

Tumores dérmicos en hemitórax y hombro derecho

MARÍA CECILIA ISERNIA¹, OSCAR REYES², WILLIAM ORTIZ CÁCERES³



Figura 1. Lesiones papulo-nodulares algunas del color de la piel y otras eritematosas, de diferentes tamaños en hombro y hemitórax derecho.

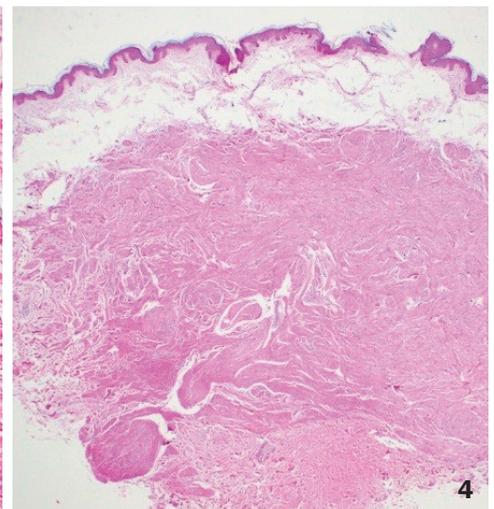
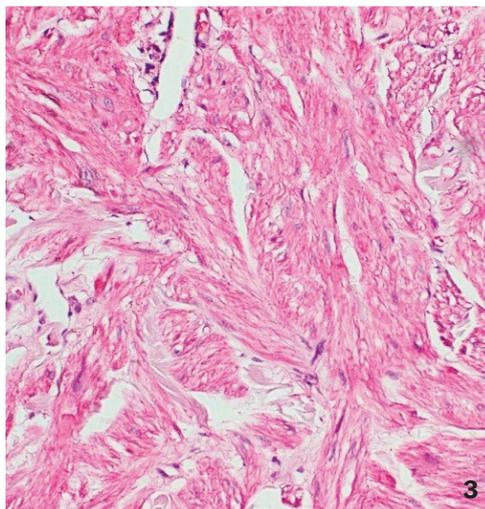


Figura 2. Se evidencian con mayor detalle lesiones papulo-nodulares, algunas del color de la piel y otras eritematosas, de 0.5cm de diámetro en hombro y hemitórax derecho, no adheridas a planos profundos.



Figura 3. Biopsia cutánea (HE) 10x: Hiperqueratosis en cista, epitelio adelgazado e irregular, tumor dérmico bien circunscrito no encapsulado formado por haces fibrosos gruesos eosinofílicos que se entrecruzan entre sí.

Figura 4. Biopsia cutánea (HE) 40x: Detalle histopatológico de la dermis profunda, donde se aprecia una neoformación circunscrita compuesta por fibras musculares lisas entremezcladas con el colágeno circundante. Infocitario superficial.



1. Médico dermatólogo. Servicio de Dermatología del Hospital Vargas, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.
2. Dermatopatólogo. Adjunto del Servicio de Dermatología del Hospital Vargas, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.
3. Adjunto del Servicio de Dermatología del Hospital Vargas, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.

Autor para correspondencia:
María Cecilia Isernia
iiserniam15@gmail.com

Historia

Femenino de 64 años, quien inicia enfermedad actual a los 30 años, caracterizada por la aparición de pápulas del color de la piel de crecimiento progresivo en tamaño y número, asintomáticas, con prurito ocasional, en hombro y en hemitórax derecho. Niega antecedentes familiares. Al examen físico, se evidencian lesiones papulo-nodulares del color de la piel, algunas eritematosas o levemente parduzcas, de consistencia firme, de diferentes diámetros, no adheridas a planos profundos, en hombro y hemitórax derecho. (Figuras 1 y 2)

Estudio histopatológico

Mediante tinción con hematoxilina y eosina, se observó en la dermis profunda, una neoformación circunscrita compuesta por fibras musculares lisas entremezcladas con el colágeno circundante (Hematoxilina-eosina, $\times 40$). (Figuras 3 y 4)

Exámenes de laboratorio

Hematología y química sanguínea dentro de los límites normales. Eco abdomino-pélvico sin alteraciones.

