

Tumor miofibroblástico tipo placa de la infancia y sus hallazgos dermatoscópicos

RESUMEN

El tumor miofibroblástico tipo placa de la infancia es una entidad descrita como un tumor inusualmente grande, de consistencia firme y de aspecto tipo placa, con características microscópicas consistentes con dermatofibroma, pero con resultados de inmunohistoquímica que sugieren un linaje miofibroblástico. Fue descrito por primera vez en 2007, hasta la fecha se han comunicado cinco casos, aunque ninguno de ellos hace referencia a sus hallazgos dermatoscópicos. Comunicamos el caso de una paciente con un tumor miofibroblástico, de inicio a los dos meses de edad, con tiempo de evolución de 31 años, así como sus hallazgos dermatoscópicos.

Palabras clave: tumor miofibroblástico, dermatoscopia.

Manuel Quiñonez-Espinosa¹
Pedro González-Esqueda²
Ricardo Quiñones-Venegas²
Guillermo Solís-Ledesma³
Jorge Mayorga-Rodríguez⁴

¹ Residente de tercer año.

² Dermatólogo adscrito.

³ Dermatopatólogo adscrito.

⁴ Maestro en Ciencias, Jefe del Centro de Referencia en Micología.

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Jalisco, México.

Plaque-like myofibroblastic tumor of infancy and its dermoscopic findings

ABSTRACT

Plaque-like myofibroblastic tumor of infancy (PMTI) is a large, firm, plaque like tumor, with features consistent with dermatofibroma, but with immunohistochemical features suggesting myofibrocytic lineage. Described for first time in 2007, with 5 cases reported in literature; none of them describes its dermoscopic findings. This paper reports the case of a 31-year-old woman female patient with a plaque-like myofibroblastic tumor with a history of a tumor enlarging since 2 months of age and its dermoscopic findings.

Key words: plaque-like myofibroblastic tumor, dermoscopy.

Recibido: 8 de julio 2014

Aceptado: 25 de septiembre 2014

Correspondencia: Dr. Manuel Quiñonez Espinosa
Av. Federalismo Norte 3102
45190, Zapopan, Jalisco, México
manuel871014@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Quiñonez-Espinosa M, González-Esqueda P, Quiñones-Venegas R, Solís-Ledesma G, Mayorga-Rodríguez J. Tumor miofibroblástico tipo placa de la infancia y sus hallazgos dermatoscópicos. Dermatol Rev Mex 2015;59:156-160.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 31 años de edad que consultó por una dermatosis que afectaba el tronco en su cara posterior y la región infraescapular izquierda (Figura 1). La dermatosis estaba constituida por una neoformación de 15 x 30 cm de diámetro, ligeramente realzada, de color marrón, de consistencia dura, con incontables nódulos firmes en su superficie, así como zonas fibróticas blanquecinas y nódulos hiperpigmentados satélite en la periferia (Figura 2). La lesión inició a los dos meses de edad y aumentó de tamaño progresivamente; la paciente estaba asintomática y sin recibir tratamiento.

Antecedentes personales y heredofamiliares sin relevancia para el caso. A la exploración física se reportó: talla: 1.50 m, peso: 59 kg; el resto, sin datos relevantes.



Figura 1. Lesión localizada en la región infraescapular izquierda.



Figura 2. Tumor constituido por numerosas neoformaciones pigmentadas que confluyen en una gran placa de 15 x 30 cm, de consistencia dura, con zonas en su interior tipo cicatricial.

En la dermatoscopia se observó una red de pigmento periférica, parche blanco tipo cicatriz, además de estructuras puntiformes color marrón, azul-gris y múltiples estructuras blancas e irregulares, tipo cicatriz y fibrosis (Figura 3).

Resultados de histopatología: tumor confinado a la dermis, constituido por fibras de colágeno gruesas que alternaban con escasas células fusiformes. En la epidermis se observó acantosis e hiperpigmentación del estrato basal, compatible con dermatofibroma (Figura 4). Se realizó inmunohistoquímica para actina de músculo liso, CD34 y FXIIIa, mismos que se reportaron positivos (Figura 5).

Al realizar la correlación clínica, histopatológica e inmunohistoquímica se llegó al diagnóstico de tumor miofibroblástico tipo placa CD34 positivo.

