

Dermatomiofibroma: relato de caso de doença rara*

Dermatomyofibroma: a case report of a rare disease

Priscila Marques de Macedo¹
Carolina Cotta Zimmermann²
Egon Luiz Rodrigues Daxbacher⁴

Danielle Mann²
Maria de Fátima Guimarães Scotelaro Alves³

Resumo: O Dermatomiofibroma está incluído no grupo de lesões neoplásicas mesenquimais benignas de linhagem fibroblástica e miofibroblástica da pele. É uma doença rara, havendo aproximadamente 100 casos descritos na literatura mundial até o momento. Este artigo relata o caso de uma mulher jovem com apresentação clínica típica e diagnóstico histopatológico de dermatomiofibroma. Foram realizadas colorações especiais que mostraram preservação das fibras colágenas e a imunohistoquímica revelou positividade para vimentina e negatividade para actina e S100. Por se tratar de doença rara, os achados histopatológicos são de grande importância, mas a suspeição clínica é possível em casos típicos como este. Palavras-chave: Fibroblastos; Miofibroma; Neoplasias cutâneas

Abstract: Dermato myofibroma is included in the group of benign cutaneous mesenchymal neoplastic lesions of fibroblastic and myofibroblastic lineage. It's a rare disease and there are approximately only one hundred cases described worldwide in the medical literature up to now. The present study reports the case of a young woman with typical clinical cutaneous lesion and histopathological diagnosis of dermato myofibroma. Special stains were carried out which showed preserved collagen fibers and immunohistochemistry was positive for vimentin and negative for actin and S100. As it is a rare disease, the histopathological findings are of great importance but clinical suspicion is possible in typical cases such as this one.

Keywords: Fibroblasts; Myofibroma; Skin neoplasms

INTRODUÇÃO

O dermatomiofibroma foi recentemente descrito como uma entidade clínico-patológica distinta por Kamino¹ em 1992, em uma série de 9 casos. Entretanto, já existiam relatos prévios na literatura alemã de 25 casos semelhantes observados por Hügel² em 1991 e denominados de forma inespecífica como 'die plaqueformige dermale fibromatose'.^{2,3} Representa uma rara e distinta neoplasia cutânea mesenquimal benigna de diferenciação fibroblástica e miofibroblástica.⁴ Sua etiologia neoplásica não está completamente estabelecida, entretanto estudos clínicos recentes com microscopia eletrônica^{5,6} e imunohistoquímica sugerem fortemente esta possibilidade. Clinicamente apresenta-se predominantemente em mulheres jovens, como pequena placa ou nódulo que pode variar de eritemato-acastanhada a normocrômica, solitária, assintomática, mais palpável do que visível, de consistência fibroelástica, localizada normalmente no ombro,^{2,3,7} assemelhando-se a um quelóide. A suspeição clínica é difícil e o diagnóstico só pode ser estabelecido por análise histopatológica. A imunohistoquímica revela a natureza da lesão mostrando positividade para vimentina e actina na maioria dos casos e negativi-

ca^{5,6} e imunohistoquímica sugerem fortemente esta possibilidade. Clinicamente apresenta-se predominantemente em mulheres jovens, como pequena placa ou nódulo que pode variar de eritemato-acastanhada a normocrômica, solitária, assintomática, mais palpável do que visível, de consistência fibroelástica, localizada normalmente no ombro,^{2,3,7} assemelhando-se a um quelóide. A suspeição clínica é difícil e o diagnóstico só pode ser estabelecido por análise histopatológica. A imunohistoquímica revela a natureza da lesão mostrando positividade para vimentina e actina na maioria dos casos e negativi-

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 25.11.2010.

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE – UERJ) - Rio de Janeiro(RJ), Brasil

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Pós Graduanda do Serviço de Dermatologia da Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro(RJ), Brasil.

² Residente do Serviço de Dermatologia da Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro(RJ), Brasil.

³ Doutorado pela UFRJ - Professora adjunta responsável pelo setor de Dermatopatologia do Serviço de Dermatologia da Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro(RJ), Brasil.

⁴ Preceptor do Serviço de Dermatologia da Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro(RJ), Brasil.

