

## Leiomiosarcoma cutáneo primario: a propósito de un caso

A. Palomeque Jiménez\*, Montserrat Reyes Moreno\*, Sergio Ranea Jimena\*\*, Salvador Calzado Baeza\*, Francisco Herrera Fernández\*

\* U.G.C. Cirugía y Especialidades. \*\* Servicio Anatomía Patológica. Hospital Santa Ana. Motril, Granada

### Resumen

Los leiomiosarcomas localizados en partes blandas superficiales, tanto primarios como metastáticos, son neoplasias poco frecuentes. El diagnóstico de este tipo de neoplasias suele realizarse tras el estudio histopatológico. El tratamiento es esencialmente quirúrgico, consiguiendo la exéresis de la lesión con márgenes libres amplios y su pronóstico dependerá del grado histológico, tamaño y profundidad.

Se presenta un nuevo caso de leiomiosarcoma cutáneo primario, de localización pectoral, diagnosticado y tratado en nuestro hospital, discutiendo los mecanismos etiológicos, los aspectos clínicos más relevantes y el manejo terapéutico óptimo.

**PALABRAS CLAVE:** leiomiosarcoma, leiomiosarcoma cutáneo primario, sarcoma de partes blandas.

### Introducción

Los leiomiosarcomas primarios de partes blandas superficiales, como es la piel y el tejido subcutáneo, son neoplasias raras e infrecuentes. Representan entre el 3 y el 6.5% de todos los sarcomas de partes blandas, los cuales constituyen un 0.7% de las neoplasias de esta localización<sup>1,2</sup>. Presentan un origen desconocido y, sólo en casos aislados, se han descrito asociados a traumatismos o a radiaciones previas<sup>3</sup>. Aparecen con más frecuencia en la sexta y séptima década de la vida y no existe una relación clara con el sexo.

Este tipo de tumores deriva de las fibras musculares del músculo erector del pelo, las fibras musculares alrededor de las glándulas sudoríparas o las fibras musculares del tejido vascular que se localizan en la zona de unión dermoepidérmica<sup>4,5</sup>.

Según criterios histopatológicos, los leiomiosarcomas de partes blandas superficiales se dividen en cutáneos o intradérmicos y en subcutáneos. Esta división histopatológica va a tener importancia desde el punto de vista del pronóstico y la evolución<sup>4,5</sup>.

En la mayoría de los casos, el diagnóstico es anatomopatológico, obteniéndose tras la cirugía, ya que la clínica suele ser muy inespecífica y el tratamiento, quirúrgico<sup>3,4</sup>.

Debido a la infrecuencia de este tipo de tumores, se presenta un nuevo caso diagnosticado y tratado en nuestro hospital, discutiendo los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos más importantes.

### Caso clínico

Varón de 77 años, con antecedentes personales de asma extrínseco e hipertensión arterial, que acude a la consulta externa por presentar lesión polipoidea de 3 meses de evolución, localizado en la piel de la cara anterior del tórax, de crecimiento progresivo y que le produce dolor leve esporádico como única sintomatología.

En la exploración, se observa la citada lesión, polipoidea, de consistencia dura y márgenes bien definidos, con hiperpigmentación respecto a la piel que la rodea, de unas dimensiones de 1 cm. de diámetro y 0.8 cms de longitud.

Se interviene quirúrgicamente, en régimen ambulatorio, realizándose la exéresis de la lesión con márgenes libres, bajo anestesia local.

El paciente presenta una evolución postoperatoria sin ninguna complicación.

El resultado anatomopatológico mostró la existencia de un leiomiosarcoma primario cutáneo, predominantemente intradérmico, de 1.2 cms. de diámetro máximo, con afectación focal del tejido adiposo circundante, con bordes de resección libres de enfermedad (figura 1). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para actina, desmina y vimentina, siendo negativo para S100 y citoqueratina AE1-AE2. El número de mitosis fue de diez por cada diez campos de gran aumento (figuras 2 y 3).

