

Hamartoma cutáneo adquirido de músculo liso de localización facial

Dra. Leticia de Alba Alcántara,* Dra. Elizabeth Barrios Ganem,** Dra. Diana E. Medina Castillo,**
Dr. Alberto Ramos Garibay****

RESUMEN

El hamartoma cutáneo de músculo liso es una alteración rara, generalmente congénita, que se caracteriza por una proliferación benigna de haces de músculo liso localizados en la dermis. Clínicamente puede asociarse a hipertrichosis e hiperpigmentación, simulando un nevo de Becker, proceso del cual debe diferenciarse.

Presentamos el caso de un hamartoma cutáneo de músculo liso adquirido de localización facial y las consideraciones giran en torno a la clínica, el diagnóstico diferencial sobre todo con el nevo de Becker y la histogénesis.

Palabras clave: Hamartoma cutáneo de músculo liso, Nevo de Becker.

ABSTRACT

Cutaneous smooth muscle hamartoma is a rare abnormality, usually congenital, characterized by a benign proliferation of dermal smooth muscle bundles. Clinically the lesions may be associated with hypertrichosis and hyperpigmentation, resembling a Becker's nevi, entity which is different. We report a case of an acquired smooth muscle hamartoma in the face. The clinical characteristics, the differential diagnosis, specially with Becker's nevi and the histogenesis are considered.

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

INTRODUCCIÓN

El hamartoma cutáneo de músculo liso es una alteración rara y benigna caracterizada por la proliferación de haces de músculo liso en la dermis. Generalmente es congénito pero también se han descrito casos adquiridos. Los hamartomas congénitos de músculo liso (HCML) son placas del color de la piel o ligeramente hiperpigmentadas que con frecuencia presentan vellos largos.^{1,2} El hamartoma cutáneo adquirido de músculo liso (HAML) es una entidad muy rara.³ En nuestro conocimiento, sólo se han reportado siete casos en la literatura. Éstos se localizaron en el antebrazo, cuello, escroto, pene, mamas y región vulvar.⁴ En este artículo describimos el primer caso de HAML de localización facial.

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de un paciente del sexo masculino, de 18 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, estudiado en el Centro Dermatológico Pascua en mayo del 2000, quien presenta una dermatosis localizada a la cara en la mejilla derecha en su región inferior; constituida por una mancha hiperpigmentada, marrón-amarillenta, de 10 x 5.5 cm, sin forma definida, cubierta por pelo grueso, corto y abundante en su porción central, además de lesiones hemiesféricas perifoliculares de 1-2 mm, con límites mal definidos. Al frotamiento de la lesión no se apreció piloerección ni induración de la misma (*Figuras 1, 2 y 3*).

La evolución ha sido asintomática. Con respecto al resto de piel y anexos no se encontraron alteraciones agregadas.

Al interrogatorio refirió haber iniciado hace 3 años con la presencia de una mancha en la cara que se fue oscureciendo, hasta adquirir la coloración actual. Niega haberse aplicado sustancias de cualquier tipo y/o ingesta de medicamentos.

* Dermatóloga. Servicio de Cirugía Dermatológica, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente de 3er año Dermatología, CDP.

*** Residente de 4to año Dermatología, CDP.

**** Dermatopatólogo, CDP.



Figura 1.



Figura 2.

Figuras 1 y 2. Aspecto clínico de la lesión.



Figura 3. Acercamiento de la lesión: mancha hiperpigmentada café marrón, de 10 x 5.5 cm cubierta de pelo corto y grueso y con lesiones hemiesféricas perifoliculares.

El diagnóstico clínico presuntivo fue de un nevo de Becker vs un hamartoma de músculo liso, realizándose una biopsia incisional, a nivel del borde lateral externo de la lesión, la cual reportó una epidermis con capa córnea delgada, acantosis irregular a expensas de los procesos interpapilares, los cuales en algunas áreas se anastomosan entre sí e hiperpigmentación de la capa basal en algunas áreas. En dermis superficial y parte de la media se encontró un infiltrado linfocitario moderado perivascular, algunos melanófagos, vasos dilatados y congestionados; en dermis profunda numerosos haces musculares, algunos muy anchos, así como numerosos folículos pilosos en diferentes estadios de evo-



Figura 4. En la dermis profunda se observa aumento en el número de haces musculares (H.E. 4X).

