

Hamartoma de músculo liso.

Breve revisión de la literatura.

Dra. Ma. Alejandra Cueva Sánchez,* Dra. Myrna Rodríguez Acar,** Dra. Gisela Navarrete F,***
Dr. Martín Medina****.

RESUMEN

El hamartoma de músculo liso es un tumor benigno raro de la piel, de etiología controvertida. En los últimos años se ha observado un número mayor de casos reportados. Por histología se observa una proliferación de haces de músculo liso en la dermis reticular. En este artículo se exponen sus características clínicas, histológicas y diagnóstico diferencial

Palabras clave: Hamartoma de músculo liso, nevo de músculo liso, nevo de Becker.

ABSTRACT

Smooth Muscle Hamartoma is a rare benign skin tumor, the etiology is controvertible. In the last years it looked exponential growth of the number cases reported. By histology it loock a proliferation of bundles of smooth muscle in reticular dermis. In this article the clinical characteristics, histopathological and differential diagnosis are considered.

Key words: Smooth muscle hamartoma, smooth muscle nevus, Becker's nevus.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma de músculo liso (HML), es una malformación cutánea benigna y poco frecuente, caracterizada por la proliferación de haces de músculo liso en la dermis. Puede ser congénito o adquirido. Usualmente está presente desde el nacimiento, sin embargo se han descrito casos adquiridos en etapas tempranas de la vida.¹

HISTORIA

El hamartoma de músculo liso, fue descrito inicialmente por Stokes en 1923, como una lesión pigmentada firme, con elevaciones perifoliculares y la presencia histológica de bandas de músculo liso en la dermis.² Más tarde en 1969, Sourreil y colaboradores reportan el primer caso de un hamartoma de

músculo liso congénito.³ En 1971 Kern y Hambrick, reportan un nuevo caso localizado en la raíz de las piernas siendo éste congénito⁴. Es en 1978 que Urbaneck y Johnson describen dos casos nuevos asociados al nevo de Becker.⁵ En el año de 1980 se describe el primer caso generalizado, denominándose por su apariencia «Bebé Michelin», aunque estos casos también se han descrito como expresión de nevo lipomatoso generalizado.^{6,7}

En 1982, Tsambaos y Orfanos, realizan el primer estudio ultraestructural de un caso de HMLC, señalando que pueden estar implicados otros músculos, además de los erectores del pelo, proponiendo para esta entidad la denominación de hamartoma cutáneo de músculo liso.⁸ Se han publicado desde 1969 a la fecha aproximadamente 56 casos, pero es probable que sea más frecuente de lo que señalan las cifras.⁹

EPIDEMIOLOGÍA

Se reporta una incidencia variable que va desde 1:2600 nacidos vivos según datos de Zvulunov en 1981; 1:1000 nacidos vivos en Japón en 1984 por Hidano, hasta 1:27000 nacidos vivos por Metzner en 1986.¹⁰ Predomina más en varones, con una relación 1.5:1, se ha

* Residente de II año Dermatología CDP.

** Médico Dermatólogo Adscrito CDP.

*** Médico Dermatopatólogo Adscrito CDP.

**** Médico Adscrito al servicio de Dermatología Pediátrica del CMN Siglo XXI.

descrito asociado al nevo de Becker, nevo azul y nevo sebáceo.

No se asocia a alteraciones sistémicas ni a transformaciones malignas. Si el HML se localiza en la línea media sobre la columna lumbar, es obligatorio descartar una distrofia espinal oculta.¹¹ Con el paso del tiempo se ha observado un ligero aumento del tamaño de las lesiones a la vez que se observa disminución de la pigmentación y de la hipertrichosis.¹²

