

# Dermatomiofibroma

## Dermatomyofibroma

Victoria Lorenzatti,<sup>1</sup> Gabriel Noriega,<sup>2</sup> Gisela Duhm,<sup>2</sup> Carina Simionato,<sup>2</sup> Mario Marini,<sup>3</sup> Alberto Saponaro<sup>4</sup> y Félix Vigovich<sup>5</sup>

### RESUMEN

El dermatomiofibroma es un tumor cutáneo benigno, raro, compuesto por la proliferación de fibroblastos y miofibroblastos en la dermis. Es más frecuente en adultos jóvenes, preferentemente mujeres aunque se han publicado casos en pacientes pediátricos, la mayoría del sexo masculino. Se presenta como una lesión tipo placa infiltrada o noduloide pequeña hiperpigmentada, menor a 2 cm, localizada en tronco superior, cuello, axilas o miembros superiores. El diagnóstico diferencial con otras patologías a menudo requiere de inmunohistoquímica (*Dermatol. Argent., 2014, 20 (5): 323-326*).

### Palabras clave:

*dermatomiofibroma, tumores dérmicos benignos.*

### ABSTRACT

Dermatomyofibroma is a rare benign skin tumor composed of a proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in the dermis. It is more common in young adults preferably female although cases have been reported in pediatric patients, mostly male. It presents as a plaque or small hyperpigmented infiltrated nodule, less than 2 cm, preferably in the upper body, neck, armpits or upper limbs. The differential diagnosis with other diseases often requires immunohistochemistry (*Dermatol. Argent., 2014, 20 (5): 323-326*).

### Keywords:

*dermatomyofibroma, dermal benign tumors.*

**Fecha de recepción:** 14/01/2015 | **Fecha de aprobación:** 04/02/2015

<sup>1</sup> Médico concurrente de 2° año de Dermatología

<sup>2</sup> Médicos dermatólogos del staff del Servicio de Dermatología

<sup>3</sup> Profesor titular consulto de Dermatología, UBA

<sup>4</sup> Jefe del Servicio de Dermatología, docente autorizado de la Facultad de Medicina de la UBA, profesor titular de Dermatología de la UCA

<sup>5</sup> Médico de planta del Servicio de Anatomía Patológica

Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Victoria Lorenzatti. dravictorialorenzatti@gmail.com

## Introducción

El dermatomiofibroma fue descrito por primera vez por Kamino *et al.* en 1992, aunque previamente se publicaron casos similares con el nombre de “placa dérmica tipo fibromatosis”.<sup>1</sup> El dermatomiofibroma es un tumor benigno, poco común, caracterizado por la proliferación de fibroblastos y miofibroblastos en la dermis.<sup>2</sup> Se manifiesta como un tumor con aspecto de nódulo o placa infiltrada, hiperpigmentada y asintomática, generalmente menor a 2 cm de diámetro. Es más frecuente en mujeres jóvenes, con un promedio de edad de 31, 4 años. Los casos publicados en hombres tienen una media de edad menor.<sup>1</sup>

Las localizaciones más frecuentes son hombros, cuello, axilas y tronco superior. El diagnóstico histológico requiere inmunohistoquímica para diferenciarlo de otras neoplasias más agresivas con pronóstico y tratamientos diferentes.<sup>2</sup> A continuación se presentan cuatro pacientes estudiados en nuestro servicio.

## Serie de casos

### Caso 1

Mujer de 73 años de edad, consultó por presentar una placa eritematosa infiltrada de 4 x 2 cm de bordes definidos, irregulares y asintomática, de 4 años de evolución, en mama derecha (foto 1). Se realizó biopsia por punch que evidenció fibrosis dérmica que adoptó disposición nodular, acompañada por vasos capilares neoformados de trayecto irregular con algunos haces colágenos hialinizados (foto 2). Se realizó inmunomarcación con los siguientes resultados: CD68 (-), CD34 (-), Ki67: fracción proliferativa < 10%, amiloide (-). Se realizó seguimiento de la paciente, sin que se objetiven cambios del tumor.

