



Peer Reviewed

Title:

Cutaneous and subcutaneous leiomyosarcoma: report of two cases.

Journal Issue:

[Dermatology Online Journal, 21\(3\)](#)

Author:

[Pasquali, Paola](#), Dermatology Department, Pius Hospital de Valls

[Freites-Martinez, Azael](#), Dermatology Department, University Hospital of Fuenlabrada, Madrid

[Hernandez, Carmen](#), Centro de atención primaria de Montblanc y Pius Hospital de Valls

[Valero Lugo, Jesús](#), Centro de atención primaria de Montblanc y Pius Hospital de Valls

[Fortuño, Ángeles](#), 4Eldine Pathology Laboratory, Tarragona.

Publication Date:

2015

Permalink:

<http://escholarship.org/uc/item/2qk2r5xd>

Acknowledgements:

Se agradece a los Servicios de Anatomía patológica, Radiología y Cirugía general y digestiva del Hospital Pius de Valls, por la colaboración prestada en el diagnóstico y manejo de los casos.

Keywords:

Cutaneous leiomyosarcoma, subcutaneous leiomyosarcoma, leiomyosarcoma

Local Identifier:

doj_23815

Abstract:

Cutaneous leiomyosarcomas are uncommon malignant tumors of smooth muscle. We report herein two cases of cutaneous leiomyosarcoma, one of dermal and other of subcutaneous vascular origin, confirmed by histology and immunohistochemistry. Both cases were treated with wide surgical excision, one with local recurrence. No metastases were detected at follow-up. Leiomyosarcomas should be considered in lesions with histologic features of spindle cell malignancy. It is necessary in most of the cases a histological differentiation with specific immunohistochemical markers. The treatment of choice is radical excision with wide margins, achieving satisfactory results.

Copyright Information:



Copyright 2015 by the article author(s). This work is made available under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs4.0 license, <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>



eScholarship
University of California

eScholarship provides open access, scholarly publishing services to the University of California and delivers a dynamic research platform to scholars worldwide.

Case presentation

Cutaneous and subcutaneous leiomyosarcoma: report of two cases

Paola Pasquali¹, Azael Freitas-Martinez², Carmen Hernandez³, Jesús Valero Lugo³, Ángeles Fortuño⁴

Dermatology Online Journal 21 (3): 9

¹Dermatology Department, Pius Hospital de Valls, Spain)

²Dermatology Department, University Hospital of Fuenlabrada, Madrid, Spain

³Centro de atención primaria de Montblanc y Pius Hospital de Valls, Spain

⁴Eldine Pathology Laboratory, Tarragona, Spain

Correspondence:

Paola Pasquali, MD
C/Paul Cezanne 36 C, Cambrils , 43850 Spain
Phone: 00 34 977 79 11 13; Fax: 00 34 977 60 50 14
Email: pasqualipaola@gmail.com

Resumen

Los leiomiomas cutáneos son tumores malignos infrecuentes de músculo liso. Se presentan dos casos de leiomioma cutáneo, uno de origen dérmico y otro de origen vascular subcutáneo, confirmados mediante estudio histológico e inmunohistoquímica. Ambos casos fueron tratados con extirpación quirúrgica amplia, uno con recidiva local y en ninguno de los casos se detectaron metástasis en el seguimiento. Los leiomiomas se deben considerar en lesiones con características histológicas de neoplasia maligna de células fusiformes. Es necesaria la diferenciación histológica con marcadores inmunohistoquímicos específicos. El tratamiento de elección es la extirpación radical con márgenes amplios, lográndose resultados satisfactorios.

Abstract

Cutaneous leiomyosarcomas are uncommon malignant tumors of smooth muscle. We report herein two cases of cutaneous leiomyosarcoma, one of dermal origin and another of subcutaneous vascular origin, both confirmed by histology and immunohistochemistry. These two cases were treated with wide surgical excision; one suffered local recurrence. No metastases were detected at follow-up. Leiomyosarcoma should be considered among tumors with histological features of malignant spindle cells. It is necessary to confirm the diagnosis with specific immunohistochemical markers. The treatment of choice is excision with wide margins, achieving satisfactory results.

Key words: Cutaneous leiomyosarcoma; subcutaneous leiomyosarcoma, leiomyosarcoma.

Introducción

Los leiomiomas son tumores malignos infrecuentes de músculo liso. Se subdividen en varios subgrupos; retroperitoneales, de la cavidad abdominal, de tejido blando y cutáneos.

