

Leiomioma cutáneo primario desarrollado sobre cicatriz de quemadura

Reporte de un caso

Primary cutaneous leiomyosarcoma developed on burn scar
Report of a case

Nelly Janeth Sandoval-Aguilar*, Benilda Isabel Martel Ramos†, Vivian Paola Prudot‡

RESUMEN. El leiomioma cutáneo primario es una neoplasia maligna originada de músculo liso, es infrecuente y de forma esporádica se ha encontrado asociado a trauma o exposición a radiación. Por factores pronósticos se subdividen en dérmicos y subcutáneos, el tipo dérmico tiende a crecer lentamente y tiene un mejor pronóstico que el tipo subcutáneo. Se presenta el caso de un paciente masculino de 87 años de edad con antecedente de quemadura con agua caliente en el 1/3 distal de pierna izquierda hace 20 años. Sobre la misma se desarrolló tumor de 3 años de evolución, con ulceración en los últimos meses, no dolorosa. Por sospecha clínica de carcinoma de células escamosas se realizó biopsia en la que se observó tumor dérmico con extensión a tejido celular subcutáneo que correspondió a leiomioma cutáneo, el cual se confirmó con estudio de inmunohistoquímica.

Palabras Clave: *Leiomioma. Leiomioma cutáneo. Sarcoma de tejidos blandos.*

ABSTRACT. Leiomyosarcoma cutaneous primary is a rare neoplasia of unknown origin that has been sporadically associated to trauma or exposure to radiation. For prognostic purposes they are subdivided in skin and subcutaneous. The skin type tends to grow slowly and has a better prognosis than the subcutaneous type. We present the case of a 87-year-old male with history of burn with hot water in the distal third of left leg 20 years ago. On top of it a tumor developed in the past 3 years, causing painless ulceration in the last months. A carcinoma of escamous cells was suspected, the biopsy showed a tumor that involved the subcutaneous cellular tissue corresponding to a cutaneous leiomyosarcoma that was confirmed by immunohistochemistry study.

Keywords: *Leiomyosarcoma. Cutaneous leiomyosarcoma. Soft tissue sarcoma.*

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas son neoplasias malignas originadas de células de músculo liso, por lo que se pueden desarrollar en cualquier órgano que contenga este tejido. Los leiomiomas de la piel y tejido celular subcutáneo son tumores muy raros, representan el 0.7 % de todas las

* Dermatóloga y Dermatopatóloga. Departamento de Patología, Hospital Escuela. Tegucigalpa, Honduras.

† Dermatóloga. Servicio de Dermatología del Departamento de Medicina Interna, Hospital Escuela.

‡ Vivian Paola Prudot. Residente tercer año del Postgrado de Dermatología, Hospital Escuela.

Dirigir correspondencia a: njanethsandoval@yahoo.com

neoplasias en esta localización y el 3 - 6.5% de todos los sarcomas de partes blandas. Se ha descrito que de forma esporádica se asocia a factores tales como: leiomioma de larga evolución, traumatismo, cirugía previa y exposición a radiación.^{1,2} Se reportó un caso que se desarrolló sobre un nevo sebáceo de Jadasson.³

La expresión clínica de estas neoplasias no tiene un cuadro típico por tanto el diagnóstico es fundamentalmente histológico. El tratamiento es básicamente quirúrgico, dado que son tumores con escasa respuesta a la radioterapia y/o quimioterapia.¹ Por su comportamiento biológico los leiomiomas de la piel se han dividido en tres categorías: 1. Cutáneos o dérmicos primarios 2. Subcutáneos primarios y 3. Metastásicos o secundarios.^{2,4} Los de tipo cutáneo o dérmico primario presentan un crecimiento lento, rara vez dan metástasis y el pronóstico de supervivencia después de la escisión es bueno, por el contrario los de tipo subcutáneo crecen rápidamente, más de un tercio de ellos dan metástasis y el pronóstico es pobre.⁵ En una revisión se encontró que de 200 casos de leiomiomas de piel reportados ninguno se desarrolló en asociación a cicatriz por quemadura.⁵