### Caso 2

Paciente mujer de 40 años de edad, presentó lesión tumoral eritematosa, indolora, en región escapular derecha, de 18 meses de evolución. Se realizó biopsia por punch que evidenció una proliferación tipo placa de fascículos de células fusiformes con citoplasma eosinofílico pálido y núcleos vesiculares elongados (foto 3). La inmunomarcación informó: desmina (-), CD34 (-), proteína S100 (-), factor XIIIa (-). Como tratamiento se realizó extirpación completa de la lesión, y a los 5 años de seguimiento no presentaba recidiva.



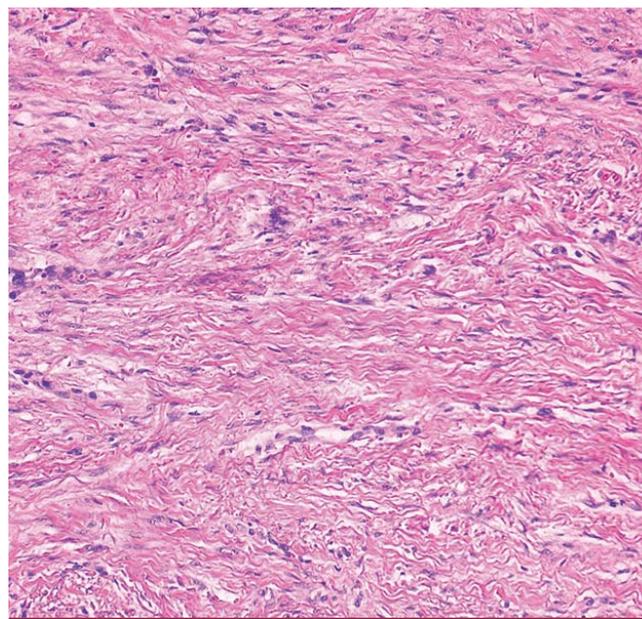
**FOTO 1.** Caso 1: placa eritematosa, de bordes netos e indurada en mama derecha.



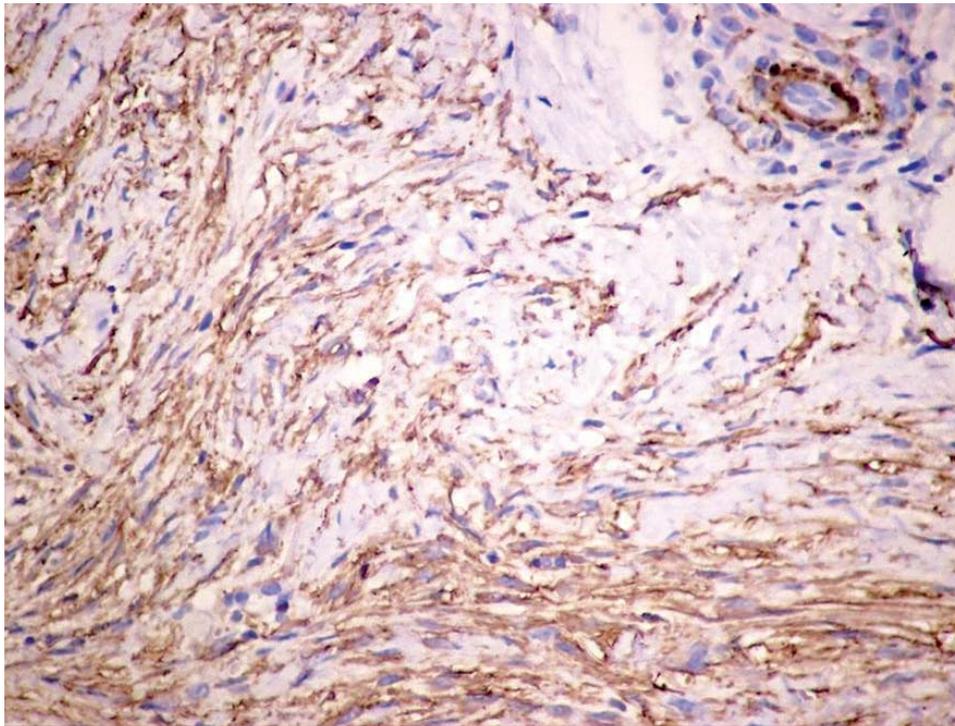
**FOTO 2.** Caso 1: fibrosis dérmica, capilares neoformados de trayecto irregular (HyE, 40x).