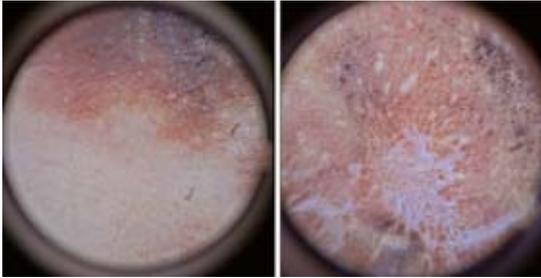


Figura 3. En la dermatoscopia se observó una seudorred de pigmento periférica, así como un parche blanco tipo cicatriz y glóbulos azul-gris en la periferia sobre un fondo rojo lechoso.

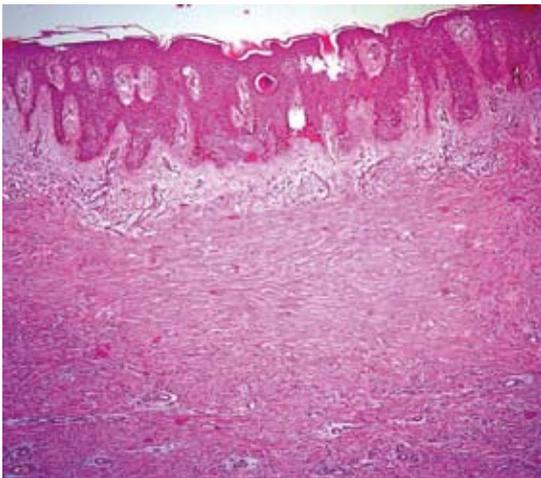


Figura 4. Estudio histopatológico que muestra acantosis, hiperpigmentación del estrato basal y un tumor confinado a la dermis, constituido por fibras de colágeno gruesas, eosinofílicas y con escasas células fusiformes.

DISCUSIÓN

Los tumores fibrohistiocitarios son relativamente raros en la infancia y su clasificación precisa requiere, en ocasiones, la correlación clinicopatológica basada en la edad, localización, comportamiento biológico y características histológicas.¹ El tumor miofibro-

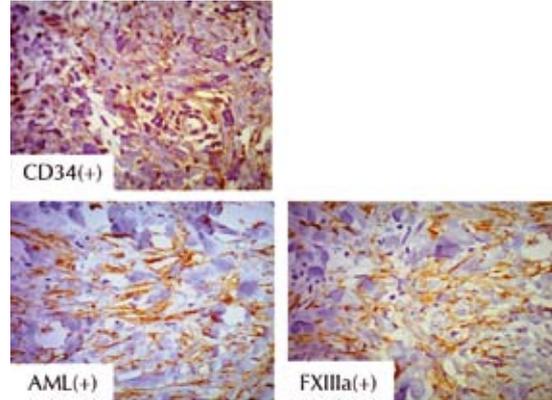


Figura 5. Inmunohistoquímica positiva en los marcadores señalados.

blástico tipo placa de la infancia es una entidad recientemente descrita en 2007 por Clarke y colaboradores.¹ Es un tumor inusualmente grande, de consistencia firme y de aspecto tipo placa, con características microscópicas consistentes con dermatofibroma, pero con resultados de inmunohistoquímica que sugieren un linaje miofibroblástico (actina de músculo liso positiva). A partir de esa fecha sólo se han comunicado cinco casos en la bibliografía. Los cinco casos descritos comparten características similares, como edad de inicio antes de los cinco años, topografía en la espalda, su gran tamaño, diagnóstico histopatológico inicial de dermatofibroma e inmunohistoquímica positiva para factor XIIIa y actina de músculo liso, con un tiempo de evolución no mayor a seis años;^{1,2} de curso clínico crónico, asintomático y aparentemente benigno. En uno de estos cinco casos² la lesión mostró ulceración con eritema; posterior a la cirugía se reportó lecho con lesión, requirió una segunda intervención quirúrgica por recidiva y se propuso que la ulceración tuvo un rápido crecimiento y potencial probablemente agresivo, por lo que fue determinante la cuidadosa evaluación de los márgenes quirúrgicos y el seguimiento estrecho del paciente.²

Su principal diagnóstico diferencial es el dermatofibroma agrupado múltiple, que es un tumor fibrohistiocitario, poco frecuente, con aproximadamente 13 casos reportados en la bibliografía; afecta a niños y adultos jóvenes, principalmente;³ dos de los casos comunicados fueron congénitos.^{4,5}

