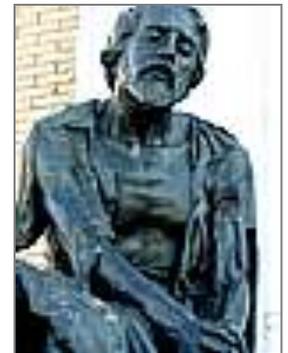




XXV Congreso de la SEAP

Curso Largo Lesiones de Partes
Blandas Superficiales
19 de Mayo de 2011

Lesiones “Musculares”



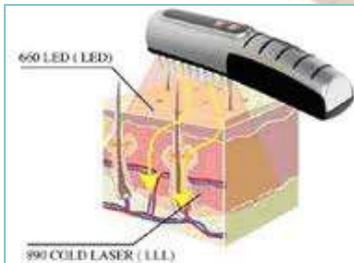
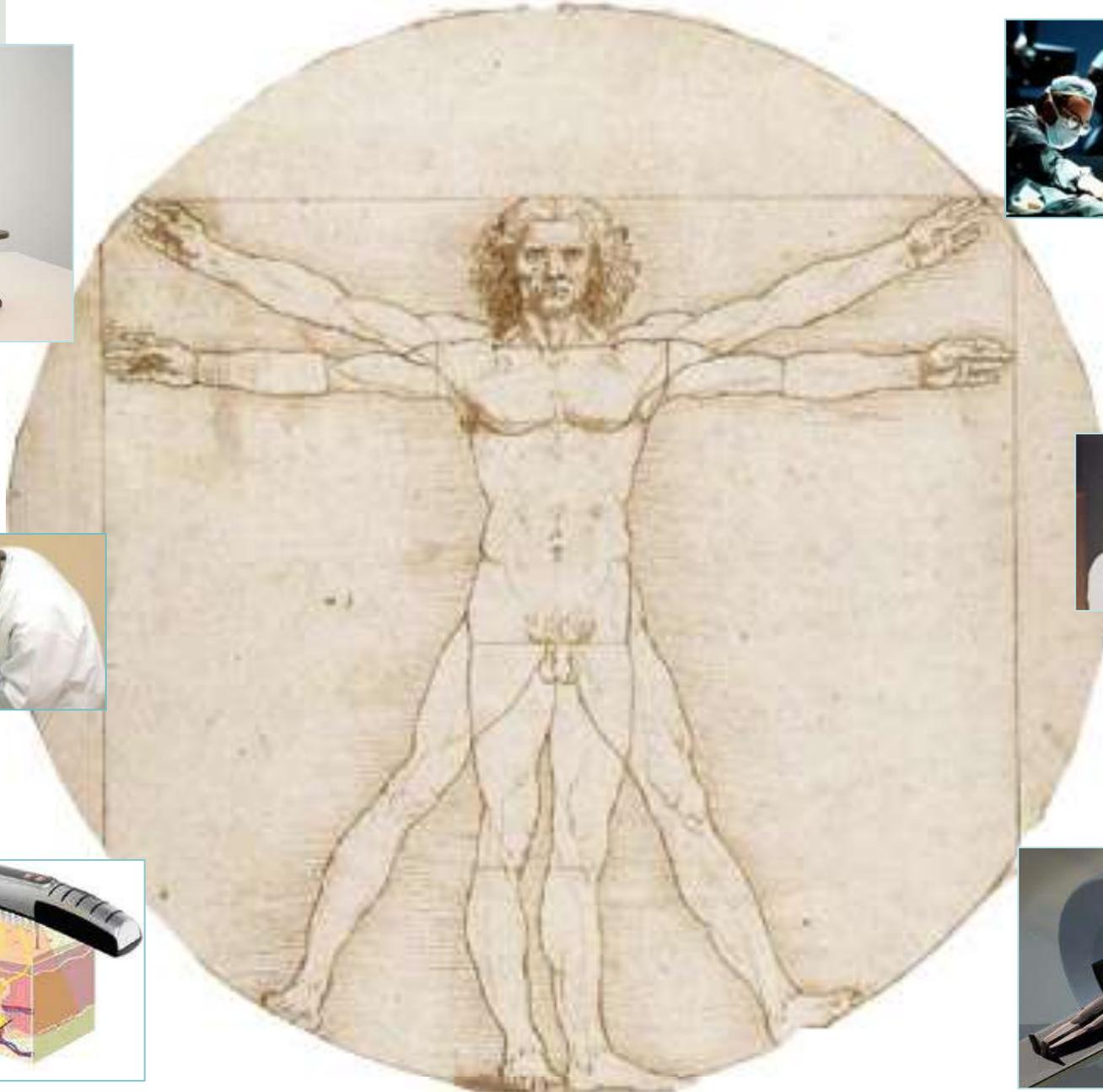


Disease is very old and nothing about it has changed.

It is we who change, as we realize what was formerly imperceptible.



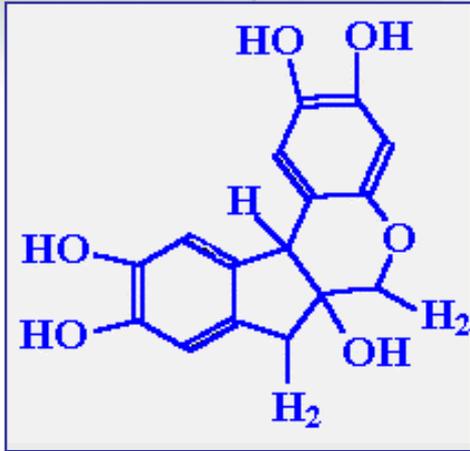
1º Diagnóstico Morfológico



Dr. Ramiro Alvarez Alegret

2º Diagnóstico Clínicopatológico Integrado

Pasado, Presente y Futuro

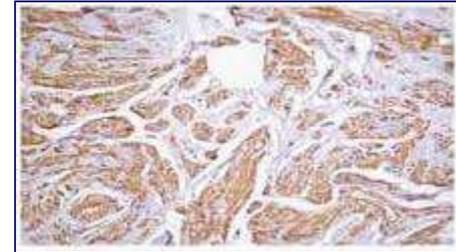


Hematoxilina



Eosina

Presente y Futuro



Diagnóstico Anatomopatológico

1

Enfoque
Morfología



Lesiones Musculares Partes Blandas Superficiales

1

Clasificación

- ☞ Miofibromatosis infantil
- ☞ Fibromatosis digital infantil
- ☞ Miofibroma cutáneo del adulto
- ☞ Pecoma cutáneo
- ☞ Dermatomiofibroma
- ☞ Angiomioblastoma genital
- ☞ Sarcoma miofibroblástico
- ☞ Hamartoma de músculo liso
- ☞ Piloleiomioma
- ☞ Angioleiomioma
- ☞ Angiolipoleiomioma cutáneo (angiomiolipoma cutáneo)
- ☞ Leiomiomas de genitales externos
- ☞ Hamartoma de músculo estriado (hamartoma mesenquimal rabiomiomatoso)
- ☞ Leiomiosarcoma cutáneo
- ☞ Rabiomiomas extracardíacos (del adulto, fetal y genital)
- ☞ Rabiomiosarcoma
- ☐ ...

