

CASO CLINICO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Piloleiomiomas múltiples

EMULTIPLE PILOLEYOMIOMAS



Ene - Mar 2015 | Vol. 96 N°1

Autores | Contacto

M Dutto*, S Dupuy *, RE Achenbach **, EH Pittaro ***, M Jorge *** y GF Sánchez ****

* Médicos Concurrentes y del Curso de Especialistas en Dermatología. Hospital General de Agudos Dr. Ignacio Pirovano.

** Jefe de Unidad de Dermatología Hospital General de Agudos Dr. Ignacio Pirovano.

*** Médicos de Planta. Servicio de Dermatología Hospital General de Agudos Dr. Ignacio Pirovano.

**** Médica Patóloga. Hospital General de Agudos Dr. A Zubizarreta.

Hospital General de Agudos Dr. Ignacio Pirovano. Av Monroe 3550 (1430) Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

E-mail: rachenbach@hotmail.com

No se declaran conflictos de interés.

Recibido: 30-01-2015

Aceptado para su publicación: 04-03-2015

RESUMEN

Los leiomiomas son tumores infrecuentes, los piloleiomiomas son el tipo clínico más común y puede ser solitario o múltiple; este último puede ser esporádico o familiar. Presentamos un caso clínico de piloleiomiomas múltiples en dorso, en un paciente joven, a quien se le realizaron estudios para descartar una patología asociada.

PALABRAS CLAVES

Piloleiomiomas; Síndrome de Reed; Cáncer de células renales.

SUMMARY

Leiomyomas are rare tumors, piloleiomyomas are the most common clinical type and can be solitary or multiple which can be sporadic or familial. We report a case of multiple piloleiomyomas in the back of a young patient, in which studies were performed to rule out pathology associated.

KEY WORDS

Multiple piloleiomyomas; Reed syndrome; Kidney cell cancer.

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas cutáneos son tumores raros, benignos, pero dolorosos que se originan en el músculo liso. El síntoma más comúnmente implicado es el dolor. Se han descrito asociaciones con leiomiomas uterinos (síndrome de Reed), con cáncer de células renales (CCR), leiomiomas esofágicos, dermatitis herpetiforme, neoplasia endócrina múltiple tipo I, quiste epidermoide, osteoma, poliposis intestinal y eritrocianosis. No existe un consenso ni directrices formales, sobre el manejo de un paciente que se presenta con leiomiomas cutáneos solitarios o múltiples. El tratamiento de elección en pacientes con múltiples lesiones, es la escisión de las más dolorosas, si es posible y la administración de analgésicos.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 20 años de edad, oriundo de Perú, reside en la Argentina desde hace cinco años. Sin antecedentes personales ni familiares patológicos de importancia. Concorre a nuestro servicio por presentar en tercio superior de dorso múltiples lesiones agrupadas, tumorales, de aproximadamente tres años de evolución que fueron aumentando en número y tamaño progresivamente. Las mismas eran de color pardo eritematoso, de 0,3 a 1 cm de diámetro, de consistencia duro-elástica, firmes y dolorosas tanto espontáneamente como a la palpación. Presentaba además una cicatriz atrófica, de una biopsia realizada hace aproximadamente un año, sin diagnóstico (**Figs 1 y 2**).



Fig. 1



Fig 2.

Con diagnóstico presuntivo de piloleiomiomas múltiples, se realiza escisión quirúrgica de una de las lesiones y el estudio histopatológico confirmándolo (Figs 3, 4 y 5).

