

Dermatomiofibroma lineal



Linear Dermatomyofibroma

Sr. Director:

El dermatomiofibroma constituye un tumor benigno de estirpe miofibroblástica poco frecuente. Predomina en mujeres jóvenes y se localiza principalmente en la parte alta del tronco. En la mayoría de los casos se describe como una placa o nódulo pequeño, asintomático y con una superficie discretamente eritematosa¹. Presentamos un caso de dermatomiofibroma en un varón de edad avanzada, en una localización inusual y con unas características clínicas poco comunes a las habituales en esta entidad.

Un varón de 74 años, con antecedente de melanoma *in situ*, consultó por una lesión en el hueso poplíteo derecho, sintomática desde hacía 4 meses. Presentaba una placa hiperpigmentada de 5 × 13 cm de diámetro, con una disposición lineal, indurada y de bordes mal definidos (fig. 1). El paciente no relataba ningún traumatismo previo y refería molestias al flexionar la extremidad. Ante la sospecha de una morfea se realizó una biopsia de la lesión, que evidenció en la dermis media y profunda una proliferación de células fusiformes en forma de haces entrecruzados, con tendencia a disponerse en paralelo a la superficie epidérmica. Dicha proliferación, estaba compuesta por células con núcleos elongados y ondulados, de borde romo, sin atipia y citoplasma mal definido (fig. 2). En el estudio inmunohistoquímico se observó positividad frente a actina de músculo liso, mientras que estas células fueron negativas frente a CD34, actina músculo específica y el factor XIIIa. Con la



Figura 1 Placa lineal, indurada e hiperpigmentada en el hueso poplíteo derecho.

tinción de orceína las fibras elásticas aparecían aumentadas y fragmentadas (fig. 3). Ante estos hallazgos se llegó al diagnóstico de dermatomiofibroma; dada la extensión de la lesión se descartó el tratamiento quirúrgico y se optó por una actitud conservadora.

El dermatomiofibroma fue descrito por primera vez por Hügel en 1991 bajo el nombre de «fibromatosis en placa», pero un año más tarde Kamino propuso el término de dermatomiofibroma². Es un tumor cutáneo benigno y raro, más frecuente en mujeres. La serie más larga recogida por Wentzel et al. muestra un promedio de edad de 30 años (de 3 a 51 años)¹. También se han descrito algunos casos en varones, la mayoría durante la edad pediátrica, siendo el caso de un paciente de 11 meses el más precoz descrito hasta el momento^{3,4}. Se cree que en hombres la lesión puede presentar una regresión espontánea durante la pubertad, mientras que en las mujeres crece lentamente bajo la influencia de hormonas femeninas^{3,4}.

Desde el punto de vista clínico la mayoría de los casos se presentan como una placa o nódulo de 1 a 2 cm, palpable, con una superficie hiperpigmentada o eritematoamarillenta¹. Sin embargo, se han descrito casos en forma