La importancia de publicar este caso radica en que las publicaciones sobre leiomioma cutáneo asociado a traumatismos son escasas y que en la literatura hondureña no se ha reportado leiomiomas cutáneos, siendo este el primero.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 87 años, casado, agricultor con antecedente de quemadura con agua caliente en la cara lateral externa del tercio distal de pierna izquierda hace 20 años, sobre la cual desarrolló tumoración en los últimos 3 años. En la exploración física del área descrita se observó lesión ulcerada de 4 x 6cm, de bordes eritematosos, bien definidos (Figura No. 1); en la fosa poplítea y región inguinal izquierda se palpó dos adenomegalias de 1cm de diámetro cada una, de consistencia dura, no dolorosas. El estudio radiológico de la pierna izquierda no mostró compromiso óseo; la radiografía del tórax, la química sanguínea y la biometría hemática no mostraron alteraciones. El estudio histopatológico de la lesión-con tinción de hematoxilina eosina (HE)- reportó neoplasia mesenquimal maligna sugestiva de leiomioma, comprometiendo la dermis reticular y con extensión al tejido



Figura No 1. Se observa en pierna izquierda cicatriz por quemadura hipopigmentada sobre la que asienta tumor ulcerado de 4x6cm de diámetro.

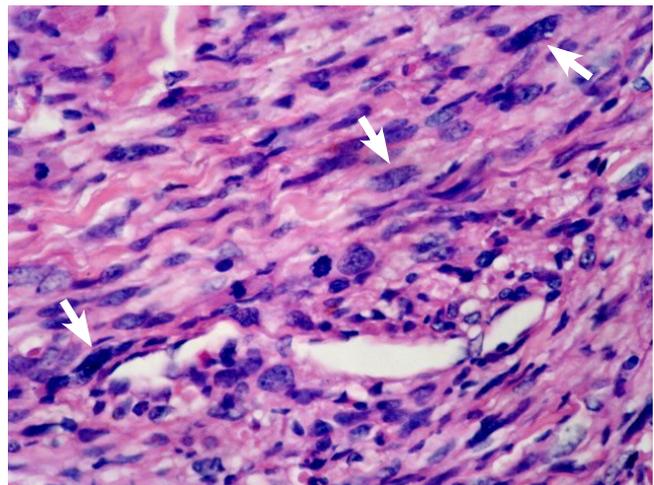


Figura No 2. Leiomioma cutáneo primario. Imagen histológica. Se observa células fusiformes con núcleos alargados pleomórficos e hiper cromáticos (flecha) (40x Tinción HE).

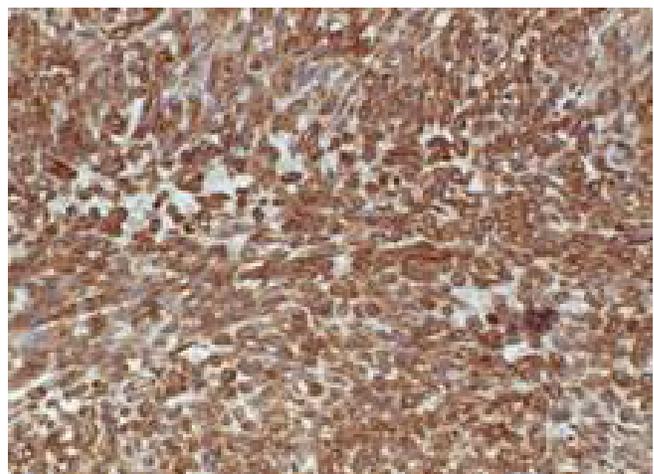


Figura No 3. Leiomioma cutáneo primario. Tinción de inmunohistoquímica. Observe la positividad de las células para la actina músculo específica (las células se tiñen de color café).

celular subcutáneo, compuesta por fascículos de células fusiformes con núcleos anaplásicos, cromatina granular y gruesa, citoplasma fibrilar eosinofílico, figuras mitóticas dispersas (10-20 por campo 10x). (Figura No. 2). El estudio de inmunohistoquímica mostró positividad para vimentina, desmina y actina específica de músculo, (Figura No. 3) siendo negativa para PS-100. La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) del ganglio inguinal izquierdo reportó células fusiformes aisladas de núcleos alargados y nucleolos pequeños con abundante citoplasma eosinofílico, compatible con neoplasia mesenquimal maligna. El diagnóstico definitivo final fue: leiomioma primario de tipo dérmico con metástasis a ganglios linfáticos regionales.

DISCUSIÓN

El caso descrito correspondió a leiomioma cutáneo primario desarrollado sobre área de quemadura con metástasis a ganglios linfáticos regionales, con pronóstico desfavorable, en un paciente masculino en la novena década de la vida.