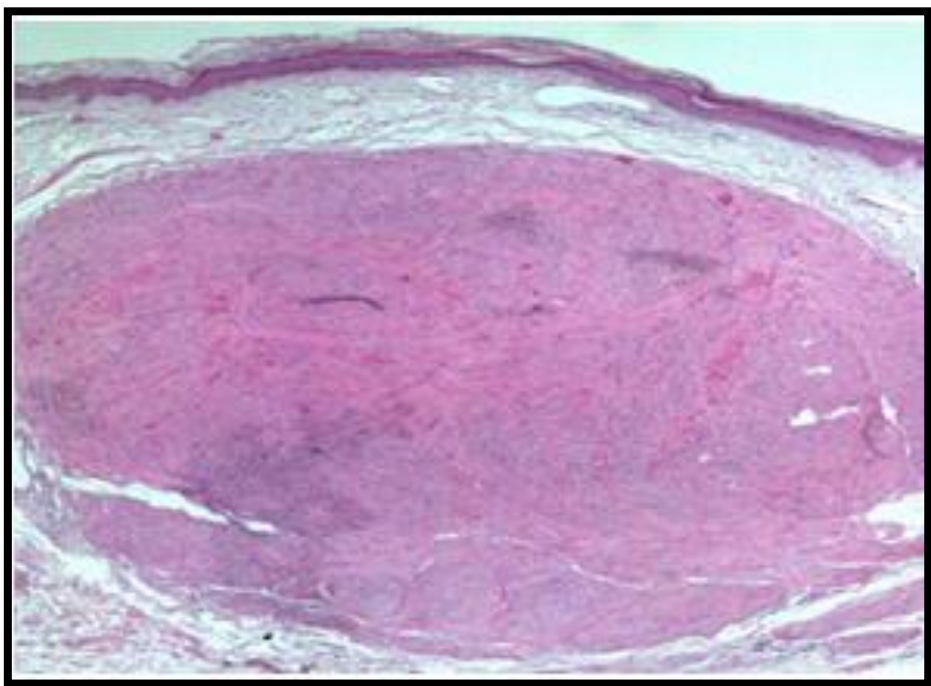


Fig 3: H & E,10X: epidermis y dermis superficial respetadas, en la dermis profunda, se observa una formación nodular maciza. Simétrico, bien delimitado. benigno.

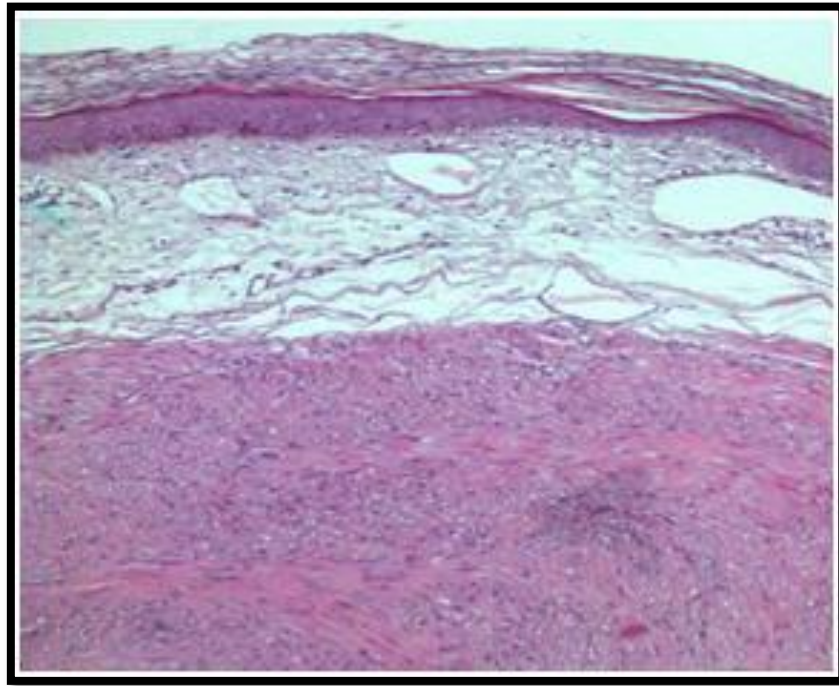


Fig 4: H & E, 40X: a mayor aumento se observa una proliferación de elementos fusocelulares eosinófilos en la dermis reticular.

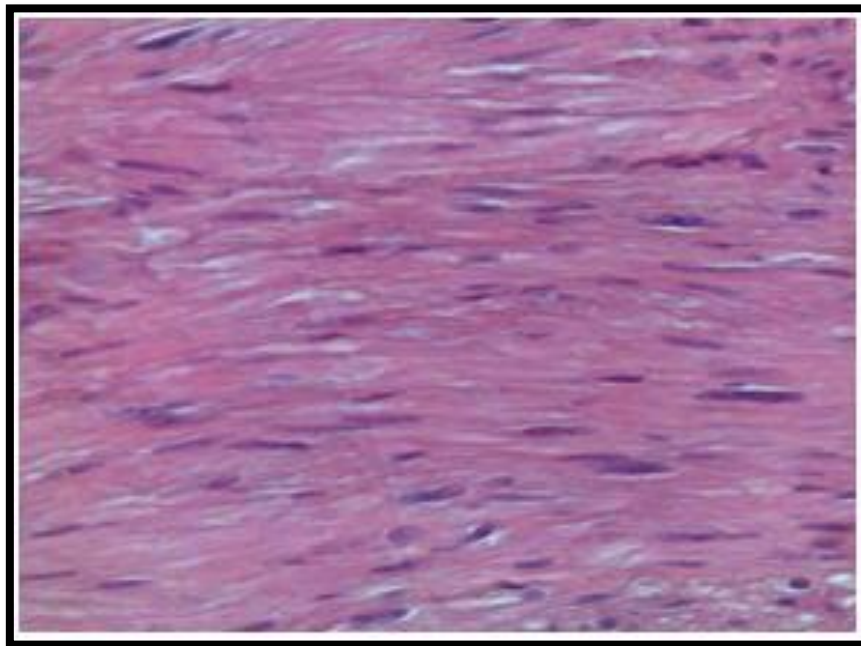


Fig 5: H & E, 400 X: los elementos celulares son fusiformes con núcleos ovalados de cromatina puntillada y bordes romos, características de las células musculares lisas.

