

CLAVES DEL DIAGNÓSTICO DERMATOPATOLÓGICO

Dermatomiofibroma

Enric Piqué Duran^a y Santiago Palacios Llopis^b

^aSección de Dermatología.

^bDepartamento de Patología. Hospital General de Lanzarote. España.

En 1971 Gabbiani et al reconocieron la presencia de unos fibroblastos modificados que contenían fibras musculares en el tejido de granulación¹. Desde entonces, el miofibroblasto se ha implicado en una larga serie de enfermedades, muchas de ellas ya conocidas –como la fascitis nodular, la miomorfosis infantil, la fibromatosis digital infantil, la fibromatosis superficial palmar o plantar, o el fibroma de la vaina tendinosa entre otras–, mientras que otras han sido de reciente descripción. Tal es el caso de la fascitis isquémica, el miofibroma cutáneo del adulto o el dermatomiofibroma². A pesar de todo, persiste la controversia de si el miofibroblasto es un estado funcional de los fibroblastos, o una verdadera célula individualizada².

Es posible que los primeros casos de dermatomiofibroma fueran descritos por Poomeechaiwong et al en 1989³. No obstante, el reconocimiento de esta entidad se la debemos a Hugel, quien en 1991 describió una serie de 25 pacientes bajo el término *plaqueförmige dermae fibromatosis* (fibromatosis dérmica en placa)⁴, aunque fue el artículo de Kamino et al en 1992 el que le dio proyección mundial y acuñó el nombre por el que se conoce a esta entidad en la actualidad⁵. Desde entonces tenemos conocimiento de aproximadamente 60 casos publicados en la bibliografía, la mayoría como casos aislados o pequeñas series³⁻¹⁹.

CLÍNICA

El dermatomiofibroma se presenta en la mayoría de casos en forma de lesiones circunscritas y solitarias de 0,3¹¹ 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 (fig. 1) o rojo-marronácea, aunque también puede mostrar hiperpigmentación superficial⁵. Sin embargo, también se han descrito dermatomiofibromas en forma de grandes placas lineales, ya sea de forma solitaria¹²⁻¹⁴ o múltiple¹⁸. Estas lesiones se distribuyen principalmente en la zona axilar y el hombro, aunque también se han descrito en el cuello, el tronco y las extremidades^{14,20}.

Correspondencia: Dr. E. Piqué.

Sección de Dermatología. Hospital General de Lanzarote.

Ctra. Arrecife-Tinajo, km 1,3. 35500 Arrecife (Las Palmas). España.

Correo electrónico: epiqued@medynet.com

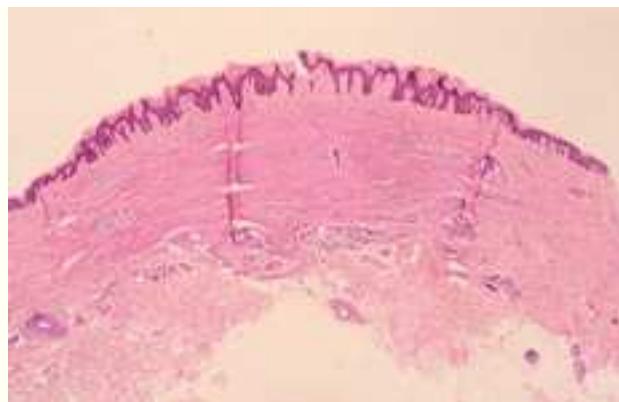


Figura 1. Dos papulonódulos eritematosos bien delimitados que corresponden a una paciente con múltiples dermatomiofibromas localizados en la zona cercana al hombro. (Cortesía de la Dra. Begoña Escutia. Hospital General de Elda. Alicante.)

Sin embargo, sus características clínicas no son lo suficientemente específicas y se confunden clínicamente con dermatofibromas si se manifiestan en forma de nódulo o pequeña placa^{5,9}, o como granuloma anular si lo hace como grandes placas^{5,14}. También se ha confundido con frecuencia con quistes infundibulares^{5,9,11}, dermatofibrosarcomas protuberans^{8,12,14} y, en casos aislados, con seudolinomas⁵, fibromas⁵, lipomas⁵, tumores neurales⁸, cicatrices o xantomas⁸.