CLASIFICACIÓN

Se describen tres formas clínicas de HML: la forma clásica, que se presenta en un 88% de los casos; la folicular o papulosa en 12% y una mixta o combinada que generalmente tiene características de ambas.⁹ Por otra parte el HML generalizado o bebé Michelin, como se ha denominado, por la apariencia semejante a la mascota de esta marca de neumáticos, se describen como bebés con un replegamiento generalizado de la superficie cutánea o «llantas», con una hipertrichosis difusa con abundante tejido subcutáneo, lo que caracteriza al HML como una rareza y polimorfismo clínico (*Figura 1*). Se encontraron además, asociaciones a alteraciones del cromosoma 11, hemiplejía y microcefalia.⁶

TOPOGRAFÍA

Su topografía es diversa, la mayoría de los reportes describen afección en el tronco y extremidades, siendo la localización más frecuente lumbosacra, seguida de la raíz de extremidades, hay pocos casos descritos en cara (ceja, párpados y mejilla) y finalmente la denominada forma generalizada.^{6,14}

MORFOLOGÍA

En cuanto a su morfología, se describe como una placa de consistencia firme y/o elástica con elevaciones papulofoliculares de color que varía del marrón-amarrillento, al color de la piel, acompañadas de una cantidad variable de vellos pigmentados (*Figura 2*).

En un 80% de los pacientes se observa el pseudo-signo de Darier, que consiste en la induración transitoria o piloerección tras el frotamiento o la aplicación de frío local, como consecuencia de la contracción del músculo liso. Este fenómeno se instaura y desaparece con mucha más rapidez que el verdadero signo de Darier.^{1,13}

HISTOLOGÍA

El HML se caracteriza por la presencia de múltiples haces de fibras musculares lisas, bien diferenciadas, que siguen diferentes direcciones y se hallan rodeadas de un espacio claro, característico que las separa de las fibras de colágeno vecinas, extendiéndose desde la dermis media a profunda y que se halla en contacto más o menos estrecho con folículos pilosos, no hay aumento del número de melanocitos¹ (*Figura 3*). Las tinciones especiales son el tricómico de Masson y la inmunohistoquímica con desmina. En cuanto a la microscopía electrónica (ME), la alteración de la arquitectura citoplasmática (con un patrón miofilamentoso en espiral u ondulado) de las fibras musculares lisas y la presencia de fibras axonales amielínicas, soportan la base organoide de la lesión y apoyan el diagnóstico diferencial con el nevo de Becker.¹³

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se plantea fundamentalmente con el nevo melanocítico congénito de tipo pigmentado y piloso, el mastocitoma solitario y los nevos conectivos, la biopsia permite descartar estas posibilidades, no así con el nevo de Becker y el leiomioma adquirido que son histológicamente parecidos, por lo que también debemos basarnos en los hallazgos clínicos.¹

El nevo de Becker fue descrito en 1949, es una neoformación hiperpigmentada adquirida e hipertrichótica, localizada en un hombro, en pacientes jóvenes, aparece entre la primera y segunda décadas de la vida, no es infiltrada, es más pigmentada, el pelo es mucho más grueso, la hiperpigmentación precede a la hipertrichosis y con el paso del tiempo a diferencia del HML, éstas suelen aumentar, la hiperpigmentación es por un aumento del número de melanocitos y no de queratinocitos hiperpigmentados como en el HML.^{1,2}

Los leiomiomas son tumores benignos derivados de músculo liso, se conocen tres variedades superficiales: una derivada de músculos erectores del pelo a menudo múltiples, otro derivado del músculo liso del pezón y regiones genitales, generalmente solitario, denominándose dartoico, el tercero deriva de la túnica muscular de vasos y se denomina angioleiomioma. Otra característica es que son dolorosos.¹⁴

TRATAMIENTO

No hay una terapia específica y sólo está indicada la excisión para mejorar el aspecto cosmético.¹⁰ Se han



Figura 1. Aspecto general de una lesión de hamartoma de músculo liso. Foto cortesía de la Dra. Myrna Rodríguez.