Lesiones Musculares Partes Blandas Superficiales

1

Clasificación

- ☞ **Miofibromatosis infantil**
- ☞ Fibromatosis digital infantil
- ☞ **Miofibroma cutáneo del adulto**
- ☞ **Pecoma cutáneo**
- ☞ **Dermatomiofibroma**
- ☞ **Angiomiofibroblastoma genital**
- ☞ Sarcoma miofibroblástico
- ☞ **Hamartoma de músculo liso**
- ☞ Piloleiomioma
- ☞ Angioleiomioma
- ☞ **Angiolipoleiomioma cutáneo (angiomilipoma cutáneo)**
- ☞ Leiomiomas de genitales externos
- ☞ **Hamartoma de músculo estriado (hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso)**
- ☞ **Leiomiosarcoma cutáneo**
- ☞ Rabdomiomas extracardíacos (del adulto, fetal y genital)
- ☞ Rabdomiosarcoma
- ☞ ...

Lesiones Musculares Partes Blandas Superficiales

1

Clasificación

- ☞ **Miofibromatosis infantil**
- ☞ **Miofibroma cutáneo del adulto**
- ☞ **Pecoma cutáneo**
- ☞ **Dermatomiofibroma**
- ☞ **Angiomiofibroblastoma genital**
- ☞ **Hamartoma de músculo liso**
- ☞ **Angiolipoleiomioma cutáneo (angiomolipoma cutáneo)**
- ☞ **Hamartoma de músculo estriado (hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso)**
- ☞ **Leiomioma cutáneo**

Miofibroma solitario del adulto (Miopericitoma)

1

Clínica

- ≡ Miomas perivasculares (Granter, Badizadegan & Fletcher, 1998)
 - ≡ Miofibromatosis adultos
 - ≡ Glomangiopericitoma
 - ≡ Miopericitoma (Requena, 1996)
- ≡ Todas las edades
- ≡ Hipodermis y partes blandas superficiales
- ≡ Extremidades
- ≡ Multifocalidad ocasional

Miofibromatosis infantil solitaria

Alvarez Fernandez JG, Pinedo Moraleda F, Gomez de la Fuente E, Rodriguez Vazquez M, Vicente Martin FJ, Sols Rodriguez-Candela Miriam, Lopez Estebaranz JL, Requena Caballero JL Actas Dermosifiliogr. 2002;93:401-3. - vol.93 núm 06

Miofibromatosis Infantil (IMF)

1

Clínica

- ☞ Congenital generalized fibromatosis (Stout, 1954)
- ☞ Infantile myofibromatosis (Chung/Enzinger, 1981)
- ☞ Tipos:
 - ☞ Miofibromatosis solitaria (subcutáneo, músculo, C y C)
 - ☞ Miofibromatosis multicéntrica:
 - ☞ Con afectación visceral (pulmón, corazón, GI)
 - ☞ Sin afectación visceral (piel, hueso, partes blandas)
 - ☞ Miofibroma tipo adulto (miopericitoma, Requena, 1996)
- ☞ IMF: Tumor fibroso más frecuente en la infancia
 - ☞ Lesión única o múltiple, en especial período neonatal



Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, Fletcher CD.

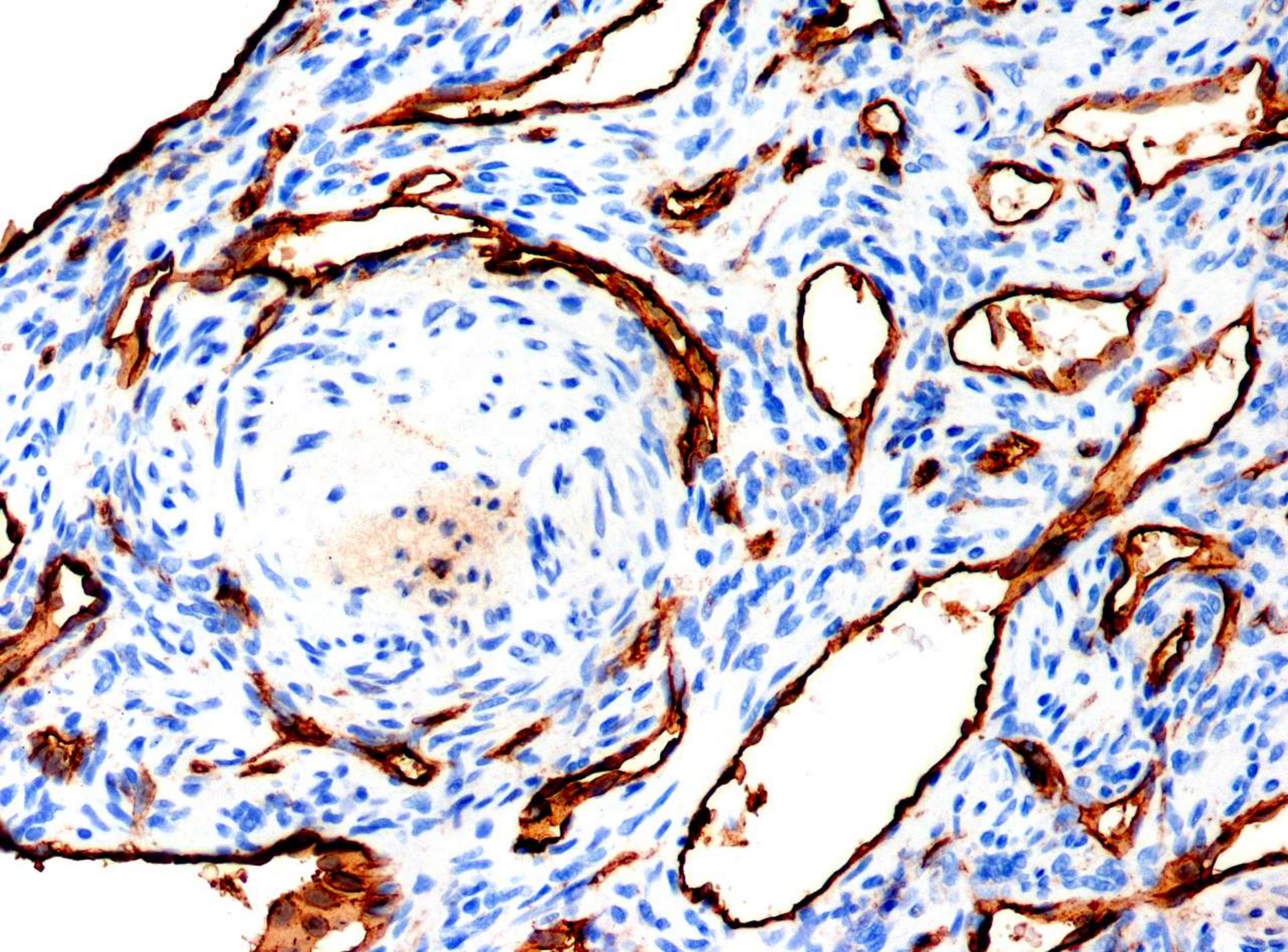
Low-grade myofibroblastic sarcoma: analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. Am J Surg Pathol 1998; 22:1228-38.

