

Caracterización clínico-ecográfica de dermatomiofibromas en edad pediátrica

Clinical and Ultrasound Features of Dermatofibromas in Pediatric Patients

Sr. Director:

El dermatomiofibroma (DMF) es un tumor benigno de estirpe miofibroblástica poco frecuente en la edad pediátrica. La primera descripción en la literatura fue realizada por Hügel en 1991 como «fibromatosis en placa»¹. Posteriormente, es Kamino quien acuña el término «dermatomiofibroma»².

Clínicamente se suelen presentar como una placa o un nódulo «solitarios», pueden ser múltiples, mal definidos, con un leve eritema o hiperpigmentación, y suelen ser asintomáticos aunque pueden ocasionar un prurito leve. En la forma pediátrica las lesiones predominan en la región cervical (56%) y tienen una tendencia a la remisión espontánea³. La forma del adulto, sin embargo, suele localizarse en los hombros o en la parte proximal de los miembros. Es más frecuente en mujeres (96%) y no tiene tendencia a la remisión espontánea⁴. El diagnóstico diferencial clínico es muy amplio⁴ (fig. 1).

El diagnóstico del DMF es histológico. Se trata de una proliferación de células fusiformes (fibroblastos y miofibroblastos) dispuestas con el eje mayor orientado de forma paralela a la superficie de la epidermis y respetando las estructuras anexiales. La inmunohistoquímica puede servir de ayuda para el diagnóstico. La expresión de vimentina es

constante, la de actina de músculo específica y de músculo liso es variable, y en algunos casos existe una expresión focal de CD34+^{5,6}.

La ecografía de alta frecuencia, cada vez más empleada en la práctica dermatológica, puede apoyar el diagnóstico clínico y ser útil en el seguimiento de estos tumores benignos.

Recogimos todos los pacientes menores de 16 años con diagnóstico de DMF de la base de datos de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Fuenlabrada, y seleccionamos aquellos a los que se les había realizado ecografía.

Los datos clínicos se resumen en la [tabla 1](#). Se incluyeron 3 mujeres y 5 varones. La edad al diagnóstico osciló entre los 20 meses y los 15 años. Las lesiones se localizaban en el cuello (6 pacientes), en el hombro izquierdo (un paciente) y en la región occipital (un paciente). El tiempo de evolución de las lesiones fue de entre un mes y un año antes de consultar por ellas. Clínicamente se trataba de lesiones nodulares o en placa, mal delimitadas en 6 de los pacientes (en 2 casos estaban bien delimitadas), levemente eritematosas o hiperpigmentadas. Uno de los pacientes presentaba 2 lesiones. Tres de las lesiones eran dolorosas y 2 eran pruriginosas; el resto eran asintomáticas.

La ecografía con sonda de alta resolución (Esaote MyLab® Class c, sonda lineal de 18 MHz) mostró unas lesiones redondeadas dermohipodérmicas hipoeoicas mal definidas, no encapsuladas, sin flujo doppler, excepto en 2 casos, que presentaban flujo doppler en la periferia.

El diagnóstico clínico del DMF puede ser difícil, por lo que la ecografía de alta resolución puede ayudar en el diagnóstico diferencial y orientar el tratamiento, fundamentalmente en aquellas lesiones de gran tamaño o pruriginosas.

