

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **14**

Número
Number **3**




Septiembre-Diciembre
September-December **2005**

Artículo:




**Hamartoma congénito de músculo liso.
Presentación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***

Hamartoma congénito de músculo liso. Presentación de un caso

Dra. Angélica Beirana Palencia,* Dr. Mauricio Hernández-Pérez,** Dr. Alberto Ramos-Garibay***

RESUMEN

El hamartoma de músculo liso congénito es una rara proliferación benigna de haces musculares lisas localizadas en la dermis, que generalmente se diagnostican en el periodo neonatal o en la infancia.¹ Clínicamente puede presentarse como placas con cierto grado de hipertrichosis e hiperpigmentación, simulando un nevo de Becker, por lo que se debe incluir a éste dentro de su diagnóstico diferencial.² Presentamos el caso de un hamartoma de músculo liso congénito de localización facial, las consideraciones en torno a la clínica y la histopatología, así como un breve resumen de la literatura.

Palabras clave: Hamartoma de músculo liso, nevo de Becker, seudo signo de Darier.

ABSTRACT

A congenital smooth muscle hamartoma is a rare benign proliferation of smooth muscle bundles in dermis, that is usually diagnosed in the neonatal period or infancy. Clinically the lesions maybe associated with hipertrichosis and hiperpigmentation resembling a Becker's nevi, that's why is in the differential diagnosis. We present the case of one congenital smooth muscle hamartoma in the face, the clinical characteristics, the differential diagnosis, and a brief summary of the literature.

Palabras clave: Smooth muscle hamartoma, Becker's Nevi, Pseudo-Darier sign.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma de músculo liso es una proliferación rara y benigna de fibras musculares lisas que generalmente es congénita aunque se han visto casos de forma adquirida. Esta malformación se desarrolla a partir de los músculos erectores del pelo y se considera que tiene una frecuencia estimada de 1-2 por cada 700 recién nacidos.³

Clínicamente es una lesión única constituida por una placa indurada a la palpación o pápulas foliculares.⁴ La placa tiene bordes irregulares siendo levemente hipercrómica y puede estar cubierta de pelos, midiendo varios centímetros de longitud y anchura.⁵ Su relieve aumenta con la fricción (seudo signo de Darier), positivo hasta en un 50% de los casos.²

Preferentemente se localiza en región lumbar, brazo, muslo, nalgas, abdomen y piel cabelluda. La forma difusa es excepcional y es una de las causas del aspecto de «bebe Michellin», con repliegues cutáneos múltiples e hipertrichosis.⁶ Las lesiones se pueden presentar al nacer o poco tiempo después e incluso se han comunicado casos de aparición en la pubertad o en la edad adulta.⁵⁻⁷

El diagnóstico se confirma con histopatología al encontrar haces de fibras musculares lisas que están bien delimitadas, son largos y gruesos, y se localizan en la dermis media y profunda. Estos haces están distribuidos en todas las direcciones y las glándulas sebáceas y sudoríparas se encuentran en número normal.^{7,8}

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 6 años de edad con una dermatosis localizada en la cabeza, de la cual afecta la cara y de ésta, región cigomática izquierda. Constituida por hiperpigmentación, hipertrichosis y leve aumento de volumen formando una placa de aproximadamente 4 x 3 cm, bordes mal definidos (*Figuras 1, 2 y 3*). De evolución crónica y asintomática.

* Dermatopediatra. Jefa del Departamento de Dermatología Pediátrica CDP.

** Residente 3er año Dermatología CDP.

*** Dermatopatólogo.



Figura 1. Topografía en región zigomática derecha.



Figura 2. Se observa hiperpigmentación, hipertrichosis y discreto aumento de volumen.



Figura 3. Acercamiento de la lesión.

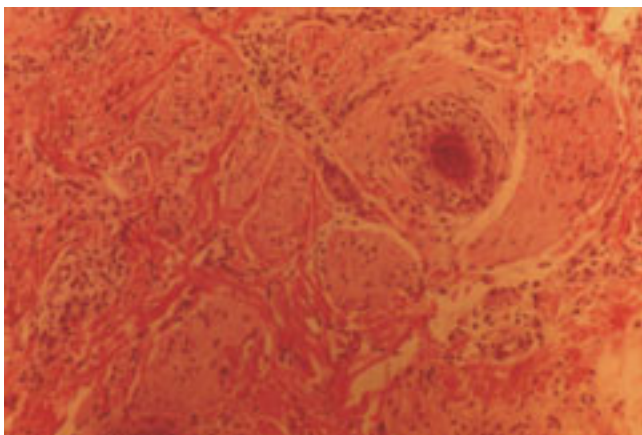


Figura 4. Imagen histológica. Se muestran numerosas fibras musculares pequeñas entre las fibras de colágeno de la dermis (H-E 10x).