Parece ser que las lesiones presentan un crecimiento lento, sobre todo si se trata de placas de gran tamaño^{4,21}. De cualquier forma, el pronóstico es excelente, sin que se hayan descrito, hasta el momento, recidivas tras su extirpación.

El dermatomiofibroma muestra una epidemiología curiosa ya que si bien predomina en mujeres jóvenes, en edades inferiores a 15 años existe un claro predominio masculino. La proporción global entre mujeres y varones es de 4:1^{14,17}.

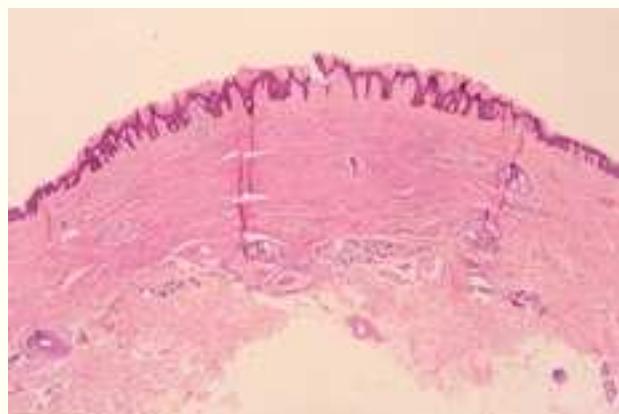
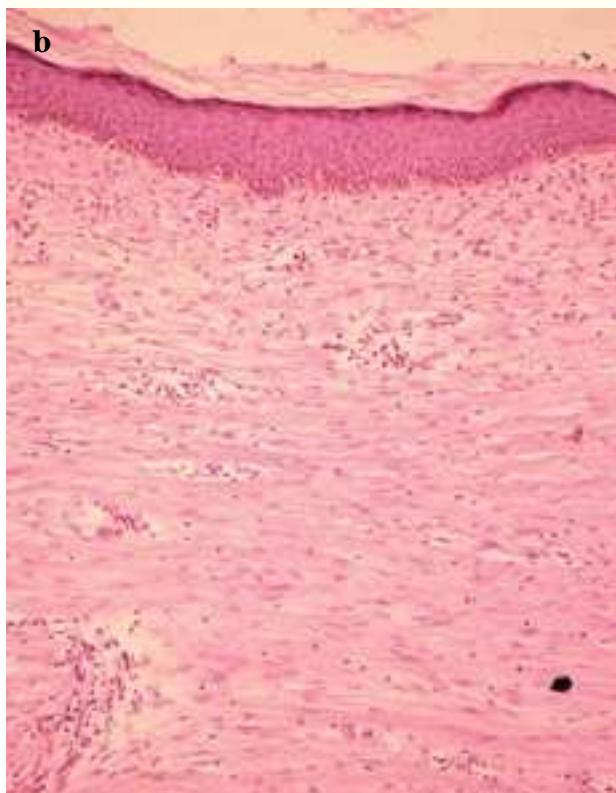
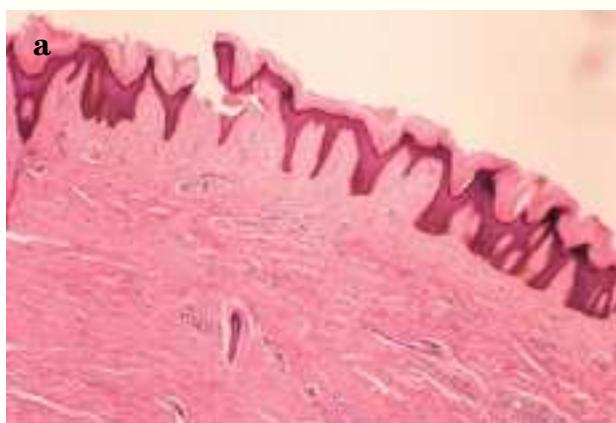


Figura 2. Bajo una epidermis hiperplásica con hiperpigmentación de la membrana basal se observa, en la dermis reticular sin alcanzar la grasa subcutánea, una proliferación celular formada por fascículos entremezclados dispuestos de forma paralela a la epidermis. A pequeño aumento podría confundirse con un dermatofibroma por la hiperplasia epidérmica si no fuera por la disposición horizontal de los haces, o con una cicatriz si no fuera por los cambios epidérmicos y por la presencia de anejos en su interior.