Con posterioridad, se realizó ampliación de márgenes quirúrgicos, no apreciándose lesión tumoral en la pieza de resección.

Correspondencia: Antonio Palomeque Jiménez. U. G. C. Cirugía y Especialidades. Hospital Santa Ana. Avda. Enrique Martín Cuevas, s/n. 18600 Motril, Granada. apalomeque2002@hotmail.com

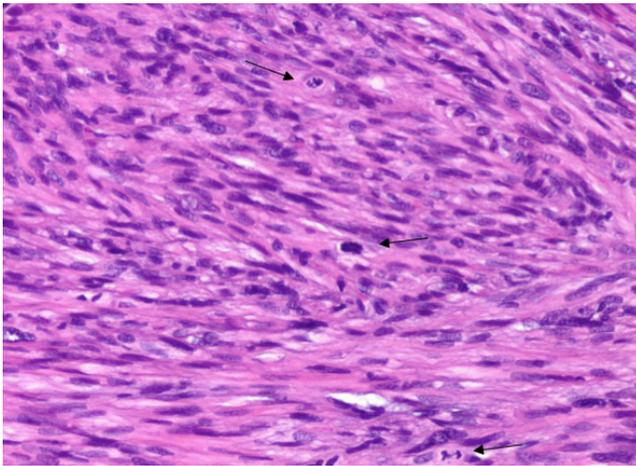


Fig. 1.— (Técnica: hematoxilina/eosina. Aumentos:  $\times 10$ ). Tumor formado por fascículos entrelazados de células fusiformes, con cantidades variables de colágeno interpuesto. Se observa elevado número de mitosis (flechas).

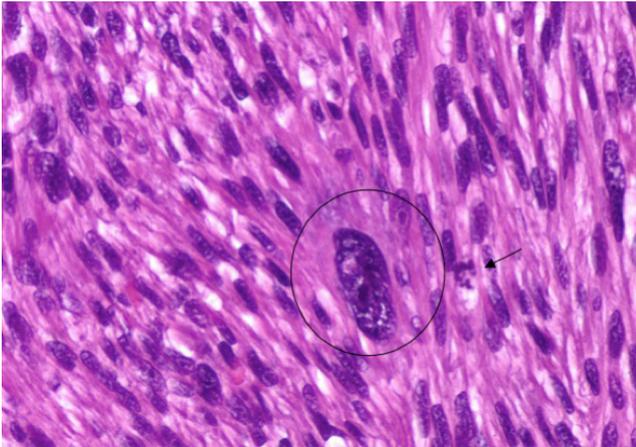


Fig. 2.— (Técnica: hematoxilina/eosina. Aumentos:  $\times 40$ ). Células típicas del leiomiosarcoma, con citoplasma eosinófilo, núcleos alargados con bordes romos y pequeñas vacuolas. Pleomorfismo celular evidente, apareciendo células con mucha más atipia nuclear (círculo). Imagen de mitosis (flecha).

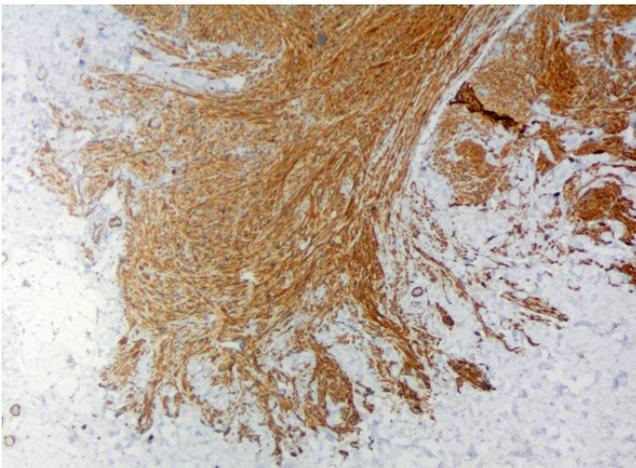


Fig. 3.— (Técnica: actina. Aumentos:  $\times 4$ ). La porción profunda del tumor muestra un carácter infiltrativo e invade focalmente la hipodermis, sin afectar al borde de resección de la pieza.

