

Piloleiomioma simulando morfea en un niño

Ana Elisa Kiszewski¹, Cláudia Schermann Poziomczyk², Nelson Ricachneviski³, Roque Furian⁴.

¹ Dermatóloga Pediatra, Sección Dermatología Pediátrica del Hospital da Criança Santo Antônio, ISCMPA. Porto Alegre, RS, Brasil.

² Residente en Dermatología, Consultorio de Dermatología Sanitaria, Porto Alegre, RS, Brasil.

³ Dermatólogo, Sección Dermatología Pediátrica del Hospital da Criança Santo Antônio, ISCMPA. Porto Alegre, RS, Brasil.

⁴ Patólogo, Laboratorio de Patología da ISCMPA, Porto Alegre, RS, Brasil.

Dermatol Pediatr Lat 2007; 5(2): 116-120.

Resumen

Los piloleiomiomas son tumores cutáneos raros que tienen origen en el músculo erector del pelo. Presentamos el caso de un niño de tres años de edad con una placa indurada en el glúteo izquierdo, asintomática, que estuvo presente desde los tres meses de edad. El examen anatomopatológico mostró un piloleiomioma. Este tumor benigno es raro en niños y suele ser confundido con otras dermatosis. En este artículo revisamos los casos pediátricos publicados y los aspectos genéticos actuales de esta enfermedad. Además, llamamos la atención para el diagnóstico diferencial con otras patologías en la edad pediátrica.

Palabras clave: Leiomioma; Piloleiomioma; Tumor de músculo liso.

Abstrat

Piloleiomyomas are rare benign smooth muscle tumors arising from the arector pili muscles in the skin. We describe a three year-old boy presenting with an asymptomatic hard plaque on the left gluteus, which was present since 3 months of age. The anatomopathological examination evidenced a piloleiomyoma. There are few previous reports of piloleiomyomas in children and so they are frequently confounded with other disorders. In this paper, we review the literature on the pediatric cases reported and the current genetics aspects of this disease. Moreover, we make the differential diagnosis with other entities in children.

Keywords: Leiomyoma; Piloleiomyoma; Smooth muscle tumor.

Introducción

El piloleiomioma es una neoplasia benigna, dolorosa, descrita por primera vez por Virchow en 1854. El tumor está compuesto por células musculares lisas derivadas del músculo erector del pelo^{1,2}. Al contrario de los angioleiomiomas, estos tumores son poco frecuentes y suelen consistir en lesiones de localización dérmica, aisladas y dolorosas, ubicadas más comúnmente en la cara extensora de las extremidades³. Los piloleiomiomas pueden ser solitarios, pero en hasta

un 80% de los casos son múltiples^{3,4}. Estos tumores pueden ocurrir en cualquier edad e incluso ser congénitos; sin embargo, son más frecuentes en el adulto joven^{3,5-7}.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de tres años de edad, quien acude a la consulta externa del Hospital da Criança Santo Antonio- ISCMPA en Porto Alegre, Brasil, con placa indurada en

Correspondencia:
Dra. Ana Elisa Kiszewski Bau
Rua Barão do Amazonas
412/704, Porto Alegre, RS, Brasil
CEP 90870-000
Correo electrónico:
kiszewski@yahoo.com.br
Recibido: 10/06/07
Aprobado: 07/08/07

región glútea izquierda que se extendía al surco interglúteo del mismo lado. Los padres notaron la lesión a los tres meses de edad. La lesión presentaba un crecimiento proporcional al del niño. Al examen, la placa medía 5.3cm x 2.5cm en su mayor diámetro, acompañada de una lesión satélite de 1cm de diámetro. La lesión tenía aspecto esclerodermiforme y no era dolorosa. El diagnóstico inicial fue esclerodermia en placa o nevus del tejido conectivo. No fueron encontradas otras anomalías en el examen físico y no había historia de lesiones cutáneas similares en los familiares del niño, tampoco había historia familiar de miomatosis uterina.



Fig. 1. Placa de piel indurada en glúteo. Los límites de la lesión fueron marcados con una pluma para su mejor definición. La cicatriz circular marca el lugar de la biopsia.

El ultrasonido del área afectada mostró una lesión intradérmica hipoecoica, sin evidencia de colección líquida o de flujo sanguíneo (Fig. 2). La biopsia incisional de la lesión mostró un tumor dérmico, compuesto por haces de células fusiformes con citoplasma eosinofílico sin atipias celulares, siendo la inmunohistoquímica positiva para actina-músculo-liso y desmina (Fig. 3 y 4). La inmunohistoquímica para proteína S-100 fue negativa.

El niño fue observado durante un año, posteriormente se solicitó evaluación por cirugía plástica para el tratamiento respectivo.