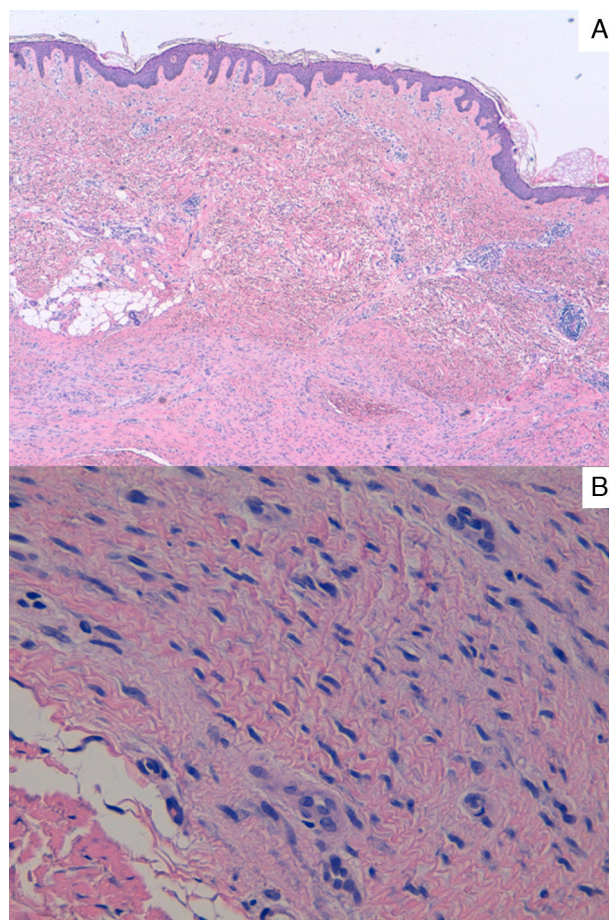


Figura 2 A. Proliferación dérmica de células fusiformes en haces entrecruzados, con tendencia a disponerse en paralelo a la superficie cutánea (hematoxilina-eosina × 40). B. Detalle de la celularidad con núcleos elongados y ondulados de borde romo (hematoxilina-eosina × 400).

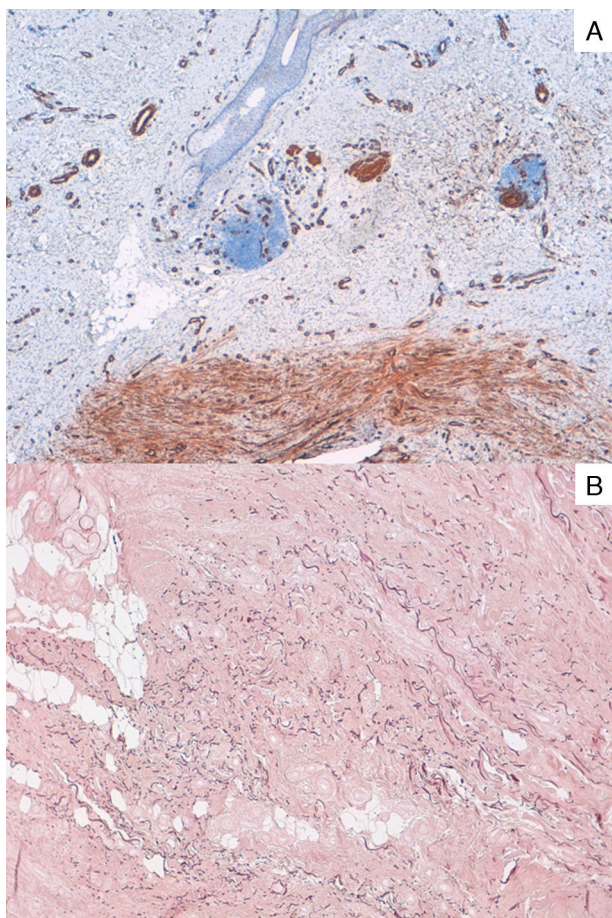


Figura 3 A. Tinción inmunohistoquímica difusa de las células tumorales para actina de músculo liso (AML) (AML $\times 40$). B. Tinción histoquímica con orceína que muestra fibras reticuladas aumentadas y fragmentadas (orceína $\times 100$).

de grandes placas lineales de 8 cm, e incluso anulares de hasta 13 cm⁴⁻⁶. Se localiza principalmente en la parte superior del tronco, los hombros, las axilas y la región anterior del abdomen¹, siendo característica la predilección por la zona cervical posterior en los niños prepuberales³. En la serie de Wentzel se describe un caso localizado en el hueso poplíteo¹, como nuestro caso.

El estudio histológico muestra una proliferación de células fusiformes localizadas en la dermis reticular, que se disponen en fascículos paralelos a la superficie epidérmica, respetando los anejos y la epidermis. Estas células presentan un aspecto uniforme con un amplio citoplasma eosinófilo y un núcleo alargado, sin atipias ni mitosis. Las fibras elásticas pueden estar aumentadas en número o incluso fragmentadas. La inmunohistoquímica es necesaria en todos los casos, las células tienen tinción positiva para vimentina y a menudo para actina de músculo liso, en cambio son negativas para la proteína S-100, CD34, factor XIIIa, desmina y caldesmón^{1,7}.