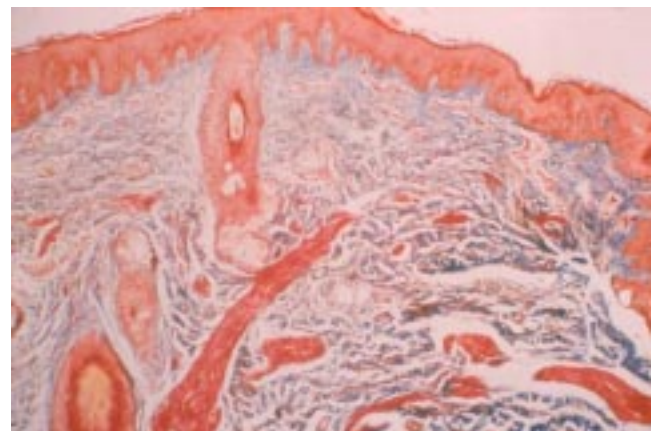


Figura 5. Con esta técnica se hacen más evidentes los haces musculares teñidos en rojo escarlata (Tricrómico de Masson 4X).

lución y vasos dilatados. La tinción de Masson evidenció los haces musculares (*Figuras 4 y 5*).

Con fines estéticos se inició tratamiento tópico despigmentante con ácido retinoico al 0.05% y un filtro solar. A los 3 meses se apreció ligera aclaración de la lesión manteniéndose estables las lesiones perifoliculares y la proporción del pelo terminal.

COMENTARIO

En 1923, Stokes describió por primera vez el hamartoma de músculo liso (HML) y en 1969, Sourreil y cols. reportan el primer caso congénito.⁶ En 1980 se describió el primer caso generalizado, denominándose por su apariencia "bebé Michelin", haciendo referencia al famoso símbolo de una compañía de neumáticos, pero se trata de una descripción puramente clínica, ya que incluye un gran número de anomalías cutáneas subyacentes, como el nevus lipomatoso, hipertrofia del tejido celular subcutáneo y nevus.⁷ En 1982, Tsambaos y Orfanos realizan el primer estudio ultraestructural de un caso de HCML, señalando que pueden estar implicados otros músculos, además de los erectores del pelo, por lo que proponen para esta entidad la denominación de hamartoma cutáneo de músculo liso.⁸ Se han publicado desde 1969 a la fecha aproximadamente 60 casos, pero es probable que esta alteración sea más frecuente de lo que señalan las cifras.

Se considera una dermatosis infrecuente, con una incidencia entre 1:1,000 y 1:2,700 nacidos vivos.⁵ Predomina en varones con una relación de 1.5:1. No hay evidencia de transformación maligna. Se ha descrito asociado al nevo de Becker, nevo azul y nevo sebáceo.¹

El HML se presenta generalmente desde el nacimiento. Se describen tres variantes de hamartoma congénito de músculo liso: la forma clásica (más frecuente) son manchas congénitas o placas ligeramente induradas, del color de la piel o hiperpigmentadas, asintomáticas, con pelos largos. La forma papular y folicular (rara) se describe como una mancha con pápulas perifoliculares. El tercer tipo es el caso de un HCML asociado a un nevo lipomatoso.³ Generalmente se presentan lesiones únicas en el tronco o raíces de extremidades. La localización más frecuente es la lumbosacra.^{3,7} El pseudosigno de Darier, que consiste en la induración transitoria o piloerección después del frotamiento de la lesión, es una clave diagnóstica del hamartoma congénito del músculo liso. Se presenta en el 80% de los casos.

El hamartoma adquirido de músculo liso (HAML) se presenta como una placa de consistencia firme o elástica del color de la piel o ligeramente hiperpigmentada, con o sin hipertrichosis y se acompaña generalmente de elevaciones perifoliculares. No se ha encontrado pseudosigno de Darier en estos casos.⁴

El HAML es una alteración muy rara. En nuestro conocimiento, desde el primer caso reportado por Wong

CUADRO I. CASOS REPORTADOS DE HAMARTOMA DE MÚSCULO LISO ADQUIRIDO

| | Wong 1985 | Darling 1993 | Espriella 1993 | Hsiao 1995 | Semerci 1997 | Quinn 1997 | Kwon 2000 | Este caso |
|--------------------------|--------------|-----------------|-------------------|---------------|-----------------|--------------------------------|----------------|-------------|
| Sexo/edad | M/28 | M/35 | F/18 | M/33 | M/65 | M/60 | F/36 | M/18 |
| Edad de aparición | 14 | 25 | 15 | 25 | 64 | SM | 31 | 15 |
| Localización | Antebrazo | Cuello | Mama derecha | Escroto | Pene | Escroto | Labios mayores | Cara |
| Síntomas | ———— | Prurito | ———— | ———— | Irritación | Exudado purulento intermitente | Prurito | ———— |
| Tamaño | 2-3 cm | SM | 15 cm | De un arroz | SM | 2.8 x 1.8 cm | 10 x 4 cm | 10 x 5.5 cm |
| Pigmentación | + | ———— | SM | ———— | ———— | ———— | ———— | + |
| Hipertrichosis | ———— | ———— | SM | ———— | ———— | ———— | ———— | + |
| Pseudosigno de Darier | SM | ———— | SM | ———— | SM | ———— | ———— | ———— |
| Localización histológica | Dermis SC | Dermis | Dermis | Dermis | Dermis | Dermis | Dermis | Dermis |