Miofibromatosis Infantil (IMF)

2

Morfología

- Macro: Lesión(es) circunscritas, no encapsuladas, firmes y superficiales
- Histología:
 - Area periférica “miofibroblástica”
 - Area central menos diferenciada, “hemangiopericitoma-like”
 - Ocasionalmente calcificación, pleomorfismo, angioinvasión (células pericitarias subendoteliales)
- Inmunofenotipo:
 - (+): Vimentina, Actina de músculo liso, desmina (ocasional)
 - (-): S100, EMA, queratinas



Miofibromatosis Infantil (IMF)

3

**Diagnóstico
Diferencial**

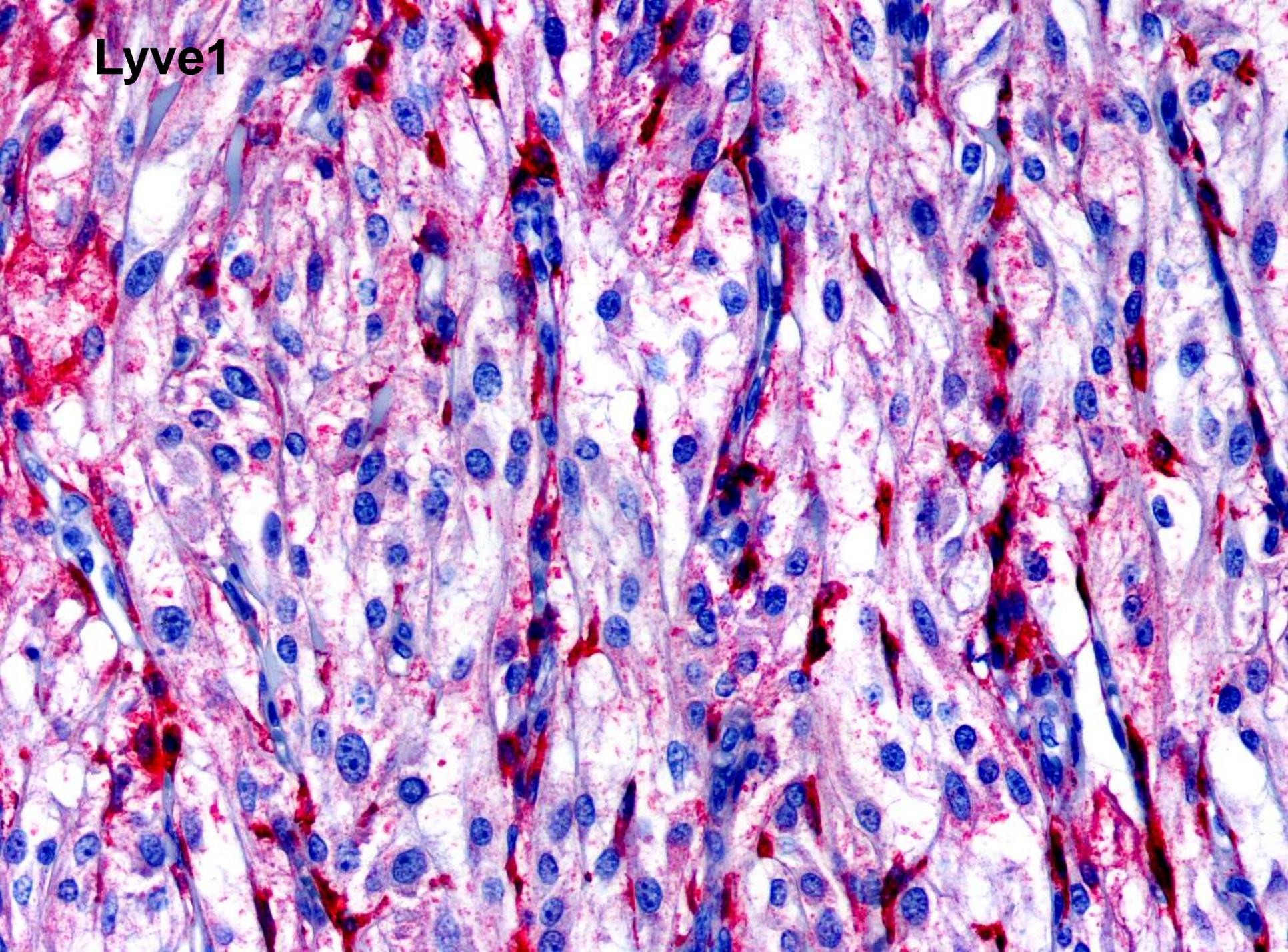
- Fascitis nodular
- Neurofibroma; Schwannoma; MPNST bajo grado
- Leiomioma
- Fibromatosis (...); Fibroma del tendón
- Hemangiopericitoma infantil (AJSP, 1994, Mentzel,... Fletcher)
- Tumor miofibroblástico inflamatorio; Mixofibrosarcoma bajo grado
- (Area central): Sarcomas células redondas con rasgos hemangiopericitoides (PNET, condrosarcoma mesenquimal, sarcoma sinovial)

1

Clínica

- Neoplasia rara
- Margen edad amplio
- Predilección mujeres
- No asociación con esclerosis tuberosa
- Localización: Extremidades
- Lesión de crecimiento lento, indolora

Lyve1



3

Diagnóstico Diferencial

- ☞ Lesiones melanocíticas de células balonizadas
 - ☞ DD: Marcadores musculares
- ☞ Variante célula clara del dermatofibroma
 - ☞ DD: Ausencia expresión HMB45 y S100
- ☞ Xantoma; fibroxantoma atípico
 - ☞ DD. CD68
- ☞ Carcinoma sebáceo
 - ☞ DD. Expresión CK
- ☞ Carcinoma células renales metastásico
 - ☞ DD: EMA, CK
- ☞ Sarcoma células claras
 - ☞ DD: Ausencia marcadores musculares

