

Piloleiomiomas cutáneos múltiples familiar

Multiple familial cutaneous piloleiomyomas

Silvia Molina,¹ Gabriel Norry,² Adriana Nógalo,³ Fernanda Arrieta⁴ y Ana María Lorenz⁵

RESUMEN

El piloleiomioma cutáneo es un tumor del músculo piloerector que puede ser hereditario. Se presenta un paciente con múltiples leiomiomas en miembro superior derecho con antecedente familiar de leiomioma (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(5): 393-395).

Palabras clave:

piloleiomiomas múltiples familiar.

ABSTRACT

Cutaneous piloleiomyoma is a tumor of piloerector muscle, it can be hereditary. We present a patient with multiple leiomyomas in his right arm with a family history of leiomyomas (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(5): 393-395).

Keywords:

leiomyomas multiple familial.

Fecha de recepción: 05/05/2012 | Fecha de aprobación: 16/08/2012

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 24 años de edad que consultó por múltiples lesiones tumorales en brazo derecho de 3 años de evolución. Las mismas se iniciaron como pequeñas pápulas rosadas ubicadas en cara dorsal de brazo y antebrazo, las cuales fueron aumentando en número y tamaño con el paso del tiempo. Al momento de la consulta eran de color pardoeritematoso, de 4 x 4 mm la de mayor tamaño, levemente dolorosas y de consistencia sólida a la palpación, rodeadas de lesiones papulares similares de menor tamaño cercanas a la lesión primaria (foto 1). Antecedentes familiares: padre con múltiples leiomiomas cutáneos muy dolorosos en dorso (foto 2).

Se realizó la escisión quirúrgica de la lesión tumoral y el estudio histopatológico (HE), que reveló una proliferación de células musculares lisas entre haces de colágeno en dermis en las cuales, a mayor aumento, se apreciaban núcleos alargados con extremos romos en forma de habano (fotos 3 y

¹ Jefa del Servicio, docente

² Médico dermatólogo

³ Médico del Servicio, docente

⁴ Médico patólogo

⁵ Profesora titular y directora de la carrera de Especialización en Dermatología

Cátedra de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Tucumán y Servicio de Dermatología del Hospital de Clínicas Presidente Doctor Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán, República Argentina.

Correspondencia: Gabriel Alberto Norry, Pasaje Santiago del Estero 1495, Yerba Buena, San Miguel de Tucumán.

g_norry@hotmail.com



Foto 1. Lesión tumoral en antebrazo derecho.



Foto 2. Padre del paciente con múltiples piloleiomiomas en dorso.

4). Laboratorio: hemograma, hepatograma y perfil renal sin particularidades. Ecografía abdominal: hígado, bazo y riñones de forma y tamaño conservados.

Diagnóstico histológico: piloleiomioma cutáneo. El antecedente paterno nos lleva al diagnóstico.

Se indicó la escisión quirúrgica de las lesiones. El paciente decidió la exéresis de algunas lesiones y no acudió al control posterior, por lo que se desconoce su evolución.

Comentario

Los leiomiomas son tumores benignos de músculo liso que surgen del músculo erector del pelo, capa muscular media de vasos sanguíneos, dartos de escroto, labios mayores o pezón. 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.¹ Son tumores poco frecuentes y representan el 0,04% de los tumores cutáneos extirpados.¹ Los piloleiomiomas múltiples se han descrito como una enfermedad familiar, con un patrón de herencia autosómico dominante;² la mayoría tienen una mutación del gen hidrataasa fumarato, localizado en el cromosoma 1q42.3-43. Este gen actuaría como supresor tumoral y su mutación constituiría la base molecular de este trastorno.^{1,3,4}

Existen tres variedades: piloleiomioma, originado de los músculos erectores del pelo o de los diagonales del cutis (cuero cabelludo, frente y plano externo de miembros) y de las células musculares que rodean las glándulas sudoríparas mioepiteliales; el angioleiomioma o leiomioma vascular, proveniente de la musculatura lisa de las paredes de los vasos sanguíneos; y el leiomioma nodular, de la región genital de los músculos dartoicos del escroto, vulva y fibras musculares de la areola mamaria, denominada dartoico o genital, generalmente solitario.⁵