Discusión

Se han utilizado diferentes clasificaciones para los leiomiomas. Según el origen de las células

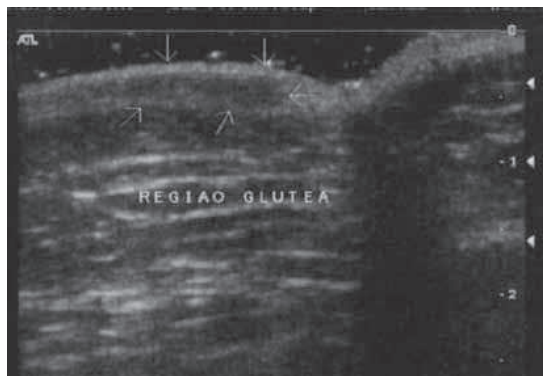


Fig. 2. Ultrasonido mostrando lesión intradérmica hipoecoica, delimitada por las flechas.

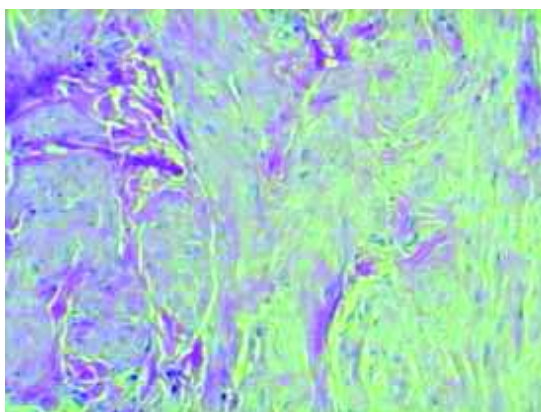


Fig. 3. La fotografía muestra el tumor dérmico con fibras musculares lisas, eosinofílicas, mezclados con haces colágenos (H/E 200x).

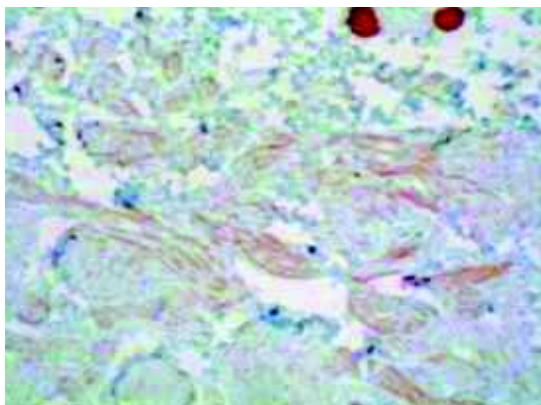


Fig. 4. Inmunohistoquímica para el anticuerpo monoclonal actina-músculo-liso (40x).

musculares lisas, se dividen en: piloleiomiomas, leiomiomas genitales, angioleiomiomas genitales y leiomiomas con diferentes elementos mesenquimatosos²⁻⁴. Si consideramos el número de lesiones, podemos dividirlos en dos grupos: leiomiomas solitarios y leiomiomas múlti-

ples. A su vez pueden ser zonales, lineales o agrupados en una placa, o diseminados por amplias superficies de la piel (leiomiomatosis miliar)⁸. Finalmente, según el momento de la aparición, podemos dividir estos tumores en congénitos (muy raros) y adquiridos.

Las lesiones adquiridas suelen ser esporádicas o familiares. En la presentación familiar, generalmente las lesiones son múltiples. En los hombres las lesiones son con frecuencia solitarias y en mujeres son a menudo múltiples^{3-5,9,10}.

Clínicamente, los piloleiomiomas surgen como pápulas de consistencia firme, cuya coloración varía desde el color de la piel hasta rosado o rojo-castaño. Son variables en tamaño, pero en general son menores de 15mm de diámetro^{6,11,12}. El crecimiento es lento y casi nunca se ulceran¹³. Es frecuente que el paciente refiera episodios de dolor en el sitio de la lesión, principalmente al tacto, frío o por razones emocionales^{3,4,8}. Las zonas más comprometidas son las extremidades, principalmente regiones proximales y extensoras de los miembros. Las lesiones múltiples unilaterales o diseminadas son más frecuentes que las solitarias^{14,15}. Los leiomiomas cutáneos múltiples pueden presentarse como lesiones difusas, simétricas, segmentarias o en banda y aún siguiendo líneas de Blaschko^{3,5,10}. A pesar de las características típicas del tumor, el diagnóstico clínico es realizado raramente^{11,16}. En el caso presentado, la única alteración encontrada fue la induración cutánea. Esta parece ser una presentación excepcional⁸.