HISTOPATOLOGÍA

En el estudio histopatológico se observa una proliferación de células fusiformes, bien delimitada aunque no encapsulada, que se localiza en la dermis reticular, alcanzando en ocasiones la zona superficial de la grasa subcutánea (figs. 2-5). Las células presentan un aspecto uniforme con un amplio citoplasma eosinófilo que, en muchas ocasiones, no está bien delimitado, y están separadas unas de otras por haces finos de colágeno. El núcleo es elongado, de bordes afilados⁸ (fig. 5 a) o romos, similar al de los fibroblastos o las células de músculo liso^{5,9}. No presentan atipias y las mitosis son raras^{5,9}.



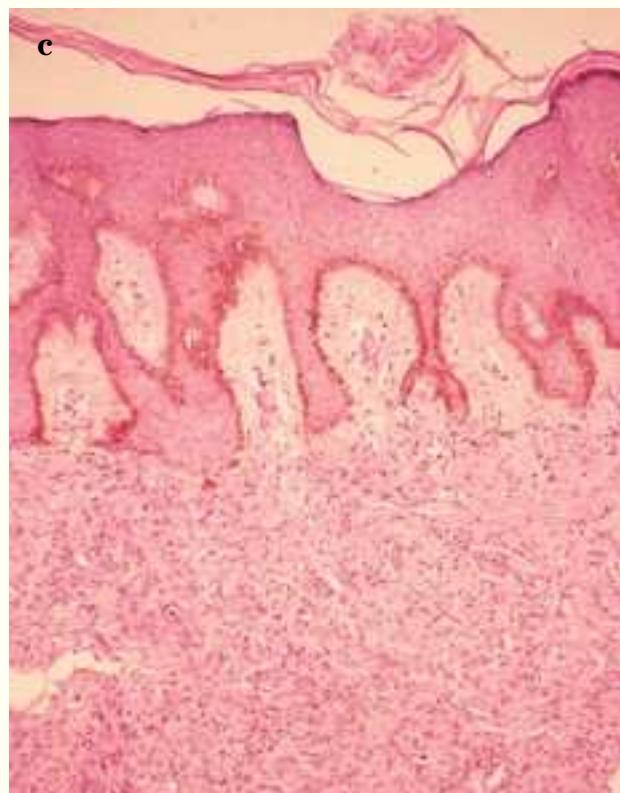
Estas células fusiformes se disponen en haces entremezclados que, de forma característica, están dispuestos paralelamente a la epidermis. Otro rasgo diferencial es que dentro de la tumoración los anejos están preservados. En estas áreas perianexiales los fascículos pueden perder el paralelismo con la superficie (fig. 4 a)^{5,8}.

La epidermis puede mostrar una hiperplasia que recuerda a la hallada en el dermatofibroma, aunque se arguye que en menor grado (fig. 3 a)⁵. Las tinciones para fibras elásticas muestran que éstas están preservadas y en algunos casos engrosadas^{5,20}.

Habitualmente, no presenta un componente inflamatorio, o éste es muy escaso y en disposición perivascular⁸. Se ha descrito la presencia de extravasación hemática en algún caso aislado⁸. En un caso excepcional se describen la presencia de células granulosas¹⁵.

La inmunohistoquímica nos ayuda a confirmar el diagnóstico en los casos dudosos. Así, presenta un patrón muy sugestivo con positividad para vimentina y actina muscular (HHF35), y negatividad para S-100, CD34, factor XIIIa, CD68 y desmina, mientras que la actina específica de músculo liso muestra resultados variables^{5,20}.