### Caso 3

Paciente varón de 55 años de edad, que concurrió por presentar lesión tumoral localizada en glúteo derecho de bordes y límites netos, levemente eritematosa, asintomática, duro elástica a la palpación, de 1,5 cm de diámetro y 6 meses de evolución. Se realizó biopsia por punch, donde se observó proliferación de células fusiformes monomorfas de citoplasma eosinófilo y núcleo vesicular que se disponen en haces entrelazados, correspondientes a miofibroblastos. Se realizó inmunohistoquímica: desmina (-), CD34 (-), proteína S100 (-), factor VIIIa (-) (foto 4). Se realizó extirpación completa de la lesión sin complicaciones ni recidivas a 12 años de seguimiento.



**FOTO 3.** Caso 2: proliferación de células ahusadas que se disponen en haces paralelos a epidermis (HyE, 200x).



**FOTO 4.** Caso 3: inmunohistoquímica actina músculo liso (400x): positividad difusa en población fusiforme.

#### Caso 4

Paciente varón de 46 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, que concurre por una placa eritematosa de límites netos, asintomática, duro elástica a la palpación, de 3 cm de diámetro y 1 año de evolución (foto 5). Se localizaba en zona supraescapular izquierda adyacente a tatuaje. Se realizó biopsia por punch, donde se observaba piel con una proliferación histiocitaria y fibroblástica madura en dermis, constituida por células orientadas en distintas direcciones. Entre ellas existían haces de colágeno neoformados. Había fascículos largos de células paralelas a la superficie que tenían diferenciación de tipo miofibroblástico. Inmunohistoquímica: amiloide (-); CD 34, factor XIIIa (-) y CD10 (-). Se realizó extirpación quirúrgica de lesión y a 6 meses de seguimiento no presentó recidiva tumoral.

#### Comentario

El dermatomiofibroma es un tumor cutáneo benigno y raro que se caracteriza por la proliferación de miofibroblastos en dermis. Es más frecuente en mujeres jóvenes con promedio de edad de 31, 4 años, son pocos los casos publicados en hombres y con un promedio de edad menor

(12,3 años). Las causas de estas diferencias no están claras, se especula con que en hombres pueden presentar una regresión espontánea después de la adolescencia, mientras que en las mujeres crece lentamente bajo la influencia de hormonas femeninas.<sup>1</sup> Estas lesiones tumorales no se desarrollan luego de la pubertad en hombres. La proporción global entre mujeres y varones es de 4:1.



**FOTO 5.** Caso 4: placa eritematosa de bordes netos, supraescapular izquierda, adyacente a tatuaje.

Desde el punto de vista clínico se presenta en la mayoría de casos en forma de lesiones circunscritas y solitarias de 0,31 a 2,58 cm de diámetro, a modo de nódulo o placa dérmica. La piel suprayacente puede presentarse con una tonalidad que varía de rosa-amarillenta a rojiza o rojo-pardusca, aunque también puede mostrar hiperpigmentación superficial.<sup>2</sup> Sin embargo, se han descrito dermatomiofibromas en forma de grandes placas lineales, ya sea de forma solitaria<sup>1,3</sup> o múltiple.<sup>4</sup> Las localizaciones más frecuentes son en tronco superior, axilas, miembros superiores o cuello.

