

Leiomiomas cutáneos múltiples asociados a miomas uterinos

F. J. Lirón de Robles (*).

L. Requena Caballero (*).

J. A. Páez Serrano (**).

B. Hernández Moro (***)

E. Sánchez Yus (****).

RESUMEN

Los leiomiomas eruptivos múltiples de Besnier son unos tumores benignos derivados del músculo liso erector del pelo, que se transmiten de forma autosómica dominante, de clínica no siempre expresiva pero de estructura histopatológica muy característica. Se asocian con frecuencia a tumores musculares de otras localizaciones, preferentemente uterinos.

Se presentan dos casos de leiomiomas múltiples eruptivos asociados a miomas uterinos en dos familias con degeneración sarcomatosa en una de las pacientes.

SUMMARY

Cutaneous multiples eruptives leiomyomas are benign tumors originated from erector pili muscle, with an autosomal dominant inheritance; they have a very characteristic structure. Other muscular tumors, principally from the uterus, are often associated with them. We report two cases of multiple eruptives leiomyomas associated with myomas in uterus in two patients. A malignant transformation could be observed in one of them.

Los leiomiomas cutáneos múltiples eruptivos, descritos inicialmente por Besnier en 1880 (1), son unos tumores benignos derivados del músculo liso que en ocasiones presentan una clínica no demasiado expresiva, pero con una estructura histopatológica siempre muy característica.

Se han descrito distintos tipos que difieren tanto por el músculo liso del que derivan como por su localización, estructura histopatológica e incluso por sus manifestaciones clínicas, lo que ha

llevado a distintos autores a intentar clasificarlos en repetidas ocasiones. Nosotros hemos elegido la clasificación

dada por Gómez Orbaneja y colaboradores, basada en la de Abulafia y Grispan (11).

a): Tumores Dérmicos:	{ Extragenitales	{ Múltiples	del m. erector pili
	{ Genitales o Dartoicos	{ Solitarios	
b): Hipodérmicos:	{ Angioleiomiomas	{ Angiomatosos	
	{ Leiomiomas de músculo aberrante	{ Puros	

* Capitán Médico Alumno.

** Médico contratado.

*** Teniente Coronel Médico Jefe Servicio Dermatología Hospital Militar Gómez Ulla.

**** Prof. de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense (Madrid).

* Comunicación presentada en el XVI Congreso Español de Dermatología, Palma de Mallorca, mayo 1986.

Leiomomas cutáneos múltiples asociados a miomas uterinos.
(Revisión de conjunto a propósito de dos casos)



