# Casos Clínicos

# Dermatomiofibroma lineal. Reporte de un caso

Constanza del Puerto<sup>1</sup>, Catalina Salgueiro<sup>2</sup>, Sergio González<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile. <sup>2</sup>Residente Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile. <sup>3</sup>Departamento de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento.
Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Recibido el 1 de septiembre de 2018, aceptado el 29 de abril de 2019.

Correspondencia:
Constanza
del Puerto
Email:
conidelpuerto@
gmail.com

El dermatomiofibroma es un tumor benigno infrecuente de origen mesenquimático. Generalmente, se presenta como un tumor rosado nodular, espe-

RESUMEN

cialmente en mujeres en la década de los 30, en hombros y axila.

Clínica e histológicamente puede simular otros tumores mesenquimáticos como el dermatofibroma , leiomioma y el dermatofibrosarcoma protuberans.

Se presenta caso de dermatomiofibroma lineal, para describir sus características clínicas e histológicas, necesarias para su correcto diagnóstico y enfrentamiento terapéutico.

**Palabras claves:** dermatomiofibroma; neoplasias miofibroblásticas; inmunohistoquímica

### **SUMMARY**

Dermatomyofibroma is an uncommon mesenchymal benign tumor. It usually presents in women at their thirties, as a pink nodular tumor on the shoulder and axilla.

Clinically and histologically it may mimic other mesenchymal tumors such as dermatofibroma, leiomyoma and dermatofibrosarcoma protuberans.

We present the case of a linear dermatomyofibroma and describe its clinical and histological characteristics, which may help the clinician in the correct diagnosis and therapeutic approach of this rare but benign tumor.

**Key words:** dermatomyofibroma; myofibroblastic neoplasms; immunohistochemistry

l dermatomiofibroma es una neoplasia cutánea benigna infrecuente, compuesta por fibroblastos y miofibroblastos. Fue descrita inicialmente por Hügel en 1991 y posteriormente por Kamino *et al.*<sup>1</sup> Dada la similitud con otros tumores fusocelulares, en especial con aquellos de naturaleza maligna o intermedia, es importante conocer esta entidad.<sup>2</sup>

# REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino de 46 años, consultó por lesión en hombro izquierdo, asintomática, de crecimiento progresivo en tres meses, sin trauma en la zona y sin otras lesiones asociadas. Al examen físico, se evidencia un tumor lineal en hombro izquierdo,

eritematoso, de superficie lisa y brillante, de aproximadamente 2 cm de diámetro (Figura 1a). A la dermatoscopía presentaba un fondo rosado y reticulado fino café. (Figura 1b)

La biopsia de la lesión mostró un tumor dérmico mal delimitado, de células fusiformes, dispuestas en haces entrecruzados, paralelos a la epidermis (Figura 2a). Las células tenían núcleo de extremos redondeados, vesiculoso y citoplasma fibrilar, eosinófilo (Figura 2b); el estroma era fibroso y poco denso. El estudio inmunohistoquímico mostró reacción positiva para CD10 (Figura 2c) y actina de músculo liso (Figura 2d) y reacción negativa para desmina; compatible con miofibroblastos. Los hallazgos fueron compatibles con dermatomiofibroma. Dada la naturaleza benigna, se decidió manejo expectante.

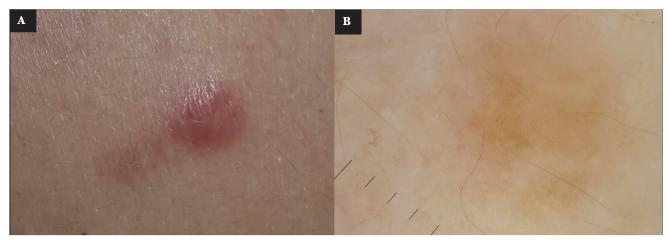


Figura 1

- A. Tumor rosado, lineal, de 2 cm. Con extremo medial solevantado y más indurado.
- **B.** A la dermatoscopía zona medial, sobre fondo rosado rosado, red pigmentada café claro fina, regular.

