

PRESENTACIÓN DE CASO

Leiomioma cutáneo múltiple no familiar. Presentación de caso Non familial multiple cutaneous leiomyoma. Case presentation

Yoan Bernárdez Cruz¹ Graciela Caridad Cabrera Acea² Marlene Curbelo Alonso¹ Damaris Díaz Leonard³

¹ Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cuba

² Policlínico Laboral Comunitario Docente Área 7, Cienfuegos, Cuba

³ Policlínico Docente Aracelio Rodríguez Castellón, Cumanayagua, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:

Resumen

El leiomioma cutáneo es un tumor benigno, de baja frecuencia, descrito con un patrón hereditario autosómico dominante. Se origina del músculo piloerector. En este artículo se presenta el caso de una paciente femenina, de 61 años de edad, que acudió a consulta de dermatología por presentar lesiones de aspecto tumorales, del tamaño de un guisante, distribuidas en tronco y extremidades de forma irregular, de años de evolución. El estudio anatomopatológico de las lesiones cutáneas confirmó el diagnóstico de leiomioma cutáneo. Se realizaron los estudios pertinentes para descartar el tumor renal, por la frecuencia de relación entre ambas afecciones. Por lo poco común de la enfermedad, se decidió la presentación del caso.

Palabras clave: leiomioma, neoplasias cutáneas, informes de casos

Abstract

Cutaneous leiomyoma is a benign tumor of low frequency, described with an inherited dominant autosomal pattern. It is originated at the hair erector muscle. In this article, it is presented a case of a 61 year old, female patient who came to the dermatology consultation due to having lesions of tumoral aspect, as the size of a pea, distributed in the trunk and limbs in an irregular way of years of progress. The anatomic-pathological study of the cutaneous lesions confirmed the diagnosis of cutaneous leiomyoma. The necessary studies for ruling out renal tumor were performed due to the low frequency of both affections. As it is an uncommon disease it was decided its publication.

Key words: leiomyoma, skin neoplasms, case reports

Aprobado: 2018-09-13 13:52:12

Correspondencia: Yoan Bernárdez Cruz. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. yoanbc@jagua.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El leiomioma cutáneo, también llamado piloleiomioma, fue descrito por primera vez en 1854 por Virchow. En 1935 Kloepfer postuló un patrón de herencia autosómico dominante de penetrancia incompleta.¹

Este tumor es infrecuente, benigno, puede ser único o múltiple y deriva del músculo erector del pelo. Los leiomiomas cutáneos se presentan como una pápula que a veces es más palpable que visible, de color carne, roja o marrón, a veces única o múltiple (a centenares), y que suele ser dolorosa al tacto y a los cambios de temperatura.² Puede aparecer a cualquier edad, con una mayor incidencia alrededor de los 25 años, y se origina en el músculo liso de algunas estructuras cutáneas.

El tumor se clasifica de acuerdo a su origen histopatológico, en tres tipos: derivado del músculo erector del pelo (piloleiomioma), de la capa media de los vasos sanguíneos (angioleiomioma) o del músculo liso del escroto, labios mayores o pezones (leiomiomas genitales).²⁻³

Se presenta un caso de leiomioma múltiple no familiar, sin asociación con otros tumores. Se

decidió la publicación de este caso por tratarse de una enfermedad de muy baja frecuencia en nuestro medio y que puede confundirse con otras dermatosis a la hora de realizar el diagnóstico clínico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de 61 años de edad, con antecedentes aparentes de salud. Acudió a consulta de dermatología por presentar lesiones en piel desde hacía siete 7 años, por lo que había acudido en varias ocasiones al médico pero no tenía un diagnóstico de su enfermedad.

Presentaba lesiones dolorosas a la palpación. Refirió además que las lesiones en la piel son más dolorosas al exponerse al aire acondicionado o cuando se expone al frío intenso.

