

CASOS CLÍNICOS

# Leiomioma atípico

## Atypical leiomyoma

Emilie Bernard<sup>1</sup>, Otilia Peláez<sup>2</sup>, Raúl Villa<sup>3</sup>, Sonia Rodríguez Saá<sup>2</sup> y María Florencia Lauro<sup>4</sup>

### RESUMEN

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos derivados del músculo liso ubicados en la dermis. El leiomioma cutáneo atípico es un tumor raro, benigno, variante del leiomioma cutáneo. A pesar de ser una proliferación del músculo liso, no se han publicado casos de recidivas ni metástasis.

Presentamos el caso de un paciente con un leiomioma atípico.

**Palabras clave:** leiomioma, leiomioma atípico.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 60-62

### ABSTRACT

*Cutaneous leiomyomas are benign tumors arising from the smooth muscle located in the dermis. Atypical cutaneous leiomyoma is a rare tumor, benign variant of cutaneous leiomyoma. Despite being a proliferation of smooth muscle, there were no reported recurrences or*

*metastases. We report a patient with atypical leiomyoma.*

**Key words:** leiomyoma, atypical leiomyoma.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 60-62

<sup>1</sup> Médico Concurrente

<sup>2</sup> Médica Dermatóloga

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Dermatología

<sup>4</sup> Jefa de Residentes

Servicio de Dermatología, Hospital Nuestra Señora del Carmen, Mendoza, Provincia de Mendoza, Argentina

Contacto del autor: Emilie Bernard

E-mail: lae\_milita@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 8/6/2017

Fecha de trabajo aceptado: 11/7/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

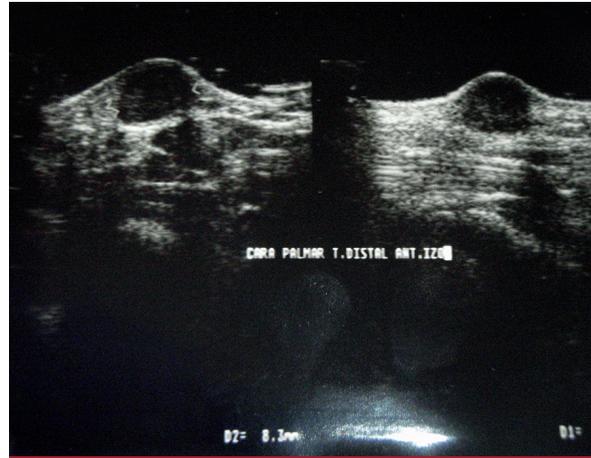
Una paciente de 16 años, sin antecedentes patológicos, consultó por una lesión nodular rojiza, duroelástica, móvil, de 1 cm de diámetro, localizada en la cara ventral de la muñeca izquierda (Foto 1), que presentó un crecimiento lento en los últimos meses. La ecografía mostró una imagen sólida con refuerzo acústico posterior, en proyección al tejido celular subcutáneo (TCS), de límites netos, sin evidencia de vascularización en el Doppler, de 8 mm de diámetro (Foto 2). Se realizó como tratamiento la exéresis quirúrgica total de la lesión. En el examen histológico, con HyE, se observó una proliferación dérmica multilobular compuesta por

bandas densas de fibras musculares lisas, con moderado pleomorfismo e hiper cromasia nuclear, sin evidencia de mitosis, con márgenes de la lesión sin tumor (Foto 3). Se realizó una tinción tricrómica donde se observaron haces de colágeno de coloración azul, entrelazados con haces de fibras musculares lisas de color rojo (Foto 4).

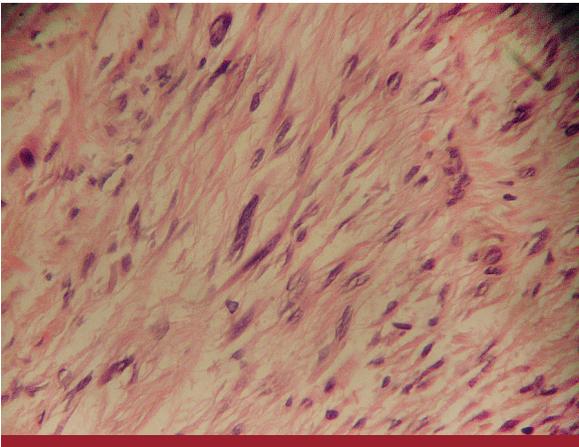
El examen inmunohistoquímico fue positivo para vimentina, desmina y actina de músculo liso, PCNA positivo 35% (grado intermedio) y negativo para p53. Los resultados del panel sustentan el diagnóstico de leiomioma cutáneo atípico. No se observaron recidivas tras un año de seguimiento.