Dermatomiofibroma

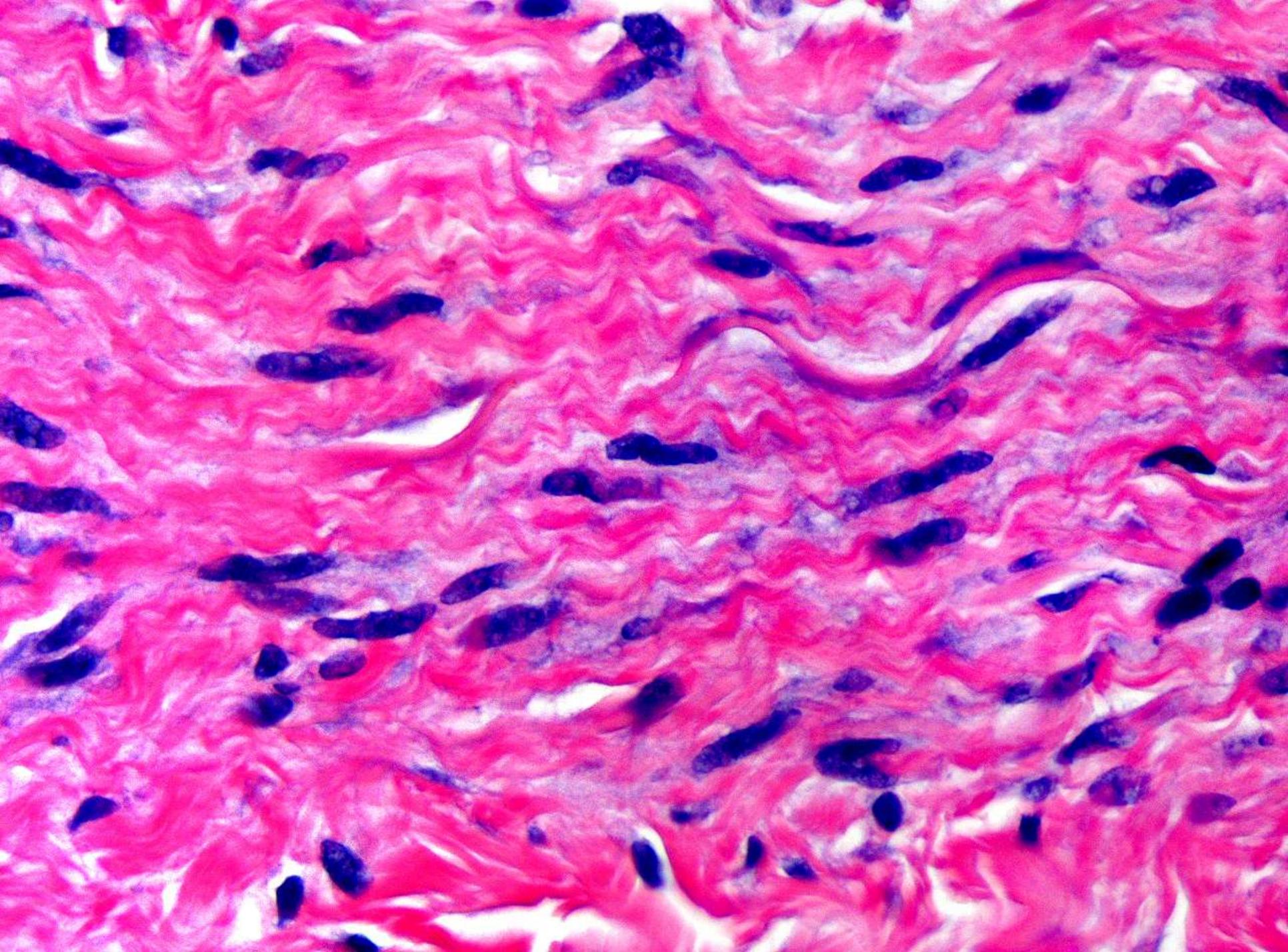
1

Clínica

- 📖 1ª descripción: Kamino (1992)
- 📖 Mujeres jóvenes y edad pediátrica
- 📖 Hombro, cuello, EEII, tórax, abdomen
- 📖 Lesión asintomática, solitaria , 1-2 cms
- 📖 Tratamiento quirúrgico conservador
- 📖 No recidivas



Kamino H, Reddy VB, Gero M, Greco MA. Dermatomyofibroma. A benign cutaneous, plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. J Cutan Pathol 1992; 19: 85-93



3

Diagnóstico Diferencial

- ☞ Dermatofibroma
 - ☞ Más nodular, fascículos más desordenados, destrucción anejos
 - ☞ Colágeno queiloideo periférico
 - ☞ Ausencia de fibras elásticas
- ☞ Leiomioma pilar
 - ☞ Patrón más desordenado, con citomorfología en cigarro puro
 - ☞ Masson: Fucsino filia
- ☞ Neurofibroma (citología, S100+)
- ☞ Miofibroma/Miofibromatosis (población bifásica)
- ☞ Hamartoma fibroso de la infancia (edad prepuberal)
- ☞ Fibromatosis (lesión mayor y difusa)
- ☞ Dermatofibrosarcoma protuberans
 - ☞ Más celular, patrón estoriforme, infiltración anejos
 - ☞ Expresión CD34

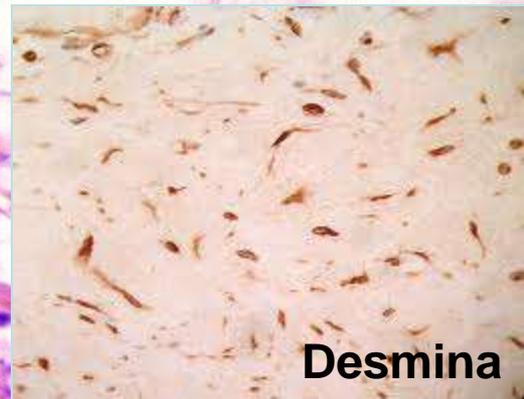
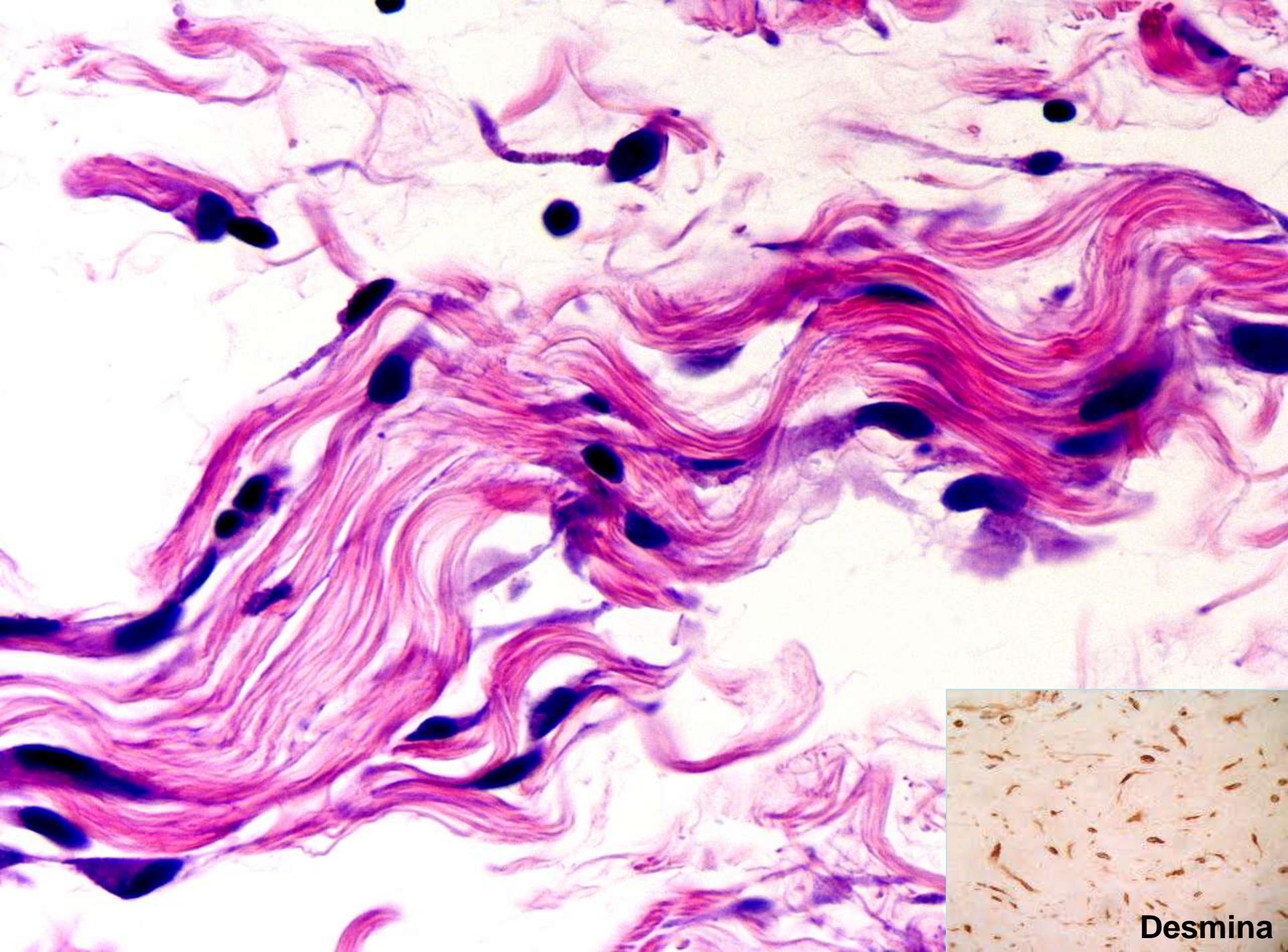
Angiomiofibroblastoma genital

