

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placa anular en espalda

Annette Morán,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga P.***

* Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

**Dermatopatólogo

***Dermatólogo Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Fecha de recepción: 10-08-2021

Fecha de aceptación: 16-08-2021

Fecha de publicación:

Correspondencia: dra.annettemoran@hotmail.com

Palabras clave: dermatomiofibroma, tumor miofibroblástico

CUADRO CLÍNICO

Paciente femenina, de 35 años, sin antecedentes de importancia que consulta por presentar cuadro clínico de 1 año de evolución, caracterizado por placa anular con borde hiperpigmentado y centro pálido, de 1 cm de diámetro aproximado, localizada en área escapular derecha (Fig. 1 a y b). La lesión es asintomática y no refiere tratamientos previos. A la dermatoscopia, se observa rodete color café con centro más claro y folículos remarcados.



Figura 1a. Imagen clínica, placa anular, borde hiperpigmentado. 1b. Imagen dermatoscópica: Rodete color café con centro más claro y folículos prominentes

¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

Se realiza biopsia de piel y se envió a estudio histopatológico en el que se evidenció Tumor constituido por una proliferación en “placa” de fascículos de células fusiformes que se disponen paralelamente a la epidermis y se ubican en la dermis media y profunda. Los núcleos son alargados, vesiculosos, con cromatina fina. Se disponen entre fibras de colágeno. Los anexos se encuentran atrapados pero no destruidos por el tumor. La inmunohistoquímica S100 es negativa (Figura 2 a y b).

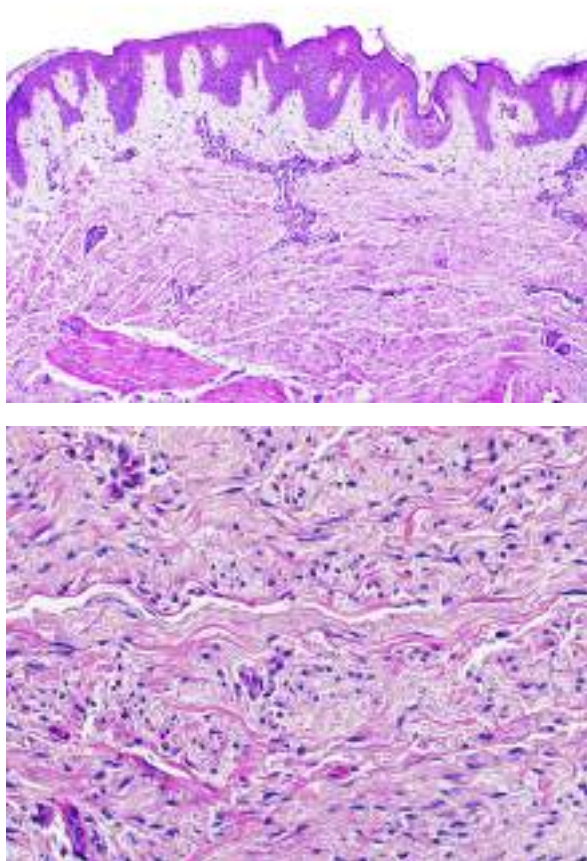


Figura 2a y b: Tumor constituido por una proliferación en “placa” de fascículos de células fusiformes que se disponen paralelamente a la epidermis y se ubican en la dermis media y profunda.

Con los hallazgos clínicos y el resultado de la patología llegamos al diagnóstico de **Dermatomiofibroma**.

COMENTARIO

El Dermatomiofibroma (DMF) es un tumor cutáneo benigno y adquirido, de presentación infrecuente, que es usualmente infradiagnosticado por ser poco conocido.

Fue descrito por primera vez en 1991, por Hügel, quien lo nombró “fibromatosis dérmica en placa”, al publicar una serie de 25 casos. Sin embargo, un año más tarde, Kamino et al, describen 9 casos con sus características clínicas e histológicas, proponiendo el nombre de “Dermatomiofibroma”.¹ En el año 2009, Mentzel et al. reportan una serie 56 casos con edades entre los 3 y los 51 años, y un predominio en el sexo femenino.²

Esta lesión tiene un origen mesenquimal, formado por una proliferación de células fusiformes que corresponden a fibroblastos y miofibroblastos como ha sido demostrado por estudios estructurales y de inmunohistoquímica. Es observado frecuentemente en adultos jóvenes con predominio en el sexo femenino (cerca del 90%), aunque existen casos reportados en niños, en ellos, el predominio es masculino.² Se desconoce la causa por la cual es DMF es más común en el sexo femenino, sin embargo, existe la hipótesis de que esta lesión continua creciendo en las mujeres posterior a la niñez debido a los efectos hormonales, mientras que en los hombres tendría regresión espontánea.