©2011 by Anais Brasileiros de Dermatologia

dade para S100, desmina, entre outros. O tratamento é cirúrgico. A exérese do tumor promove cura completa, não havendo nenhum caso de recidiva ou de metástases^{1-4,7-10} relatados na literatura. Há aproximadamente apenas 100 casos publicados até o momento.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 18 anos, branca, estudante, natural do Rio de Janeiro, solteira. Apresentava história de lesão assintomática no ombro esquerdo com 2 anos de evolução e sem melhora com uso de corticóides. Ao exame dermatológico, observava-se placa discretamente eritematosa, com 1,5 cm no seu maior diâmetro e localizada na região anterior do ombro esquerdo (Figura 1- lesão clínica). À palpação, notava-se nódulo de aproximadamente 2 cm, de consistência elástica, indolor e móvel. O exame físico e os parâmetros laboratoriais estavam dentro dos limites da normalidade. As hipóteses diagnósticas foram granuloma anular e hanseníase tuberculóide por haver uma pequena área hipoestésica na borda da lesão. Foi realizada biópsia incisional que evidenciou, na derme reticular, células fusiformes monomórficas com orientação paralela à superfície da epiderme que estava preservada assim como a derme papilar e as estruturas anexas (Figuras 2 e 3). A coloração tricrômico de Masson foi positiva para fibras colágenas (Figuras 4 e 5). O diagnóstico estabelecido foi dermatomiofibroma. A imunohistoquímica revelou positividade para vimentina e negatividade para S100 e actina. O tratamento proposto foi exérese cirúrgica. Não houve recorrência da lesão até o momento e a paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial.



FIGURA 1: Placa eritematosa com 1,5 cm no maior diâmetro localizada na região anterior do ombro direito

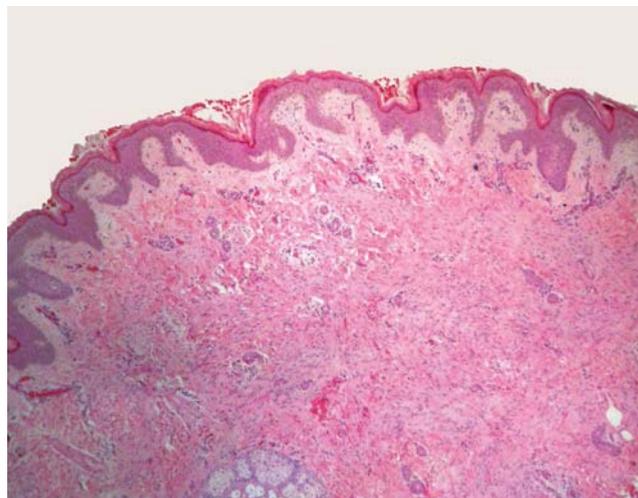


FIGURA 2: Coloração pelo HE& mostra, na derme reticular, feixes de células fusiformes monomórficas com orientação paralela à superfície da epiderme que está preservada assim como a derme papilar e as estruturas anexiais

DISCUSSÃO

Em 1991 Hügel¹ descreveu pela primeira vez uma alteração cutânea que denominou “fibromatose dérmica tipo placa” em uma série de 25 pacientes. Um ano depois Kamino et al.² relatam 9 casos semelhantes e determinam uma entidade patológica com características distintas e próprias, nomeando-a dermatomiofibroma. Na série inicial de Kamino a média de idade era 29,8 anos estando 8 dos 9 casos localizados na região do ombro,¹ como em nossa paciente. Outras localizações descritas foram região cervical posterior, axilas, membros inferiores, tórax e abdome. Acomete principalmente mulheres jovens,⁴ tal qual nosso caso, mas há relatos em homens e crianças.^{3,4,8,10} Clinicamente, são nódulos ou placas assinto-

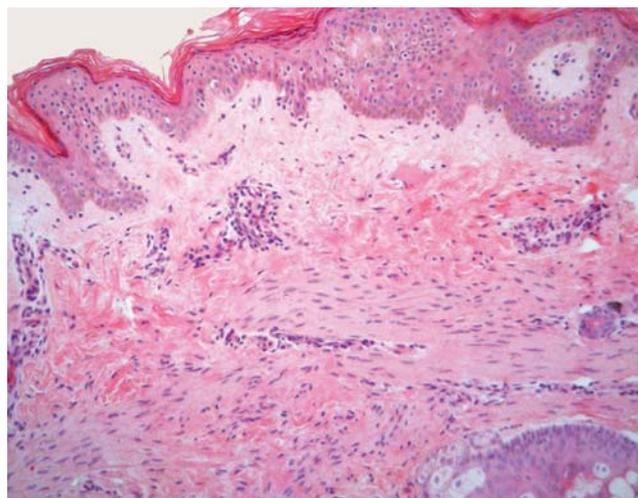


FIGURA 3: Coloração pelo HE mostrando, no maior aumento, o feixe de células fusiformes do tumor paralelo à superfície da epiderme