Figura 2. Aspecto clínico del HML generalizado «Bebé Michelin». Foto cortesía del Dr. Martín Medina.

utilizado despigmentantes con resultado variable y sin desaparición de las lesiones.¹

BIBLIOGRAFÍA

1. Miguel J, Ribera M y cols. Hamartoma de músculo liso congénito. *Piel* 1994; 9:62-65
2. Stockes JH. Nevus pilaris with hyperplasia of no-striate muscle. *Arch Derm Sif* 1923; 7:479-481
3. Molly DJ, Alvin H. Jacobs Congenital Smooth Muscle Hamartoma. *Arch Dermatol* 1989; 125:820-822

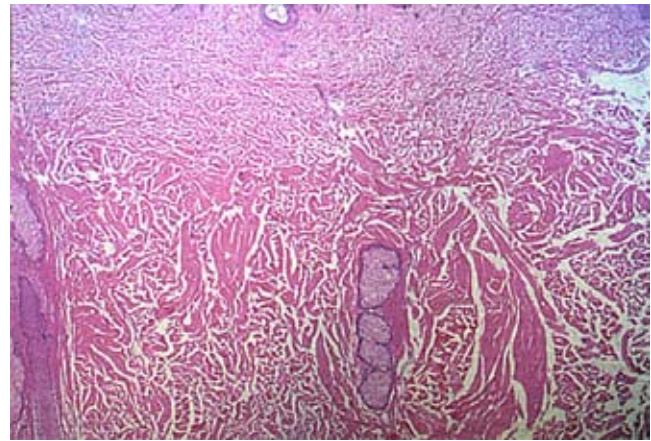


Figura 3. Histología del HML, se observan haces de músculo liso en diferentes direcciones. Foto cortesía de la Dra. Gisela Navarrete.

4. Kern F, Hambrick GW Jr. Smooth muscle hamartoma. *Birth Defects* 1971; 7:346-347.
5. Becker SW. Concurrent melanosis and hypertrichosis in distribution of nevus unius lateralis. *Arch Derm* 1949; 60:155-160.
6. Wallach D, Sorin M, Saurat JH. Nevus musculaire généralisé avec aspect clinique de «bèbe Michelin» *Ann Dermatol Venerol* 1980; 107:923-927.
7. Glover MT, Malone M, Atherton DJ. Michelin baby syndrome resulting from diffuse smooth muscle hamartoma. *Pediatr Dermatol* 1989; 6:329-331.
8. Tsambaos D, Orfanos CE. Cutaneous smooth muscle hamartoma. *J Cutan Pathol* 1982; 9:33-42.
9. Bronson DM, Fretzin DF, Farrell LN. Congenital pilar and smooth muscle nevus. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8:111-114.
10. Spencer JM, Amonette R. Tumors with smooth muscle differentiation. *Dermatol Surg* 1996; 22:761-768.
11. Grossin SJ, Marinho M, Belaich E. Smooth muscle hamartoma: anatomoclinical characteristics and nosological limits. *Ann Dermatol Venerol* 1993; 120(12):879-83.
12. Zvulunov A, Rotem A, Merlob P, Metzker A. Congenital smooth muscle hamartoma. *Am J Dis Child* 1990; 114:782-784.
13. González A, Velasco B, Duran S y cols. Hamartoma congénito de músculo liso de localización facial. *Actas Dermo Sif* 1991; 82;12:845-847.
14. Mitchel P, Goldman RP, Kaplan M, Heng CY. Congenital smooth muscle hamartoma. *Int J Dermatol* 1987; (26);7:448-452.
15. Civatte. e. Marinho, Oliver Santos. ¿Hamartoma muscular liso o nevo de Becker? A propósito de cuatro casos. *Med Cut ILA* 1988; vol XVI:145-148.
16. Fitzpatrick *Dermatology in general medicine*, 4ta Ed., Editorial Mc Graw Hill, INC, USA 1993; Vol 1:1270-1271.