SM: Sin mención, SC: Subcutáneo

en 1985, sólo se han publicado seis casos más. Los casos se sintetizan en el *cuadro I*.

Existe controversia sobre la relación entre el nevo de Becker (NB) y los casos descritos de HML. Considerados por algunos autores como el mismo proceso con amplias variaciones, según el componente dérmico predominante; otros hablan de asociaciones de ambos procesos y existen autores que opinan que son entidades diferentes.⁸

El NB aparece en la primera o segunda década de la vida, aunque se han descrito casos congénitos. Se caracteriza clínicamente por manchas hiperpigmentadas, con aparición ulterior de pelo en su superficie, generalmente abundante y grueso, localizado sobre todo en el tronco y con el paso del tiempo se incrementa la pigmentación y la hipertrichosis.⁷

En el examen histológico, el número y la hiperplasia de las fibras musculares lisas es mucho menos notable que en el HML, mientras que en el NB son más llamativas las alteraciones epidérmicas: hiperqueratosis, acantosis y aumento del pigmento melánico. Con microscopia electrónica (ME) se evidencia aumento en el número de melanocitos y melanosomas en el NB, mientras que en el HML se pone de manifiesto sobre todo la alteración de la arquitectura miofilamentosa.^{3,7,8} En la inmunohistoquímica, el HML se tiñe positivamente con desmina.²

Estos criterios clínicos e histológicos han permitido reconocer en la actualidad al HML como una entidad anatomoclínica separada.

El diagnóstico diferencial también se plantea con el nevo melanocítico congénito tipo pigmentado y piloso, el mastocitoma solitario, los nevos conectivos y el leiomioma adquirido.⁵

Los leiomiomas son tumores benignos derivados también del músculo liso, clínicamente se presentan como una neoformación única, de consistencia blanda, dolorosa y cuyas fibras musculares forman agre-

gados sin el característico espacio claro que rodea a las del HML.^{1,4}

La histogénesis es controvertida, pero en la actualidad la mayoría de los autores consideran al HML como un nevus organoide complejo del tejido conjuntivo, constituido por fibras musculares lisas, fibras nerviosas funcionales y elementos pilosos.⁷

Se reporta este caso debido a que el HML es una alteración poco frecuente y por tal motivo en ocasiones difícil de diagnosticar. Se deben tomar en cuenta los diagnósticos diferenciales y realizar una biopsia para la confirmación del diagnóstico. Es una alteración benigna con buen pronóstico sólo con repercusión estética, lo cual se debe informar a todos los pacientes. Es posible que esta alteración sea más frecuente de lo que señalan las cifras, siendo necesaria la publicación de nuevos casos para que los médicos se familiaricen con esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Darling T, Komino H, Murray J. Acquired cutaneous smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 844-845.
2. Hsiao G, Chen J. Acquired genital smooth muscle hamartoma. *Am J Dermatopathol* 1995; 17: 67-70.
3. Jang H et al. Linear congenital smooth muscle hamartoma with follicular spotted appearance. *Br J Dermatol* 2000; 142: 138-142.
4. Kwon K et al. Acquired vulvar smooth muscle hamartoma: A case report and review of the literature. *J Dermatol* 2000; 27: 56-59.
5. Spencer J, Amonette R. Tumors with smooth muscle differentiation. *Dermatol Surg* 1996; 22: 761-768.
6. Goldman M, Kaplan R, Heng M. Congenital smooth muscle hamartoma. *Int J Dermatol* 1987; 26: 448-452.
7. González A et al. Hamartoma congénito del músculo liso de localización facial. *Actas Dermo Sif* 1991; 82: 845-847.
8. Pereiro M, Toribio J. Hamartoma cutáneo de músculo liso. *Actas Dermo Sif* 1987; 78: 569-571.
9. Cueva et al. Hamartoma de músculo liso. Breve revisión de la literatura. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1999; 8: 39-41.