

Leiomiomatosis cutánea eruptiva múltiple con distribución zosteriforme

María Isabel Quizhpe Rivera, Freddy Cabarcas, Leonor de Jesús Rubio Jácome, Paula Enz, Alicia Kowalczuk y Ricardo Galimberti

RESUMEN

El leiomioma cutáneo es un tumor benigno, poco frecuente, de patrón hereditario autosómico dominante. Se origina del músculo piloerector. En este artículo se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 75 años de edad, que consultó por lesiones tumorales, localizadas en cara anterior de tórax derecho. El estudio histológico de las lesiones cutáneas confirmó el diagnóstico de piloleiomioma. Se realizaron exámenes complementarios para descartar asociaciones con otros tumores.

Palabras claves: leiomioma cutáneo - músculo piloerector - piloleiomioma.

ABSTRACT

Leiomyomas are rare, benign skin tumors with autosomal dominant inheritance pattern originated from the pilo arrector pili muscle. Authors report the case of a 75 year old male patient with tumor lesions, located in right hemithorax. The histological study of skin lesions confirmed the diagnosis of piloleiomyomas. Complementary examinations were performed in order to rule and discarded visceral disorders.

Key words: leiomyomas - pilo arrector muscle - piloleiomyomas.

► INTRODUCCIÓN

El leiomioma cutáneo, también llamado piloleiomioma, fue descrito por primera vez en 1854 por Virchow¹. En 1935 Kloepfer postuló un patrón de herencia autosómico dominante de penetrancia incompleta ligado al gen del cromosoma 1q42.3-43²⁻⁵.

El leiomioma cutáneo es un tumor infrecuente, benigno, que puede ser único o múltiple, doloroso, que deriva del músculo erector del pelo. Puede aparecer a cualquier edad, con una mayor incidencia alrededor de los 25 años⁶, y se origina en el músculo liso de algunas estructuras cutáneas.

En 1884 Babes realizó la clasificación del leiomioma de acuerdo a su origen histopatológico, en tres tipos:

- **Piloleiomioma**, que se origina en las fibras musculares lisas del músculo erector del folículo piloso, es el más frecuente.
- **Angioleiomioma**, que se origina en la lámina media de los vasos sanguíneos.

- **Leiomioma dartoico** o genital derivado de los músculos dartoicos de escroto, labios mayores y fibras musculares lisas del pezón⁷.

A continuación se presenta un caso de pilomiomatosis múltiple con distribución zosteriforme sin afectación visceral ni asociación familiar.

► CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 75 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, infarto agudo de miocardio, hipercolesterolemia, gota y tabaquismo; medicado con aspirina, enalapril, atenolol y fenofibratos. Consultó por la aparición de una lesión tumoral en tórax anterior. Al examen físico se observó una lesión tumoral de 3 x 7 mm, eritematosa, brillante, de consistencia blanda, móvil, dolorosa a la palpación, localizada en cara anterior de tórax derecho, de dos meses de evolución (Fig. 1). La misma se acompañaba por lesiones tumorales de menor tamaño, le-

Hospital Italiano de Buenos Aires.
Servicio de Dermatología.

Recibido: 18-8-2011.
Aceptado para publicación: 28-12-2011.



Fig. 1: Leiomioma en hemitórax derecho.

vemente eritematosas, de distribución zosteriforme, asintomáticas, de un mes de evolución en hemitórax derecho (Fig. 2). No presentaba otras lesiones cutáneas.

Estudios complementarios: Rutina de laboratorio sin particularidades. Tomografía de tórax y ecografía abdominopelviana sin particularidades.

Se realizó la resección quirúrgica total de la lesión inicial de mayor tamaño para estudio histológico, en la cual se observaron haces de fibras musculares lisas en la dermis papilar y reticular (Figs. 3 y 4). Los hallazgos histopatológicos permitieron arribar a un diagnóstico de *Leiomiomatosis cutánea*.

► COMENTARIOS

Los leiomiomas cutáneos fueron descritos por primera vez por Virchow, mientras que la descripción histopatológica fue hecha por Besnier⁵. Tal como se dijo en la introducción se clasifican de acuerdo a su origen histopatológico en⁷

- Piloleiomiomas
- Angioleiomiomas
- Leiomioma dartoico

Los piloleiomiomas son tumores benignos, únicos o múltiples, que se sitúan en la dermis reticular. Aparecen a cualquier edad, siendo más frecuentes en los adultos



Fig. 2: Distribución zosteriforme de leiomiomas.