1

Clínica

- ≡ 1ª descripción Fletcher (1992)
- ≡ Entidad rara, benigna
- ≡ Estirpe mesenquimal, fibro-miofibroblástica
- ≡ Mujeres, y localización en región vulvovaginal
 - ≡ Otras localizaciones anatómicas y en varones
- ≡ Lesiones pediculadas pared vaginal

Cellular Pseudosarcomatous Fibroepithelial Stromal Polyps of the Lower Female Genital Tract: An Underrecognized Lesion Often Misdiagnosed as Sarcoma
Nucci, Marisa R. M.D.; Young, Robert H. M.D.; Fletcher, Christopher D. M. M.D., FRCPath
American Journal of Surgical Pathology: February 2000 - Volume 24 - Issue 2 - pp 231-240



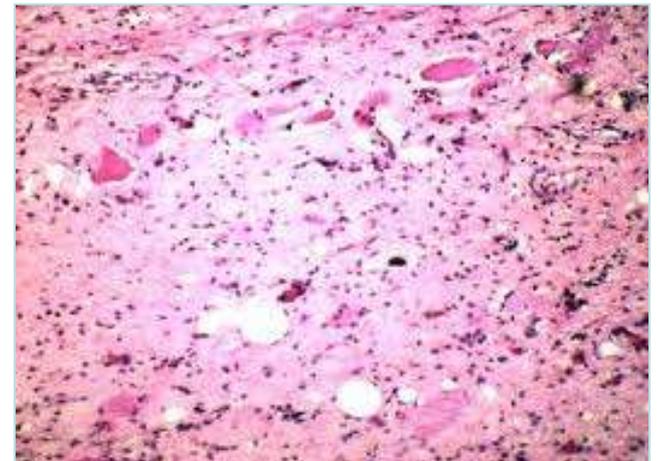
Desmina

Angiomiofibroblastoma genital

3

**Diagnóstico
Diferencial**

- ☞ Angiomixoma agresivo de la vulva
 - ☞ Mala delimitación (patrón infiltrativo)
 - ☞ Menor densidad celular
 - ☞ Menor presencia vascular, con engrosamiento mural
 - ☞ Citoplasma más escaso, sin hábito epitelióide-plasmocitóide
 - ☞ Mayor fondo mucinoide
 - ☞ Extravasación hemática



