

MIOPERICITOMA CUTÁNEO

Ana María Molina Ruiz, Elena Macías del Toro, José Luis Díaz Recuero, Luis Requena Caballero.

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid.

INTRODUCCIÓN

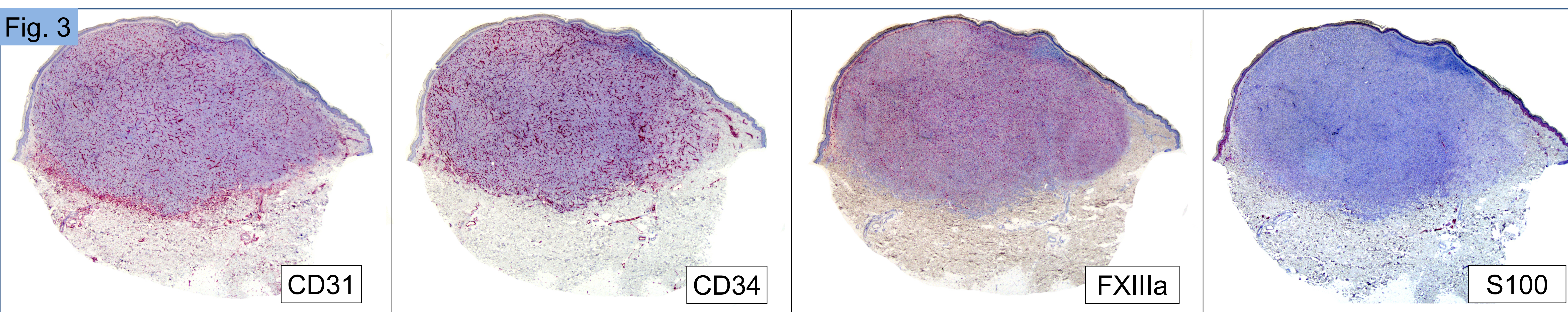
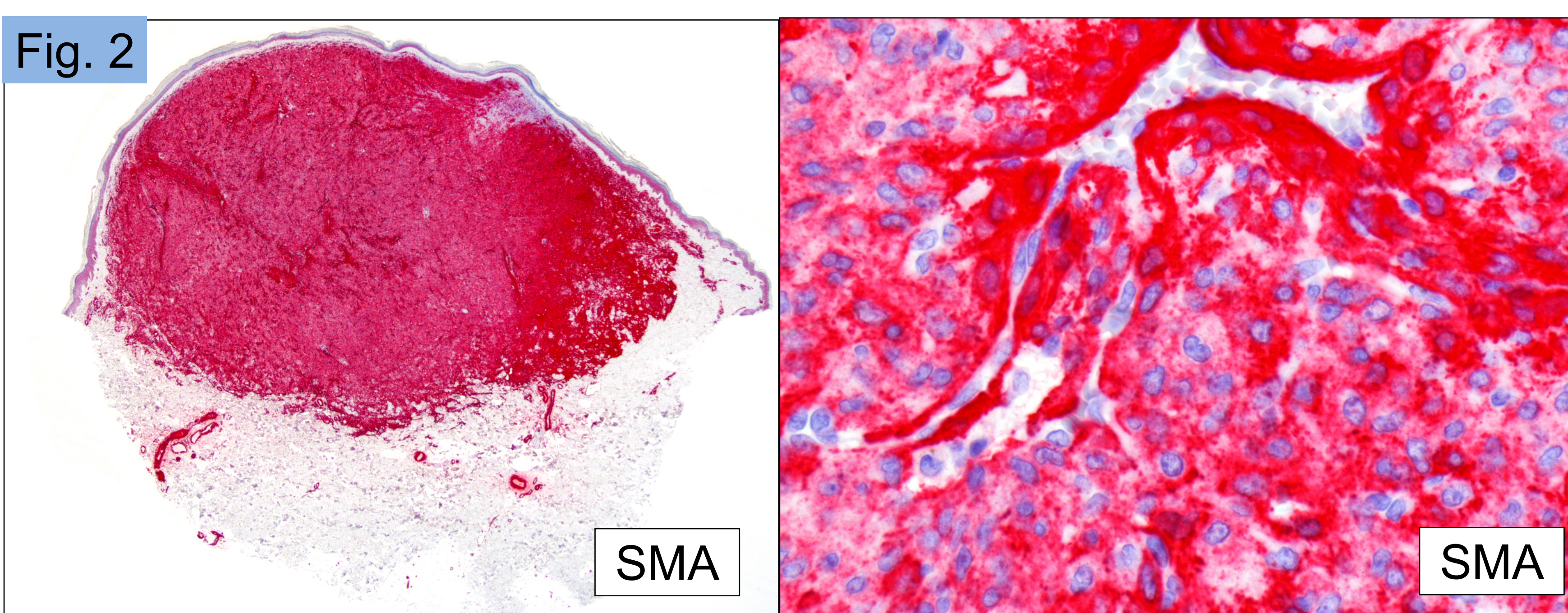
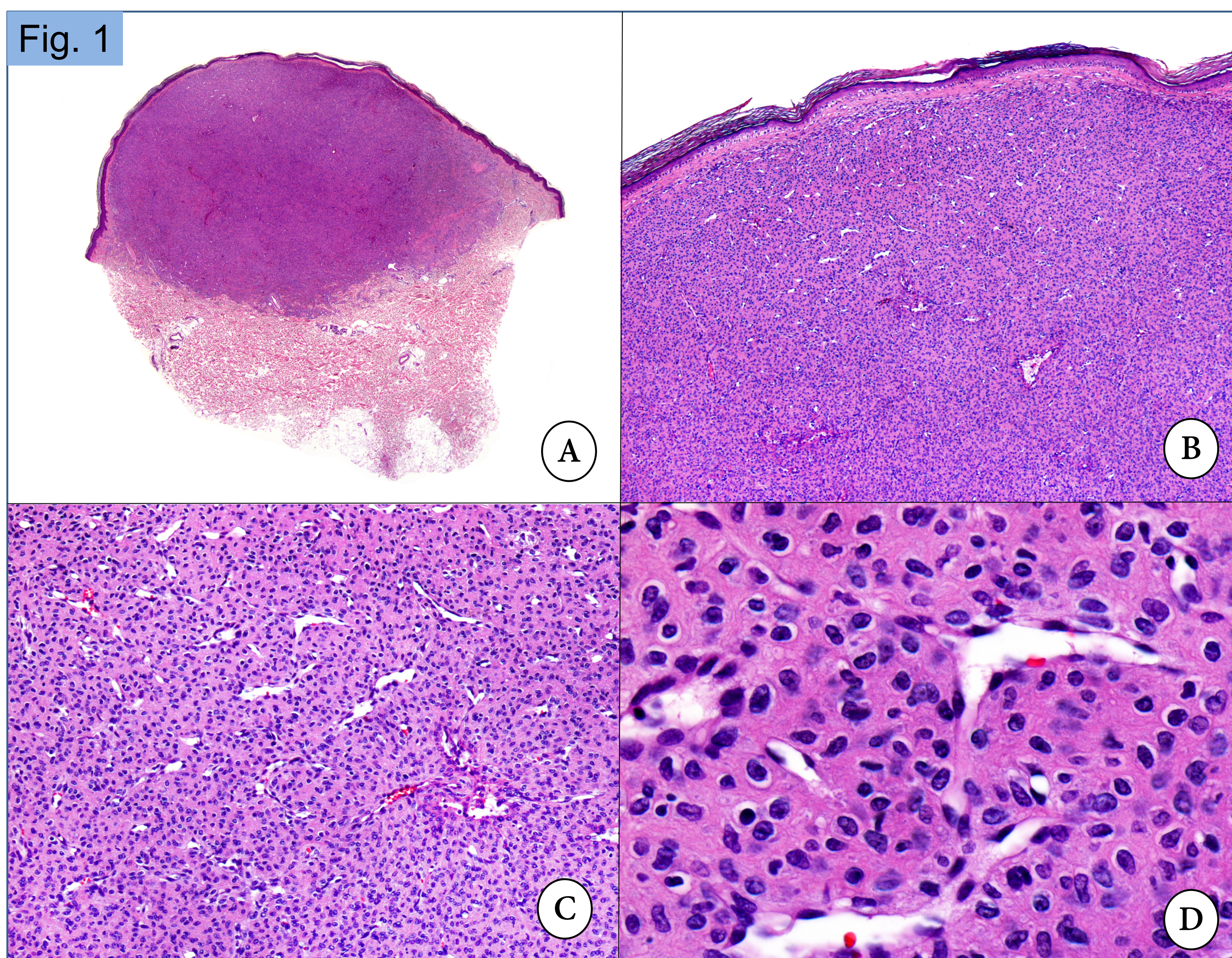
El miopericitoma cutáneo es una entidad recientemente descrita, muy poco frecuente, que presenta un patrón histopatológico distintivo y se caracteriza por un comportamiento biológico habitualmente benigno. Es un tumor que afecta principalmente a varones adultos y que típicamente se localiza en la región distal de las extremidades. Hasta la fecha, solo existen 14 artículos publicados en la literatura que describen un total de 47 casos de miopericitoma cutáneo e intravascular.