## Discusión

Los sarcomas constituyen menos del 1% de las neoplasias de partes blandas superficiales, correspondiendo a los leiomiosarcomas entre el 3 y el 6.5%, lo que expresa que son tumores raros o infrecuentes. La incidencia anual es del  $0.13/10^5$  según algunos estudios publicados <sup>1,2,3</sup>.

Este tipo de neoplasias derivan de las fibras musculares del músculo erector del pelo, de las fibras musculares localizadas en la proximidad de las glándulas sudoríparas o de las fibras musculares del tejido vascular que se localiza en la unión entre la dermis y la hipodermis <sup>4,5</sup>.

La incidencia es mayor entre los 50 y los 65 años de edad <sup>5,7</sup>, existiendo discrepancia en la posible relación en la frecuencia con el sexo. Algunas publicaciones indican una mayor incidencia en el sexo masculino, con una relación de 2 ó 3:1 <sup>1,6</sup>.

El diagnóstico por el examen clínico es poco frecuente, realizándose, en la mayoría de los casos, tras recibir el examen histopatológico posteriormente a la exéresis de la lesión.

La clínica presentada es inespecífica, siendo el síntoma más frecuente el dolor (85-95% de los casos), siendo menos frecuentes síntomas como el prurito, el quemazón o el sangrado de la lesión. Se presentan, con mayor frecuencia, como una tumoración, de consistencia dura, sobreelevada, de pequeño tamaño, de larga evolución y en ocasiones con zonas de ulceración y con cambios de coloración que van desde el color rojizo, marrón o incluso el gris-negruzco. El leiomiosarcoma primario se suele presentar como una tumoración única, si bien pueden aparecer casos en los que aparecen nódulos múltiples, pudiendo ser indicativo de una neoplasia interna metastásica (70% de los casos en región retroperitoneal y/o mesentérica). De este modo, aún siendo extremadamente infrecuentes, las metástasis cutáneas pueden constituir el primer síntoma o manifestación de una neoplasia interna silente <sup>2,6,8</sup>.

El diagnóstico diferencial del leiomiosarcoma primario cutáneo se realizará con aquellas patologías que cursen como tumoraciones de partes blandas, como pueden ser fibrosarcomas, histiocitomas malignos, rabdomiosarcomas, fibroxantomas atípicos o malignos, dermatofibromas, schwannomas, melanomas, neurofibromas, sarcomas sinoviales o metástasis cutáneas <sup>1,9</sup>.

Como se indicó en la introducción, los criterios histopatológicos dividen a este tipo de tumores en dérmicos o cutáneos y en hipodérmicos o subcutáneos, lo que tiene interés desde el punto de vista evolutivo y pronóstico. La tasa de recurrencia local para los cutáneos es del 10-30% y tasa de metástasis es del 10 % para algunos autores como Dahl <sup>13</sup> o nula para otros, como es el caso de Fields o Helwing. Los subcutáneos presenta una tasa de recurrencia del 50-70% y metástasis entre el 30 y 40% de los casos <sup>1,2,5,7</sup>.

El estudio histopatológico suele mostrar un contorno irregular, con células tumorales incluidas en el estroma colagenoso periférico y está compuesto por fascículos entrelazados de células alargadas fusiformes, con citoplasma eosinófilo y núcleos excéntricos, con límites romos. Existe un pleomorfismo nuclear variable, con al menos una mitosis por cada 10 campos de gran aumento. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para la vimentina, desmina, actina musculoespecífica y, con menos frecuencia, para S-100. La citoqueratina es

negativa en la práctica totalidad de los casos <sup>4,10</sup>. Otros marcadores como HhF 35 también pueden resultar de utilidad para el diagnóstico <sup>7</sup>. En nuestro caso se cumple la mayor parte de estos criterios.