Los estudios ultraestructurales^{5,11} apoyan el origen miofibroblástico del dermatomiofibroma al presentar características de fibroblastos con un retículo endoplasmático rugoso bien desarrollado y vesículas picnóticas,



495

Figura 3. a) Detalle de la figura anterior donde se aprecia una dermis papilar indemne. Mientras que en la dermis reticular se observa una proliferación de células en fascículos dispuestos de forma paralela a la epidermis, se observa un ducto sudoríparo en el espesor de la lesión. b) Cicatriz: la epidermis es atrófica y, si bien en este caso la dermis papilar está indemne, no siempre ocurre así. La dermis reticular presenta haces de células fusiformes paralelos a la epidermis; sin embargo, no existen anejos en su interior y, además, presenta vasos en disposición vertical. c) Dermatofibroma: clara hiperplasia epidérmica con la dermis papilar libre de lesión, pero con una proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos entremezclados dispuestos de forma anárquica.

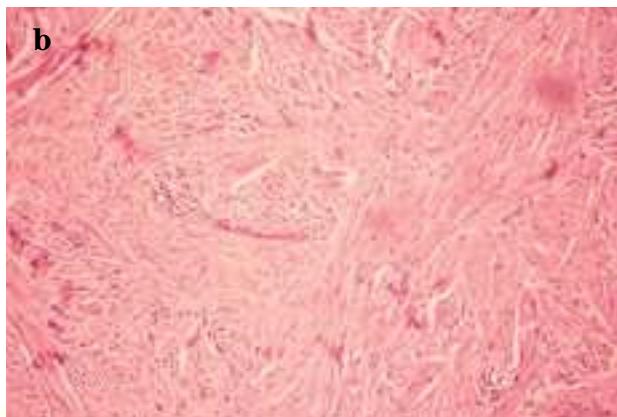
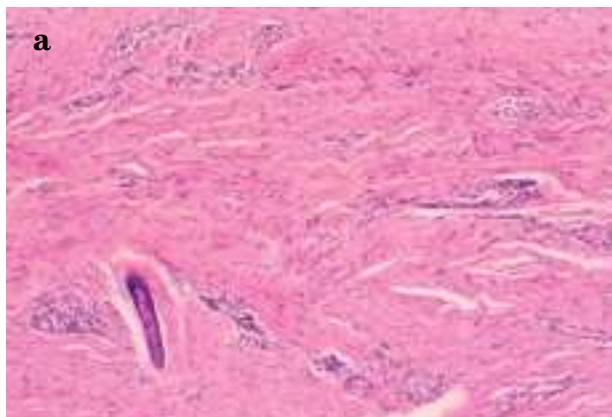


Figura 4. a) Detalle donde se aprecia que cerca del ducto sudoríparo los haces pierden el paralelismo con la epidermis. b) Piloleiomioma: presenta haces entrecruzados sin una disposición paralela a la epidermis y con mayor densidad celular que el dermatomiofibroma. Un dato de gran ayuda es la presencia de vacuolas citoplasmáticas, sobre todo en los cortes transversales de los haces.

y de una célula muscular con miofilamentos que contienen cuerpos densos, además de densidades lineales subplasmalemales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial principal debe establecerse con las siguientes entidades:

Dermatofibroma⁵. En común presentan una hiperplasia epidérmica con una proliferación de células fusiformes dispuestas en haces con una zona *grenz* entre ambas. Sin embargo, la disposición horizontal de los haces en el dermatomiofibroma y, sobre todo, la persistencia de los anejos cutáneos deben orientarnos hacia el diagnóstico correcto (fig. 3 a y c). Otras diferencias serían el mayor polimorfismo celular, junto a la presencia frecuente de hemosiderina, células multinucleadas y fibras de colágeno engrosadas que permiten su distinción. En casos dudosos, la negatividad para los marcadores de actina y la positividad para el factor XIIIa permitirán su distinción⁵.

Dermatofibrosarcoma protuberans. La distinción del dermatomiofibroma con el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) puede ser incluso más complicada, sobre todo cuando se trate de un DFSP en placa y se haya realizado una biopsia *punch*. Esto se debe a que, en este caso, el DFSP muestra una proliferación de células fusiformes monomorfas que se disponen en haces paralelos a la epidermis. Sin embargo, una mayor densidad celular y, si la biopsia lo permite, la característica infiltración de la grasa individualizando los adipositos, además de la obliteración de los anejos cutáneos, puede ayudarnos a distinguir ambas entidades. De nuevo, la inmunohistoquímica puede ser de gran ayuda, puesto que el DFSP presentará un CD34 positivo, siendo la actina negativa⁸.