Además se decide realizar estudios complementarios, para descartar la asociación con neoplasias internas y leiomiomas viscerales, con resultados normales. Se efectúa un examen físico completo a padres y hermanos para descartar asociación familiar, con resultado negativo. Posteriormente se realizó tratamiento quirúrgico de las lesiones dolorosas.

COMENTARIO

Los leiomiomas cutáneos son tumores raros, benignos, pero dolorosos que se originan en el músculo liso. Hay tres tipos de leiomiomas de la piel:

- 1- piloleiomiomas que surgen desde el músculo erector del pelo;
- 2- leiomiomas genitales solitarios derivados del dartos, vulvar o mamilar y
- 3- angioleiomiomas solitarios derivados del músculo de las venas.

Rudolf Virchow fue el primero en describirlos en 1854, en un varón de 32 años con leiomiomas múltiples en la piel de la areola mamaria.³

Son tumores poco frecuentes y representan el 0,04% de los tumores cutáneos extirpados. Más frecuentes en hombres entre la segunda y la tercera décadas. Aunque los leiomiomas generalmente se adquieren, se han comunicado raros casos congénitos². Los piloleiomiomas son el tipo clínico más común y puede ser solitario o múltiple, este último puede ser esporádico o familiar. El solitario es un tumor intradérmico, circunscrito, redondeado, eritematoso que mide hasta 2 cm de diámetro. Los piloleiomiomas múltiples pueden aparecer como pápulas o tumores eritemato-violáceos. Las lesiones son firmes, redondas y de tamaño variable y se palpan mejor de lo que se ven en las primeras etapas de formación. Se encuentran más comúnmente en las extremidades, particularmente en los extremos proximales y áreas extensoras. El tronco está implicado con más frecuencia que la cabeza y el cuello. Pueden ser tanto unilaterales (“zosteriformes”) como bilaterales, extendidos o agrupados; estos elementos pueden ser progresivos en tamaño y número. La resolución espontánea es excepcional.

El síntoma más comúnmente implicado es el dolor que puede ocurrir, ya sea de forma espontánea o después de la exposición al frío o presión, luego de un traumatismo o una emoción; suele aumentar en invierno¹. Algunos autores creen que el dolor es causado por la presión sobre fibras nerviosas, que están envueltas por el tumor, mientras que otros lo atribuyen a la contracción de las fibras musculares que componen el tumor en sí².

Se han publicado asociaciones con leiomiomas esofágicos, dermatitis herpetiforme, neoplasia endócrina múltiple tipo I, quiste epidermoide, osteoma, poliposis intestinal y eritrocianosis¹.

Aunque la mayoría de los casos son esporádicos, los piloleiomiomas múltiples se han descrito como una enfermedad familiar, con un patrón de herencia autosómico dominante; la mayoría tienen una mutación del gen fumarato hidratasa, localizado en el cromosoma 1q42-43. Este gen actuaría como supresor tumoral y su mutación constituiría la base molecular de este trastorno³. Las mujeres de estas familias tienen una mayor incidencia de leiomiomas uterinos (síndrome de Reed) y se impone una evaluación ginecológica periódica.

En el 2001, Launonen y col, describieron dos linajes en el que se presentaban leiomiomas cutáneos y leiomiomas uterinos, con cáncer de células renales. Esta tríada se hizo conocida como HLRCC (Hereditary Leiomyomatosis and Renal Cell Cancer). En el 2002, se encontró que el HLRCC era debido a mutaciones de línea germinal, en el gen que codifica fumarato hidratasa (FH)³.

Los pacientes con HLRCC se pueden presentar sin enfermedad cutánea, con un pequeño número de nódulos aislados o con cientos de lesiones de la piel. El cáncer renal en HLRCC a menudo sigue a un curso clínico agresivo y los pacientes generalmente, se presentan con metástasis en el momento del diagnóstico inicial. La intervención quirúrgica temprana puede ser el tratamiento de elección, para los tumores renales asociados a HLRCC, debido a su naturaleza progresiva^{3,4,5}.