En adultos se localiza preferentemente, en el hombro o sus alrededores, axila, parte alta del tronco, cuello y brazo,³ mientras que en niños, la ubicación más frecuente es la región cervical.² Clínicamente, se presenta como un nódulo o placa ovalada o anular, bien delimitada, algo indurada, de superficie lisa, de 1 a 10 cm de diámetro, de color rojo marrónáceo, sin ulceración ni descamación, asintomática, que presenta cre-

cimiento lento. Por lo general, se trata de una lesión única, aunque existen casos de presentación múltiple o lesiones satélites alrededor del DMF.¹

En la dermatoscopia se observa una lesión similar a la que se observa en el dermatofibroma de tipo lentigo,⁴ compuesta por una red pigmentaria de tipo reticular que da lugar a una malla regular con presencia de finas líneas pudiendo observarse la presencia de pequeñas hipopigmentaciones multifocales.

En la histología, se aprecia una proliferación uniforme, densa, bien delimitada formada por células fusiformes monomorfas en fascículos o bandas que se disponen paralelas a la epidermis y que pueden llegar a dermis profunda e hipodermis y que corresponden a fibroblastos y miofibroblastos. No existe atipia ni mitosis. Estas células se localizan alrededor de las estructuras anexiales y fibras elásticas sin destruirlas ni alterarlas.⁴ En lo que corresponde al Inmunohistoquímica, la calponina es positiva y es el marcador más constante. Otros marcadores musculares como la caldesmina y desmina son negativos. Mientras que, la actina de musculo liso es inconstante.⁵

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el dermatofibroma, el tumor desmoide, piloleiomioma y el dermatofibrosarcoma protuberans, en la edad pediátrica debe pensarse también en el Hamartoma fibroso de la infancia, Nevo del tejido conectivo y Hamartoma del músculo liso.^{2,6}

El tratamiento es la excisión quirúrgica, la misma que si se realiza con un margen adecuado no se asocia a recidiva.⁶

BIBLIOGRAFÍA

1. Escutia B, Alfonso R, Carnero L, Durán R, Tudela J, De Sus J. Dermatofibromas múltiples. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95(7):444-8.
2. Romaní J, Leal L, Sáezb A, Luelmo J. Dermatofibroma en la nuca: descripción de 2 casos en la edad pediátrica. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(3): 315 - 7.
3. Arellano J, Mesa MJ, Corredoira Y. Brownish Plaque with Progressive Growth on the Breast: A Quiz. *Acta Derm Venereol* 2018; 98: 540-541.
4. Karaarslan IK, Gencoglan G, Akalin, M, Ozdemir F. Different dermoscopic faces of dermatofibromas. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:401-6.
5. M. Osché et al. Étude anatomoclinique et immunohistochimique de 8 cas de dermatomyofibrome. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 2020; 147: 721 - 8
6. Fonseca de Lima, Machado Lisboa G, Alves da Silva Filho E, Rabelo G. Multiple dermatomyofibromas. *An Bras Dermatol*. 2018;93(2):268-70.

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Annular plaque on the back

Annette Morán,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga P.***

* Dermatologist of the Dermatologic Center “Dr. Úraga”

**Dermatopathologist

***Dermatologist Director of the Dermatologic Center “Dr. Úraga”.

Corresponding author: dra.annettemoran@hotmail.com

Key words: dermatomyofibroma, myofibroblastic tumor, myofibroblastic tumor

Date of receipt: 10-08-2021

Date of acceptance: 18-08-2021

Date of publication:

CLINICAL PRESENTATION

Female patient, 35 years old, with no relevant history, consulted for presenting clinical picture of 1 year of evolution, characterized by annular plaque with hyperpigmented border and pale center, approximately 1 cm in diameter, located in the right scapular area (Fig. 1 a and b). The lesion is asymptomatic and does not refer to previous treatments. At dermoscopy, a brown border with a lighter center and marked follicles were observed.



Fig. 1a. Clinical image, annular plaque, hyperpigmented border.



Fig. 1b. Dermoscopic image: brown border with lighter center and prominent follicles.

WHAT IS THE DIAGNOSIS?

A skin biopsy was performed and sent for histopathological study which revealed a tumor consisting of a “plaque” proliferation of fascicles of spindle cells arranged parallel to the epidermis and located in the middle and deep dermis. The nuclei are elongated, vesicular, with fine chromatin. They are arranged between collagen fibers. The adnexa are entrapped but not destroyed by the tumor. S100 immunohistochemistry is negative (Figure 2 a and b).