Foto 1

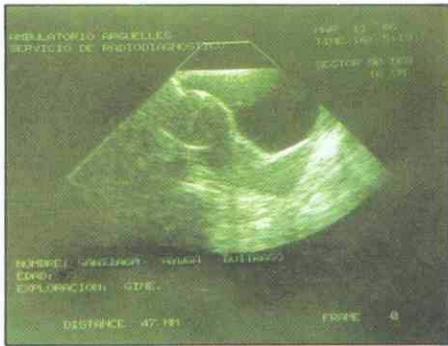


Foto 2



Foto 3

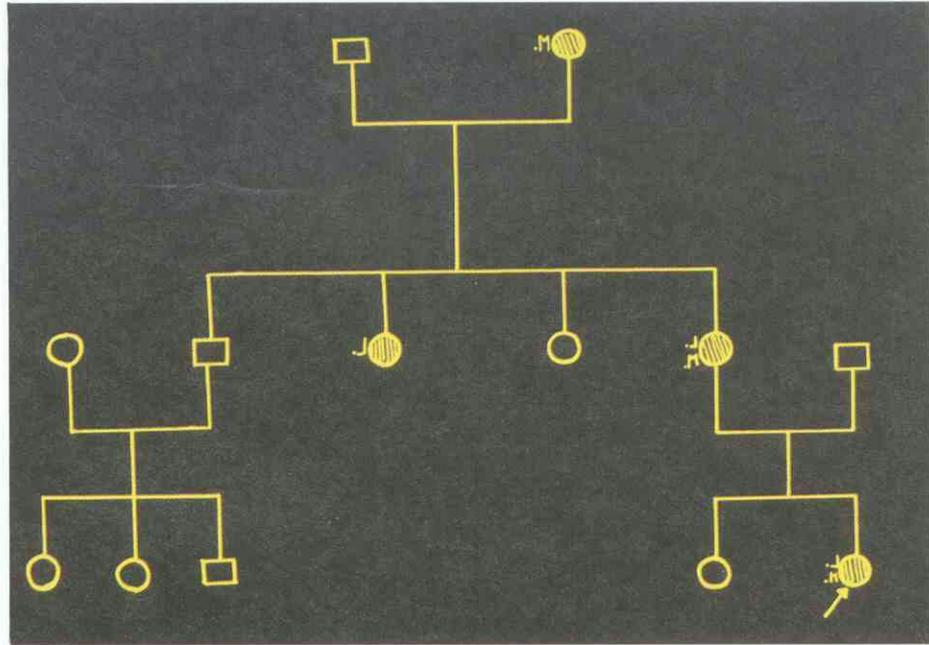


Figura 1



Foto 4

Desde que Blum y colaboradores describieron por primera vez en 1954 la asociación de este tipo de tumores con miomas uterinos (2) han sido varias las comunicaciones en que se hace referencia a esta asociación.

Nosotros comunicamos dos nuevos casos de leiomomas cutáneos múltiples, asociados a miomatosis uterina:

Primer caso clínico: Enferma de 32 años de edad, natural y residente en Madrid.

Como antecedentes familiares de interés cabe destacar que la abuela materna fue hysterectomizada a los 50 años por padecer miomas uterinos múltiples; la madre fue igualmente hysterectomizada a los 47 años por presentar un gran mioma uterino y en la exploración

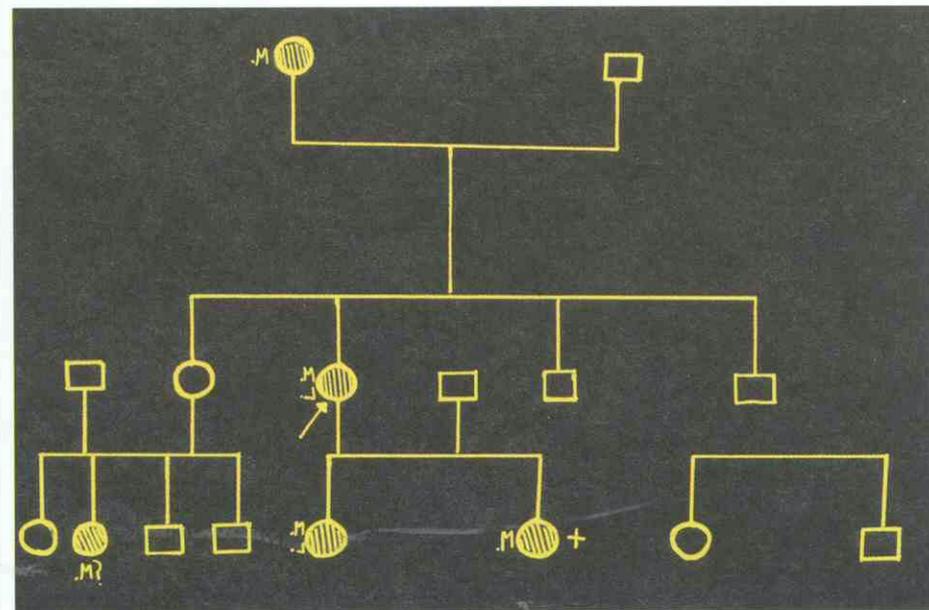


Figura 2

de un guisante, de coloración pardo rojiza, que tienden a agruparse en una placa de disposición zoniforme. Estas lesiones, que presenta desde la infancia, son dolorosas a la presión y al frío; al aplicar éste, en forma de nitrógeno líquido, sobre las lesiones estas cam-

bian de coloración, transformándose en violáceas. Estos episodios dolorosos no tienen repercusión general. Aunque en el momento actual las lesiones permanecen quiescentes; su inicio fue como unas máculas pardo-rojizas que en brotes sucesivos fueron aumentando en

actual se le han descubierto varios leiomiomas cutáneos en hombro derecho; una hermana de la madre presenta también leiomiomas cutáneos múltiples en muslo derecho (fig. 1).

Como antecedentes personales refiere una serie de alteraciones ginecológicas que viene padeciendo durante el último año, consistentes en dismenorrea, metrorragias y modificaciones en la periodicidad del ciclo menstrual.

