

Miofibroma cutáneo del adulto

Enric Piqué Durán, Santiago Palacios Llopis* y Luis Requena Caballero**

Sección de Dermatología, *Departamento de Patología. Hospital General de Lanzarote (Las Palmas).

**Departamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Resumen.—El miofibroma cutáneo es una entidad infrecuente, de la que recientemente se ha descrito la variante del adulto, que hoy día se considera independiente de la infantil. Clínicamente se manifiesta como un nódulo solitario, de consistencia firme y a menudo multilobulado. La lesión presenta una histopatología característica en la que se mezclan áreas «miofibroblásticas» y hemangiopericitoides.

Presentamos el caso de un hombre de 73 años con un nódulo multilobulado localizado en muslo derecho de 10 años de evolución. La lesión era dolorosa a la manipulación. Se realizó una exéresis y el estudio histopatológico demostró un miofibroma cutáneo, con la particularidad de presentar algunos nódulos a distancia de la lesión principal. No ha presentado recidiva tras 2 años de seguimiento.

Realizamos una revisión de esta entidad.

Palabras clave: miofibroma del adulto, miofibroblasto, miopericito, miofibromatosis infantil.

Piqué Durán E, Palacios Llopis S, Requena Caballero L. Miofibroma cutáneo del adulto. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(6):393-6.

CUTANEOUS ADULT MYOFIBROMA

Abstract.—Recently, an adult variant of cutaneous myofibroma has been described. Currently, this uncommon condition is considered a different entity from infantile myofibromatosis. Clinically, it is presented as solitary, hard, multilobulated nodule. Histopathologically, it is characterized by a combination of «myofibroblastic» and «hemangiopericytoid» areas.

We report on a 73-year-old man with a multilobulated nodule located in the right thigh. It was painful when touched. The histopathologic study showed a cutaneous myofibroma. Some neoplastic aggregations were located far from the main bulk of the lesion. After two years follow-up there is no recurrence. We review this entity.

Key words: adult myofibroma, myofibroblast, myopericite, infantile myofibromatosis.

INTRODUCCIÓN

El miofibroma cutáneo del adulto es una entidad de reciente descripción¹ que puede considerarse como la variante solitaria y benigna de la miofibromatosis infantil². A tenor de las series publicadas en los últimos años^{1,3-6}, probablemente se trate de una lesión relativamente frecuente.

En el adulto el miofibroma cutáneo se manifiesta como un nódulo único de consistencia firme, sin tendencia a la involución⁶, a diferencia de lo que ocurre en los casos infantiles. Histopatológicamente se caracteriza por presentar áreas hialinizadas, de aspecto «miofibroblástico», entremezcladas con otras de aspecto hemangiopericitoide⁶. Aunque existe cierta controversia al respecto, los últimos artículos publicados proponen un origen a partir de componentes miofibroblásticos o miopericitarios de las paredes vasculares^{3,6,7}.

Presentamos un caso de miofibroma cutáneo del adulto en su variante multinodular y realizamos una revisión de la literatura al respecto.

Correspondencia:

Enric Piqué. Sección de Dermatología. Hospital General de Lanzarote. Ctra. Arrecife-Tinajo, km. 1,3. 35500 Arrecife (Las Palmas).

Aceptado el 29 de marzo de 2002.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de un hombre de 73 años que consultó por una lesión en cara anterior del muslo derecho de 10 años de evolución. Durante este tiempo la lesión había permanecido estable y era ligeramente dolorosa a la manipulación. En la exploración se observaba un nódulo multilobulado, de consistencia pétreo, de 2 cm de diámetro. La piel suprayacente era aparentemente normal aunque mostraba una coloración eritemato-amarillenta (fig. 1). El resto de la exploración física