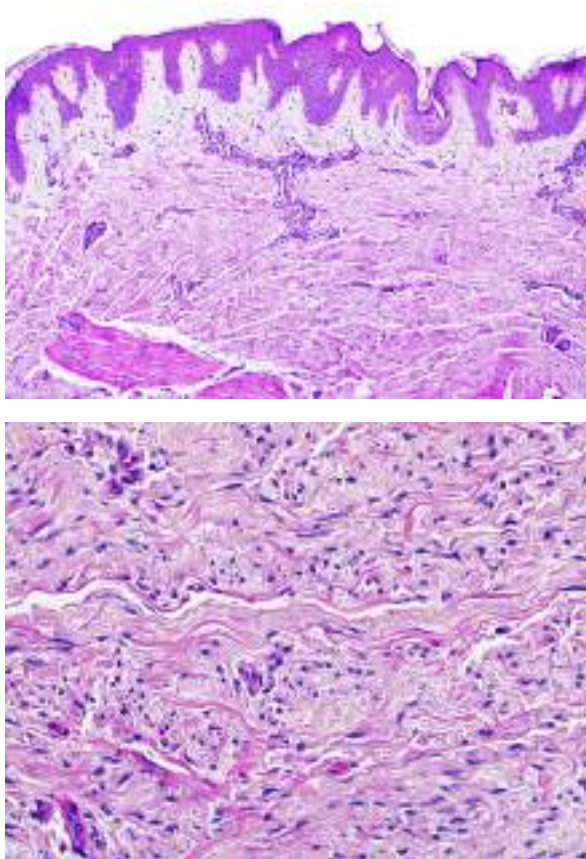


Fig 2a and 2b. Tumor consisting of a “plaque” proliferation of fascicles of spindle cells arranged parallel to the epidermis and located in the middle and deep dermis.

With the clinical findings and the pathology result we arrived at the diagnosis of **Dermatomiofibroma**.

COMMENTARY

Dermatomyofibroma (DMF) is a benign and acquired cutaneous tumor of infrequent presentation, which is usually underdiagnosed because it is little known.

It was first described in 1991 by Hügel, who named it “plaque dermal fibromatosis” when he published a series of 25 cases. However, a year later, Kamino et al. described 9 cases with their clinical and histological characteristics, proposing the name “Dermatomiofibroma.”¹ In 2009, Mentzel et al. reported a series of 56 cases with ages ranging from 3 to 51 years, and a predominance of females.²

This lesion has a mesenchymal origin, formed by a proliferation of spindle cells corresponding to fibroblasts and myofibroblasts as demonstrated by structural and immunohistochemical studies. It is frequently observed in young adults with predominance in the female sex (about 90%), although there are cases reported in children, in them, the predominance is male.² The reason why FMD is more common in females is unknown; however, it is hypothesized that this lesion continues to grow in women after childhood due to hormonal effects, while in men it would regress spontaneously.

In adults it is preferentially located in or around the shoulder, axilla, upper trunk, neck and arm,³ while in children, the most frequent location is the cervical region.² Clinically, it presents as an oval or annular nodule or plaque, well demarcated, somewhat indurated, with a smooth surface, 1 to 10 cm in diameter, brownish red in color, without ulceration or desquamation, asymptomatic, with slow growth. It is usually a single lesion, although there are cases of multiple presentations or satellite lesions around the DMF.¹

Dermoscopy shows a lesion similar to that seen in lentigo-type dermatofibroma,⁴ composed of a reticular pigimentary network giving rise to a regular mesh with the presence of fine lines and the presence of small multifocal hypopigmentations can be observed.

Histologically, there is a uniform, dense, well-demarcated proliferation formed by monomorphous spindle cells in fascicles or bands that are arranged parallel to the epidermis and can reach the deep dermis and hypodermis and correspond to fibroblasts and myofibroblasts. There is no atypia or mitosis. These cells are located around the adnexal structures and elastic fibers without destroying or altering them.⁴ Immunohistochemically, calponin is positive and is the most constant marker. Other muscle markers such as caldesmin and desmin are negative. Meanwhile, smooth muscle actin is inconsistent.⁵

Among the differential diagnoses are dermatofibroma, desmoid tumor, piloleiomyoma and dermatofibrosarcoma protuberans, in pediatric age should also be considered fibrous hamartoma of infancy, connective tissue nevus and smooth muscle hamartoma.^{2,6}

The treatment is surgical excision, which if performed with an adequate margin is not associated with recurrence.⁶

REFERENCES

1. Escutia B, Alfonso R, Carnero L, Durán R, Tudela J, De Sus J. Dermatofibromas múltiples. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95(7):444-8.
2. Romaní J, Leal L, Sáezb A, Luelmo J. Dermatofibroma en la nuca: descripción de 2 casos en la edad pediátrica. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(3): 315 - 7.
3. Arellano J, Mesa MJ, Corredoira Y. Brownish Plaque with Progressive Growth on the Breast: A Quiz. *Acta Derm Venereol* 2018; 98: 540-541.
4. Karaarslan IK, Gencoglan G, Akalin, M, Ozdemir F. Different dermoscopic faces of dermatofibromas. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:401-6.
5. M. Osché et al. Étude anatomoclinique et immunohistochimique de 8 cas de dermatomyofibrome. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 2020; 147: 721 - 8
6. Fonseca de Lima, Machado Lisboa G, Alves da Silva Filho E, Rabelo G. Multiple dermatomyofibromas. *An Bras Dermatol*. 2018;93(2):268-70.