La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (OMIM 150800) es una enfermedad genética, transmitida por un gen autosómico dominante. Todos los casos familiares descritos son múltiples^{17,18}. Además, recientemente, han sido descritas diferentes formas de cáncer renal en asociación con esta enfermedad. Este síndrome es ahora referido como leiomiomatosis hereditaria y cáncer renal (OMIM 605839). Ambas resultan de mutaciones heterozigóticas en células germinales del gen de la fumarato hidratasa, que puede funcionar como un gen supresor tumoral¹⁰. Como existe la asociación entre piloleiomioma y miomatosis uterina, las mujeres deben ser examinadas en busca del tumor^{9,17-20}. No hay referencia en la literatura que apoye la existencia familiar del piloleiomioma solitario²¹. En nuestra revisión encontramos solamente nueve casos de piloleiomiomas en niños^{6,7,15,22,23} y la mayor parte de ellos fueron múltiples (77%), muy probablemente heredados (Tabla 1).

Es probable que muchos casos no sean reportados, dificultando un análisis exacto de esta patología en la edad pediátrica. En las series publicadas la frecuencia de casos pediátricos varió de 5 al 20% (Tabla 2). Los datos disponibles sugieren una distribución muy similar entre ambos sexos, sea en las lesiones solitarias o múltiples^{11,12,21}. Entre los nueve casos reportados, cuatro fueron niñas y tres niños, en los demás, el sexo no fue descrito^{6,7,15,22,23}. Otra observación es la tendencia a ser múltiples, al contrario de lo que ocurre en adultos (Tabla 1).

Tabla 1. Características clínicas de los piloleiomiomas en nueve pacientes pediátricos.

Caso	Sexo	Edad de inicio	Edad de diagnóstico (años)	Localización	Número de lesiones	Referencia
1	Femenino	1 año	37	Antebrazo	Múltiples	6
2	Masculino	Desde la niñez	63	Brazos e tronco	Múltiples	6
3	Masculino	Desde la niñez	25	Antebrazo	Múltiples	6
4	Femenino	Congénito	10	Nariz y labio superior	Múltiples	6
5	Femenino	4 años	24	Antebrazo	Múltiples	15
6	Femenino	Congénito	1	Axila	Solitario	7
7	?	En el primer año	?	?	Múltiples	22
8	?	En el primer año	?	?	Múltiples	22
9	Masculino	3 meses	2	Brazo	Múltiples	23

Tabla 2. Piloleiomiomas en pacientes pediátricos.

Autor, año de publicación	Numero de casos estudiados	Número de casos en niños	Referencia
Ormsby, 1925	21	4	6
Jansen, 1952	6	1	15
Montgomery & Winkelmann, 1959	23	1	7
Fisher, 1963	22	2	22
Hendersen, 1997	1	1	23

La histopatología del piloleiomioma es bastante característica y muestra un tumor dérmico mal delimitado, integrado por haces entrelazados de fibras musculares lisas, eosinofílicas, mezclados con haces colágenos. Las fibras musculares son rectas o discretamente onduladas y contienen un núcleo delgado y muy largo. Ni pleomorfismo ni figuras mitóticas son visualizados¹. En la inmunohistoquímica estas células son positivas para actina-músculo-liso y desmina^{2,9} y negativa para proteína S-100^{12,24,25}.

Los piloleiomiomas son tumores típicamente benignos. Debido al hecho de que pueden ser dolorosos y porque hay relatos de degeneración maligna, la escisión quirúrgica es recomendada. Desgraciadamente, las recidivas son frecuentes^{3,9}. Nuevas lesiones pueden aparecer cercanas a la lesión retirada o en otro lugar, después de la cirugía^{3,6,7,11,14}. No hay datos del seguimiento de los pacientes pediátricos.

En conclusión, existen pocos casos reportados de piloleiomiomas en niños y no hay datos de seguimiento. El caso presentado es de especial interés pues además de simular una esclerodermia en placa, tuvo su aparición muy temprano, lo que también nos hizo pensar en tumores congénitos. Por tratarse de una lesión única y sin historia familiar de leiomiomas, pensamos que se trataba de la forma solitaria. Cuando el piloleiomioma es solitario, el diagnóstico diferencial incluye otros tumores dolorosos como neuroma, espiroadenoma écrino, angioliopoma y tumor glómico. Cuando es asintomático el diagnóstico diferencial incluye el dermatofibroma, neurofibromas, granulomas a cuerpo extraño, quistes e histiocitomas³.

Las formas congénitas deben ser diferenciadas del hamartoma de músculo liso congénito y del dermatomiofibroma^{26,27}. Otros diagnósticos diferenciales en niños incluyen el nevus de tejido conectivo, esclerodermia y leiomiোসарcoma⁸. El tratamiento de estas lesiones depende del número y su sintomatología.