En un estudio realizado en Jalisco, México, en 2011, se observaron 113 pacientes con tumores de músculo liso, el 48% fueron angioleiomiomas; el 35%, leiomiomas solitarios; el 4%, leiomiomas múltiples; el 3%, leiomiomas genitales; y el 10%, leiomiomas sarcomas. De los piloleiomiomas múltiples, el 80% se presentó en tronco y sólo el 20% tuvo dolor.⁶

Los piloleiomiomas cutáneos múltiples son menos frecuentes que los solitarios. Dentro de ellos las formas familiares son más habituales que las esporádicas. Se presentan como pequeñas pápulas induradas, rojo-violáceas, que aumentan progresivamente en número y tamaño, y pueden, en ocasiones, formar grandes placas. Lo habitual es que aparezcan en dos o más regiones del cuerpo, y las áreas extensoras de las extremidades y el tronco son los lugares afectados con mayor frecuencia.^{1,2} Es habitual la asociación de leiomiomas cutáneos y uterinos (síndrome de Reed), carcinoma de células renales, leiomiomas esofágicos, dermatitis herpetiforme, policitemia vera, leucemia linfocítica crónica y HIV.^{1,4,7,8}

Son comunes los ataques intensos y recurrentes de dolor provocados por la estimulación física (presión, temperatura), que en ocasiones son incapacitantes.^{2,4} No se conoce bien cuál es el mecanismo por el cual se desencadena el dolor; se postula que sería por contracción muscular, compresión de terminaciones nerviosas o aumento de las fibras nerviosas.¹ Los diagnósticos diferenciales se plantean con tumores como dermatofibromas, schwannomas, neurofibromas, tumores anexiales y metástasis cutáneas.⁸

En la microscopía 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.²

El tratamiento dependerá de la decisión del paciente. Si le molestara estéticamente y/o si las lesiones son dolorosas, el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa. Si las lesiones son múltiples se podría realizar láser CO₂. Otros tratamientos son la crioterapia, electrocirugía y radioterapia.¹⁻⁸

En cuanto al tratamiento del dolor, se probaron terapias con nitroglicerina, fenoxibenzamina, gabapentina, nifedipina y doxazosina con resultados variables.⁸

Bibliografía

1. Kohler S. Neoplasias musculares, adiposas y cartilaginosas, en Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, *Dermatología*, Madrid, Ed. Elsevier, 2004, 1883-1886.
2. Del Pozo J, Martínez W, Iglesias Pin M, Yebra Pimentel M. et al. Piloleiomiomas cutáneos múltiples, no familiares, *Revista Internacional de Dermatología y Dermocosmética Clínica*, 2001, 4: 455-457.
3. Badeloe S, Geel M, Steensel M.M.V., Bastida J. et al. Diffuse and segmental variants of cutaneous leiomyomatosis: novel mutations in the fumarate hydratase gene and review of the literature, *Exp. Dermatol.*, 2006, 15: 735-741.
4. Valdivia Z, Tolentino J, Galarza V, Vela C. et al. Leiomyomatosis cutánea y uterina: síndrome de Reed, *Folia Dermatol.*, Perú, 2009, 20: 32-34.
5. Aguilera Martínez V, Pérez Santana M.E., Ávila Contreras M.A., 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 L.M., Franco C., López Santoro M.C., Abeldaño A. Lesiones tumorales en rostro de 15 años de evolución, *Dermatología Argentina*, 2011, 17: 152-155.
9. Ragsdale D. Tumores de tejido adiposo, muscular y óseo en Lever W. y Gundula Schamberg-Lever, *Histopatología de la piel*, 7º edición, Editorial Intermédica, Buenos Aires, 1991, 680-682.