Los leiomiomas primarios dérmicos derivan de las fibras musculares del músculo erector del pelo y los subcutáneos del músculo liso de las paredes vasculares⁵. Los leiomiomas secundarios o metastásicos a piel corresponden a menos del 10% de los casos y se ha reportado que provienen del útero, retroperitoneo, tejidos blandos profundos de las extremidades, mesenterio y la pared torácica^{6,7}. Los leiomiomas primarios tienen una mayor incidencia entre la cuarta y la sexta década de la vida y en las primeras series publicadas parecía existir una predilección por el sexo femenino pero en las series más recientes se ha reportado una mayor incidencia en el sexo masculino, con una relación de hasta 3:1. (Ref.1)

En relación a la localización se ha descrito que se pueden desarrollar en cualquier parte del cuerpo pero tienen predilección por las superficies extensoras y pilosas del cuerpo, 50-70% aparecen en miembros inferiores – como el presente caso - 20-30% en extremidades superiores, en tronco 10-15% y 1-5% en la cabeza.⁵ Clínicamente el leiomioma de la piel no tiene un cuadro clínico específico, suele ser una lesión bien circunscrita y solitaria, si son múltiples se debe considerar la probabilidad de que sea una forma secundaria o metastásica.

Los leiomiomas dérmicos se presentan como nódulos rojizos, marrón o grisáceo, adheridos a piel, algunos pueden estar ulcerados, son usualmente pequeños, raramente exceden los 3 cms. (Ref.1,5) La lesión del paciente descrito había alcanzado un tamaño de 4x6 cm. El crecimiento de estos tumores es por lo general lento. Los leiomiomas subcutáneos no muestran cambios en la piel superficial, no están adheridos a la piel, son móviles y el crecimiento es más rápido.^{5,8} Hasta en el 95% de los casos se acompaña de dolor¹, el caso descrito está dentro del pequeño porcentaje que cursan indolentes. Otros síntomas menos habituales son prurito, ardor o sangrado.

El diagnóstico dado las características clínicas inespecíficas se basa sobre todo en los hallazgos encontrados en la microscopía de luz. Histológicamente el leiomioma de tipo dérmico, clásico, usualmente es no encapsulado, está compuesto por una proliferación de células fusiformes con núcleos alargados e hiper cromáticos, con la cromatina granular y grumosa, el citoplasma es fibrilar y eosinofílico. Estas células se disponen formando finos haces entremezclados con las fibras de colágeno. El índice mitótico es elevado. Además del tipo clásico hay subtipos histológicos como ser: leiomioma epitelioide, de células granulares, mixoide, pleomórfico o esclerótico.⁹⁻¹³ Las características histológicas de la lesión del paciente descrito correspondieron a leiomioma del tipo clásico.

Aunque la apariencia del tumor al microscopio de luz, en general permite hacer el diagnóstico, en ocasiones se debe hacer diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas, entre los cuales están: leiomioma, melanoma maligno desmoplásico, carcinoma de células escamosas con patrón de células fusiformes, fibroxantoma atípico, schwannoma plexiforme, neurofibroma plexiforme, fibrosarcoma, histiocitoma atípico o maligno, rhabdomioma, sarcoma sinovial y metástasis cutánea. En el estudio de inmunohistoquímica esta neoplasia presenta elevada positividad para marcadores de células de origen muscular como ser desmina, vimentina y la actina músculoespecífica. La expresión de la proteína S100 plantea controversias, en algunas series se la encuentra negativa y en otras la reportan positiva, con una mayor expresión en los dérmicos que en los subcutáneos, esto dificulta su utilización para diferenciar el leiomioma del melanoma desmoplásico o fusocelular. Otro marcador que ocasiona controversia es la citoqueratina que algunos autores la han encontrado

positiva, lo que limita su utilización para diferenciarlo del carcinoma de células escamosas fusocelular.⁵

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, efectuando una escisión con márgenes de seguridad, que deben ser de unos 3 a 5cm, o cirugía radical dado que se trata de tumores con escasa respuesta a la radioterapia y/o quimioterapia. La perfusión local del miembro bajo condiciones hipertérmicas con altas dosis del factor de necrosis tumoral y melfalan han dado buenos resultados en el manejo de los leiomiomas en contraste a la quimioterapia y radioterapia.^{1,13} Se debe efectuar un seguimiento clínico periódico de estos enfermos, dada la tasa de recurrencia y la incidencia de metástasis.