En el momento de su exploración presenta en la zona lumbar izquierda unas lesiones papulo-nodulares del tamaño

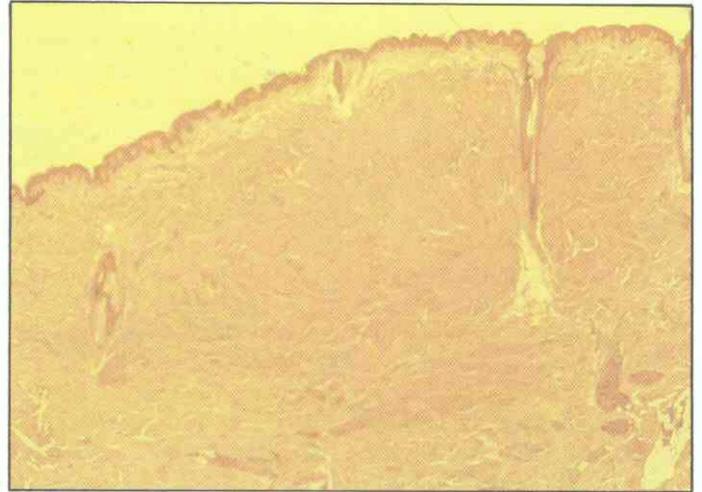


Foto 5

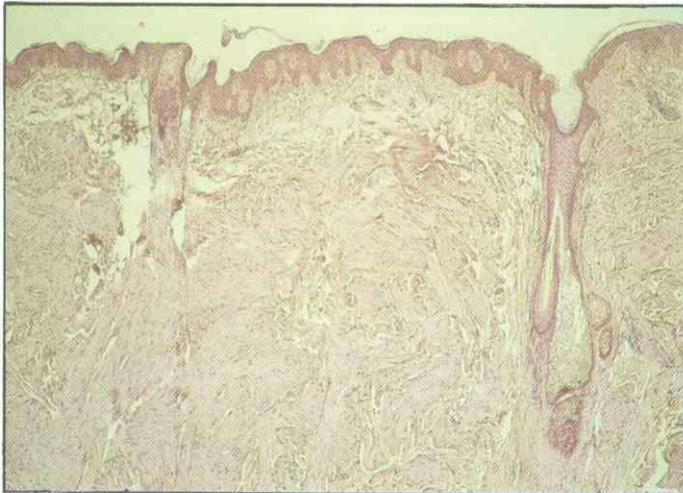


Foto 6



Foto 7

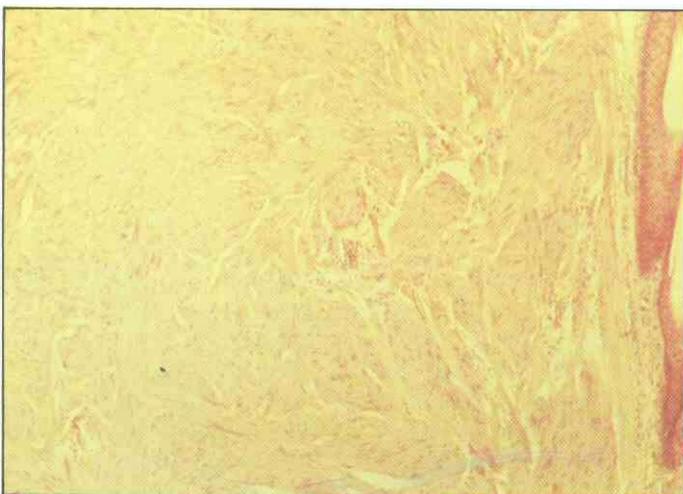


Foto 8

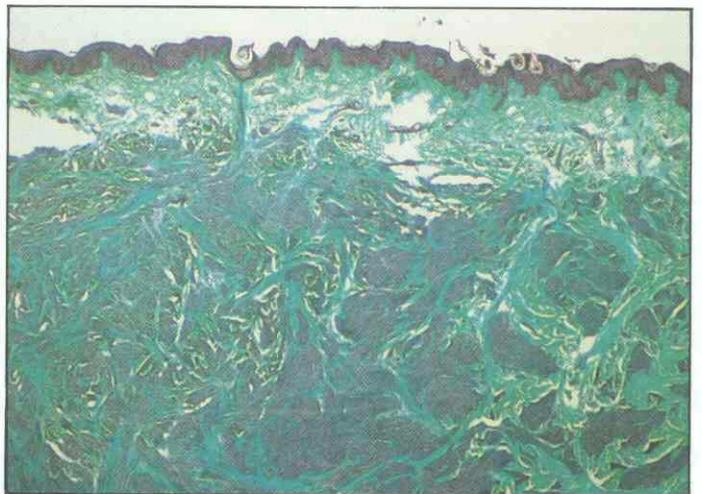


Foto 9

número y volumen hasta adoptar el aspecto presente (foto 1).