Los diagnósticos diferenciales se plantean con procesos como dermatofibromas, schwannomas, neurofibromas, tumores anexiales y metástasis cutáneas⁸.

En la microscopia óptica, se observan haces entrelazados de fibras musculares lisas y cantidades variables de haces de colágeno, mal delimitados. Las fibras musculares son rectas y tienen núcleo central delgado, muy largo y de extremos romos, semejante a “anguilas o habanos”^{4,8,9}. Desde el

punto de vista histopatológico debe distinguirse de un dermatofibroma, un colagenoma y un neurofibroma (recordar que el primero no es una neoplasia sino un proceso inflamatorio reactivo a un trauma o injuria).

Tratamiento: actualmente, no existe unanimidad ni directrices formales sobre el manejo de un paciente, que se presenta con leiomiomas cutáneos solitarios o múltiples. Se recomienda realizar una historia personal y familiar completa de los leiomiomas cutáneos, fibromas uterinos y/o el antecedente de histerectomía temprana y de cáncer renal en todos los pacientes con leiomiomas cutáneos, confirmado histológicamente. Si las características adicionales de HLRCC se identifican en los pacientes o sus familiares, el paciente debe someterse a asesoramiento genético y se ofrecerán pruebas de mutaciones de la fumarato hidratasa, después de dar su consentimiento informado. Para evaluar la presencia o no de tumores renales, se utilizan estudios complementarios como la tomografía computarizada o resonancia magnética del abdomen.

El tratamiento de los piloleiomiomas múltiples, depende del número de lesiones y si son sintomáticos o no. Si hay solo unas pocas lesiones, la simple escisión quirúrgica puede llevarse a cabo, aunque la tasa de recurrencia después de la misma es alta. El tratamiento de elección en pacientes con múltiples lesiones, es la escisión de las más dolorosas, si es posible y la administración de analgésicos. El dolor puede ser mejorado con la nitroglicerina oral, hidroclicloruro de fenoxibenzamina y nifedipina, utilizado ya sea solo o en combinación. Otros tratamientos, tales como la electrocoagulación, láser de dióxido de carbono, crioterapia o radioterapia, son ineficaces²⁻⁸.

CONCLUSIONES

Presentamos una patología poco frecuente, de un paciente con piloleiomiomas múltiples en el que es importante descartar patologías asociadas y afectación familiar, para un correcto estudio del mismo y tratamiento oportuno. Es importante tener en cuenta, los diagnósticos diferenciales con los demás tumores dolorosos.

REFERENCIAS

1. Vergani R, Betti R, Uziel L, Tolomio E, Crosti C. Eruptive multiple sporadic cutaneous piloleiomyomas in a patient with chronic lymphocytic leukaemia. *British Journal of Dermatology*, 2000;143(4): 907–909. doi: 10.1046/j.1365-2133.2000.03806.x
2. Yaghoobi R, Mossavi Z, Mahboob M. Multiple popular and nodular lesions on the extremities and trunk. *Arch Dermatol* 1999; 135: 341-346.
3. Kitoh A, Akiyama H, Yoshida Y, Tanaka T. Multiple Piloleiomyomas: Do They Follow Dermatomes or Blaschko Lines?. *The Journal of Dermatology*, 2003;30(11): 851–852. doi: 10.1111/j.1346-8138.2003.tb00493.x
4. Valdivia Z, Tolentino J, Galarza V, Vela C y col. Leiomiomatosis cutánea y uterina: síndrome de Reed. *Folia Dermatol Perú* 2009; 20: 32-34.
5. Aguilera Martínez V, Pérez Santana ME, Ávila Contreras MA, Mendoza E. Leiomioma vulvar. Presentación de un caso. *Ginecol Obstet Mex* 2011; 79: 382-385.
6. Marhx Gama N, Guevara Gutiérrez E. Tumores cutáneos de músculo liso: características epidemiológicas y clínicas. *Dermatología Rev Mex* 2011; 55: 69-72.

7. Smolle J. Familial Leiomyomatosis, Orphanet Encyclopedia, March 2004.
<<http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-leiomyomatosis.pdf>> [consulta, 15 de junio de 2011].
8. Molinari LM, Franco C, López Santoro MC, Abeldaño A. Lesiones tumorales en rostro de 15 años de evolución. Dermatol Argent 2011; 17: 152-155.
9. Ragsdale D. Tumores de tejido adiposo, muscular y óseo. En: Lever W. y Gandula Schamberg-Lever. Histopatología de la Piel. Séptima Edición. Editorial Intermédica. Buenos Aires. 1991; 680-682.