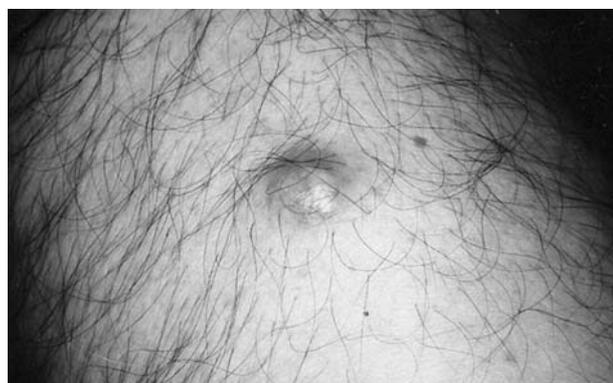


Fig. 1.—Aspecto clínico de la lesión: nódulo eritematoso amarillento multilobulado de 2 cm de diámetro, pétreo a la palpación. Localizado en la cara anterior del muslo izquierdo.

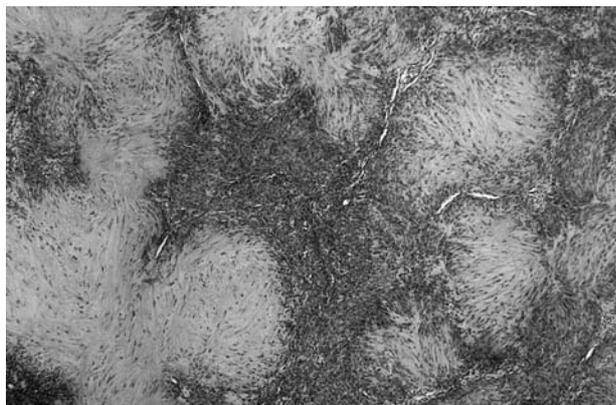


Fig. 2.—Panorámica del tumor situado en dermis, con áreas esclerosas hipocelulares junto a otras hiper celulares. Destaca la presencia de hendiduras vasculares en la periferia de algunos nódulos.

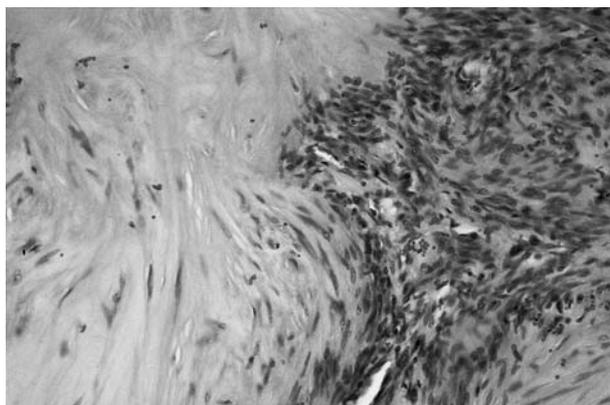


Fig. 4.—Detalle de una transición entre una zona hipocelular con células fusiformes dispuestas en haces no muy bien estructurados con un estroma hialinizado y una zona hiper celular.

no demostró ninguna otra anomalía, salvo una adenopatía submandibular.

Se realizó una extirpación quirúrgica de la lesión. El estudio histopatológico mostró una tumoración dérmica multilobulillar con una zona central hipocelular, esclerosa y otra hiper celular en la periferia en la que se veían múltiples espacios vasculares (fig. 2). Estas áreas más periféricas de espacios vasculares ramificados recordaban a un hemangiopericitoma, y se continuaban insensiblemente con nódulos esclerosos. También se observaban nódulos hemangiopericitoides a distancia y sin conexión aparente con la tumoración principal (fig. 3).

Las áreas hipocelulares presentaban un estroma escleroso. Las células que contenían se disponían en haces no muy bien estructurados. Estas células mostraban un núcleo alargado con extremos redondeados que recordaban fibras musculares lisas (fig. 4).

Las zonas más celulares presentaban múltiples espacios vasculares, algunos de los cuales contenían un único eritrocito. Rodeando estos espacios vasculares

se observaban células de núcleo redondeado, con límites citoplasmáticos poco evidentes. En algunas zonas, estas células se disponían de forma angiocéntrica (fig. 5). En la periferia del tumor o a distancia del mismo se observaban áreas con evidente patrón hemangiopericitoides constituido por espacios vasculares que se ramificaban de forma que recordaban astas de ciervo (fig. 6).