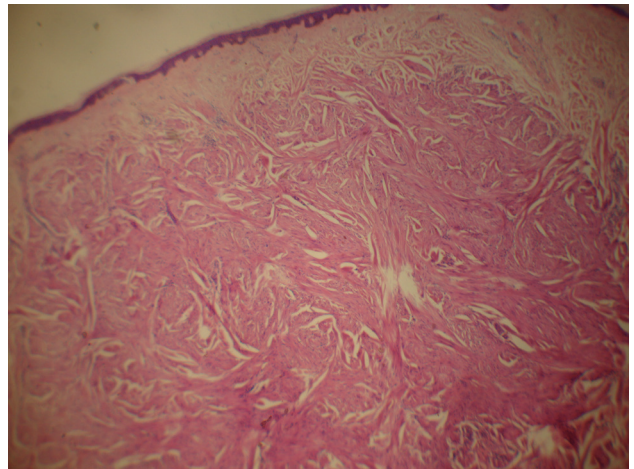


Fig. 3: Haces de fibras musculares lisas en dermis papilar y reticular (HE 40X)

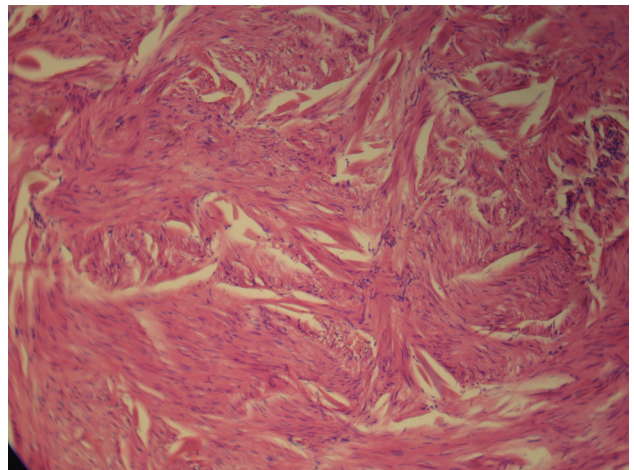


Fig. 4: Haces de fibras musculares lisas en dermis papilar y reticular (HE 100X)

jóvenes⁸. Algunos autores refieren una asociación familiar, con herencia autosómica dominante y penetrancia incompleta, siendo el gen 1q42.4-43 el responsable de dicha mutación²⁻⁵.

Desde el punto de vista clínico, se trata de nódulos firmes, rosados o eritematosos, únicos o múltiples; estos últimos son los más frecuentes y corresponden al 80% de los casos⁹. Los piloleiomiomas múltiples suelen agruparse en placas que adoptan una distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko, o pueden presentarse dispersos en la superficie corporal.

Por lo general se encuentran en la superficie extensora de los miembros, en la cara y en el tronco⁸. Se han informado casos raros de distribución zosteriforme, con leve predilección por el sexo masculino, siendo éste el caso de nuestro paciente. Además, se caracterizan por presentar dolor espontáneo o frente a estímulos, como la presión, el frío o la palpación. Dicho dolor es más intenso en los tumores de mayor tamaño debido a la compresión de los filetes nerviosos en el interior de la lesión, al contrario de los pequeños, en los cuales las fi-

bras nerviosas se desplazan hacia la periferia^{2, 10}. El dolor puede llegar a ser tan intenso que se acompaña de síntomas vagales y, en casos más graves, ha inducido al suicidio, lo cual obliga a la extirpación quirúrgica de dichas lesiones².

En la histopatología se observa con técnica de hematoxilina y eosina una proliferación de células fusiformes mal delimitadas que corresponden a fibras musculares lisas localizadas en la dermis reticular e hipodermis.

Se han descrito múltiples asociaciones de esta patología con alteraciones viscerales; entre las principales tenemos:

- La mutación del gen que codifica la enzima fumaratohidratasa. Esta mutación se relaciona con leiomiomas uterinos, en el 55% al 83%, y en 1% al 2% con el síndrome de carcinoma papilar renal tipo II^{11, 12}.
- Miomas uterinos, en especial el síndrome de Reed, debido a la mutación de un gen supresor en el cromosoma 7q22 y HLA B-8¹¹.
- Leiomiomatosis miliar, puede formar parte del síndrome de Gardner-Richards, que se acompaña de policitemia debido a la actividad eritropoyetina de los leiomiomas^{13, 14}.
- Dermatitis herpetiforme¹¹.
- Adenomatosis múltiple endocrina tipo I¹¹.

Estas patologías se deben estudiar tanto en el paciente como en sus familiares debido a la implicancia genética de la piloleiomiomatosis.

Se han descrito múltiples tratamientos, que dependerán del número de lesiones y de la sintomatología asociada. Cuando son pocas, de gran tamaño, y ocasionan dolor o problemas estéticos, se indica la resección quirúrgica, con un margen de seguridad (3-5 mm de lateralidad y profundidad) para evitar la recidiva. Por su parte, cuando el dolor es un síntoma asociado se han descrito fármacos como nifedipina, nitroglicerina, doxazosina, gabapentina y fenoxibenzamina, o analgésicos tópicos¹⁵.