CASO CLÍNICO

Varón de 43 años que consultó por una lesión nodular, cuyo tiempo de evolución no pudo ser precisado por el paciente al tratarse de una lesión pequeña y no dolorosa, localizada en la región distal de pierna derecha. A la exploración se apreciaba un nódulo subcutáneo, de consistencia firme, relativamente bien delimitado y no doloroso a la palpación. La lesión fue extirpada en su totalidad con márgenes de seguridad.

El estudio histopatológico reveló una tumoración bien circunscrita, aunque no encapsulada (Figs. 1A,B), constituida por células fusiformes u ovaladas, de núcleo vesiculoso con los extremos romos y amplio citoplasma eosinófilo (Fig. 1C). Estas células mostraban una continuidad con las paredes vasculares. Las células presentaron un bajo índice mitótico y no se observó necrosis (Fig. 1D).

El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para los siguientes marcadores: vimentina, actina muscular específica, actina alfa de músculo liso (Fig. 2) y h-caldesmán. La tinción con CD31, CD34, Factor XIIIa y proteína S100 resultó negativa en las células tumorales (Fig. 3).



DISCUSIÓN

El miopericitoma cutáneo fue descrito por primera vez por Granter et al.¹ en una serie de 7 casos localizados en el tejido celular subcutáneo de la región distal de las extremidades. Previamente, Requena et al.² ya habían propuesto el término de miomas perivasculares para describir un grupo de tumores vasculares muy poco frecuentes que hasta la fecha habían sido englobados bajo el término "hemangiopericitoma". A pesar de compartir hallazgos morfológicos con el angioleiomioma, el miofibroma, o el tumor glómico, se cree que el miopericitoma representa una neoplasia cutánea de la piel y tejido celular subcutáneo independiente de las anteriores.

El miopericitoma suele presentarse clínicamente como un nódulo cutáneo o subcutáneo, en ocasiones múltiples, localizado en la región distal de las extremidades de varones adultos, aunque también se ha descrito su presentación multifocal en varias áreas anatómicas simultáneamente.

Desde el punto de vista histopatológico se caracteriza por una proliferación de células ovaladas o fusiformes que se disponen en torno a los vasos sanguíneos tumorales, y que muestran positividad para vimentina, actina de músculo liso y h-caldesmán. Las células tumorales son negativas para desmina y CD34.

El miopericitoma suele presentar un comportamiento clínico benigno, aunque se han descrito casos con un comportamiento más agresivo con recurrencias y metástasis a distancia, en los casos localizados en áreas profundas.

1. Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CD: Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 513-525.
2. Requena L, Kutzner H, Hugel H, Rutten A, Furio V. Cutaneous adult myofibroma: a vascular neoplasm. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 445.

En conclusión, el miopericitoma cutáneo es un tumor muy poco frecuente, bien definido e indolente, que es importante conocer y diferenciar de otras lesiones vasculares, especialmente el hemangiopericitoma, y en el que la extirpación quirúrgica suele ser curativa, como el caso de nuestro paciente.