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

PILOLEIOMIOMAS

Los leiomiomas son tumores benignos que proceden del músculo liso, fueron descritos por Virchow en 1854. Existen tres tipos de leiomiomas según su procedencia: piloleiomiomas, derivados del músculo erector del pelo; angioleiomiomas, procedentes de la túnica muscular vascular, y los leiomiomas genitales, derivados del músculo dartros o del pezón^{1,2}.

Los piloleiomiomas constituyen el subtipo más frecuente y pueden presentarse como lesiones solitarias o múltiples. Las lesiones únicas se consideran esporádicas; sin embargo, la aparición de tumoraciones múltiples, puede ser esporádica o formar parte de una leiomiomatosis familiar hereditaria. Se presentan usualmente entre la segunda-tercera década de la vida y pueden desarrollarse en una distribución agrupada, lineal o dermatomal^{1,3}.

Las lesiones generalmente son pápulas o nódulos firmes, de color marrón rojizo o de color de piel, cuyo tamaño varía generalmente de milímetros hasta un centímetro. Los pacientes pueden quejarse de picazón o dolor, particularmente con frío, trauma o emociones debido a la contracción del músculo liso. El piloleiomioma se presenta con mayor frecuencia en las extremidades o en el tronco^{2,3,4}.

Dada la naturaleza de los hallazgos cutáneos, con frecuencia, el leiomioma se diagnostica erróneamente. En un estudio realizado por Placik *et al*, de 53 lesiones evaluadas, solo 3 fueron diagnosticadas con precisión antes de la biopsia. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye angiolipoma, dermatofibroma, espiradenoma ecrino, reacción al cuerpo extraño, tumor glómico, histiocitoma, Schwannomas, metástasis, nevo intradérmico, lipoma, neurofibroma, reacción de picadura persistente, cicatrización post acné, quiste sebáceo y hamartoma de músculo liso^{4,5,6}.

La primera publicación que habla de la asociación entre leiomiomas cutáneos y miomas uterinos fue de 1954, pero su expresión en varios miembros de una misma familia fue descrita por Reed en 1973. La incidencia familiar llevó a diversos autores a sugerir un patrón autosómico dominante de penetrancia incompleta que se manifiesta habitualmente en el adulto joven⁷.

Se han citado numerosas patologías asociadas a los piloleiomiomas, tales como: dermatitis herpetiforme, Neoplasia Endocrina Múltiple I, eritrocitosis, anomalías cerebrales y de peñasco, y hasta leiomiomas de otras localizaciones viscerales. La simultaneidad de piloleiomiomas cutáneos múltiples o solitarios con miomas uterinos (Síndrome de Reed) es la asociación más frecuentemente encontrada. Se debe tener en cuenta que el tumor muscular uterino asociado puede corresponder igualmente a un sarcoma⁷.

El síndrome de Reed es una condición autosómica dominante cuyo desorden se localiza en el locus 1q 42-43 en un gen que codifica la enzima fumarato hidratasa, una enzima del ciclo de Krebs, la cual al mutar predispone a cáncer. En estudios realizados en personas con dicho síndrome se evidenció mutación del gen de la fumarato hidratasa en el 89% de los casos³.

Histopatológicamente, se trata de tumoraciones dérmicas, no encapsuladas, compuestas por haces musculares dispuestos en fascículos multidireccionales. A mayor aumento, las células muestran un citoplasma eosinófilo con núcleo alargado y fusiforme, sin mitosis ni atipias¹.

El tratamiento del leiomioma generalmente depende de los síntomas y del impacto cosmético de las lesiones. La escisión es la única terapia curativa y la recurrencia después de la escisión es rara. Para los casos más extensos y sintomáticos, aunque no siempre se alcanza el éxito en el manejo clínico, existen otras opciones: bloqueadores de los canales de calcio (BCC), que bloquean la entrada de calcio al músculo liso, como la nifedipina; agentes bloqueadores alfa-adrenérgicos, tales como fenoxibenzamina y doxazosina. También se ha descrito el uso de toxina botulínica y gabapentina, con menos efectos adversos. El láser CO₂, también se describe como una alternativa. La crioterapia y la electrocoagulación han demostrado ser ineficaces^{3,6,8}.