Referencias bibliográficas

1. Elder DRE, Bennett LMG. Lever's histopathology of the skin. 9th ed. Philadelphia, PA: Lippincott-Wilkins, 2005; p.1078-82.
2. Serra-Baldrich, Tribó-Boixareu MJ. Tumores benignos del músculo liso. Act Dermatológ. 1997;819:567-71.
3. Morales-Barreara ME, Galván-Soria LA, Santa-Coloma JN, Ramos-Garibay AR. Piloleiomiomas múltiples. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. 2001;10: 138-40.
4. Díaz-Ceballos MEG, Mandujano-Álvarez GJ, Cruz-Ortiz H, Ríos-Ávila ME. Piloleiomiomas múltiples. Informe de un caso. Rev Med Hosp Gen Mex. 2006;69:96-8.
5. Revollar Y, Paredes A, Palomino V, Vicuña C, Sánchez G, Coronado J. Leiomiomatosis cutánea y uterine: síndrome de Reed. Dermat Peru. 2005;15:241-4.
6. Ormsby OS. Leiomyoma cutis. Arch Dermatol Syphilol. 1925;11:466-80.
7. Montgomery H, Winkelmann RK. Smooth-muscle tumors of the skin. Arch. Dermatol. 1959;79:32-41.
8. Del Pozo J, Martínez W, Iglesias-Pin M, Yebra-Pimentel MT, Almagro M, Peña C, et al. Piloleiomiomas cutáneos múltiples, no familiares. Revista Internacional de Dermatología y Dermocosmética Clínica. 2001;4:455-7.
9. Suzuki HS, Cavalin LC, Werner B, Sato MS, Brenner FM. Caso para Diagnóstico. An Bras Dermal. 2007;82:190-2.
10. Badeloe S, van Geel M, van Steensel MA, Bastida J, Ferrando J, Steijlen PM, et al. Diffuse and Segmental

- variants of cutaneous leiomyomatosis: novel mutations in the fumarate hydratase gene and review of literature. *Exp Dermatol*. 2006;15:735-41.
11. Raj SMD, Calonje E, Kraus M, Kavanagh G, Newman PL, Fletcher C. Cutaneous pilar leiomyoma. Clinicopathologic analysis of 53 lesions in 45 patients. *Am J Dermatopathol*. 1997;19:2-9.
 12. Yokoyama R, Hashimoto H, Daimaru Y. Superficial leiomyomas - a clinicopathologic study of 34 cases. *Acta Pathol Jpn*. 1987;37:1415-22.
 13. Harford RR, Vidmar DA, Cobb MW, Miller ML. An atypical piloleiomyoma presenting as a nonhealing ulcerated nodule. *Cutis*. 1996;57:168-70.
 14. Stout AP. Solitary cutaneous and subcutaneous leiomyoma. *Am J Cancer*. 1937;29:435-69.
 15. Jansen LH. Leiomyoma cutis. *Acta Derm Venereol*. 1952;32:40-50.
 16. Lupton GP, Naik DG, Rodman OG. An unusual congenital leiomyoma. *Pediatr Dermatol*. 1986;3:158-60.
 17. Pugnaire F. Familial multiple cutaneous leiomyomas. *Dermatology*. 1995;191:295-8.
 18. Koepfler HW, Krafchuk J, Derbes V, et al. Hereditary multiple leiomyoma of the skin. *Am J Hum Genet*. 1958;10:48-52.
 19. Alper M, Parlak AH, Kavak A, Aksoy KA. Bilateral multiple piloleiomyomas on the breast. *Breast*. 2004;13:146-8.
 20. Mezzadra G. Leiomioma cutaneo multiplo ereditario: studio de un caso sistematizzato in soggetto maschile appartenente a famiglia portatrice di leiomiomatosi cutanea e fibromatosi uterina. *Minerva Dermatol*. 1965;40:388-93.
 21. Heatley MK, Walsh MY. Solitary cutaneous leiomyomata: a clinicopathological study of 28 cases. *Ulster Med J*. 1989;58:166-7.
 22. Fischer WC, Helwig EB. Leiomyomas of the skin. *Arch. Dermatol*. 1963;88:510-20.
 23. Hendersen CA, Ruban E, Porter DI. Multiple leiomyomata presenting in child. *Pediatr Dermatol*. 1997;14:287-9.
 24. Maresca A, Gagliano C, Marcuzzi. Leiomyoma of the hand: a case report. *Chir Main*. 2005;24:193-5.
 25. Rose C, Brocker, EV. Dermatomyofibroma: case report and review. *Pediatric Dermatol*. 1999;16:459-69.
 26. Patrizi A, Vespignani MF, Rizzoli L, Passarini B. An asymptomatic abdominal nodule in a 5-year-old boy. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:154-6.
 27. Palit A, Inamadar AC, Athanikar SB, Sampagavi VV, Deshmukh NS, Yelikar BR. Hyperpigmented patch on the trunk of a neonate. Congenital smooth muscle hamartoma (CSMH) or congenital arrector pili hamartoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2005;71:217-8.