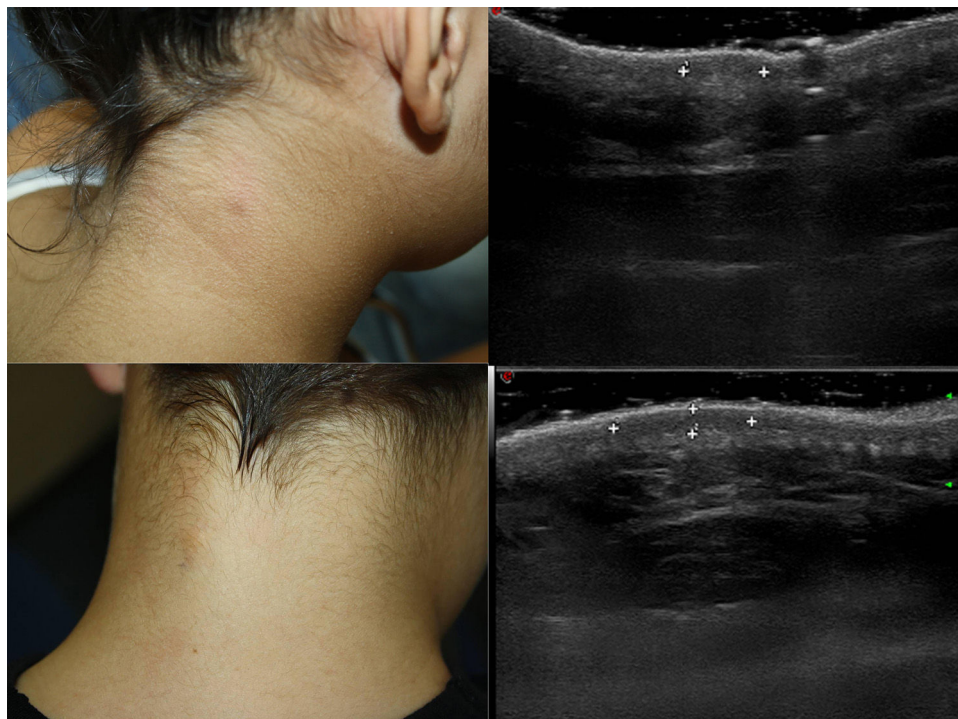


Figura 1 Características clínicas y ecográficas.

Tabla 1 Características clínico-ecográficas de los pacientes

	Sexo	Edad	Localización	Tiempo	Características clínicas	Exploración física	Características ecográficas
1	Mujer	15 años	Cervical posterior	Un mes	Dolor, estable	Nódulo mal delimitado hiperpigmentado	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, sin flujo
2	Varón	11 años	Cervical posterior	Meses	Asintomático, estable	Nódulo mal delimitado	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, sin flujo
3	Varón	11 años	Cervical posterior	Un año	Asintomático, crecimiento	2 nódulos bien delimitados	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, sin flujo
4	Mujer	11 años	Hombro izquierdo	Meses	Dolor	Nódulo mal delimitado	Lesión hipoeicoica dermis, aumento de flujo en puntos de la periferia
5	Varón	10 años	Cervical posterior	Meses	Asintomático	Nódulo mal delimitado eritematoso	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, aumento de flujo
6	Varón	10 años	Cervical posterior	Meses	Asintomático, crecimiento ligero	Nódulo bien delimitado, ligeramente hiperpigmentado	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, sin flujo
7	Mujer	9 años	Occipital	Un año	Prurito ocasional, crecimiento progresivo	Nódulo mal delimitado, eritematoso	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, sin flujo
8	Varón	20 meses	Cervical posterior	8 meses	Pruriginoso, fluctuante en tamaño	Placa eritematopardusca	Lesión hipoeicoica dermis, mal delimitada, sin flujo

El diagnóstico diferencial ecográfico incluye lesiones como el dermatofibroma, que suele presentarse como lesiones dérmicas que pueden extenderse hacia tejido celular subcutáneo, con bordes mal definidos y espiculados, sin vascularización y con cambios en la ecogenicidad del tejido adyacente⁷; el neurofibroma de tipo placa, que también suelen ser lesiones hipoeicoicas localizadas en dermis, con bordes bien definidos y refuerzo posterior⁸. Otras lesiones, como el nevus azul hipopigmentado, el piloleiomioma, el hamartoma de músculo liso y el nevus de tejido conectivo, suelen estar mejor definidas. El dermatofibrosarcoma protuberans presenta aspecto en medusa, de morfología ovalada y bordes mal definidos de forma focal, invadiendo el tejido celular subcutáneo en forma de proyecciones tipo tentáculo, hipoeicoicas con áreas hipereicoicas focales y con refuerzo posterior y vascularización abundante⁹. La fibromatosis desmoide y las cicatrices suelen presentarse con una morfología más elongada, aunque se han descrito casos de DMF con configuración lineal¹⁰.

En cuanto al tratamiento, la actitud expectante es una opción válida, ya que se trata de un tumor de comportamiento benigno con escasa tendencia a la recurrencia. En ocasiones, debido a la sintomatología, es precisa la extirpación.

En nuestra experiencia, ante la sospecha clínica y con una ecografía de alta resolución compatible con el diagnóstico, una actitud adecuada sería el seguimiento clínico-ecográfico, reservando la biopsia para aquellas lesiones con unas características atípicas, como un alto flujo

doppler, y la extirpación solo de las lesiones sintomáticas. Esta actitud conservadora sería válida para todas las franjas etarias, ya que evitaría extirpaciones innecesarias y el riesgo de defectos estéticos, pero más aún en la edad pediátrica, en la que en la mayoría de los casos la cirugía lleva asociada la necesidad de anestesia general o sedación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Hügel H. Die plaqueformige dermale fibromatose. *Hautarzt*. 1991;42:223–6.
- Kamino H, Reedy VB, Gero M, Greco MA. Dermatofibroma. A benign cutaneous, plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. *J Cutan Pathol*. 1992;19:85–93.
- Romaní J, Leal L, Sáez A, Luelmo J. Dermatofibroma on the nape of the neck: A report of 2 pediatric cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:315–7.
- Mentzel T, Calonje E, Fletcher CD. Dermatofibroma: Additional observations on a distinctive cutaneous myofibroblastic tumour with emphasis on differential diagnosis. *Br J Dermatol*. 1993;129:69–73.
- Mentzel T, Kutzner H. Dermatofibroma: Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 56 cases and reappraisal of a rare and distinct cutaneous neoplasm. *Am J Dermatopathol*. 2009;31:44–9.