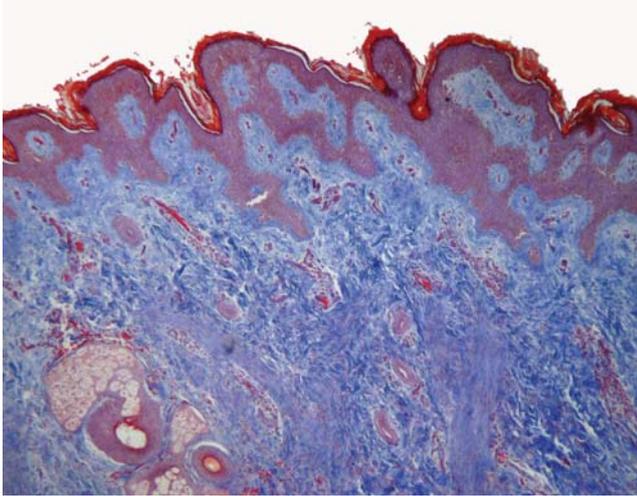


FIGURA 4: Coloração pelo tricrômico de Masson mostrando preservação dos feixes do colágeno e das estruturas anexas

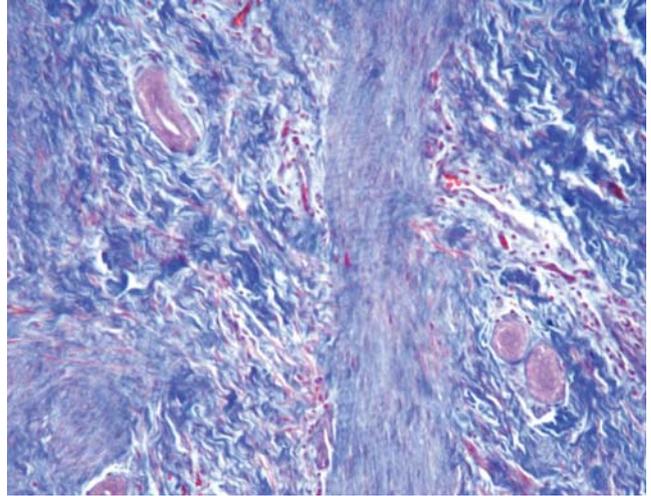


FIGURA 5: Coloração pelo tricrômico de Masson, maior aumento

máticos, bem circunscritos, ovais ou anulares, eritemato-acastanhados ou normocrômicos, solitários, com 1-2 cm de diâmetro, de consistência fibro-elástica. Lesões múltiplas¹⁰ ou extensas^{11,12} já foram reportadas. Histologicamente¹, a lesão localiza-se na derme reticular, justificando ser mais palpável que visível. Adota morfologia em placa com extensão superficial ao tecido celular subcutâneo. É constituída por proliferação de células fusiformes, monomórficas, formando fascículos alongados e entrecruzados, que adotam uma disposição paralela à superfície da epiderme. Observa-se um segmento dérmico preservado acima da lesão e as células são separadas por grossas fibras de colágeno. Os fascículos descritos encontram-se ao redor dos anexos, sem causar invasão ou obstrução. As fibras elásticas também estão preservadas. As células fusiformes apresentam núcleos alargados com um ou dois nucléolos, exibindo escassa atipia e pouca ou quase nenhuma atividade mitótica. A coloração tricrômico de Masson é útil, pois cora fibras colágenas. A coloração para fibras elásticas de van Gieson revela preservação das mesmas entre os fascículos da lesão. A imunohistoquímica confirma a sua natureza, mostrando positividade para vimentina e actina na maioria dos casos e negativas ou fracamente positivas para actina músculo liso específica. São negativas para desmina, fator XIIIa, CD4, ALK1, S-100. Quanto à origem desta entidade, a maioria dos autores concorda com sua natureza neoplásica em detrimento da reativa,