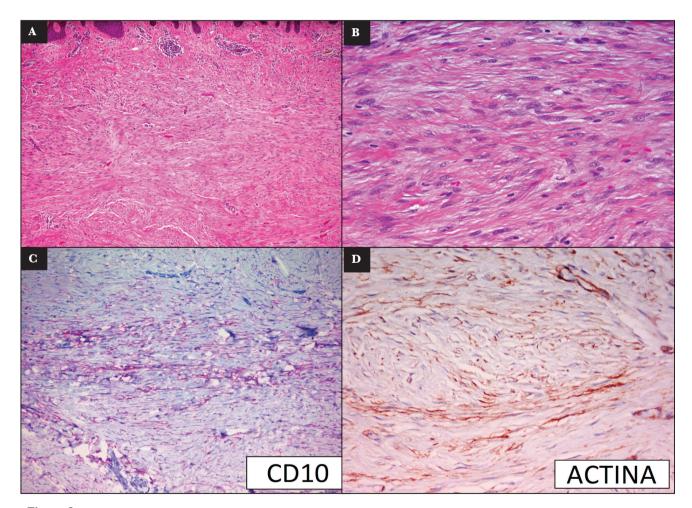


Figura 2

- A. Tumor dérmico de células fusiformes, mal delimitado, que no afecta anexos ni epidermis;
- B. Compuesto por células fusiformes monomorfas con núcelo vesículoso y citoplásma eosinofilico;
- C. Células son positivas para CD10;
- **D.** Actina de músculo liso.

## Discusión

El dermatomiofibroma pertenece a un grupo heterogéneo de tumores mesenquimáticos que muestran diferenciación fibroblástica y miofibroblástica, principalmente compuesto por células fusiformes.<sup>1</sup>

En la mayoría de los casos se presenta como una placa o nódulo único de 1 a 2 cm de diámetro, palpable, con superficie hiperpigmentada o eritemato-amarillenta;<sup>3</sup> aunque se han descrito extensas placas lineales de hasta 13 cm de largo y otros de forma anular simulando granuloma anular.<sup>4,5</sup>

El dermatomiofibroma tiene mayor prevalencia en mujeres jóvenes con una media de 30 años; su localización más habitual es el hombro y axila.<sup>3</sup> Se han descrito algunos casos en varones, la mayoría durante la edad pediátrica y con predominio en cuello.<sup>6</sup> Se desconoce la razón por la que se invierte la relación de incidencia por género entre la infancia y la adultez, especulándose que los dermatomiofibromas podrían regresar de manera espontánea tras la infancia en hombres, mientras que en mujeres aparecen, crecen o se estabilizan posiblemente bajo la influencia hormonal.<sup>6</sup>

El diagnóstico diferencial clínico incluye dermatofibroma, leiomioma, pilomatrixoma, tumor anexial, nevo sebáceo y especialmente dermatofibrosarcoma protuberans.<sup>7</sup>

El diagnóstico definitivo es histopatológico; la lesión se caracteriza por una proliferación dérmica de células fusiformes, dispuestas en fascículos paralelos a la superficie epidérmica, respetando los anexos cutáneos y la epidermis. Las células presentan un aspecto uniforme con núcleo alargado y citoplasma amplio eosinófilo; sin atipias ni mitosis. El estroma presenta fibras elásticas que pueden estar aumentadas y fragmentadas, en contraste al dermatofibroma, cicatriz hipertrófica, dermatofibrosarcoma protuberans y leiomioma. <sup>1,3,4</sup> El estudio inmunohistoquímico muestra reacción positiva para vimentina y también para actina de músculo liso y reacción negativa para proteína S-100, CD34, factor XIIIa, desmina y H-caldesmón. <sup>3,4</sup>

El tratamiento consiste en la exéresis simple. No se ha reportado malignidad, recurrencia ni metástasis, a pesar de la escisión marginal o incompleta en algunos casos.<sup>3,7</sup> Dada la naturaleza benigna es aceptable el seguimiento clínico sin necesidad de remover la lesión, siendo habitualmente de buen pronóstico.<sup>6</sup>

### **Conclusión**

El dermatomiofibroma es un tumor benigno infrecuente, cuyo diagnóstico requiere de evaluaciones clínica e histopatológica adecuadas. El presente caso ilustra la clínica similar a otros tumores mesenquimáticos y destaca la relevancia de un adecuado estudio histopatológico, ya que su adecuada caracterización es fundamental para determinar la conducta terapéutica.

Agradecimientos: Doctora Javiera Baeza Fuentes; colaboradora en la confección del manuscrito.

#### Referencias

- Campagnolo O, de Morais C, Ughini M, Aoki C, Menegazzo M. Dermatomyofibroma. An Bras Dermatologia. 2017;92(1):101–3
- Kamino H, Reddy VB, Gero M, Greco MA. Dermatomyofibroma: A benign cutaneous, plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. J Cutan Pathol. 1992;19(2):85–93
- 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(1):44–9
- Torres C, Revert, Terrádez L, Jordá E. Dermatomiofibroma lineal. Actas Dermosifiliogr. 2016;107(9):787–9.
- Cano-Martínez N, Fernández-Antón C, Barchino L, Lecona M, Campos M. Dermatomyofibroma mimicking granuloma annulare. Dermatol Online J. 2011; 17(6):3. Available from: http://www.ncbi. nlm.nih.gov/pubmed/21696683
- Tardío J, 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(12):967–72
- Hugel H. Fibrohistiocytic skin tumors. J Dtsch Dermatol Ges 2006;4(7):544–54.