6. Tardío JC, Azorín D, Hernández-Núñez A, Guzmán A, Torrelo A, Herráiz M, et al. Dermatofibromas presenting in pediatric patients: Clinicopathologic characteristics and differential diagnosis. *J Cutan Pathol.* 2011;38:967–72.
7. Won K, Park S, Jin W, Lew B. Dermatofibroma: Sonographic findings and pathologic correlation. *Acta Radiol.* 2018;59:454–9.
8. Raffin D, Zaragoza J, Georgescu G, Mourtada Y, Maruani A, Ossant F, et al. High-frequency ultrasound imaging for cutaneous neurofibroma in patients with neurofibromatosis type 1. *Eur J Dermatol.* 2017;27:260–5.
9. Rodríguez Bandera A, Moreno Bonilla G, Feito Rodríguez M, Beato Merino M, de Lucas Laguna R. Jellyfish-like sonographic pattern can help recognition of dermatofibrosarcoma protuberans. Report of 3 new cases and review of the literature. *Australas J Dermatol.* 2019;60:e148–50.
10. Torres C, Revert Á, Terrádez L, Jordá E. Linear dermatomyofibroma. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107:787–9.

H. Álvarez-Garrido*, C. Horcajada-Reales, A. Hernández-Nuñez y J. Borbujo

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: helenaalvarezgarrido@hotmail.com (H. Álvarez-Garrido).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.02.011>

0001-7310/ © 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Síndrome autoinmune cocaína-levamisol. Presentación de un caso



Cocaine/Levamisole-Associated Autoimmune Syndrome: A Case Report

Sr. Director:

Un hombre de 55 años acudió a urgencias por un cuadro clínico de cuatro días de evolución de disnea progresiva, acompañado de fiebre de hasta 39 °C, tos productiva y de unas lesiones planas de color rojo violáceo, reticuladas de aspecto purpúrico en el pabellón auricular izquierdo (fig. 1), la región malar izquierda, el ala nasal derecha y ambos brazos. El paciente era ex-usuario de drogas por vía intravenosa y tenía antecedentes de infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) estadio A2, por el virus hepatitis B, el virus hepatitis C curada espontáneamente y presentaba una neutropenia crónica. Los exámenes de laboratorio mostraron una leucopenia y una trombocitopenia, una creatinina de 6 mg/dL, una procalcitonina de 3,74, una proteína C reactiva (PCR) de 313 y una filtración glomerular de 9 mL/min. Los anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) y el anticoagulante lúpico fueron positivos mientras que las crio-

globulinas fueron negativas. Una radiografía de tórax mostró la presencia de unos infiltrados alveolo-intersticiales dispersos bilaterales, por lo que el paciente fue diagnosticado de neumonía lobar y un fracaso renal agudo.

Se realizó una biopsia en sacabocados de una de las lesiones cutáneas en la que se observó una ocupación masiva de los vasos capilares por trombos mixtos, con algunos polimorfonucleares atrapados, sin las alteraciones características de una vasculitis leucocitoclástica (figs. 2 y 3).



Figura 1 Lesión purpúrica en pabellón auricular.

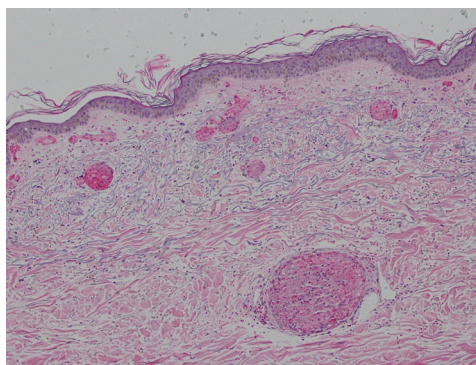


Figura 2 (H&E 100x) Ocupación masiva de vasos dérmicos por trombos.

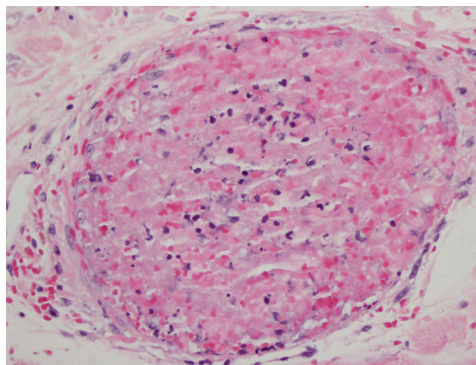


Figura 3 (H&E 200X) Imagen a mayor aumento de un vaso sanguíneo trombosado sin vasculitis leucocitoclástica.