Muchos de los nódulos, tanto hipo como hiper celulares, presentaban una hendidura periférica en media luna.

Tras 2 años de seguimiento no ha habido recidiva.

DISCUSIÓN

A pesar de que la miofibromatosis infantil había sido descrita previamente por Stout en 1954, fueron Chung y Enzinger² en 1981 quienes la independizaron como entidad al describir una serie de 61 casos. Estos autores citaron brevemente la existencia de casos



Fig. 3.—Detalle de un nódulo de aspecto hemangiopericitoides que contiene múltiples espacios vasculares. Localizado a cierta distancia de la tumoración principal.

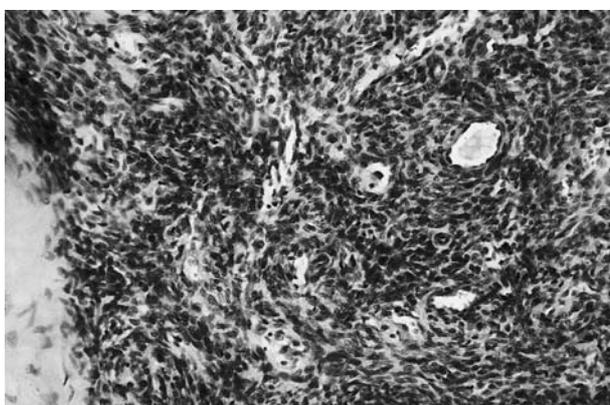


Fig. 5.—Detalle de un nódulo hiper celular en el que además de múltiples espacios vasculares que contenían escasos hematíes se apreciaba un vaso de mayor calibre alrededor del cual se disponen las células.

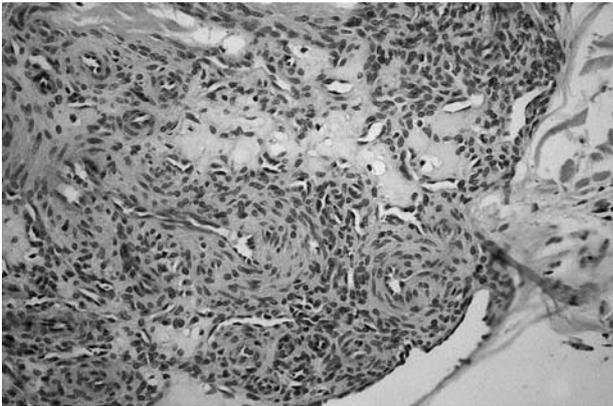


Fig. 6.—Detalle de un área hemangiopericitoides que muestra espacios vasculares que en zonas, recuerdan astas de ciervo. Se aprecia también una hendidura vascular de mayor tamaño en la periferia del nódulo.

en adultos caracterizados por lesiones solitarias, sin tendencia a la regresión y sin afectación visceral.

En 1989, Daimaru et al¹ describieron específicamente el primer caso de miofibroma cutáneo en un adulto, pero fueron Beham et al³ en 1993 quienes separaron este tipo de lesiones en dos entidades, la infantil y la del adulto, basándose principalmente en su comportamiento biológico distinto. Kutzner et al⁴ y Requena et al⁶ publicaron en 1996 la mayor serie de casos de miofibroma cutáneo del adulto y postularon un origen pericitario de la tumoración. Similares conclusiones fueron posteriormente publicadas por Granter et al⁷. Mentzel et al⁸ habían propuesto la misma histogénesis en los casos de miofibromatosis infantil 2 años antes.