Análisis de sangre y orina dentro de límites normales. Estudio radiológico de tórax y tránsito gastroduodenal sin alteraciones patológicas evidentes.

En la exploración ecográfica de la región pélvica se puso de manifiesto la presencia de una masa tumoral en útero, en contacto con la vejiga de la orina, que, posteriormente se confirmó, se trataba de un mioma uterino (foto 2).

En el estudio histopatológico de una de las lesiones cutáneas, con tinciones de hematoxilina eosina, orceína, tricrómico de Masson y métodos de impregnación argéntica se confirmó el diagnóstico clínico de leiomiomas, con todas las características, a que haremos referencia más adelante.

Segundo caso clínico: Enferma de 56 años, natural de Avila, que a los 26 años de edad hubo de ser hysterectomizada por padecer miomas uterinos múltiples que le ocasionaban metrorragias y otras alteraciones ginecológicas. Desde los 35 años presenta en la superficie de extensión del codo derecho 5-6 lesiones papulo nodulares, de color pardo-rojizo, consistencia firme, dolorosa a la presión y con los cambios de temperatura y que han permanecido estables desde su aparición (foto 3). En muslo derecho presenta una tumoración pediculada, blanquecina y de consistencia blanda al tacto (foto 4).

Como antecedentes familiares cabe destacar que su madre fue hysterectomizada a los 29 años por padecer miomas uterinos; una hija falleció, en nuestro hospital a los 21 años de edad a consecuencia de una degeneración sarcomatosa de un mioma uterino; otra de sus hijas fue hysterectomizada a los 28 años por miomas uterinos, presentando igualmente varias placas de leiomiomas cutáneos localizadas en brazos, hombros y región supraclavicular (fig. 2).

Tanto la analítica de sangre y orina como las radiografías de tórax y el tracto gastrointestinal no revelaron datos patológicos.

El estudio histopatológico de una de las lesiones del brazo confirmó el diagnóstico clínico de leiomiomas. En cuanto al tumor pediculado del muslo, resultó ser un fibrolipoma.

COMENTARIO

Los leiomiomas cutáneos múltiples son unos tumores benignos, poco frecuentes, como lo pusieron de manifiesto, entre nosotros, Carapeto y Silva (3), quienes en una revisión de 15.559 historias pertenecientes al departamento de Dermatología del Hospital Clínico de Salamanca, no encontraron más que 20 miomas cutáneos (0,13% del total). De éstos 12 eran angiomiomas, 8 leiomiomas, 5 solitarios y 3 múltiples. Estos datos no concuerdan con los de otros autores, y así Montgomery y Winkelman, en 33 dermatoleiomiomas estudiados, encuentran 8 angioleiomiomas, 23 piloleiomiomas múltiples, 1 piloleiomioma solitario y 1 leiomioma dartoico (15).

Por su parte Fisher y Helwig estudiaron 38 pacientes con piloleiomiomas de los que 29 fueron múltiples eruptivos y 9 solitarios (8).

De todos estos datos se puede deducir que, dentro de su rareza, la forma de piloleiomiomas múltiples es la más frecuente.

Las lesiones, que pueden aparecer ya desde el momento del nacimiento, pueden presentarse a cualquier edad, siendo la tercera década de la vida la de máxima incidencia de presentación, según Helwig.

Suelen comenzar como unas máculas lenticulares, pardo-rojizas, de consistencia firme al tacto, que en brotes sucesivos van aumentando en número y también en volumen hasta llegar a formar lesiones papulo nodulares, que es lo que las caracteriza; estos elementos tienden a agruparse en placas que adoptan, en ocasiones, una disposición zoniforme. En estas placas la piel que rodea a los nódulos suele ser normal, si bien Raedermecker describió en uno de sus pacientes la afectación global de toda la piel de la placa (19). Varias de estas placas pueden coexistir simultáneamente en un mismo paciente.

Una peculiaridad de estas lesiones es la de ser dolorosas, a veces intensamente, ante determinados estímulos como el pellizcamiento, el frío e incluso ante cambios emocionales. Este dolor, en ocasiones, es tan intenso que llega a producir sintomatología general como taquicardia, sudoración, dilatación

pupilar e incluso un paciente referido por Raedermecker presentaba necesidad imperiosa de orinar.

Numerosos han sido los autores que, desde antiguo, han tratado de explicar la causa de este dolor tan selectivo. El primero en intentarlo fue Ormsby en 1925, quien pensó que dicho dolor estaba originado por la fibrosis peritumoral que comprimiría las terminaciones nerviosas intradérmicas (17).