La clasificación de los leiomiomas cutáneos en dérmicos y subcutáneos, es de interés pronóstico para el paciente ya que en los leiomiomas dérmicos se observa una tasa de recurrencia local del 10 - 30% y menos del 10% presentan metástasis, mientras que en los subcutáneos se observa una tasa de recurrencia local del 50-70% y metástasis en el 30-40%. El tamaño del tumor es uno de los factores pronósticos con mayor significado, en lesiones menores de 5cm la supervivencia observada a 5 años es de 80%, de 5-9cm es de 64% -dentro la cual está el presente caso- y en los mayores de 10cm el porcentaje de supervivencia es inferior al 50%. (Ref.1) La tasa mitótica es un factor pronóstico importante en los sarcomas en general, pero en el leiomioma se han reportado hallazgos contradictorios en relación a que no siempre la actividad mitótica muestra significativa correlación con la supervivencia del paciente. Otros factores que representan mal pronóstico son la edad avanzada, invasión vascular y necrosis tumoral^{1,14}. El pronóstico del paciente que se reporta es desfavorable debido a la edad avanzada, el tamaño de la lesión, la invasión vascular a nivel histopatológico y la presencia de metástasis a ganglios linfáticos; como modalidad terapéutica se recomendó la amputación del miembro y quimioterapia lo cual fue rechazado por el paciente y exigió el alta, se le dio seguimiento por 6 meses tiempo en el cual no se observó crecimiento significativo de la lesión ni evidencia de nuevas metástasis; el paciente no continuó asistiendo a los controles.

REFERENCIAS

1. Bernardos García L, Cabrero Gómez F, Larrad Jiménez A, Carretero Albiñana L, Arguello de Andrés JM, Camacho Lozano A. Leiomioma primario cutáneo. *Cir Esp* 2000;68(3):258-60.
2. Utikal J, Haus G, Poenitz N, Koenen W, Dippel E, Gratchev A, Goerdts S. Cutaneous leiomyosarcoma with myxoid alteration arising in a setting of multiple cutaneous smooth muscle neoplasms. *J Cutan Pathol* 2006; 33(suppl 2):20-3.
3. Premalata CS, Kumar RV, Malathi M, Shenoy AM. Cutaneous leiomyosarcoma, trichoblastoma, and syringocystadenoma papilliferum arising from nevus sebaceus. *Int J Dermatol* 2007; 46:306-8.
4. Annett N, Grekin S, Stone MS, Messingham MJ. Cutaneous leiomyosarcoma: A tumor of the head and neck. *Dermatol Surg* 2007; 33:628-33.
5. Rodríguez-Justo M, Santnaja C, Jiménez-Reyes J, Rodríguez-Barbero JM, Aramburu-González JA. Leiomiomas cutáneos: estudio clinicopatológico e inmunohistoquímico de 5 casos. *Rev Esp Patol* 2000; 33(2):121-30.
6. Kim JK, Lee WS, Chang SE, Choi JH, Sung JJ, Moon KC, Koh JK. Metastatic cutaneous leiomyosarcoma from primary neoplasm of the mesentery. *Int J Dermatol* 2001; 40:527-29.
7. Banka N, Alfordley A. Leiomyosarcoma of the chest wall with cutaneous metastases to the scalp in a patient with systemic sclerosis. *J EADV* 2006; 20:874-75.
8. Jing-Yi L, Ren-Yeu T. Subcutaneous leiomyosarcoma on the face. *Dermatol Surg* 1999;25:489-91.
9. Carrillo-Corra M, Vega-Memije E, Toussaint-Caire S, Dominguez-Cherir J, Pichardo-Velásquez P, Dominguez-Malagón H, Rico-González G. Epitelioid leiomyosarcoma: case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2005; 44:1035-38.
10. Berzal-Cantalejo F, Sabater-Marco V, Pérez-Vallés A, Martorell-Cebollada M. Desmoplastic cutaneous leiomyosarcoma: case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2006; 33:29-31.
11. Choy C, Cooper A, Kossard S. Primary cutaneous diffuse leiomyosarcoma with desmoplasia. *Aust J Dermatol* 2006; 47:291-95.
12. Guillén DR, Cockerell CJ. Sarcomas de la piel. En: Rigel DS, Friedman RJ, Dzubow LM, Reintgen DS, Bystry JC, Marks R, Eds. *Cáncer de Piel*. 1ed. España: Elsevier Saunders, 2006:311-27.
13. Häffner AC, Zepter K, Fritz T, Dummer R, Lejeune FJ, Burg G. Complete remission of advanced cutaneous leiomyosarcoma following isolated limb perfusion with high-dose tumor necrosis factor-and melphalan. *Br J Dermatol* 1999; 141:935-36.
14. Miyajima K, Oda Y, Oshiro Y, Tamiya S, Kinikawa N, Masuda K, Tsuneyoshi M. Clinicopathological prognostic factors in soft tissue leiomyosarcoma: a multivariate analysis. *Histopathology* 2002; 40:353-59.