Clínicamente¹ se trata de un nódulo único, a excepción de uno de los casos de Requena et al, que tenía siete lesiones. Parece que el miofibroma cutáneo del adulto es algo más frecuente en mujeres que en hombres³, aunque se precisan series más amplias para confirmar este dato. Se ha descrito en pacientes de hasta 77 años⁹. El límite de edad inferior es de 12 años, ya que los casos de edades inferiores se consideran infantiles¹⁰ de una forma arbitraria y probablemente errónea. La lesión suele ser multilobulillar, aunque circunscrita, de consistencia dura, pétreo o gomosa^{9, 10}. La piel suprayacente puede ser de aspecto normal, de apariencia vascular, o adoptar una coloración amarillenta¹¹. Un caso mostró una lesión ulcerada³. El tamaño oscila entre 0,5 y 3 cm de diámetro³ y en el momento del diagnóstico suele haber tenido una evolución larga¹. En la mayoría de casos es asintomático, aunque no faltan las referencias de pacientes en los que era doloroso a la palpación⁶. Se localiza, por orden decreciente de frecuencia, en extremidades, cabeza y cuello y tronco^{4, 6}, aunque también se han descrito en lugares tan dispares como pene¹¹, conducto auditivo externo¹² y en varias ocasiones en cavidad oral^{1, 3, 9}.

Los hallazgos histopatológicos^{1, 3} son característicos. Se trata de un tumor localizado en dermis reticular con un patrón bifásico: áreas de apariencia miofibroblástica constituidas por células fusiformes con núcleos alargados de extremos romos que recuerdan fibras musculares lisas, dispuestas habitualmente en haces inmersos en un estroma escleroso; y áreas de apariencia hemangiopericitoides, constituidas por espacios vasculares ramificados rodeados por células de apariencia pericitoides o glomoides, a veces con disposición angiocéntrica. A veces se observa una hendidura en forma de media luna en la periferia de los nódulos.

Las áreas hemangiopericitoides se localizan habitualmente en el centro en los casos infantiles, mientras que en los casos de los adultos su disposición es mucho más variable. En ocasiones se ha observado una aparente invasión vascular con protrusión de nódulos celulares en las luces vasculares, sin que ello tenga trascendencia desde el punto de vista pronóstico³. No se aprecian atipias ni mitosis⁹.

Kutzner et al⁴ y Requena describieron cuatro variantes histopatológicas probablemente en relación con el tiempo de evolución de la lesión: vascular, nodular, multinodular o bifásica y fascicular. De acuerdo con estos autores la variante vascular correspondería a las lesiones más jóvenes y las de más tiempo de evolución mostrarían la variante fascicular, mientras que las variantes nodular y multinodular corresponderían a las fases intermedias, aunque serían las más características y frecuentes.

El estudio inmunohistoquímico puede ayudar al diagnóstico en los casos dudosos, con un patrón característico, ya que las células neoplásicas muestran negatividad para proteína S-100 y desmina, y positividad para la actina de músculo liso, actina muscular específica y vimentina^{1, 6}.

Desde el punto de vista ultraestructural las células neoplásicas muestran filamentos intracitoplasmáticos en las áreas miofibroblásticas además de abundante retículo endoplasmático rugoso y vesículas de micro-pinocitosis^{3, 6, 9}. Estos hallazgos apoyan la naturaleza miofibroblástica⁵ o miopericitaria^{4, 6, 7} de la lesión. En la actualidad, el pericito es considerado una célula madre con capacidad para diferenciarse hacia células miofibroblásticas y células de músculo liso¹³, considerándose el miopericito una célula intermedia entre un pericito y una célula de músculo liso¹⁴.

El tratamiento del miofibroma cutáneo del adulto consiste en la exéresis quirúrgica. Los escasos casos descritos de recurrencias^{12, 13} probablemente sean debidos a una extirpación incompleta.