Se manifiesta como un tumor constituido por múltiples neoformaciones color rojo-marrón, agrupadas en una placa que puede llegar a medir hasta 25 cm de diámetro y que es lentamente progresiva hacia la periferia. Son asintomáticos, sin reportes de transformación maligna. Su histopatología es compatible con dermatofibroma y los pacientes a los que se realizó inmunohistoquímica eran positivos para factor XIIIa y negativos para CD34.³ Se han informado casos en los que el dermatofibroma puede mostrar positividad para CD34 de manera focal incluso en 25% de los casos.⁶ Estos marcadores muestran sensibilidad de 100% y especificidad de 71% para factor XIIIa en el dermatofibroma y en el caso del DFSP, el CD34 tiene sensibilidad de 34% y especificidad de 83%.⁷

En cuanto a los hallazgos dermatoscópicos, no existe ningún reporte en la bibliografía en relación con el tumor miofibroblástico tipo placa; del dermatofibroma agrupado múltiple, sólo un artículo hace mención y refiere como hallazgos un área central blanquecina, rodeada de una fina seudorred de pigmento.⁸ En nuestro caso, observamos los mismos hallazgos de un área central blanquecina con una seudorred de pigmento periférica, que se encuentran en el dermatofibroma incluso en 57 y 71.8% de los casos, respectivamente,⁹ y estructuras puntiformes color marrón y azul-gris, que están reportadas en la bibliografía, pero no se ha precisado aún la frecuencia de este hallazgo.¹⁰

Debido a que el tumor miofibroblástico tipo placa y el dermatofibroma agrupado múltiple

congénito comparten las mismas características clínicas e histopatológicas, y a que su única diferencia es que este último es actina de músculo liso negativo, los autores de estos artículos tienen la hipótesis de que ambas entidades forman parte del mismo espectro de la enfermedad, aunque mencionan que hacen falta más datos que apoyen esta teoría.^{1,2}

CONCLUSIONES

Se comunica un caso demostrativo de esta entidad: de cinco casos informados en la bibliografía, éste coincide con los datos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos descritos, pero con positividad para CD34, en donde el largo tiempo de evolución de 31 años y la ausencia de invasión a tejidos profundos indican que, efectivamente, se trata de un tumor benigno; además de que se ha reportado que incluso 25% de los tumores derivados de miofibroblastos muestran positividad para CD34. Éste es el primer caso informado con ese patrón inmunohistoquímico y con mayor tiempo de evolución. La dermatoscopia descrita por primera vez en la bibliografía para este tumor muestra imágenes consistentes con dermatofibroma; dato que apoyaría la hipótesis de los autores de los casos descritos, en la que mencionan que el dermatofibroma agrupado múltiple y el tumor miofibroblástico forman parte del mismo espectro de la enfermedad. Sin embargo, se necesitan más casos para establecer con mayor precisión los resultados de inmunohistoquímica, así como confrontar los hallazgos dermatoscópicos en otros casos con este diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Clarke JT, Clarke LE, Miller C, Helm KF, Zaenglein AL. Plaque-like myofibroblastic tumor of infancy. *Pediatr Dermatol* 2007;24:83-87.
2. Marqueling AL, Dasher D, Friedlander SF, McCalmont TH, Frieden IJ. Plaque like myofibroblastic tumor: report of three cases. *Pediatr Dermatol* 2013;30:600-607.

3. Gershtenson PC, Kronic AL, Chen HM. Multiple clustered dermatofibroma: case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2010;37:42-45.
4. Finch J, Berke A, McCusker M, Chang MW. Congenital multipleclustered dermatofibroma in a 12-year-old girl. *Pediatr Dermatol* 2014;31:105-106.
5. De Unamuno P, Carames Y, Fernandez-Lopez E, et al. Congenital multiple clustered dermatofibroma. *Br J Dermatol* 2000;142:1040-1043.
6. 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;31:44-49.
7. Kim HJ, Lee JY, Kim SH, et al. Stromelysin-3 expression in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: comparison with factor XIIIa and CD34. *Br J Dermatol* 2007;157:319.
8. Sanli H, Akay BN, Heper AO. Congenital multiple clustered dermatofibroma: dermatoscopic findings. *Eur J Dermatol* 2009;19:653.
9. Zaballos P, Puig S, Llambrich A, Malvehy J. Dermoscopy of dermatofibromas: a prospective morphological study of 412 cases. *Arch Dermatol* 2008;144:75-83.
10. Arpaia N, Cassano N, Vena GA. Dermoscopic patterns of dermatofibroma. *Dermatol Surg* 2005;31:1336-1339.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la dermatitis atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas, apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México, tiene como sede al prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera su jefa la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas.

Sus objetivos son claros y precisos, afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es:

<http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/>

Misión y Visión de la FDA

“Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no sólo de salud clínica sino psicológica y social.”

“Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social.”