Los leiomiomas cutáneos se clasifican en primarios (LCP), infrecuentes y de mejor pronóstico y en subcutáneos de origen principalmente vascular, de mayor malignidad, con frecuencia presentan recidivas locales y en ocasiones metástasis^{1,2}. Se presentan dos casos de leiomioma, uno de origen dérmico y otro de origen vascular subcutáneo.

Casos clínicos

Caso 1

Hombre de 84 años, con los antecedentes médicos de hipertensión arterial y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, varices en miembros inferiores y gonartrosis. Consultó por lesión nodular en cara anterior de antebrazo derecho de 6 meses de evolución, asintomática, de crecimiento lento, mal delimitada, firme al tacto, que seguía un trayecto venoso superficial (Figura 1).

La ecografía de partes blandas mostró características compatibles con un hematoma. Se realizó PAAF que resultó negativa. El paciente fue tratado con vendaje elástico compresivo en atención primaria. Dos meses después, acude a revisión con estabilidad de la lesión aunque más firme y dolorosa al tacto. Se realizó exéresis

con márgenes laterales de 2 cm. El estudio microscópico mostró una lesión circunscrita a pared vascular, con trombosis y fenómeno de Mason secundario, proliferación celular con signos de hiper cromatismo y atipia con patrón predominantemente fusiforme y pleomorfismo variable, algunas mitosis atípicas y células vagamente epitelioides (Figura 2). La inmunohistoquímica fue negativa para CD 31 y S-100, y positiva para Desmina y H-Caldesmon en las células tumorales (tanto fusiformes como pleomórficas). Con las características histológicas y la negatividad de las pruebas de extensión, se diagnosticó de leiomioma subcutáneo de origen vascular. Al año de seguimiento, el paciente presentó nueva tumoración en el área de la cicatriz, que al extirparse confirmó una recidiva. Se realizó nueva ampliación de márgenes. En dos años de seguimiento, el paciente se encontraba asintomático y no se detectaron recidivas ni lesiones sugestivas de metástasis.

Caso 2

Hombre de 76 años de edad, consultó por lesión asintomática de 11 meses de evolución localizada en región lumbar izquierda. Al examen físico, se observó una pápula brillante, sonrosada, infiltrada y discretamente adherida a planos, de aproximadamente 10 mm de diámetro (Figura 3). En la dermatoscopia se observaron vasos atípicos que no seguían ningún patrón específico sobre un fondo blanquecino. Con la impresión diagnóstica de una metástasis cutánea, se realizó extirpación con márgenes de 1,5 cm. La histología mostró en la dermis una proliferación

neoplásica de estirpe mesenquimal y de hábito muscular liso de crecimiento difuso, proliferación celular con signos de hiper cromatismo y pleomorfismo variable, algunas células multinucleadas, citoplasma eosinófilo, con 13 mitosis por 10 campos de gran aumento y células vagamente epitelioides (Figura 4). La inmunohistoquímica fue negativa para CD34 y S-100, y positiva para actina muscular y desmina, con un Ki67 del 60 %. Las pruebas de extensión fueron negativas y se confirmó el diagnóstico de LCP de origen dérmico. Se realizó ampliación de márgenes, sin demostrar lesión residual. Después de un año de seguimiento, el paciente permaneció asintomático y no se detectaron recidivas ni lesiones metastásicas.



Figura 1. Imagen clínica de caso 1. Lesión nodular en cara anterior de antebrazo derecho.

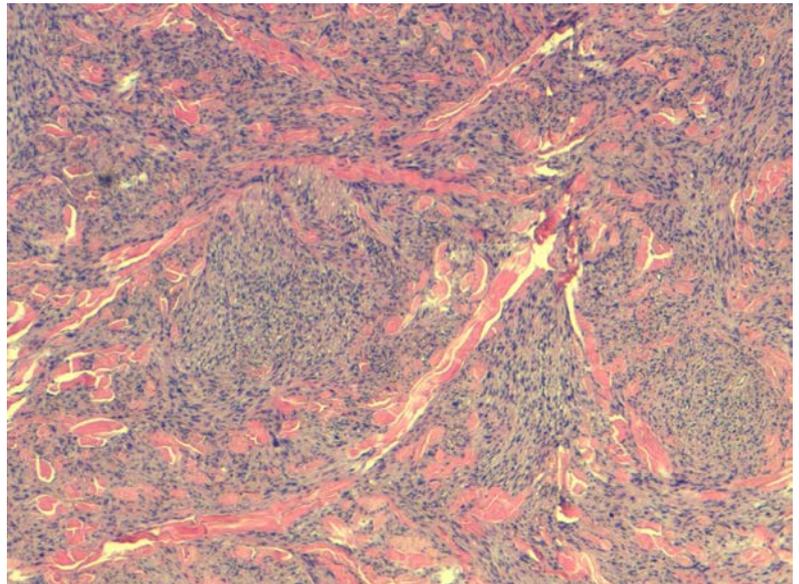


Figura 2. Histología de caso 1. Proliferación celular atípica de patrón predominantemente fusiforme, pleomorfismo variable y células vagamente epitelioides. Hematoxilina y Eosina 100x.