A pesar de sus similitudes, existen diferencias importantes entre la variante infantil^{2, 15} y la del adulto³, sobre todo a nivel de su comportamiento biológico, lo que justifica su consideración como dos entidades

TABLA 1. DIFERENCIAS ENTRE LA MIOFIBROMATOSIS INFANTIL Y EL MIOFIBROMA DEL ADULTO

<i>Infantil</i>	<i>Adulto</i>
< 12 años	> 12 años
Solitario o múltiple	Solitario
Pequeño o grande	Pequeño
Superficial y profundo	Superficial
Puede afectar vísceras	No afectación visceral
Herencia autosómica dominante	No hereditario
De buen pronóstico a pronóstico fatal	Buen pronóstico
Involución	No involución

separadas (tabla 1). Aunque los casos infantiles muestran tendencia a la involución, cuando existen lesiones múltiples con afectación visceral el pronóstico es muy malo y la mayoría de los pacientes fallecen como consecuencia de la insuficiencia del órgano afecto. Sin embargo, la mayoría de los casos infantiles se presentan como lesiones solitarias. En ocasiones se reconoce un carácter hereditario del cuadro.

Nuestro caso corresponde a un miofibroma cutáneo del adulto en la variante multinodular. Sin embargo, presentaba la particularidad de la existencia de nódulos a cierta distancia de la lesión principal, hallazgo que no hemos encontrado descrito con anterioridad. La existencia de nódulos a distancia de la masa principal podría explicar la recidiva de este tumor en los escasos pacientes en que esto ha ocurrido.

BIBLIOGRAFÍA

- Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Myofibromatosis in adults (adult counterpart of infantile myofibromatosis). *Am J Surg Pathol* 1989;13:859-65.
- Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981;48:1818-981.
- Behan A, Badve S, Suster S, Fletcher CDM. Solitary myofibroma in adults: clinicopathological analysis of a series. *Histopathology* 1993;22:335-41.
- Kutzner H, Requena L, Hügel H, Rütten A. Adult myofibroma: an acquired neoplasm of vascular (myopericytic) character. *Dermatopathol Practical & Conceptual* 1996;2: 190-5.
- Guitart J, Ritter JH, Wick MR. Solitary cutaneous myofibromas in adults: report of six cases and discussion of differential diagnosis. *J Cutan Pathol* 1996;23:437-44.
- Requena L, Kutzner H, Hügel H, Rütten A, Furio V. Cutaneous adult myofibroma: a vascular neoplasm. *J Cutan Pathol* 1996;23:445-57.
- Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CDM. Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998;222:513-25.
- Mentzel T, Calonje E, Nascimento AG, Fletcher CDM. Infantile hemangiopericytoma versus infantile myofibromatosis. *Am J Surg Pathol* 1994;18:922-30.
- Sahin AA, Ro JY, Ordeñez NG, Luna MA, El-Naggat AK, Goepfert H, Ayala AG. Myofibroblastoma of the tongue. An immunohistochemical, ultrastructural and flow cytometric study. *Am J Clin Pathol* 1990;94:773-7.
- Wolfe JT, Cooper PH. Solitary cutaneous «infantile» myofibroma in a 49-year-old woman. *Hum Pathol* 1990;21:562-4.
- Val-Bernal JF, Garijo MF. Solitary cutaneous myofibroma of the glans penis. *Am J Cutan Pathol* 1996;18:317-21.
- Hogan SF, Salassa JR. Recurrent adult myofibromatosis a case report. *J Clin Pathol* 1992;97:810-4.
- Nunnery EW, Kahn LB, Reddick RL, Lipper S. Hemangiopericytoma: a light microscopic and ultrastructural study. *Cancer* 1981;47:906-14.
- Dictor M, Elnér A, Andersson T, Fernö M. Myofibromatosis like hemangiopericytoma metastasizing as differentiated vascular smooth muscle and myosarcoma. Myopericytes as a subset of «myofibroblast». *Am J Surg Pathol* 1992;16:1239-47.
- Fletcher CDM, Achu P, Van Noorden S, McKee PH. Infantile myofibromatosis: a light microscopic, histochemical and immunohistochemical study suggesting true smooth muscle differentiation. *Histopathology* 1987;11:245-58.