Se informó que la ablación con láser de dióxido de carbono es una modalidad efectiva, mientras que el uso de crioterapia y electrocirugía han dado resultados desalentadores.

Para concluir, se destaca el rol del dermatólogo en el diagnóstico temprano de esta patología y la importancia de determinar que no exista asociación con masas tumorales, tanto en el útero como en el riñón.

► BIBLIOGRAFÍA

1. Virchow, R.: Ueber makroglossie und pathologische Neubildung quergestreifter Muskelfasern. **Virchows Arch (Patho Anat)** 1854; 7: 126-138.
2. Ragsdale, B.D.: Tumores de los tejidos adiposo, muscular y óseo. En: Elder, D.; Elenitsas, R.; Jaworsky, C.; Johnson (h), B.: *Lever. Histopatología de la piel*. 8º Ed.; Editorial Inter-Médica; Buenos Aires; 1999; págs.: 809-841.
3. Verma, K.C.; Chawdhry, S.D.; Rathi, K.S.: Cutaneous leiomyomata in two brothers. **Br J Dermatol** 1974; 90: 351-353.
4. Ollague, K.: Varón con pápulas y placas normocrómicas en espalda. Piloleiomiomas cutáneos. **Med Cut ILA** 1989; 17: 339-342.
5. Kloepfer, H.W.; Krafchuk, J.; Derbes, V.; Burks, J.: Hereditary multiple leiomyoma of the skin. **Am J Human Genet** 1958; 10: 48-52.
6. Fisher, W.C.; Helwing, E.B.: Leiomyomas of the skin. **Arch Dermatol** 1963; 88: 510-520.
7. Del Cerro, M.; Candau, F.A.; Rueda Gómez, M.; Herrera, M.; Sánchez Yus, E.; Robledo, A.: Leiomiomas cutáneos familiares asociados a miomas uterinos. Presentación de una familia y revisión de la literatura. **Actas Dermosifiliogr** 1995; 86: 377-382.
8. Happle, R.: Mosaicism in human skin. Understanding the patterns and mechanisms. **Arch Dermatol** 1993; 129: 1460-1470.
9. Kitoh, A.; Akiyama, H.; Yoshida, Y.; Tanaka, T.: Múltiple piloleiomyomas: do they follow dermatomes or blaschko lines? **J Dermatol** 2003; 30: 851-852.
10. De Dulanto, F.; Armijo Moreno, M.; Camacho Martínez, F.; Naranjo Sintés, R.: Leiomiomas cutáneos. **Rev Clin Esp** 1973; 131:111-118.
11. Hayedeh, G.; Fatemeh, M.; Ahmdreza, R.; Masoud, A.; Ahmad, S.: Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma syndrome: a case report. **Dermatol Online J** 2008; 14 (1): 16.
12. Alam, N.A.; Rowan, A.J.; Wortham, N.C.; Pollard, P.J.; Mitchell, M.; Tyrer, J.P.; Barclay, E.; Calonje, E.; Manek, S.; Adams, S.J.; Bowers, P.W.; Burrows, N.P.; Charles-Holmes, R.; Cook, L.J.; Daly, B.M.; Ford, G.P.; Fuller, L.C.; Hadfield-Jones, S.E.; Hardwick, N.; Highet, A.S.; Keefe, M.; MacDonald-Hull, S.P.; Potts, E.D.; Crone, M.; Wilkinson, S.; Camacho-Martinez, F.; Jablonska, S.; Ratnavel, R.; MacDonald, A.; Mann, R.J.; Grice, K.; Guillet, G.; Lewis-Jones, M.S.; McGrath, H.; Seukeran, D.C.; Morrison, P.J.; Fleming, S.; Rahman, S.; Kelsell, D.; Leigh, I.; Olpin, S.; Tomlinson, I.P.: Genetic and functional analyses of FH mutations in multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis, hereditary leiomyomatosis and renal cancer, and fumarate hydratase deficiency. **Hum Mol Genet** 2003; 12: 1241-1252.
13. Sánchez Hurtado, G.; Devesa Ivorra, J.P.; Naranjo Sintés, R.: Dermatoleiomiomas eruptivos múltiples familiares. **Actas Dermosifiliogr** 1986; 77: 603-606.
14. Alam, N.A.; Barclay, E.; Rowan, A.J.; Tyrer, J.P.; Calonje, E.; Manek, S.; Kelsell, D.; Leigh, I.; Olpin, S.; Tomlinson, I.P.: Clinical features of multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis: an underdiagnosed tumor syndrome. **Arch Dermatol** 2005; 141: 199-206.
15. Alam, M.; Rabinowitz, A.D.; Engler, D.E.: Gabapentin treatment of multiple piloleiomyoma-related pain. **J Am Acad Dermatol** 2002; 46: S27-S29.

Dirección postal:
M.I. Quizhpe Rivera
Pasteur 733. 7º B
1028 Capital