Cicatriz. Una cicatriz histopatológicamente presenta fibras de colágeno dispuestas de forma paralela a la epidermis, con celularidad variable, que puede recordar un dermatomiofibroma. Sin embargo, en el caso de la cica-

triz, las fibras de colágeno están engrosadas, además de presentar una vascularización típicamente vertical y ausencia de elásticas. Otro dato importante es el hecho de que la cicatriz no respeta los anejos preexistentes. Por otro lado, en la cicatriz la epidermis suele estar aplana da con pérdida de las crestas epidérmicas (fig. 3 a y b). La inmunohistoquímica suele ser de escasa utilidad en estos casos porque la presencia de miofibroblastos, sobre todo en fases precoces, es un hecho bien constatado en las cicatrices.

Neurofibroma. En ocasiones el neurofibroma (NF) puede conllevar dificultades diagnósticas, por cuanto se trata de un tumor no encapsulado pero bien delimitado que presenta haces de células fusiformes de núcleo ondulado; al igual que el dermatomiofibroma, los anejos cutáneos atrapados en el NF están respetados. En algunos casos de dermatomiofibroma, los fascículos celulares están ondulados y las células pueden mostrar un núcleo fusiforme de terminaciones afiladas; no obstante, en el NF la disposición de los fascículos es más anárquica, y no presentan la característica disposición horizontal del dermatomiofibroma. La estroma mixoide del NF también nos ayuda a su distinción (fig. 5 a y b). En casos dudosos la inmunohistoquímica nos diferencia claramente ambas entidades, pues el NF presenta positividad para la proteína S-100⁸.

Piloleiomioma. Este tumor presenta algunas características en común con el dermatomiofibroma al tratarse de una tumoración mal delimitada formada por haces de células fusiformes que presentan núcleos alargados de terminaciones romas. Aunque el dermatomiofibroma pueda asemejarse al tejido muscular, en el piloleiomioma los haces se entrelazan en una disposición irregular, y en los haces cortados de través presenta unas vacuolas intracitoplasmáticas muy sugestivas (fig. 4 a y b). El estudio inmunohistoquímico puede mostrar hallazgos parecidos en ambas entidades a excepción de la desmina, que es positiva en los piloleiomomas, mientras que en el dermatomiofibroma resulta negativa⁵.

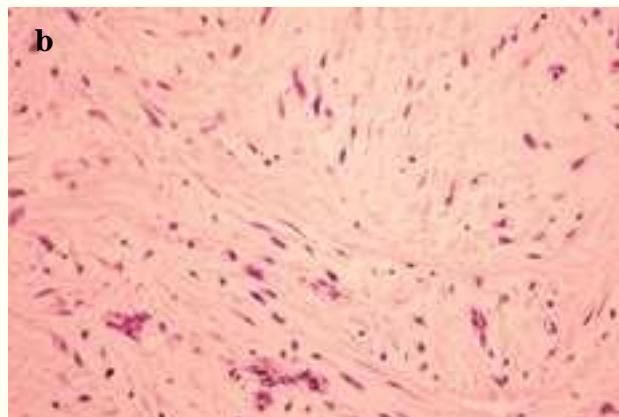
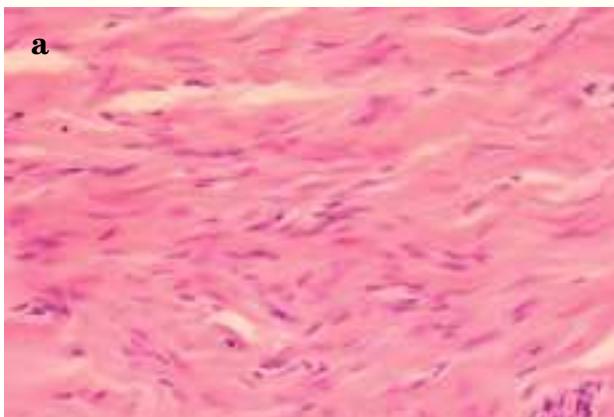


Figura 5. *a)* Detalle de los fascículos celulares ondulados con células, en este caso, fusiformes de terminaciones afiladas. *b)* Neurofibroma: haces de células fusiformes, en este caso con una estroma claramente mixoide y dispuestos de forma anárquica. Otro dato que nos ayudaría a diferenciarlo sería la presencia de mastocitos en los neurofibromas.