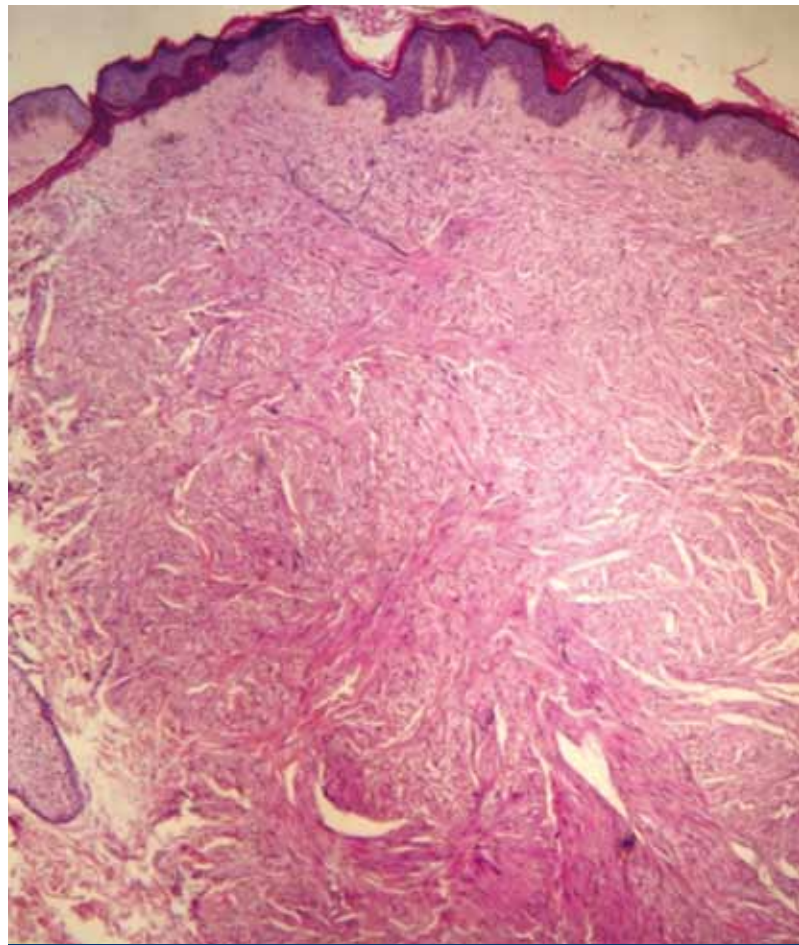


Foto 3. (H-E 4x). Se observa en toda la dermis proliferación de células musculares entre haces de colágeno.

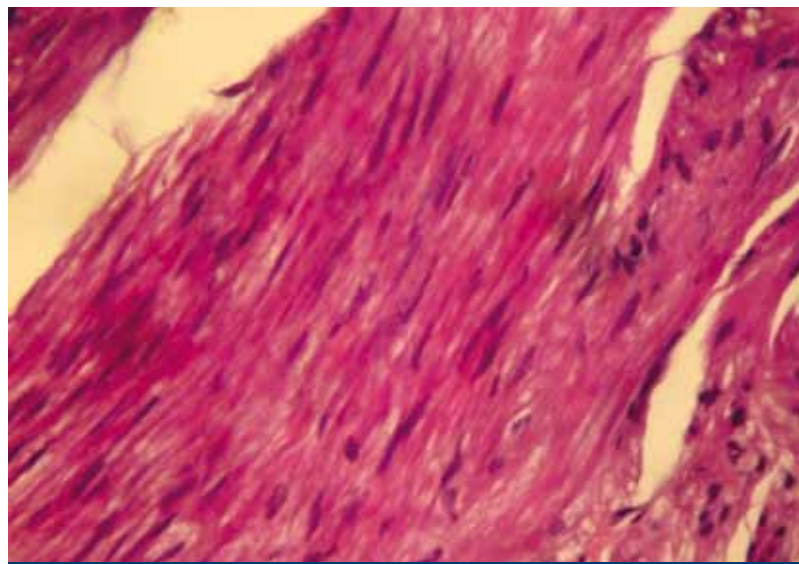


Foto 4. (H-E 100x). Se observa la típica configuración de las células musculares con núcleo en forma de “habano o anguila”.