicos desarrollaron enfermedad metastásica, obligando a reconsiderar la denominación de estas formas como «neoplasias intradérmicas atípicas de músculo liso». Por su parte, Jensen et al.<sup>12</sup> también analizaron varios factores pronósticos en una serie de 41 leiomyosarcomas dérmicos e hipodérmicos, entre los que se encontraban el tamaño tumoral, la afectación profunda y el grado his-

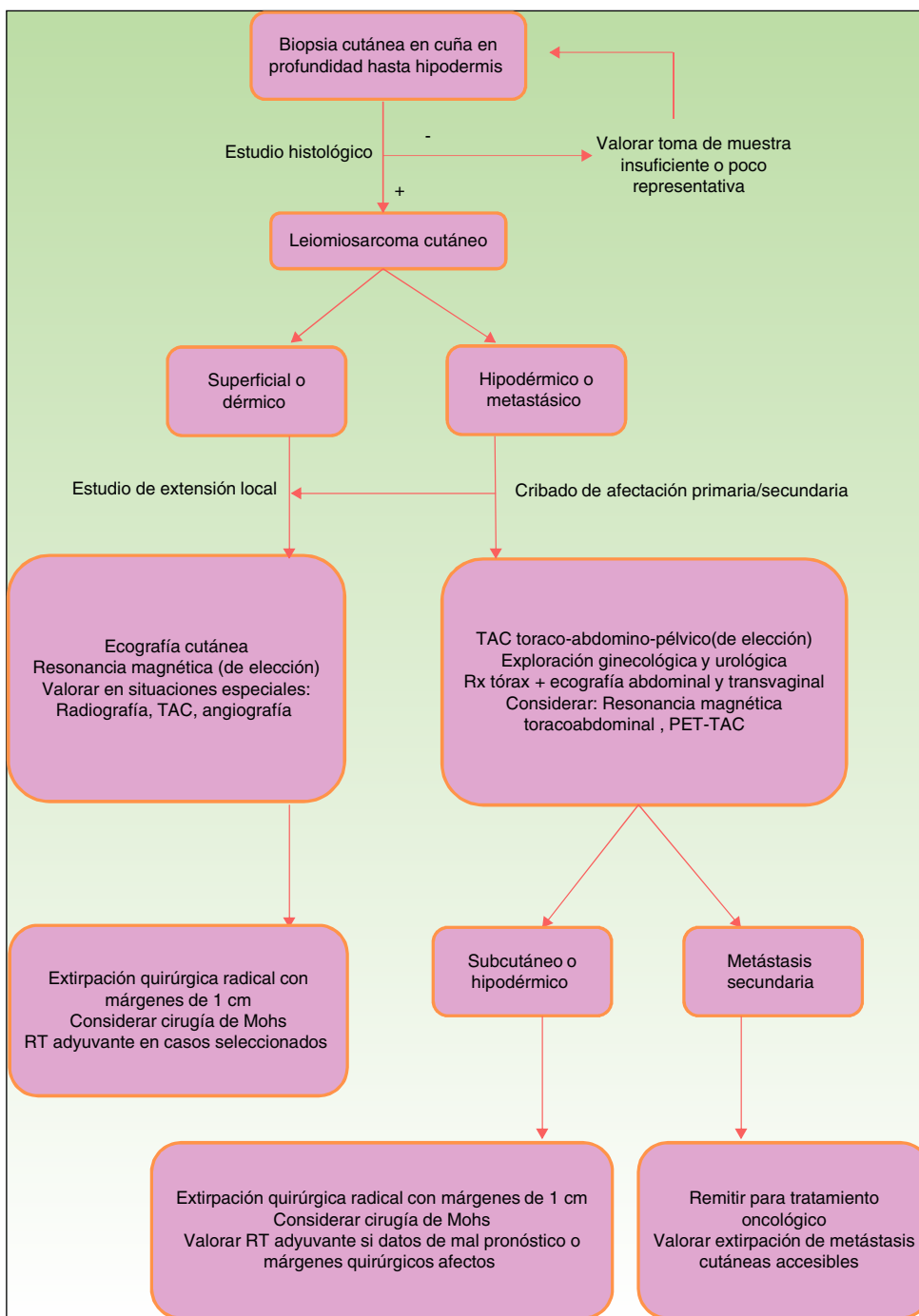


Figura 4 Algoritmo diagnóstico propuesto para la evaluación y manejo del leiomioma de piel.

tológico de malignidad. El tamaño tumoral al diagnóstico superior a 5 cm fue el único factor independiente en el análisis multivariante de los factores pronósticos.