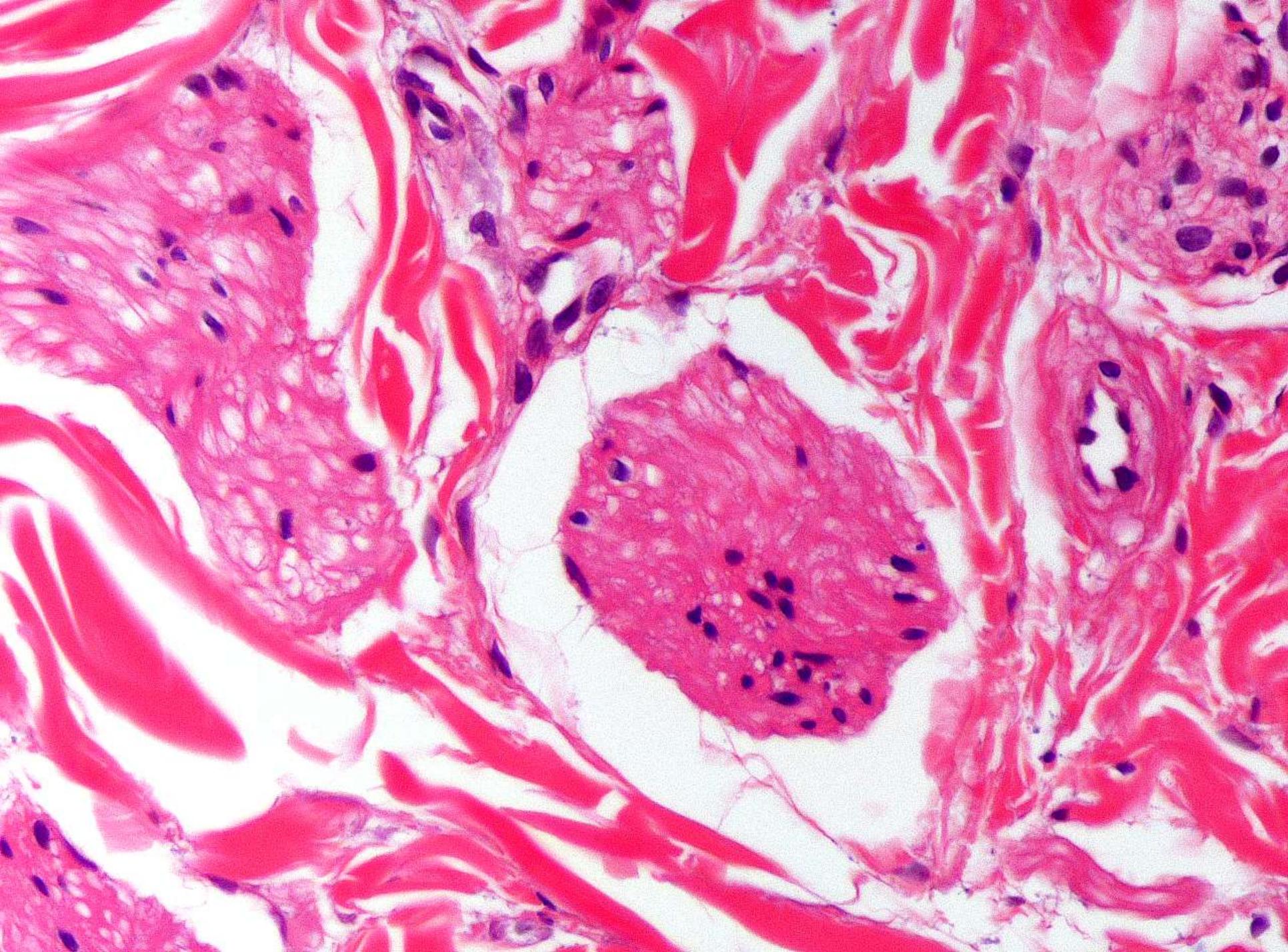
Hamartoma de músculo liso

1

Clínica

- ≡ Alteración desarrollo embriológico, rara
- ≡ Dx período neonatal o infancia
- ≡ Incidencia: 1:1000, 1:2700
- ≡ Discreto predominio varones
- ≡ Placa solitaria:
 - ≡ Lumbar, zona proximal extremidades
 - ≡ Placa discretamente infiltrada, o anular localizada
 - ≡ Generalizadas, congénitas (niño Michelin)
 - ≡ Grado variable hiperpigmentación e hipertrichosis
 - ≡ Pseudosigno de Darier
- ≡ Ausencia de manifestaciones sistémicas
- ≡ Curso benigno



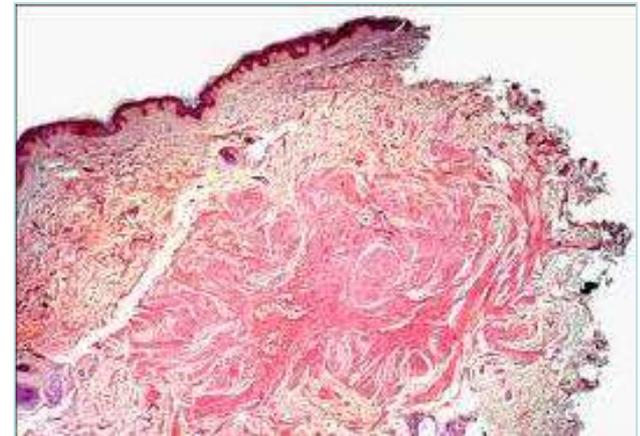


Hamartoma de músculo liso

3

**Diagnóstico
Diferencial**

- ≡ Histología no específica (otras dermatosis):
 - ≡ Queratosis seborreicas, nevus azules, nevus de Becker
 - ≡ Hamartoma músculo liso - Nevus de Becker:
 - ≡ Componente mesenquimal:
 - ≡ Proliferación fibras musculares lisas
 - ≡ Componente epidérmico:
 - ≡ Hiperpigmentación e hipertricosis
- ≡ Piloleiomioma:
 - ≡ Disposición compacta de las fibras



Hamartoma de músculo estriado

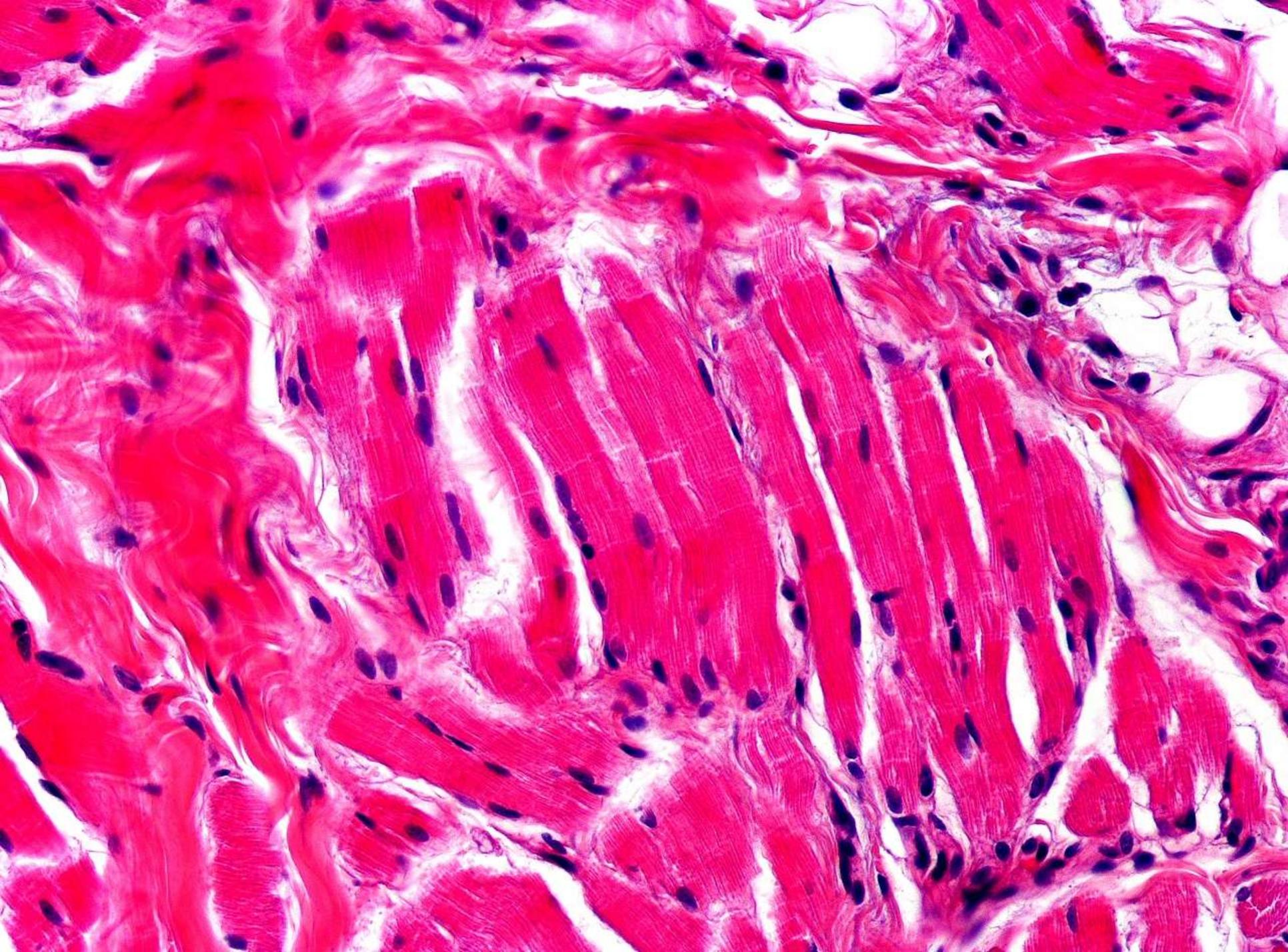
1

Clínica

- 📖 Hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso
- 📖 Entidad extraordinariamente rara
- 📖 Neonatos
- 📖 Cabeza y cuello
- 📖 Milimétrica-2 cms
- 📖 Polipoide/cupuliforme
- 📖 Neto predominio en varones
- 📖 Anomalías congénitas de 1/3 casos
 - 📖 S. de Delleman



*Hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso.
B Weil Lara y cols, Patología 2004, 37(49), 429-432*



3

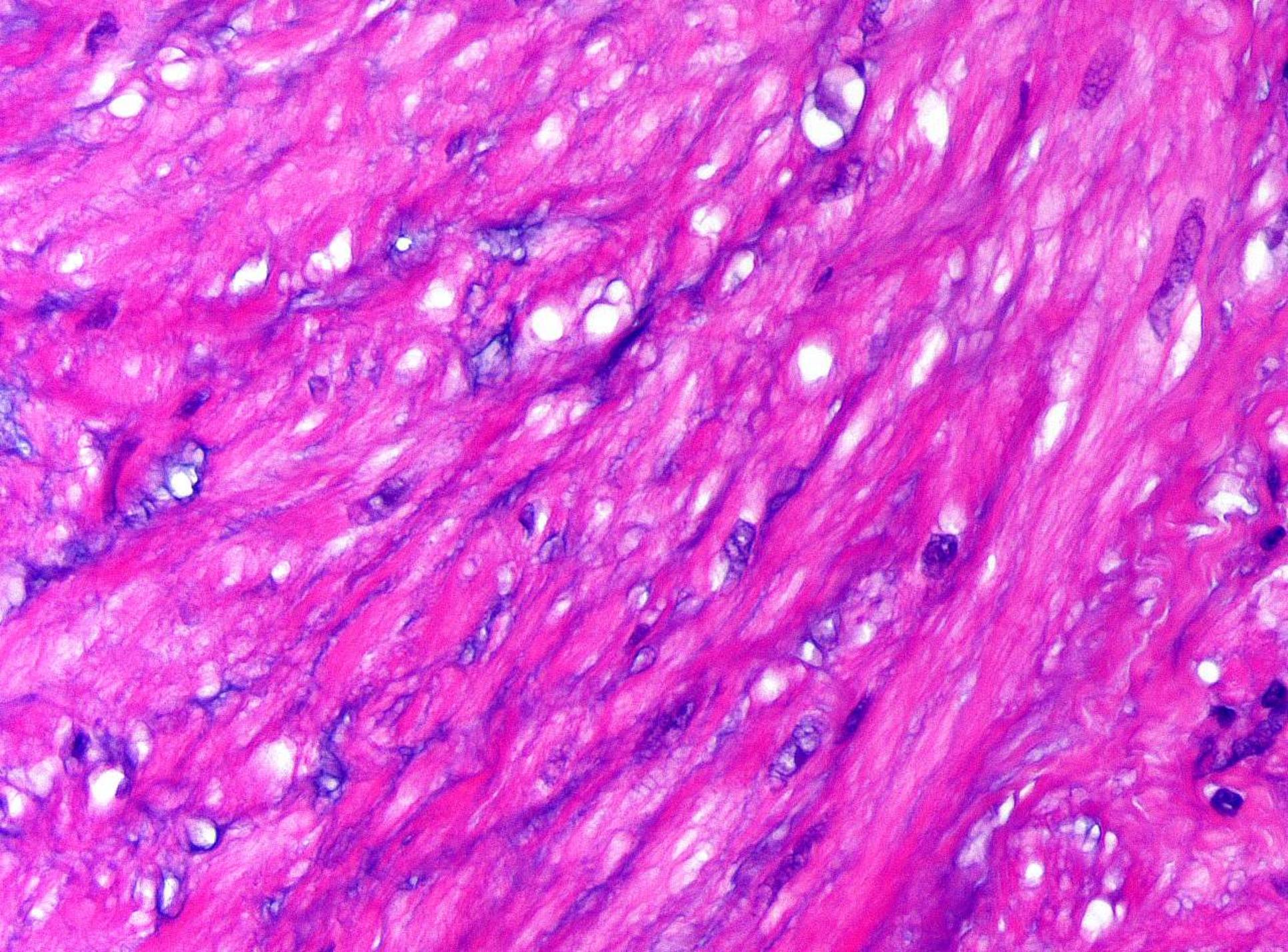
Diagnóstico
Diferencial

- Nevus lipomatoso superficial
- Hamartoma fibroso de la infancia
- Tumor tritón benigno
- Rabdomiosarcoma cutáneo
- Hamartoma músculo liso
- **Rabdomioma**

1

Clínica

- Similar angioleiomioma/leiomioma vascular
 - Nódulo solitario crecimiento lento
 - Extremidades
 - Mediana edad, predominio femenino
 - Frecuentemente hipersensibilidad/dolor (cara y tronco no)
 - Redondos u ovals, firmes
 - Usualmente < 2 cms
- Histogénesis:
 - Origen venoso
 - Tipo sólido
 - Tipo venoso
 - Tipo cavernoso
 - **Hamartomas**



Leiomiomas cutáneos

1

Clínica

☞ Tres tipos:

- ☞ Dérmicos (músculo piloerector)
- ☞ Subcutáneos (pared vascular)
- ☞ Secundarios

☞ Localización:

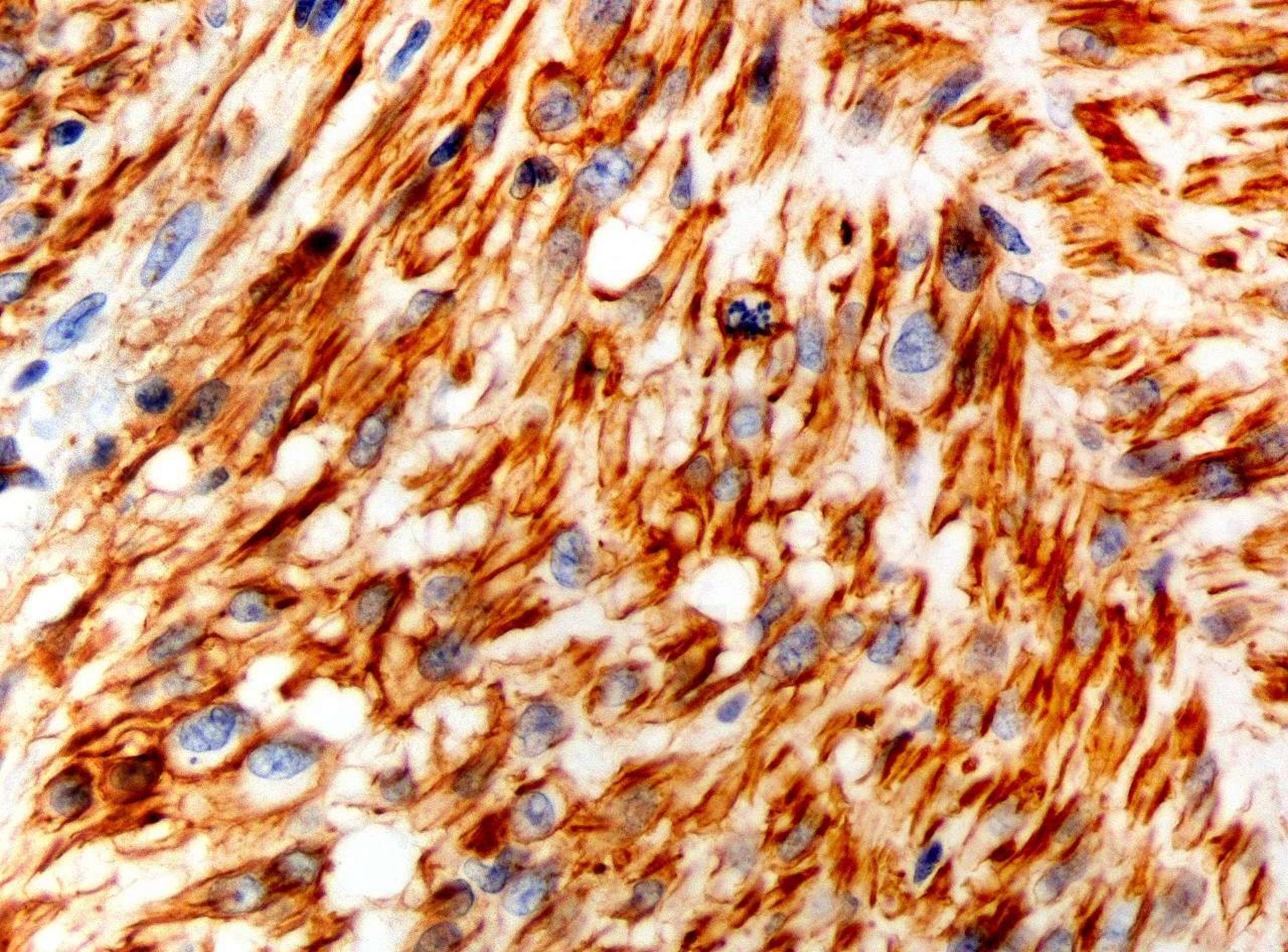
- ☞ Cabeza y cuello
- ☞ Tronco
- ☞ Extremidades
- ☞ Pene y escroto (dartos)

☞ 6^a-7^a década, sin diferenciación evidente sexos

☞ Presentación:

- ☞ Tumoración solitaria- sobrelevada, de larga evolución
- ☞ Formas difusas
- ☞ Pequeño tamaño (0,5-3 cms), en ocasiones ulcerada
- ☞ Sintomatología variable en función de su tamaño y localización





Leiomiomas cutáneos (Reclasificación I)

2

Morfología

- Revisión de 84 casos:
 - Consultas
 - Institucionales
 - Análisis aracterísticas clínicas y morfológicas
- Predominio mujeres: 4,3:1
- Edad: 56 medio (6-82 a)
- 6 antecedentes de neoplasia maligna cutánea
- Tamaño medio 1,3 cms
- Tronco (32) y extremidades inferiores (30)
- Dérmicos, con afectación (mínima) hipodérmica
- Mitosis: 4,7/10 HPF
- 97% Grado I, sólo 3% con necrosis (gradación segúnFédération Nationale des Centres de lutte contre le Cancer)
- IHQ: ACM (98%), caldesmón (90%), CK (45%, focal)

*Atypical Intradermal Smooth Muscle Neoplasms
Clinicopathologic Analysis of 84 Cases and a Reappraisal of Cutaneous "Leiomyosarcoma".
Kraft S, Fletcher DM*

Leiomiomas cutáneos (Reclasificación II)

2

Morfología

- Seguimiento: Media 51 meses (52 casos)
- Ausencia de metástasis y/o exitus
- 18/84 recurrencias (43 meses)
 - 12 márgenes positivos
 - 13,7 mitosis/HPF
 - 47% grado I, 35% grado II, 18% grado III
 - Necrosis 28%
 - Escisión primaria sin diferencias respecto a los no recurrentes

Neoplasia Atípica Dérmica de Músculo Liso

*Atypical Intradermal Smooth Muscle Neoplasms
Clinicopathologic Analysis of 84 Cases and a Reappraisal of Cutaneous "Leiomyosarcoma".
Kraft S, Fletcher DM*

3

**Diagnóstico
Diferencial**

- ☞ Lesiones benignas:
 - ☞ Leiomiocitarias (LMS bajo grado)
 - ☞ Dermatofinroma
 - ☞ Fascitis nodular
- ☞ Otras sarcomas:
 - ☞ Histiocitoma fibroso maligno/Fibroxioma atípico
 - ☞ Fibrosarcoma
 - ☞ Dermotibrosarcoma protuberans
 - ☞ Sarcoma sinovial,...

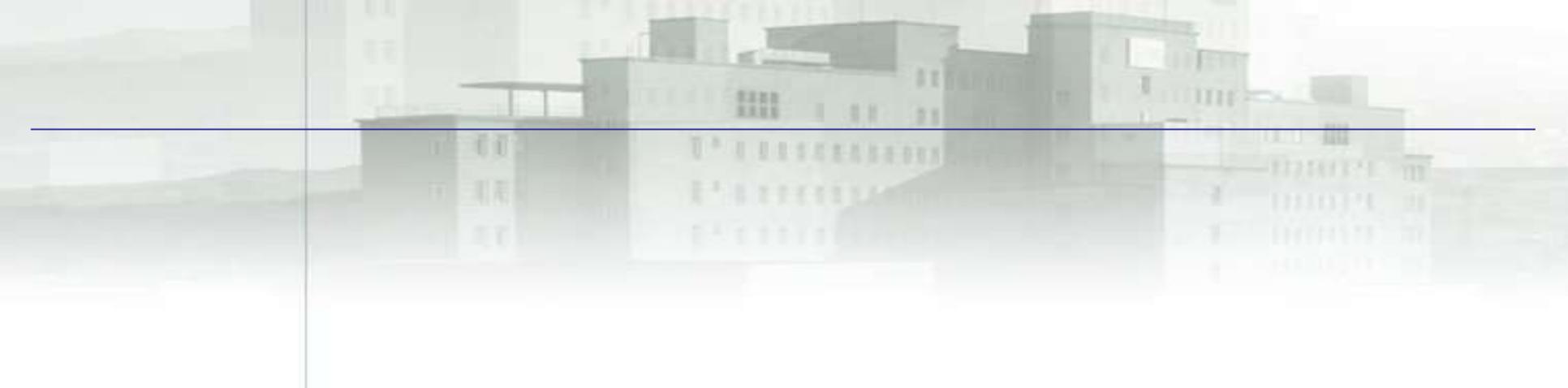
All reasoning and discovery can be reduced to a combination of basic elements such as numbers, letters, sounds and colours.

GW Leibniz

Dissertatio de arte combinatoria

(Dissertation on the combinatorial art)





GRACIAS POR ATENDERME Y ESCUCHARME

Tumores Musculares

Curso Largo de Lesiones de Partes Blandas Superficiales
XXV Congreso de la SEAP

ZARAGOZA

19 de Mayo de 2011