Si la lesión es única el pronóstico es bueno, más aun si se extirpa quirúrgicamente. En cambio en los piloleiomiomas múltiples la recurrencia es alta (50%). Ocasionalmente los leiomiomas tienen una actividad similar a la eritropoyetina, por lo que se podrían asociar a policitemia⁸.

No se cree que el leiomioma sea un precursor del leiomiomasarcoma, por lo que el tratamiento conservador del

leiomioma es aceptable. Sin embargo, un informe reciente presentó a un paciente que desarrolló leiomiomas que se originó en un leiomioma pilar preexistente. Aunque es interesante, este hallazgo incidental no requiere la extirpación de todos los leiomiomas⁴.

Nuestro caso se concluyó como Piloleiomiomas posterior a confirmación histopatológica. Se realizaron exéresis de las lesiones de mayor tamaño, se indicaron emolientes y fotoprotección●

Resumen

Los piloleiomiomas constituyen el subtipo más frecuente de leiomiomas y pueden presentarse como lesiones solitarias o múltiples. En nuestra paciente se presentaron a partir de la tercera década de la vida, como pápulas de color piel o marrón rojizo, en el hombro y hemitórax derecho, con prurito ocasional. El diagnóstico fue confirmado con una histopatología compatible con un tumor dérmico bien circunscrito no encapsulado formado por haces fibrosos gruesos eosinofílicos que se entrecruzan entre sí. Se le realizó exéresis de los tumores de mayor tamaño.

Palabras claves: Leiomiomas cutáneos, tumor dérmico, piloleiomiomas

Diagnosis:

Dermal tumors in the hemithorax and right shoulder

Summary

Piloleomyomas are the most frequent subtype of leiomyomas. They present as solitary or multiple lesions. In our 30 years-old patient they presented as skin colored papules and reddish brown, in the right shoulder and hemithorax, with occasional pruritus. The diagnosis was confirmed with a histopathology compatible with a well-circumscribed dermal tumor without encapsulation formed by thick fibrous eosinophilic bundles that cross-link with each other. The largest tumors were treated with surgical excision.

Key words: cutaneous leiomyomas, dermal tumor, piloleiomyomas

Referencias

1. Cabrera-Hernández A, Medina-Montalvo S, Vélez-Velázquez M, et al. Leiomiomatosis hereditaria. Presentación de un caso. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2014; 42 (1-3): 57-61.
2. Abreu R, González M, Martínez, Feliz T, et al. Leiomiomas reporte de un caso tratado quirúrgicamente y revisión de la casuística en el IDCP. *Rev Med Dom*. 2010; 71 (3): 141-144.

3. Valdivia Z, Tolentino J, Delgado V, et al. Leiomiomatosis cutánea y uterina: síndrome de Reed. *Folia dermatol*. 2009; 20 (1): 32-34.
4. Hoyt B, Tschen J, Cohen P. Solitary Pilar Leiomyoma of the Nasal Dorsum: Case Report and Literature Review. *Indian J Dermatol*. 2015; 60(1): 82-84.
5. Placik OJ, Lim R, Griffith BH, et al. Benign mesodermal tumors producing nasal deformity. *Ann Plast Surg*. 1992; 29: 446-9.
6. Albuquerque MMS, Rocha CF, Costa IS, et al. Piloleiomyoma with segmental distribution: a case report. *An Bras Dermatol*. 2015; 90(3):S178-80.
7. Palacios S, Ivanov M, Vereza M. Síndrome de Reed. A propósito de dos casos y breve actualización del tema. *Arch. Argent. Dermatol*. 2013; 63: 90-94.
8. Fuenzalida H, Cardemil S, Cardemil A, et al. ¿Cuál es su diagnóstico?. *Rev. Chilena Dermatol*. 2012; 29 (2): 205 – 208.