En nuestra serie se describen datos similares a los aportados, salvo por las diferencias en cuanto a la localización (más frecuente en la región cefálica al incluirse las formas metastásicas o cutáneas secundarias), el número de mitosis y un intervalo libre de enfermedad inferior en los dos leiomiomas dérmicos que recidivaron (2 y 3 años desde la exéresis inicial). De los dos casos de leiomioma hipodérmico, uno presentó un tamaño superior a 5 cm, a pesar del cual

persiste libre de enfermedad tras un año de seguimiento. El mayor número de media de mitosis en los casos de leiomiomas dérmicos respecto a hipodérmicos y metastásicos en nuestra serie resulta llamativo, si bien es cierto que el bajo número de casos recogidos podría haber contribuido a estas diferencias.

Las metástasis cutáneas secundarias de leiomioma han sido descritas de forma anecdótica en la literatura<sup>13-16</sup>. En un trabajo publicado recientemente por Winchester et al.<sup>5</sup>, se analizan 21 casos con afectación cutánea secundaria. Al igual que en nuestra serie, la región cefálica se

describe como la localización más frecuente, hallazgo probablemente relacionado con la mayor vascularización del cuero cabelludo y la capacidad del tumor para diseminarse por vía hematológica. En este trabajo la media de edad al diagnóstico de la primera metástasis cutánea fueron 68 años, la mediana del intervalo de tiempo entre el diagnóstico del tumor primario y la primera metástasis fue 39 meses, y la supervivencia media tras el diagnóstico de enfermedad diseminada fue 16 meses. De forma análoga, en nuestra serie los resultados fueron intervalos de 69,1 años, 36 meses y 25 meses respectivamente, poniendo de manifiesto el mal pronóstico que supone la detección de metástasis cutáneas en pacientes con antecedentes oncológicos de leiomiocarcinoma extracutáneo.

El tratamiento quirúrgico representa el patrón de oro en las formas localizadas<sup>17-19</sup>. Sin embargo una de las limitaciones más importantes en el abordaje de estas neoplasias se encuentra en la dificultad para definir los márgenes de seguridad adecuados. Clásicamente las recomendaciones sometían a los pacientes a cirugías agresivas con márgenes de 3-5 cm, sin embargo con el tiempo se han observado resultados similares con cirugías más conservadoras (márgenes de 1 cm) sin alcanzar porcentajes de recidiva local superiores. En este punto la cirugía micrográfica de Mohs parece cobrar especial importancia. Durante el seguimiento de una serie de 41 casos de leiomiocarcinoma tratados mediante cirugía de Mohs, se encontraron exclusivamente 2 casos de recurrencia y ninguna metástasis<sup>18-21</sup>. No obstante, se necesitan estudios prospectivos con un volumen superior de pacientes y seguimiento a largo plazo que corroboren estos datos. El papel de la radioterapia en estos tumores todavía no está claramente definido, y esta alternativa podría tener relevancia en aquellas formas profundas, con datos de mal pronóstico o márgenes quirúrgicos afectos tras la extirpación inicial<sup>17,22</sup>. En los casos irreseccables o de enfermedad diseminada actualmente existe indicación de quimioterapia neoadyuvante, adyuvante o paliativa en función del estadio tumoral<sup>17,23,24</sup>. En nuestra serie todas las lesiones fueron extirpadas con márgenes quirúrgicos de 3 a 5 cm, salvo en los casos de afectación metastásica confirmada, en los que se ajustaron los márgenes a 1 cm asociados a quimioterapia.

El pronóstico de estos pacientes depende fundamentalmente del subtipo ante el que nos encontremos: formas dérmicas puras, dérmicas con extensión al tejido celular subcutáneo, hipodérmicas o metastásicas, motivo por el que las primeras se han excluido de la clasificación de sarcomas de partes blandas de la Organización Mundial de la Salud<sup>9</sup>. Sin embargo esta distinción no se encuentra presente en los principales algoritmos de diagnóstico empleados en la práctica clínica (*National Comprehensive Cancer Network Guidelines 2016*<sup>17</sup>) incluyendo al leiomiocarcinoma, independientemente del subtipo, en el mismo grupo que otros sarcomas de alto grado de agresividad. Así, el uso de técnicas de imagen en el estudio de extensión de estos pacientes debe ser individualizado por el clínico sin encontrarse recomendaciones concretas a este respecto. Por otro lado, aunque la afectación cutánea secundaria en metástasis de leiomiocarcinomas resulte aún menos frecuente que las formas primarias, el diagnóstico diferencial (clínico e histopatológico) con las formas hipodérmicas puras puede resultar complicado (fig. 3). Este hecho nos obliga a

plantear el despistaje de una neoplasia oculta extracutánea en todos los leiomiocarcinomas localizados en el tejido celular subcutáneo. En la fig. 4 se propone un algoritmo diagnóstico individualizado para cada paciente, dependiendo de las características clínicas e histopatológicas del tumor, con el fin de orientar al clínico sobre los estudios complementarios que deben realizarse desde el inicio.

