

Piloleiomiomas cutáneos múltiples

*Piloleiomiomas cutáneos múltiples**

Liliana María Tamayo Q.

Clara Jaramillo D.

Rodrigo Restrepo M.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 28 años de edad, con múltiples pápulas dolorosas en tronco y extremidades. Se practica biopsia e inmunohistoquímica para actina de una de estas lesiones, y corroborar el diagnóstico clínico de piloleiomiomas cutáneos múltiples.

Palabras clave: piloleiomioma, tumor, inmunohistoquímica, actina.

HISTORIA CLÍNICA

Hombre de 28 años, quien consulta por presentar desde hace dos años múltiples pápulas y nódulos color piel, algunos eritematosos, que oscilan entre 0.3-1.5 cm de diámetro localizados en tórax anterior y extremidades, de predominio en hemicuerpo izquierdo, dolorosos a la digitopresión, con aumento del número y tamaño de los mismos, sin otros síntomas relacionados (Figura 1). No refiere compromiso semejante de familiar alguno.

Se practica biopsia elíptica de una de las lesiones, encontrándose a la hematoxilina eosina proliferación tumoral en dermis de células fusiformes, no encapsulada, entremezcladas con fibras de colágeno, sin mitosis, necrosis ni pleomorfismo celular (Figura 2). Se realiza coloración con tricrómico Masson e inmunohistoquímica para actina (Figura 3), que corroboran el diagnóstico clínico de piloleiomiomas cutáneos múltiples. Se inicia tratamiento con verapamil para el dolor.

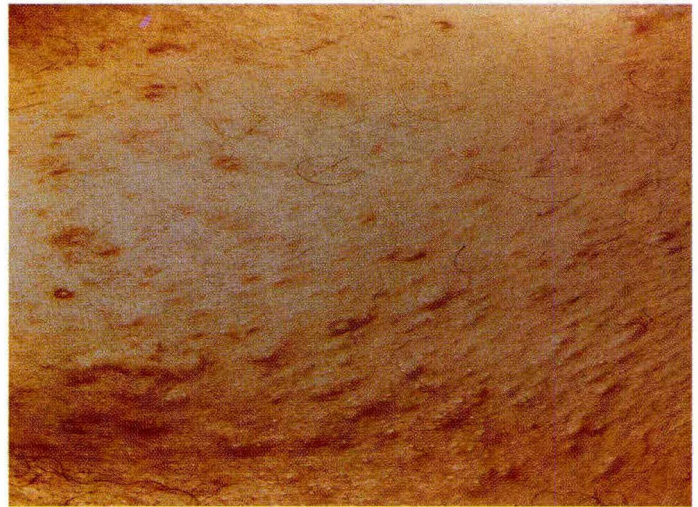


Figura 1. Múltiples pápulas color piel y eritematosas en región anterior del tórax.

Liliana María Tamayo Q., R III Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Clara Jaramillo D., Médica Dermatóloga, Docente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo M., Médico Patólogo, Docente Dermatología y Patología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

* Presentado en la "Reunión de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE), Medellín.

Correspondencia: Liliana María Tamayo, Clínica Universitaria Bolivariana, teléfono-Fax 4415900, Calle 78B No. 72A-109 Medellín, Colombia. E-mail: ajvv@epm.net.co

Piloleiomiomas cutáneos múltiples

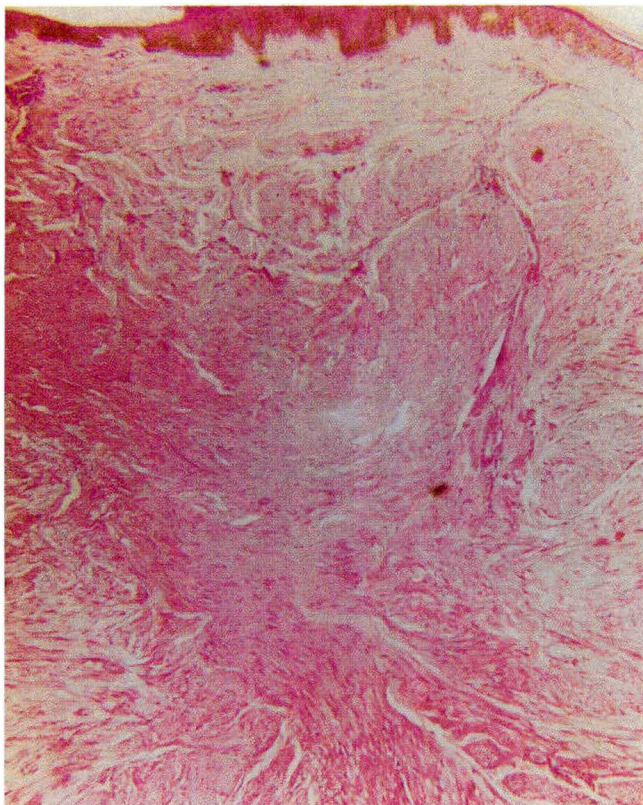


Figura 2. Fotografía microscópica con coloración de H-E, a bajo aumento (40X), en la que se observa lesión tumoral con fascículos de fibras eosinófilas, con núcleos elongados.