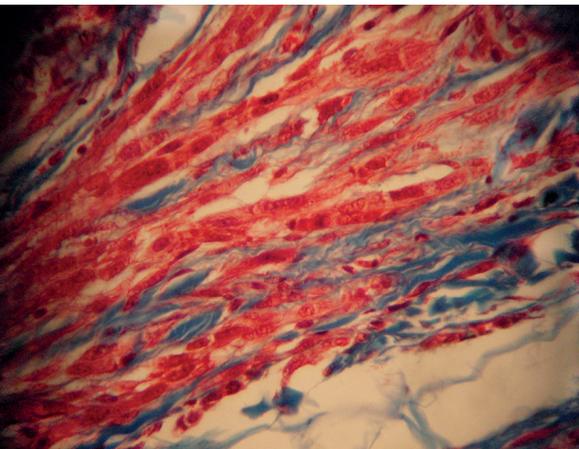
**FOTO 1:** Lesión nodular rojiza duroelástica en la muñeca izquierda.



**FOTO 2:** Ecografía: imagen sólida de límites netos, sin evidencia de vascularización.



**FOTO 3:** Proliferación dérmica multilobular de fibras musculares lisas con moderado pleomorfismo e hiper cromasia nuclear sin mitosis (HyE 40X).



**FOTO 4:** Tricrómico. Haces de colágeno de coloración azul, entrelazados con haces de fibras musculares lisas de color rojo.

## COMENTARIOS

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos de músculo liso<sup>1,2</sup>. En la piel, derivan del músculo erector del pelo, de las fibras musculares lisas de los vasos sanguíneos

y del dartos del escroto, labios mayores, aréola o pezón. Son llamados pileleiomiomas, angioleiomiomas y leiomiomas genitales, respectivamente.

El pileleiomioma se presenta con mayor frecuencia entre los 30 y los 40 años, como tumores múltiples y, con menor frecuencia, como tumor solitario. Son papulonódulos múltiples, firmes, de color pardo rojizo, de varios milímetros a 1 cm, fijos a la piel, que se movilizan sobre los planos profundos. Suelen ser asintomáticos. Pueden coalescer hasta formar placas o patrones lineales, agrupados o por dermatomas. Se ubican más a menudo a los lados de la cara, el cuello, el tronco y en zonas extensoras de las extremidades.

Son adquiridos o pueden presentar una herencia autosómica dominante; esta condición se conoce como síndrome de Reed o leiomiomatosis múltiple cutánea y uterina<sup>3</sup>. Histológicamente, el leiomioma es una proliferación dérmica mal circunscripta, no encapsulada, compuesta por células fusiformes: los miocitos. Las células musculares lisas tienen abundante citoplasma eosinófilo fibrilar con núcleos ovales de extremos redondeados “con forma de cigarro” y vacuolas perinucleares, y no presentan mitosis, atipia citológica ni pleomorfismo<sup>4</sup>.

El diagnóstico diferencial de leiomioma incluye otros tumores benignos, como schwannomas, fibrohistiocitomas, neuromas, angiolipomas, tumores glómicos, espiradenomas eccrinos, neurofibromas, nevos o lipomas.

El leiomioma cutáneo atípico, pleomórfico o simplástico, es una variante rara del leiomioma<sup>5</sup>. Histológicamente muestra características intermedias entre el leiomioma y el leiomiomasarcoma, con células gigantes multinucleadas, atipia citológica, pleomorfismo nuclear y actividad mitótica mínima.

Se han publicado pocos casos en la bibliografía especializada<sup>6-9</sup>.

Aunque la actividad mitótica está clásicamente ausente, Raj *et al.* revisaron a 45 pacientes con leiomiomas cutáneos y llegaron a la conclusión de que tales lesiones podrían tener una actividad mitótica baja sin ser denominadas malignas<sup>5</sup>. En cambio, los leiomiomas son reconocidos por su grado de atipia citológica, con núcleos de forma irregular, células gigantes atípicas y diversos grados de pleomorfismo<sup>4</sup>. La actividad mitótica está siempre presente. Los resultados de una serie grande de casos muestran la presencia de más de 2 mitosis cada 10 campos de potencia alta (HPF) en un 80% de las lesiones<sup>7</sup>.