Figura 3. Imagen clínica de caso 2. En región lumbar izquierda, pápula brillante y sonrosada.

Figura 4. Histología de caso 2. Proliferación celular atípica de patrón predominantemente fusiforme, pleomorfismo variable y células vagamente epitelioides. Hematoxilina y Eosina 100x.

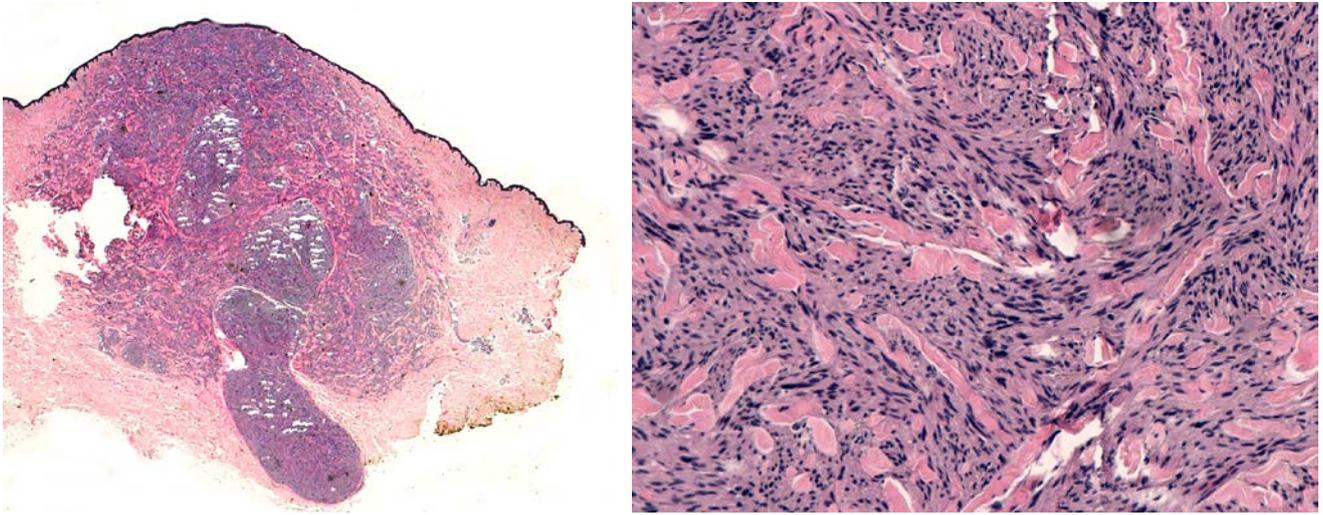


Figura 4. Histología de caso 2. Se observa en la dermis una proliferación neoplásica de estirpe mesenquimal y de hábito muscular liso de crecimiento difuso (a). Dicha proliferación celular atípica muestra signos de hiper cromatismo y pleomorfismo variable (b). Hematoxilina y Eosina 25x (a) y 200x (b).

Discusión

Los leiomiomas son tumores malignos que surgen de células mesenquimales y representan un 5-10% de todos los sarcomas. Es útil dividir los leiomiomas en varios subgrupos relacionados con la ubicación anatómica debido a diferencias clínicas y biológicas significativas. De hecho, por sí solo la localización es uno de los factores pronósticos más importantes³.

Los leiomiomas de la cavidad abdominal y retroperitoneal son el subgrupo más frecuente y se asocian con un curso clínico agresivo. Por el contrario, los leiomiomas de tejido blando somático son un segundo subgrupo con mejor pronóstico, donde algunos autores incluyen los subcutáneos de origen vascular de pequeño y mediano vaso, tienen crecimiento rápido y mayor malignidad. Con frecuencia presentan recidivas locales y en ocasiones metástasis^{1,2}.