Sus características clínicas no son lo suficientemente específicas y se confunden clínicamente con dermatofibromas, si se manifiestan como tumores en forma de nódulo o pequeña placa o como granuloma anular si lo hace como grandes placas. También se lo ha confundido con frecuencia con quistes infundibulares, dermatofibrosarcomas protuberans y, en casos aislados, con seudolinfomas, fibromas, lipomas, tumores neurales, cicatrices o xantomias.<sup>5</sup>

En cuanto a la evolución, no se ha descrito ningún caso de progresión tumoral o comportamiento clínico agresivo. El tratamiento es la escisión simple.<sup>6</sup>

Los hallazgos histopatológicos evidencian una proliferación de células fusiformes bien delimitadas aunque no encapsuladas, dispuestas en fascículos predominantemente paralelos a la superficie epidérmica. Las células presentan un aspecto uniforme con un amplio citoplasma eosinófilo, y están separadas unas de otras por haces finos de colágeno. El núcleo es elongado, de bordes afilados<sup>6</sup> o romos, similar al de los fibroblastos o las células de músculo liso.<sup>7,8</sup> No presentan atipias y las mitosis son raras.<sup>7,8</sup> El tumor se establece en la dermis media y llega a veces a la hipodermis superior, mientras que la dermis papilar no está afectada.<sup>3</sup> La epidermis suprayacente se encuentra respetada, aunque a veces se detecta una leve hiperpigmentación basal.<sup>3</sup> Fibras de colágeno delgadas son visibles entre las células fusiformes. Una característica distintiva es que las fibras elásticas están conservadas. Ésta es una pista útil en el diagnóstico diferencial, especialmente en relación con el dermatofibroma o cicatriz hipertrófica, donde se alteran las fibras elásticas. Aunque las características histológicas son distintivas, la inmunohistoquímica puede ser necesaria en casos de diagnóstico difícil. Las células fusi-

formes tienen tinción positiva para vimentina y son a menudo positivo para actina de músculo liso (cerca del 50% de los tumores). No hay reactividad con la proteína S-100, desmina o CD34. Este patrón de tinción ayuda a excluir los principales diagnósticos diferenciales como el neurofibroma, leiomioma y dermatofibrosarcoma protuberans, respectivamente.<sup>9</sup>

Nuestros cuatro pacientes aportan a la literatura la experiencia clínica e histopatológica de una rara neoplasia benigna y pone de manifiesto la relevancia de la sospecha clínica y el examen dermatológico palpatorio en esta patología.

---

## Bibliografía

1. Trotter M.J., Mc Gregor G.I., O'Connell J.X. Linear dermatomyofibroma, *Clin. Exp. Dermatol.*, 1996, 21: 307-309.
2. Kamino H., Reddy V.B., Gero M. Dermatomyofibroma, *J. Cutan. Pathol.*, 1992, 19: 85-93.
3. Rose C., Bröcker E.B. Dermatomyofibroma: case report and review, *Pediatr. Dermatol.*, 1999, 16: 456-459.
4. Escutia B., Alfonso R., Camero L., Duran R. et al. Dermatomyofibromas múltiples: descripción de un caso, Póster, XXVIII Reunión Nacional del Grupo Español de Dermatopatología de la AEDV, 2002.
5. Mentzel T., Calonje E., Fletcher C.D.M. Dermatomyofibroma: additional observations on a distinctive cutaneous myofibroblastic tumour with emphasis on differential diagnosis, *Br. J. Dermatol.*, 1993, 129: 69-73.
6. Mentzel T., Kutzner H. Haemorrhagic dermatomyofibroma (plaque-like dermal fibromatosis): clinicopathological and immunohistochemical analysis of three cases resembling plaque-stage Kaposi's sarcoma, *Histopathology*, 2003, 42: 594-598.
7. Hügel H. Die plaqueförmige dermale fibromatose, *Hautarzt*, 1991, 42: 223-226.
8. Colomé M.I., Sánchez R.L. Dermatomyofibroma: report of two cases, *J. Cutan. Dermatol.*, 1994, 21: 371-376.
9. Mortimore R.J., Whithead K.J. Dermatomyofibroma: a report of two cases, one occurring in a child, *Australas. J. Dermatol.*, 2001, 42: 22-25.
10. 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: 44-49.