Grzyboski, en 1933, siguiendo lo intuido por Dariery y utilizando el método de impregnación argéntica del hidrato de cloral —técnica debida a Ramón y Cajal— y el método de Spielmayr en cortes de congelación para teñir la mielina, llegó a la conclusión de que en el interior de los tejidos de los leiomiomas había gran cantidad de fibras nerviosas con mielina que se unían en gruesos fascículos y en su entorno numerosas fibras nerviosas amielínicas aisladas. Por todo esto admitió que en este proceso existía una auténtica neoformación nerviosa (12).

Gómez Orbaneja y Castro, en 1965, consideraron en estos tumores una doble inervación funcional, estando el dolor condicionado por la acción colinérgica que es inhibida por la atropina y potenciada por la acetilcolina.

Dentro del tumor no encontraron terminaciones nerviosas ni tampoco un aumento de la inervación peritumoral (10).

Para Winkelman y Montgomery la única diferencia que existe entre los más y menos dolorosos estriba en el tamaño de los tumores y en su capacidad de invadir la hipodermis, resultando ser más dolorosos los de mayor tamaño y más profundos.

Desde Kloepfer se admite que los leiomiomas múltiples eruptivos se heredan, siendo el tipo de transmisión autosómica dominante con penetrancia incompleta (13). Corroboran este aserto los casos descritos por Rudner y Grekin en gemelas univitelinas (22). Los de Reed y Horowitz en dos familias con gran penetrancia (20), Macotela (12), Ruacca (21) y, en nuestro país, los enfermos de Quiñones (15) y los nuestros.

Respecto a la patogenia de estos tumores, actualmente se acepta que son hamartomas derivados del músculo liso erector del pelo; fue Montgomery el primero en exponer este criterio, pero no siempre se les interpretó así. Raedermecker los consideró como una displasia mesodérmica congénita. Nöld les confirió un origen nervioso, como si se tratara de un síndrome neurocutáneo

comparable a la Neurofibromatosis (16).

La histopatología de los tumores es muy típica como hemos referido al principio. La masa tumoral se localiza en el corion medio, pudiendo extenderse hacia la superficie o hacia la profundidad hasta invadir, ocasionalmente, la hipodermis. La epidermis que cubre la lesión usualmente es atrófica, si bien puede ser normal e incluso presentar una discreta acantosis reaccional; por debajo de ésta existe siempre una zona de dermis inalterada que la separa del tumor (foto 5).

Las fibras musculares integrantes de la neoformación están unidas formando fascículos que se entrecruzan irregularmente, separados entre sí por masas de estroma maduro; en ocasiones se aprecia la existencia de unas fisuras entre los fascículos, que no deben confundirse con luces vasculares.

Ningún piloleiomioma está encapsulado, pudiendo distinguirse salpicando

el corion adyacente a la masa neoformada, fascículos dispersos de músculo tumoral.

No se encuentran atipias celulares ni anomalías en los núcleos, que tienen forma alargada y con unos bordes romos, como un puro o una batuta.

En la tinción con Orceina las fibras elásticas están ausentes dentro de la masa tumoral y son escasas y fragmentadas en el conjuntivo próximo (foto 6).

Con medios de impregnación argéntica, nosotros no logramos encontrar fibras nerviosas en la masa tumoral ni en el estroma circundante (foto 7).

Si que encontramos, en una de las preparaciones, un folículo piloso inalterado en medio del tumor, dando la impresión, en uno de los cortes, de que éste estaba surgiendo del músculo erector del pelo (foto 8).

En la tinción con tricrómico de Mason se observa el estroma conectivo teñido en verde brillante y en rojo-violeta los fascículos musculares (foto 9).

Los leiomiomas múltiples eruptivos se les ha asociado con otras entidades nosológicas, como formando parte del síndrome de Gardner, junto con lipomas, fibromas cutáneos, quistes epidérmicos y pólipos intestinales (9).

Con más frecuencia, y como señalamos al principio, se encuentra la asociación

con miomas extracutáneos, sobre todo con miomas uterinos; tales son nuestros casos, en que junto al cuadro dermatológico expuesto se añaden síntomas ginecológicos propios de los miomas uterinos, como metrorragias, dismenorrea, etc.

Menos conocida es la llamada leiomiomatosis subcutánea evolutiva, descrita por Duperrat y Boutelier; en esta entidad a los piloleiomiomas se añaden nódulos contráctiles en el parénquima pulmonar (7).