Otras lesiones con las que se ha establecido el diagnóstico diferencial y que no merecen mayor comentario, ya que las consideramos de fácil distinción, son las siguientes: tumor desmoide⁵, miofibroma cutáneo del adulto⁵, elastofibroma dorsi⁵, hamartoma fibroso de la infancia y tumor fibrohistiocítico plexiforme.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gabbiani G, Ryan GB, Majno G. Presence of modified fibroblasts in granulation tissue and their possible role in wound contraction. *Experientia* 1971; 27:549-50.
2. Fletcher CDM. Myofibroblastic tumours: an update. *Verh Dtsch Ges Pathol* 1998;82:75-82.
3. Poomeechaiwong S, Bonelli JE, DeSpain JD, Miller G, Golitz LE. Myoid fibroma: Piloleiomyoma-like fibroma of the skin. *J Cutan Pathol* 1989;16:320.
4. Hügel H. Die plaqueförmige dermale fibromatose. *Hauzart* 1991;42:223-6.
5. Kamino H, Reddy VB, Gero M, Greco MA. Dermatomyofibroma. *J Cutan Pathol* 1992;19:85-93.
6. Cooper PM. Dermatomyofibroma: a case of fibroamatosis revisited. *J Cutan Pathol* 1992;19:81-2.
7. Fraitag S, Teillac-Hamel D, de Prost Y, Brousse N. Le dermatomyofibrome: une observation chez un enfant. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:818-20.
8. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CDM. Dermatomyofibroma: additional observations on a distinctive cutaneous myofibroblastic tumour with emphasis on differential diagnosis. *Br J Dermatol* 1993;129:69-73.
9. Colomé MI, Sánchez RL. Dermatomyofibroma: report of two cases. *J Cutan Dermatol* 1994;21:371-6.
10. Hügel H, Kutzner H, Rutten A, Biess B. Differences between plaque-like variants of dermatofibrosarcoma protuberans and plaque-like dermal fibromatosis (dermatomyofibroma) [abstract]. *Hauzart* 1994;45:299-303.
11. Cheung WKNG, Ma L. Dermatomyofibroma: further support of its myofibroblastic nature by electron microscopy. *Histopathology* 1996;29:181-3.
12. Trotter MJ, McGregor GI, O'Connell JX. Linear dermatomyofibroma. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:307-9.
13. Tani M, Komura A, Ichihashi M. Dermatomyofibroma (plaqueförmige dermale fibromatose). *J Dermatol* 1997;24:793-7.
14. Rose C, Bröcker EB. Dermatomyofibroma: case report and review. *Pediatr Dermatol* 1999;16:456-9.
15. Lacroix-triki M, Rochaix P, Marques B, Coindre JM, Voigt JJ. Tumeur à cellules granuleuses de la peau d'origine non nerveuse: étude de 8 cas. *Ann Pathol* 1999;19:94-8.
16. Patrizi A, Vespignani MF, Rizzoli L, Passarini B. An asymptomatic abdominal nodule in a 5-year-old boy. *Pediatr Dermatol* 1999;16:154-6.
17. Mortimore RJ, Whitehead K. Dermatomyofibroma: a report of two cases, one occurring in a child. *Austral J Dermatol* 2001;42:22-5.
18. Escutia B, Alfonsi R, Camero L, Duran R, Tudela J, De Sus J. Dermatomiofibromas múltiples: descripción de un caso. Póster, XXVIII Reunión Nacional del Grupo Español de Dermatopatología de la AEDV, 2002.
19. Piqué E, Palacios S. Dermatomiofibroma. Póster, XXVIII Reunión Nacional del Grupo Español de Dermatopatología de la AEDV, 2002.
20. Díaz C. What is your diagnosis? *Dermatopathol P&C* 2001;7:157-61.
21. Hügel H. Plaque-like dermal fibromatosis/dermatomyofibroma. *J Cutan Dermatol* 1993;42:223.