Los factores pronósticos no están claros, con resultados estadísticamente poco relevantes o significativos. Factores como el tamaño tumoral, la edad avanzada, la invasión vascular y la aneuploidía del ADN de las células tumorales se suelen asociar con un mal pronóstico <sup>1,2,5,7</sup>.

El tratamiento de este tipo de tumores es, principalmente, quirúrgico, realizándose una exéresis quirúrgica del mismo, con márgenes libres de seguridad, que deben ser de unos 3-5 cms. Se trata de tumores con escasa respuesta a la quimioterapia y la radioterapia, pudiendo estar indicada esta última en tumores de alto grado de más de 5 cms. de diámetro, tras la exéresis de recidivas y en caso de exéresis con márgenes inadecuados <sup>2,5,11,12</sup>.

Es necesario un seguimiento de los pacientes afectos de este tipo de tumores, por el índice de recurrencia local que presentan y la posibilidad eventual de presentar metástasis, siendo necesario un diagnóstico precoz de las mismas <sup>2,3,6</sup>.

## Bibliografía

1. Wascher R, Lee MY. Recurrent cutaneous leiomyosarcoma. *Cancer* 1992; 70: 490-492.
2. Massi D, Franchi A, Alos L, Cook M, Di Palma S, Enguita AB, Ferrara G, Kazakov DV, Mentzel T, Michal M, Panielos J, Rodriguez-Peralto JL, Santucci M, Tragni G, Zioga A, Dei Tos AP. Primary cutaneous leiomyosarcoma: clinicopathological analysis of 36 cases. *Histopathology*. 2010 Jan; 56 (2): 251-62.
3. Fields JP, Helwig EB. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Cancer* 1981; 47: 156-169.
4. Choy C, Cooper A and Kossard S. Primary cutaneous diffuse leiomyosarcoma with desmoplasia. *Austr. J. Dermatol.* 2006; 47: 291-295.
5. Svarvar C, Böling T, Berlin Ö, Gustafson P, Folleras G, Bjerkehagen B et al. Clinical course of Nonvisceral Soft Tissue Leiomyosarcoma in 225 Patients from the Scandinavian Sarcoma Group. *Cancer*. 2007; 109: 282 – 291.
6. Schadendorf D, Hass N, Ostmeier H, Czarnetzki BM. Primary leiomyosarcoma of the skin. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1993; 73: 143-145.
7. Belleza G, Sidoni A, Cavaliere A, Scheibel M and Bucciarelli E. Primary Cutaneous Leiomyosarcoma: A Clinicopathological Study of 7 Cases. *Int. J. Surg. Pathol.* 2004; 12: 39-44.
8. Gironell A, Domingo P, Costa I. Metástasis cutáneas como forma de presentación de un leiomyosarcoma retroperitoneal. *An Med Interna* 1993; 10: 490-492.
9. Suster S. Epithelioid leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of five cases. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 232-240.
10. Pérez-Montiel MD, Plaza JA, Domínguez-Malagón H and Suster S. Differential expresión of smooth muscle myosin, smooth muscle actin, h-caldesmon, and calponin in the diagnosis of myofibroblastic and smooth muscle lesions of skin and soft tissue. *Am. J. Dermatopathol.* 2006; 28: 105-111.
11. Holst , Junkins-Hopkins, and Elenitsas. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2002; 46:
12. Trovik CS, Bauer HCF, Alvegard TA, Anderson H, Blomqvist C, Berlin Ö et al. Surgical margins, local recurrence and metastasis in soft tissue sarcomas: 559 surgically-treated patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. *Europ. J. Cancer.* 2000; 36: 710-716.