El pronóstico de los leiomiomas es bueno quod vitam; no tienen tendencia, que se sepa, a degenerar; no desaparecen espontáneamente y tienen marcada propensión a recidivar una vez extirpados (4).

Peor futuro deparan los miomas uterinos, que pueden infectarse, torsionarse, necrosarse y, lo más grave, que pueden degenerar a miosarcomas como comunicaron Rudner (22) y Reed (20) y como sucedió con unas de nuestras pacientes.

El tratamiento de los miomas uterinos debe ser quirúrgico. Los piloleiomiomas deben extirparse bien de uno en uno o en masa toda la placa; pese a esto es fácil que recidiven incluso sobre la misma cicatriz quirúrgica (6) Son absolutamente radioresistentes, por lo que esta actitud terapéutica es absolutamente desaconsejable.

BIBLIOGRAFIA

1. BESNIER: 'Les dermatomyomes (fibromyomes, leiomyomes ou myomes cutanés)'. *Ann. Dermat. et Syph.*, 1, 25-43.
2. BLUM, P.: 'Leiomyome eruptif de Bener'. *Bull. Soc. Derm. Syph.*, 61, 349, 1954.
3. CARAPETO, F. J. y SILVA, J. M.: 'Angiomiomas y leiomiomas de la piel'. *Act. Dermosif.*, 10, 577-588, 1977.
4. CASADO JIMENEZ, M. y SOTO MELO, J.: 'Dermatoleiomiomas eruptivos a propósito de un caso'. *Act. Dermosif.*, 10, 649-655, 1976.
5. DEGOS, E.: 'Dermatologique'. *Flamarión Medicine Sciences*, París, 810-813.
6. DULANTO DE F.; ARMILJO y MORENO: 'Leiomiomas cutáneos'. *Rev. Clin. Esp.*, 131, 11, 1973.
7. DUPERRAT y BOUTELIER. Citado Ruocco.
8. FISHER, W. y HELWIG, E.: 'Leiomyones of the Skin'. *Arch. Dermat.*, 88, 510-520, 1963.
9. LYN FROM, en Fitzpatrick (Dermatología en medicina general), 769, 1980.
10. GOMEZ ORBANEJA, J. y CASERO TORRES, A.: 'Inervación de los leiomiomas cutáneos y acciones farmacológicas sobre el dolor en los mismos'. *Act. Dersif.*, 3, 2-11, 1965.
11. GOMEZ ORBANEJA, SANCHEZ YUS, E.: 'Un caso de leiomioma dérmico solitario extragenital'. *Act. Dermosif.*, 61, 13-19, 1970.
12. GRZYBOSKI, M.: 'Contribution a l'etude de l'histologie des myomes cutanées'. *Ann. Dermat. et Syph.*, 4, 852-860, 1933.
13. KLOEPFER, H.: 'Hereditary multiple leiomyome of the skin'. *Amer. J. Humam. Genetic.*, 10, 48-52, 1963.
14. MACOTELLA RUIZ, E.: 'Les leiomyomes cutanées'. *Ann. Derm. Syph.*, 90-289, 1963.
15. MONTGOMERY, H. y WINKELMAN, R.: 'Smooth muscle tumors of the skin'. *Arch. Dermat.*, 79, 32741, 1959.
16. NOLD, F.: 'Multiple leiomyome der haut ein neurocutanes syndrom'. *Hautarzt.*, 4, 365-371, 1953.
17. ORMSBY, O. S.: 'Leiomyoma cutis'. *Arch. Dermat. and Syph.*, 11, 466-480, 1925.
18. QUIÑONES, P. A. y GARCIA MUÑOZ, M.: 'Leiomiomas cutaneos familiares'. *Act. Dermosif.*, 5, 311-318, 1976.
19. RAEDERMECKER, J. y VAN BOGAERT, L.: 'Sur la leiomyomatose douloureuse a dispositio systematisée naevique. (Contribution a l'etudes des dysplasies mesodermiques congenitales.)'
20. REED, W. B.; WALKER, R. y HOROWITZ.: 'Cutaneus leiomyomata with uterine leiomyomata'. *Acta Derm. Venereol.*, 53, 409-416, 1973.
21. RUOCCO: 'Giornale e Min.'. *Der.*, 28-III-1969.
22. RUDNER, E.; SCHWARTZ, O., y GREKIN, J.: 'Múltiples cutaneus leiomyoma in identical twin'. *Arch. of Dermat.*, 90, 81-82, 1964.