La importancia de esta entidad es diferenciarla de otros tumores fusocelulares, como el dermatofibroma y el dermatofibrosarcoma protuberans. El dermatofibroma, y en particular su variante en placa con aspecto atrófico o el

dermatofibroma múltiple agrupado, pueden asemejarse a nuestro caso, sin embargo las células del dermatofibroma muestran positividad para el factor XIIIa. Por otro lado, el dermatofibrosarcoma protuberans muestra un patrón histológico estoriforme y un estudio inmunohistoquímico positivo para CD34. Otros diagnósticos que cabría descartar son el neurofibroma en placa, positivo para S-100, la cicatriz hipertrófica, caracterizada por la ausencia de fibras elásticas, y el piloleiomioma, que es positivo para caldesmón y desmina. En la literatura encontramos el caso de una proliferación celular miofibroblástica inclasificable, con una clínica similar a la de nuestro paciente, pero con un curso más prolongado y una mayor extensión de la lesión^{1,7-10}.

El tratamiento de elección es la exéresis, con unos márgenes adecuados. En cuanto a la evolución no se ha observado ningún caso de recidiva ni de metástasis a distancia. En las lesiones extirpadas de manera parcial, y en las que se optó por un tratamiento conservador, no se evidenció progresión de la lesión¹.

Describimos un caso de dermatomyofibroma lineal, de grandes dimensiones, localizado en el hueso poplíteo, que además se presenta como un hallazgo reciente en un varón de edad avanzada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Mentzel T, Kutzner H. Dermatomyofibroma: Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 56 cases and reappraisal of a rare and distinct cutaneous neoplasm. *Am J Dermatopathol*. 2009;31:44-9.
- Kamino H, Reddy VB, Gero M, Greco MA. Dermatomyofibroma: A benign cutaneous, plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblast in young adults. *J Cutan Pathol*. 1992;19:85-93.
- Tardío JC, Azorín D, Hernández-Núñez A, Guzmán A, Torrelo A, Herráiz M, et al. Dermatomyofibromas presenting in pediatric patients: Clinicopathologic characteristics and differential diagnosis. *J Cutan Pathol*. 2011;38:967-72.
- Gómez E, Vera A, Martínez S, Sanz A, Crespo V. Two cases of dermatomyofibroma (plaque-like dermal fibromatosis). *Int J Dermatol*. 2010;49:914-7.
- Ku LS, Chong LY, Yau KC. Giant annular dermatomyofibroma. *Int J Dermatol*. 2005;44:1039-41.
- Trotter MJ, McGregor GI, O'Connell JX. Linear dermatomyofibroma. *Clin Exp Dermatol*. 1996;21:307-9.
- Cano N, Fernández-Antón C, Barchino L, Lecona M, Campos M. Dermatomyofibroma mimicking granuloma annulare. *Dermatol Online J*. 2011;17:3.
- De Unamuno P, Carames Y, Fernández-López E, Hernández-Martín A, Peña C. Congenital multiple clustered dermatomyofibroma. *Br J Dermatol*. 2000;142:1040-3.
- Mota AN, Tortely VD, Obadia DL, Silva RS. Atrophic dermatomyofibroma. *An Bras Dermatol*. 2013;88:793-5.
- Leonard N, Panting K, Kelly SA, Ellison JE. An unclassifiable cellular myofibroblastic proliferation with an unusual clinical presentation. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34:843-6.

C. Torres^{a,*}, Á. Revert^a, L. Terrádez^b y E. Jordá^{a,c}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^c Departamento de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: catitorresan@gmail.com (C. Torres).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.04.014>

Tricogerminoma: una neoplasia con diferenciación folicular y una morfología característica



Trichogerminoma: A Neoplasm With Follicular Differentiation and a Characteristic Morphology

Sra. Directora:

El tricogerminoma fue descrito en 1992¹, y han sido pocos los casos publicados de esta neoplasia benigna con diferenciación folicular²⁻⁶. Posee unas características morfológicas fácilmente reconocibles que merecen ser destacadas dentro de las neoplasias foliculares.