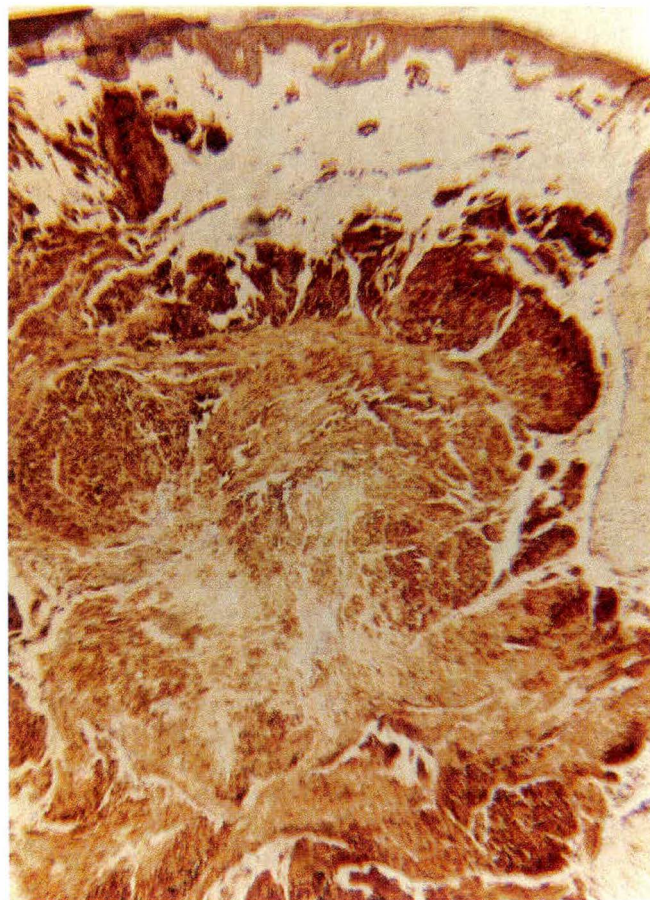


Figura 3. Fotografía microscópica a mediano aumento (100X), en la que se observa positividad citoplasmática para actina de músculo liso.

Piloleiomiomas cutáneos múltiples

COMENTARIOS

Los tumores de músculo liso o leiomiomas pueden ser superficiales o profundos. Entre los primeros encontramos aquellos que comprometen la piel. Los segundos se originan en músculos de extremidades, cavidad abdominal, peritoneo, retroperitoneo y vasos sanguíneos de pelvis, abdomen o tórax como son: los leiomiomas de los tejidos blandos profundos, la leiomiomatosis peritoneal diseminada y los leiomiomas intravenosos, con escasa o ninguna manifestación en piel.¹

Los tumores de músculo liso en la piel se han clasificado tradicionalmente en leiomiomas del músculo erector del pelo o pilares, leiomiomas genitales del músculo liso de escroto, vulva, pezón, areola y área perianal y los leiomiomas de la media de los vasos sanguíneos o angioleiomiomas.^{1,2,3}

Son menos comunes de lo que se creía anteriormente, probablemente siendo más frecuentes los originados en genitales. Su prevalencia es igual en hombres y en mujeres. Aparecen durante la adolescencia o en adultos jóvenes (46 años).² Algunos casos tienen base familiar, con probable herencia autosómica dominante.³ Pueden ser solitarios o múltiples, siendo estos últimos más comunes, y pueden afectar más de un área del cuerpo como las extremidades, el tronco y zona lateral de la cara y el cuello. Las lesiones solitarias ocurren predominantemente en la superficie extensora de las extremidades. Clínicamente, las lesiones son pequeñas pápulas o nódulos firmes color piel, rosado o rojocafé, discretos, que en los estadios iniciales se palpan más de lo que se ven. Eventualmente en patrón lineal siguiendo un dermatomo. Las lesiones suelen ser muy dolorosas, en forma espontánea, o el dolor puede desencadenarse con el frío, la presión y raramente por las emociones^{1,3,4}, y puede deberse a contracción del tejido muscular, compresión nerviosa por el crecimiento o por el aumento de terminaciones nerviosas dentro del mismo.^{1,4} Usualmente crecen lentamente por años, con formación de nuevas lesiones cuando las primeras se estabilizan. La mayoría de los tumores miden varios milímetros a 2 cm de diámetro.⁴ Los leiomiomas cutáneos múltiples se han asociado con dermatitis herpetiforme, HLA B8, leiomiomas uterinos prematuros, aumento en la actividad de la eritropoyetina y con adenomatosis endocrina múltiple tipo I.¹