Los LCP comprenden un tercer subgrupo que surgen del músculo piloerector en la dermis. Suelen presentarse clínicamente como lesión única, con mayor frecuencia entre la cuarta y sexta década de la vida, con cierta predilección por el sexo masculino con una proporción 2:1⁴. Clínicamente, estas lesiones suelen interpretarse como granuloma piógeno, carcinoma basocelular o epidermoide, fibromas, lesiones nodulares o sugestivas de metástasis como en los dos casos presentados. La presencia de múltiples lesiones de leiomioma cutáneo, debe plantear la posibilidad de enfermedad metastásica de origen abdominal o retroperitoneal. El LCP es de buen pronóstico, debido a su localización superficial y a un estadio clínico limitado a la piel en la mayoría de los casos.

El diagnóstico diferencial se tiene que hacer con múltiples tumores cutáneos mesenquimales benignos y malignos. Asimismo, es muy importante diferenciar si es primario o secundario a una metástasis⁵. La combinación de los datos clínicos (ausencia de tumor primario extra cutáneo) asociado al estudio histológico permitió la filiación diagnóstica de estos dos casos.

El LCP se caracteriza por una proliferación mal delimitada de fascículos entrelazados de células miomatosas atípicas fusiformes que se fusionan con un estroma colágeno, con un alto número de mitosis por campo. El diagnóstico diferencial histológico incluye otras neoplasias de células fusiformes malignas, por tal motivo, la inmunohistoquímica es un instrumento importante para llegar a un diagnóstico definitivo^{6,7}.

El tratamiento de los LCP consiste en una extirpación quirúrgica radical amplia, con 1-5 cm de margen lateral y profundo, llegando incluso hasta fascia⁸. Asimismo, la cirugía micrográfica de Mohs se ha sugerido como una alternativa quirúrgica útil⁹. Ambos casos fueron tratados con extirpación quirúrgica amplia, uno con recidiva local extirpada y en ninguno de los casos se observaron metástasis en el seguimiento.

En conclusión, el LCP y el subcutáneo son tumores infrecuentes, que se deben considerar en casos de lesiones nodulares y papulosas inespecíficas con características histológicas de neoplasia maligna de células fusiformes. Es necesaria en la mayoría de los casos la diferenciación histológica con marcadores inmunohistoquímicos específicos. Se deben realizar pruebas de extensión para valorar la posibilidad de metástasis o de un tumor primario de otro origen. En ambos casos, la extirpación quirúrgica radial con márgenes amplios fue un tratamiento efectivo, con una recidiva local en uno de los casos sin nuevas recurrencias tumorales en el seguimiento.

Referencias

1. Corey RM, Swett K, Ward WG. Epidemiology and survivorship of soft tissue sarcomas in adults: a national cancer database report. *Cancer Med.* 2014 Jul 8. doi: 10.1002/cam4.288. [Epub ahead of print]. [PMID: 25044961].
2. Kaddu S, Beham A, Cerroni L, Humer-Fuchs U, Salmhofer W, Kerl H, Kerl H, Soyer HP. Cutaneous leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol.* 1997; 21:979-987. [PMID: 9298873].
3. Goldblum J, Folpe A, Weiss S. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, Sixth Edition*; 2014.p. 549-568.
4. Massi D, Franchi A, Alos L, Cook M, Di Palma S, Enguita AB Ferrara G, Kazakov DV, Mentzel T, Michal M, Panelos J, Rodriguez-Peralto JL, Santucci M, Tragni G, Zioga A, Dei Tos AP. Primary cutaneous leiomyosarcoma: clinicopathological analysis of 36 cases. *Histopathology.* 2010; 56:251-262. [PMID: 20102404].
5. Svarvar C, Böhling T, Berlin O, Gustafson P, Follerås G, Bjerkehagen B. Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the Scandinavian Sarcoma Group. *Cancer.* 2007; 109:282-291. [PMID: 17154171].
6. Carpinteiro AM, Veiga AJ, Duarte RM, Leal FP, Miguel Soares de AL. Cutaneous leiomyosarcoma on the trunk. *An. Bras. Dermatol.* 2011; 86: 999-1002. [PMID: 22147043].
7. Bellezza G, Sidoni A, Cavaliere A, Scheibel M, Bucciarelli E. Primary cutaneous leiomyosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 7 cases. *Int J Surg Pathol.* 2004; 12:39-44. [PMID: 14765271].
8. Deneve JL, Messina JL, Bui MM, Marzban SS, Letson GD, Cheong D, Gonzalez RJ, Sondak VK, Zager JS. Cutaneous leiomyosarcoma: treatment and outcomes with a standardized margin of resection. *Cancer Control.* 2013; 20: 307-312. [PMID: 24077407].
9. Starling J, Coldiron BM. Mohs micrographic surgery for the treatment of cutaneous leiomyosarcoma. *J Am Acad Dermatol.* 2011; 64:1119-1122. [PMID: 21571171].