Se presenta un varón de 71 años de raza caucásica, sin antecedentes patológicos de interés, que consultaba por una lesión asintomática de 6 años de evolución en el muslo izquierdo, la cual había crecido rápidamente en los últimos meses hasta triplicar su tamaño. En la exploración física se objetivó un nódulo blanquecino de 25 mm, de consistencia dura, desplazable sobre planos profundos, no doloroso a la

palpación (fig. 1A). Se realizó una extirpación completa de la lesión, sin márgenes de seguridad. En el estudio histológico se evidenció un nódulo bien delimitado rodeado por una pseudocápsula fibrosa, localizado en la dermis profunda y la hipodermis, sin conexión con la epidermis. Este estaba compuesto por lóbulos de células basaloideas con empalizada periférica, sin grieta de retracción entre estos y el estroma (fig. 1B). El estroma era amplio con abundantes fibroblastos. De manera constante se observaron unas estructuras densas redondeadas, a modo de capas de cebolla o nidos de células, de citoplasma pálido, núcleo alargado vesiculoso y, en ocasiones, picnótico (fig. 2). También se observaron escasos focos de queratinización. No se observó atipia citológica. La inmunohistoquímica para AE1/AE3, CK5/6 y p63 fue positiva igualmente en ambos tipos celulares (fig. 3). Estas estructuras en nidos características, en el contexto de una neoplasia basaloide benigna con diferenciación pilosa, llevaron al diagnóstico de tricogerminoma. Tras un año de seguimiento no ha recidivado.

Sau et al.¹, en su serie de 14 casos, fueron los primeros en acuñar por primera vez el término tricogerminoma, haciendo referencia a su diferenciación hacia el epitelio germinal del pelo. Bajo él describieron una neoplasia

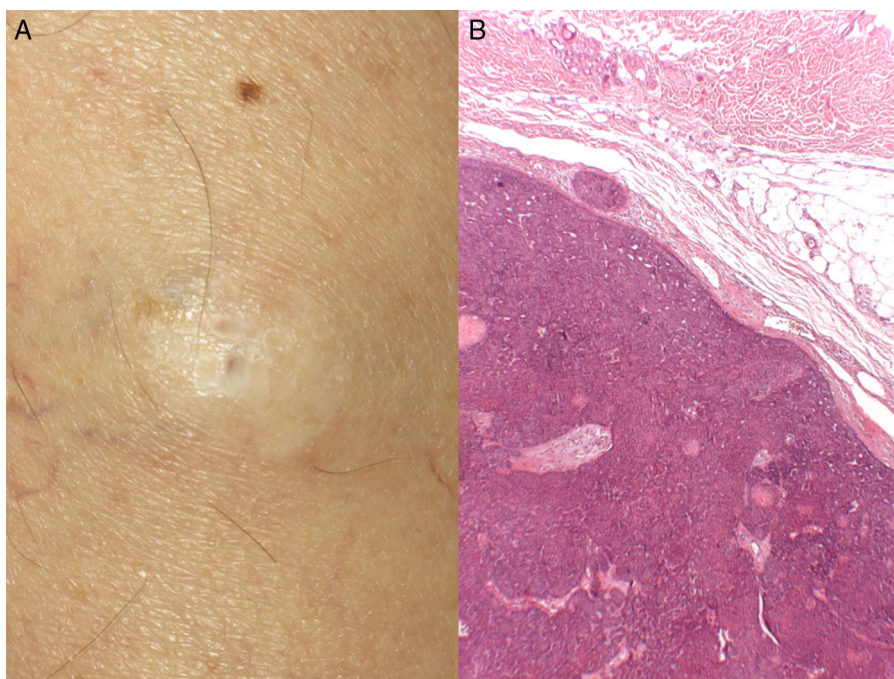


Figura 1 A. Nódulo blanquecino de 25 mm, de consistencia dura, desplazable sobre planos profundos, en el muslo izquierdo. B. Hematoxilina-eosina (× 4). Proliferación de células basaloideas, sin grieta de retracción con el estroma.