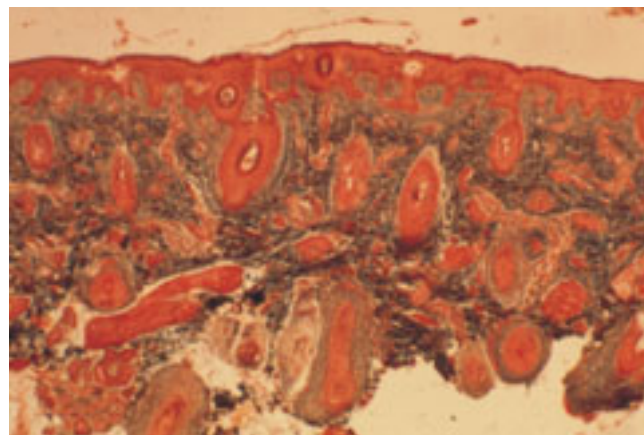


Figura 5. Imagen histológica. Se observan fragmentos de fibras musculares sobre todo en dermis reticular (tricrómica de Masson 4x).

La paciente refiere que inició desde el nacimiento con una ligera «mancha oscura» que posteriormente se hizo más evidente, con aparición de vello en la superficie.

No contaba con otros antecedentes patológicos de importancia y el resto de la exploración física fue normal.

HISTOPATOLOGÍA

Los cortes muestran una epidermis con capa cornea laminar, tapones corneos, acantosis irregular a expensas de los procesos interpapilares e hiperpigmentación de la capa basal.

En la dermis superficial, media y profunda se observan numerosos fascículos cortados que corresponden

a fibras musculares y se disponen cerca de los folículos pilosos, así como infiltrados linfocitarios perivasculares discretos (Figuras 4 y 5).

COMENTARIO

Se presenta el caso de localización poco habitual de hamartoma de músculo liso confirmado por histopatología.

Una de las características de esta entidad es su evolución benigna así como la ausencia de manifestaciones sistémicas. No se han descrito la transformación maligna de estas lesiones, por lo que el tratamiento consiste en extirpación quirúrgica en caso de lesiones pequeñas o la abstención terapéutica.

En algunos casos se han descrito disminución de la hiperpigmentación y de la hipertrichosis a medida que transcurre el tiempo.

El estudio histopatológico de las lesiones es imprescindible para establecer el diagnóstico y diferenciarlo de entidades como nevos melanocíticos o manchas café con leche en el caso de formas hiperpigmentadas; de leiomiomas múltiples o nevo de Becker en caso de formas adquiridas con hipertrichosis y en el caso de formas congénitas con el hamartoma conjuntivo elástico o el mastocitoma solitario (principalmente cuando el pseudo signo de Darier es positivo).

BIBLIOGRAFÍA

1. Martín JM, Jordá E, Monteagudo C, Revert A, García L, Alonso V. Hamartoma de músculo liso congénito. Estudio clínico patológico de tres casos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2005; 33(4): 167-170.
2. Darling T, Komino H, Murray J. Acquired cutaneous smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 844-845.
3. Metzker A, Merlob P. Congenital smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 691.
4. Dupre A, Viraben R. Congenital smooth muscle hamartoma with follicular spotted appearance. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 837-838.
5. Bronson DM, Fretzin DF, Farrell LN. Congenital pilar and smooth muscle nevus. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 111-114.
6. Glober MT, Malone M, Atherton DJ. Michellin tire baby syndrome resulting from diffuse smooth muscle hamartoma. *Pediatr Dermatol* 1989; 6: 329-331.
7. Bonafe JL, Ghrenassia-Canal S, Vancina S. Nevus musculaire lisse. Hamartome musculaire lisse (a propos d' un cas). *Ann Dermatol Vénéréol* 1997; 124: 773-776.
8. Holst VA, Junquins -Hopking JM, Elenistas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: Clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 477-490.