En conclusión, el leiomiocarcinoma de la piel es una neoplasia maligna infrecuente con clara diferenciación pronóstica en función del subtipo histológico y de su origen primario o secundario. Aunque el reducido número de casos incluido y el carácter retrospectivo de nuestro estudio no permite generalizar los resultados obtenidos, describimos un algoritmo de manejo diagnóstico y terapéutico que consideramos puede resultar útil en la toma de decisiones del dermatólogo, ante una patología poco prevalente, pero potencialmente agresiva.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- White IR, Macdonald DM. Cutaneous leiomyosarcoma with coexistent superficial angioleiomyoma. *Clin Exp Dermatol.* 1981;6:333-7.
- Winchester DS, Hocker TL, Brewer JD, Baum CL, Hochwalt PC, Arpey CJ, et al. Leiomyosarcoma of the skin: clinical, histopathologic, and prognostic factors that influence outcomes. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:919-25.
- Aneiros-Fernandez J, Antonio Retamero J, Husein-Elahmed H, Ovalle F, Aneiros-Cachaza J. Primary cutaneous and subcutaneous leiomyosarcomas: review of their evolution and prognostic factors. *Eur J Dermatol.* 2016;26:9-12.
- Kraft S, Fletcher CD. Atypical intradermal smooth muscle neoplasms: clinicopathologic analysis of 84 cases and a reappraisal of cutaneous «leiomyosarcoma». *Am J Surg Pathol.* 2011;25:599-607.
- Winchester DS, Hocker TL, Roenigk RK. Skin metastases of leiomyosarcoma (LMS): a retrospective review of 21 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2015;72:910-2.
- Vandergriff T, Krathen RA, Orengo L. Cutaneous metastasis of leiomyosarcoma. *Dermatol Surg.* 2007;33:634-7.
- Wang WL, Bones-Valentin RA, Prieto VG, Pollock RE, Lev DC, Lazar AJ. Sarcoma metastases to the skin: a clinicopathologic study of 65 patients. *Cancer.* 2012;118:2900-4.
- LeBoit E, Burg G, Weedon D, Sarasin A. *Pathology and genetics of tumours of the skin.* Lyon: IARC Press; 2005.
- Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.* Lyon: IARC Press; 2013.
- Massi D, Franchi A, Alos L, Cook M, di Palma S, Enguita AB, et al. Primary cutaneous leiomyosarcoma: clinicopathological analysis of 36 cases. *Histopathology.* 2010;56:251-62.
- Carvalho JC, Thomas DG, Lucas DR. Cluster analysis of immunohistochemical markers in leiomyosarcoma delineates specific anatomic and gender subgroups. *Cancer.* 2009;115:1186-95.
- Jensen ML, Jensen OM, Michalski W, Nielsen OS, Keller J. Intradermal and subcutaneous leiomyosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 41 cases. *J Cutan Pathol.* 1996;23:454-63.

13. Diaz RM, Lázaro T, Piteiro AB, Hervella M, Bergón M, Contreras F, et al. Metástasis cutáneas por leiomiosarcoma. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:414–6.
14. Garcia-Arpa M, Salamanca J, Ortiz PL, Rodríguez-Peralto JL, Martín-Gallardo A, Iglesias L. Metástasis cutáneas de leiomiosarcoma de útero. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:666–8.
15. Tomasini D, Niccoli A, Crivelli F, Scandroglio I. Cutaneous scalp metastasis as the first indication of a clinically silent retroperitoneal leiomyosarcoma and of its further relapse as metastatic widespread disease. *Eur J Dermatol*. 2014;24:264–5.
16. Alcántara-Luna S, Ferrándiz-Pulido L, Ríos-Martín JJ, Moreno-Ramírez D. Leiomiosarcoma dérmico metastásico. *Piel*. 2013;28:205–7.
17. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines). Soft Tissue Sarcoma. Version 2.2016 [consultado Jun 2017]. Disponible en: [https://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/f\\_guidelines.asp](https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp)
18. Bernstein SC, Roenigk RK. Leiomyosarcoma of the skin. Treatment of 34 cases. *Dermatol Surg*. 1996;22:631–5.
19. Deneve JL, Messina JL, Bui MM, Marzban SS. Cutaneous leiomyosarcoma: treatment outcomes with a standardized margin of excision. *Cancer Control*. 2013;20:307–12.
20. Humphries TR, Finkelstein DH, Lee JB. Superficial leiomyosarcoma treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg*. 2004;30:108–12.
21. Startling J III, Coldiron BM. Mohs micrographic surgery for the treatment of cutaneous leiomyosarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:1119–22.
22. Svarvar C, Böhling T, Berlin O, Gustafson P, Folleras G, Bjerkehagen B, et al. Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the Scandinavian Sarcoma Group. *Cancer*. 2007;109:282–91.
23. Ducoulombier A, Cousin S, Kotecki N, Penel N. Gemcitabine-based chemotherapy in sarcomas: A systematic review of published trials. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2016;98:73–80.
24. Angarita FA, Cannel AJ, Abdul Razak AR, Dickson BC, Blackstein ME. Trabectedin for inoperable or recurrent soft tissue sarcoma in adult patients: a retrospective cohort study. *BMC Cancer*. 2016;16:30.