Histopatológicamente, el tumor no es encapsulado y se caracteriza por la presencia de paquetes de fibras de células musculares lisas en dermis reticular que semejan las normales, células fusiformes eosinófilas con núcleos en forma de cigarro y está separado de la epidermis por una zona "grenz". La epidermis por lo general es normal o atenuada¹, la porción central casi siempre carece de tejido conectivo. Las miofibrillas pueden demostrarse con coloraciones especiales como el tricrómico Masson (citoplasma amplio y eosinófilo) y con hematoxilina fosfotungsténica ácida (miofibrillas azul púrpura). A la inmunohistoquímica las células tumorales dan una fuerte reacción positiva para los anticuerpos contra desmina y actina de músculo liso. Ultraestructuralmente, las células tienen microfilamentos, vacuolas perinucleares y lámina basal. Cuando no hay atipia ni figuras mitóticas, el diagnóstico es claro.⁴ Algunos autores han encontrado cambios de hiperplasia epidérmica, con elongación de la red de crestas semejando los cambios epidérmicos de los histiocitomas fibrosos, dando lugar a mayor confusión histológica.⁴

El diagnóstico clínico es fácil, especialmente en casos típicos; sin embargo, raramente se hace.⁵ Los diagnósticos clínicos preoperatorios más frecuentes, según Raj S. y colaboradores, son: histiocitoma, quiste sebáceo, neurofibroma, nevus intradérmico, fibroma, hidrocistoma y más raramente urticaria pigmentosa, queratosis seborreica, verruga vulgar, carcinoma basocelular, espiradenoma ecrino, linfangioma y granuloma anular.⁴ El tumor glómico es otro diagnóstico diferencial, especialmente para las formas solitarias de piloleiomiomas.

Esta es una enfermedad difícil de tratar, debido a que en las lesiones múltiples la excisión quirúrgica no es posible y, además, la mitad de los pacientes que se operan desarrollan recurrencias en el mismo sitio. Si hay historia familiar, se deberá considerar la consejería genética, y en mujeres con múltiples leiomiomas cutáneos se deberá descartar compromiso uterino.³ En pocos pacientes el dolor es tan severo que es incapacitante. Se ha usado la nitroglicerina para disminuir el ataque, la fenoxibenzona con bromuro de hioscina¹, la fenoxibenzamina (un bloqueador alfa), y los bloqueadores de los canales de calcio⁵ para disminuir el dolor.

Piloleiomiomas cutáneos múltiples

SUMMARY

The case of a 28-year-old patient with multiple and painful papulas in thorax and extremities is presented. Biopsy was taken, and immunohistochemistry for actine to

one of these lesions was made to confirm the clinical diagnosis of multiple cutaneous piloleiomyomas.

Key words: piloleiomyoma, tumor, immunohistochemistry, desmin.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger FM, Weiss SW. Benign Tumors of Smooth Muscle. En: Soft Tissue Tumors. Mosby Year Book Inc (eds), St Louis Missouri, 1995: 467-490
2. Yokoyama R, Hashimoto H, Daimaru Y, et al. Superficial leiomyomas. A clinicopathologic study of 34 cases. Acta Pathol Jpn 1987; 37:1415-1422.
3. Fernandez-Pugnaire MA, Delgado-Florencio V. Familial multiple cutaneous leiomyomas. Dermatology 1995; 191:295-298.
4. Raj S, Calonje E, Kraus M et al. Cutaneous Pilar Leiomyoma: Clinicopathologic Analysis of 53 lesions in 45 patients. Am J Dermatopathol 1997; 19:2-9.
5. Albrecht S, Rom L. Neoplasias and Hyperplasias of Neural and Muscular Origin. En: Dermatology in General Medicine. New York, McGraw-Hill, Inc. (eds) 1999.