Examen físico:

Piel: lesiones de tipo papulosas, de aspecto tumoral, la mayoría del tamaño de un guisante o poco más, de color rosa y algunas lesiones con punteado eritematoso en su superficie, distribuidas irregularmente en tronco, tórax y extremidades superiores. Dolorosas a la movilización. (Figuras 1 y 2).



Figuras 1 y 2: Imágenes donde se muestran las lesiones en tórax y espalda.

Genitales externos: no se observaron lesiones sugestivas de leiomiomas.

Resto de examen físico: negativo

Exámenes complementarios

- Ultrasonido abdominal: hígado de tamaño y contornos normales, no hepatomegalia, ambos riñones normales, no imagen en falso riñón.
- Ultrasonido ginecológico: útero de características normales, resto de aparato reproductor sin alteraciones.
- Biopsia de piel: marcada proliferación de células de músculo liso, de límites imprecisos y aspecto uniforme, citoplasma eosinófilo, que se extienden desde la dermis hasta el tejido celular subcutáneo. Se observaron algunos halos perinucleares.

Se diagnosticó como leiomioma cutáneo.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas cutáneos fueron descritos por primera vez por Virchow, mientras que la descripción histopatológica fue hecha por Besnier.¹

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 jóvenes. Se desconoce su incidencia exacta, aunque es más frecuente en mujeres. En un estudio, la incidencia a 10 años fue del 0,04%, y la mayoría de las lesiones afectó a mujeres. Aunque se considera que los leiomiomas son neoplasias relativamente infrecuentes, la incidencia real puede ser más alta que la que se creía, debido a que muchas lesiones no eran reconocidas ni biopsiadas.²

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%, leiomiosarcomas. De los piloleiomiomas múltiples, el 80% se presentó en tronco y solo el 20% tuvo dolor.³

En cuanto a su etiología y patogenia se plantea que la mayoría de los leiomiomas son adquiridos, sin embargo, se describen patrones de herencia familiar. Los pacientes con leiomiomas múltiples por lo general debutan en la adultez, con cantidades crecientes del tumor, pueden presentar entre 100 o 1000 tumores. La transmisión parece ser autosómica dominante de penetrancia variable. Las mujeres afectadas con esta entidad pueden tener leiomiomas uterinos: una entidad denominada leiomiomatosis múltiple cutánea y uterina (conocida también como leiomiomatosis familiar de *cutis et uteri* o síndrome de Reed).^{2,3}

Desde el punto de vista clínico, se trata de nódulos papulosos de color marrón rojizo, que están adheridos a la piel, pero se movilizan libremente sobre las estructuras más profundas. Pueden coalescer para formar placas o patrones lineales, agrupados o dermatómicos. Las localizaciones más frecuentes corresponden a las superficies extensoras de los miembros, al tronco y los lados de la cara y el cuello. Se han informado casos raros de distribución zosteriforme, con leve predilección por el sexo masculino.³

Además, se caracterizan por presentar dolor espontáneo o frente a estímulos, como la presión, a la palpación o a la emoción. 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 y a la contracción de las fibras del músculo liso, al contrario de los pequeños, en los cuales las fibras nerviosas se desplazan hacia la periferia. 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 lesiones. Por lo general, los leiomiomas genitales son similares a los piloleiomiomas desde el punto de vista clínico, pero suelen ser asintomáticos.⁴

En la histopatología se observa con técnica de hematoxilina y eosina una proliferación de límites imprecisos de células fusiformes del músculo liso

de aspecto uniforme, dispuestas al azar, con citoplasma eosinófilo característico, núcleos de extremos romos y halos perinucleares. Se localizan en la dermis y pueden infiltrar el tejido circundante y extenderse al plano subcutáneo.⁵

El diagnóstico diferencial de esta entidad incluye toda pápula o nódulo de color carne o marrón rojizo, superficial o profundo: angiolipoma, tumor glómico, espiradenomaecrino, neurofibroma, nevo o lipoma.⁶

Se han descrito múltiples asociaciones de esta afección 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.