La designación correcta para los tumores del músculo liso que muestran pleomorfismo con una tasa de mitosis baja (menor que la utilizada para definir leiomiomas cutáneos) es todavía incierta.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Nocito JM, Lustia MM, Luna PC, Cañadas Nadia G, *et al.* Atypical leiomyoma: an unusual variant of cutaneous pilar leiomyoma. *Dermatol Online J* 2009;15:6.
2. Robati RM, Barikbin B, Kavand S, Sarrafi-Rad N, *et al.* Solitary cutaneous leiomyoma in an infant. *Pediatr Dermatol* 2009;26:621-623.
3. Alam NA, Barclay E, Rowan AJ, Tyrer JP, *et al.* Clinical features of multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis, an underdiagnosed tumor syndrome. *Arch Dermatol* 2005;141:199-206.
4. Matthews JH, Pichardo RO, Hitchcock MG, Lessin B. Cutaneous leiomyoma with cytologic atypia-akin to uterine symplastic leiomyoma. *Dermatol Surg* 2004;30:1249-1251.
5. Raj S, Calonje E, Kraus M, Kavanagh G, *et al.* Cutaneous pilar leiomyoma: clinicopathologic analysis of 53 lesions in 45 patients. *Am J Dermatopathol* 1997;19:2-9.
6. Wang JY, Liu LF, Yan JL, Mao XH, *et al.* Pilar leiomyoma with cytological atypia: cutaneous counterpart of atypical uterine leiomyoma? *Clin Exp Dermatol* 2010;35:550-551.
7. Usmani N, Merchant W, Yung A. A case of cutaneous symplastic leiomyoma-a rare variant of cutaneous pilar leiomyoma. *J Cutan Pathol* 2008;35:229-231.
8. Ghaninejad H, Moeineddin F, Rajaei A, Asgari M, *et al.* Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma syndrome: a case report. *Dermatol Online J* 2008;14:16.
9. Stewart L, Glenn GM, Stratton P, Goldstein AM, *et al.* Association of germline mutations in the fumarate hydratase gene and uterine fibroids in women with hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer. *Arch Dermatol* 2008;144:1584-1592.

## CONCLUSIONES

El leiomioma cutáneo atípico es un tumor benigno del músculo liso que se encuentra en el centro del espectro entre el leiomioma cutáneo y el leiomiomasarcoma, con miocitos atípicos y células gigantes, pero con una mitosis mínima o sin ella.

La presencia de citología atípica y mitosis, en cualquier tumor de células fusiformes, suele ser una característica preocupante. Como no hay grandes estudios de seguimiento a largo plazo, se debería controlar a los pacientes en forma periódica hasta que la actividad biológica de esta variante poco frecuente de leiomioma cutáneo se establezca con mayor claridad.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### ★ Actualización bibliográfica. IXEKIZUMAB EN LA PSORIASIS MODERADA A SEVERA

Marina Bois

Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

A pesar del avance en la terapéutica de la psoriasis, su control continúa siendo un desafío en muchos casos, en particular en las formas moderadas a severas.

Los recientes descubrimientos sobre la patogenia de la enfermedad han permitido identificar nuevos objetivos prometedores para su tratamiento, entre ellos la IL-17A. Su producción anormal está fuertemente relacionada con la patogenia de la psoriasis y otras enfermedades autoinmunitarias.

En el caso de la psoriasis, intervienen mecanismos inmunomediados que producen la activación de las células dendríticas, con liberación de la interleuquina 17A y otras citoquinas que activan a las células T; entre ellas,

la célula Th17. Esta cascada proinflamatoria causa proliferación de queratinocitos, angiogénesis y quimiotaxis de células inmunitarias. El ixekizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado (IgG) que se une selectivamente a la IL-17A, por lo que interrumpe esa cascada inflamatoria.

Este fármaco biológico fue estudiado en tres ensayos clínicos de fase 3: UNCOVER-1, UNCOVER-2 y UNCOVER-3, en los que se lo comparó contra el etanercept y el placebo. Se observó una franca mejoría en el índice PASI en los tres ensayos con el ixekizumab en comparación con el etanercept y el placebo.

Se administra por vía subcutánea. La dosis recomen-

da es de 160 mg en la semana 0 y de 80 mg en las semanas 2, 4, 6, 8, 10 y 12. La dosis de mantenimiento es de 80 mg cada 4 semanas. La semivida de eliminación media es de 10,5 días.

Las reacciones adversas observadas comúnmente (> 10%) son: neutropenia, reacciones de hipersensibilidad, infecciones, reacciones en el sitio de inyección; con menor frecuencia (< 10%): candidiasis, náuseas, trombocitopenia y desarrollo de anticuerpos. Este último efecto adverso puede disminuir las concentraciones del ixekizumab y reducir su eficacia. Se describen, en menos del 1% de los pacientes: enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, candidiasis bucal, gripe, conjuntivitis y rinitis.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Blauvelt A, Muram TM, See K, Mallinckrodt CH, *et al.* Improvements in psoriasis within different body regions vary over time following treatment with ixekizumab. *J Dermatolog Treat* 2017;28:1-26.
2. Giunta A, Ventura A, Chimenti MS, Bianchi L, *et al.* Spotlight on ixekizumab for the treatment of moderate-to-severe plaque psoriasis: design, development, and use in therapy. See comment in PubMed Commons below. *Drug Des Devel Ther* 2017;228:1643-1651.
3. Gordon KB, Blauvelt A, Papp KA, Langley RG, *et al.* Phase 3 trials of ixekizumab in moderate to severe plaque psoriasis. *N Engl J Med* 2016;375:345-356.