baseando-se fundamentalmente na ausência de história de traumatismo ou cirurgia, alterações histológicas de sangramento recente ou antigo, necrose ou outros fenômenos degenerativos bem como por achados na microscopia eletrônica.^{5,6} O diagnóstico diferencial deve ser feito com outras lesões fibro-miofibroblásticas cutâneas, tais como dermatofibroma, leiomioma pilar, neurofibroma, miofibromas cutâneos, hamartoma fibroso da infância, fibromatose extra-abdominal e, por suas especiais implicações prognósticas, com o dermatofibrosarcoma protuberans⁹ em placa. O tratamento é exérese simples da lesão que promove cura total. Não há relatos de malignização, metástases ou recidiva local.^{1-4,7-10} Nosso caso vem somar à literatura mais um relato de uma neoplasia benigna rara e ressalta a viabilidade da suspeição clínica pelas características típicas de nossa paciente tais quais sexo, local acometido, consistência da lesão, sendo a palpação de suma importância no exame dermatológico desta condição. □

AGRADECIMENTO

Os autores agradecem a valiosa ajuda do Instituto Nacional do Câncer (INCA) pela gentil parceria na realização da técnica de imunohistoquímica.

ERRATA

Foi publicado o sobrenome da autora de forma errada na publicação abaixo de 2011. O nome correto da autora é Carolina Cotta Zimmermann e a abreviatura é Zimmermann CC.

O artigo que necessita de correção é:
Macedo PM, Mann D, Zimmerman CC, Alves Mde F, Daxbacher EL. Dermatomyofibroma: a case report of a rare disease. *An Bras Dermatol.* 2011;86(1):120-3.

REFERÊNCIAS

1. Hügel H. Die plaqueförmige dermale Fibromatose. Hautarzt. 1991;42:223-6.
2. Kamino H, Reddy VB, Gero M, et al. Dermatofibroma. A benign cutaneous plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. J Cutan Pathol. 1992;19:85-93.
3. Mortimore RJ, Whitehead KJ. Dermatofibroma: a report of two cases, one occurring in a child. Australas J Dermatol. 2001;42:22-5.
4. Mentzel T, Kutzner H. Dermatofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 56 cases and reappraisal of a rare and distinct cutaneous neoplasm. Am J Dermatopathol. 2009;31:44-9.
5. Eyden B. Electron microscopy in the study of myofibroblastic lesions. Semin Diagn Pathol. 2003;20:13-24.
6. NG WK, Cheung MF, MA L. Dermatofibroma: further support of its myofibroblastic nature by electronmicroscopy. Histopathology. 1996;29:181-3.
7. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CDM. Dermatofibroma: Additional observations on a distinctive cutaneous myofibroblastic tumour with emphasis on differential diagnosis. Br J Dermatol. 1993;129:69-73.
8. Rose C, Bröcker EB. Dermatofibroma: case report and review. Pediatr Dermatol. 1999;16:456-459.
9. Hügel H, Kutzner H, Rutten A, Bieb B. Die Untersuhiede zwisuhen der plaqueformigen variante des Dermatofibrosarcoma protuberans und der plaqueformigen dermalen Fibromatose (Dermatofibrom). Hautarzt. 1994;45:299-303.
10. Viglizzo G, Occella C, Calonje E, Nozza P, Rongioletti F. A unique case of multiples dermatofibromas. Clin Exp Dermatol. 2008;33:622-4.
11. Trotter MJ, McGregor GI, O'Connell JX. Linear dermatofibroma. Clin Exp Dermatol. 1996;21:307-9.
12. Ku LS, Chong LY, Yau KC. Giant annular dermatofibroma. Int J Dermatol. 2005;44:1039-41.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Priscila Marques de Macedo
Boulevard vinte e oito de setembro, 87, Vila Isabel
20551-030 Rio de Janeiro – RJ, Brasil
e-mail: pridermauerj@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Marques PM, Mann D, Zimmermann CC, Alves MFGS, Daxbacher ELR. Dermatofibroma: relato de caso de doença rara. An Bras Dermatol. 2011;86(1):120-4.