- Miomas uterinos, en especial el síndrome de Reed, debido a la mutación de un gen supresor en el cromosoma 7q22 y HLA B-81

- Leiomiomatosis miliar, puede formar parte del síndrome de Gardner-Richard, que se acompaña de policitemia debido a la actividad eritropoyetina de los leiomiomas.

- Dermatitis herpetiforme.

- Adenomatosis múltiple endocrina tipo I.

Estas afecciones se deben estudiar tanto en el paciente como en sus familiares debido a la implicación genética de la piloleiomatosis.⁷

En relación con su evolución se plantea que estas lesiones no involucionan de forma espontánea y no parece haber riesgo de degeneración maligna a leiomiosarcoma. A veces puede haber relación con policitemia.^{2,4}

Se han descrito múltiples tratamientos, en cierta medida dependerá de la decisión del paciente en caso que las lesiones le molesten estéticamente, 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, la cual es frecuente. Por su parte, cuando el dolor es un síntoma asociado se han descrito fármacos como nifedipina, nitroglicerina, doxazosina, gabapentina y

fenoxibenzamina, o analgésicos tópicos.^{2,3,5,6}

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. En cuanto al tratamiento del dolor, se probaron terapias con nitroglicerina, fenoxibenzamina, gabapentina, nifedipina y doxazosina con resultados variables.^{7,8}

En nuestra paciente se realizó la biopsia de piel, con el objetivo de establecer el diagnóstico definitivo, que la paciente conociera de su enfermedad y que aprendiera a convivir con la misma. Al tener nuestro caso lesiones en piel prácticamente asintomáticas no fue necesaria la extirpación quirúrgica de las lesiones, ni la aplicación de otra alternativa terapéutica, solo se orientaron medidas generales tales como evitar los traumatismos de las lesiones y evitar las bajas temperaturas para prevenir que sobrevenga el dolor de la lesión.

El interés de esta presentación está dado por ser una enfermedad de baja frecuencia de presentación, y que en muchas ocasiones es confundida con otras lesiones de piel sugestivas de otras dermatosis, en muchas ocasiones por cursar de forma asintomática y no ser biopsiadas las lesiones para diagnóstico. Por lo que inferimos que una descripción detallada de tales casos favorece el enriquecimiento del conocimiento científico en la comunidad médica en general.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Virchow R. Ueber Makroglossie und pathologische Neubildung quergestreifter

Muskelfasern. Virchows Arch (Patho Anat). 1854 ; 7: 126-38.

2. Lucile EW, Ross ML, Murad A. Neoplasias e hiperplasias de origen muscular y neural. In: Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D, Wolff K. Fitzpatrick. Dermatología en medicina general. 8va. ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 1470-1.

3. Marhx Gama N, Guevara Gutiérrez E. Tumores cutáneos de músculo liso: características epidemiológicas y clínicas. Dermatología Rev Mex. 2011 ; 55: 69-72.

4. Arenas Guzmán R. Tumores cutáneos benignos y pre malignos. In: Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 5ta. ed. México: Mc-Graw-Hill; 2013. p. 129.

5. Quizhpe Rivera MI, Cabarcas F, Rubio Jácome LJ, Enz P, Kowalczyk A, Galimberti R. Leiomiomatosis cutánea eruptiva múltiple con distribución zosteriforme. Arch Argent Dermatol. 2012 ; 62: 60-2.

6. Del Cerro M, Candau FA, 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: 377-82.

7. Valdivia Z, Tolentino J, Galarza V, Vela C. Leiomiomatosis cutánea y uterina: síndrome de Reed. Folia Dermatol. 2009 ; 20: 32-4.

8. Aguilera Martínez V, Pérez Santana ME, Ávila Contreras MA, Mendoza E. Leiomioma vulvar. Presentación de un caso. Ginecol Obstet Mex. 2011 ; 79: 382-5.