

Lesiones tumorales en rostro de 15 años de evolución

Tumoral lesions on face of fifteen years evolution

Leisa María Molinari,¹ Claudia Franco,¹ María Carolina López Santoro¹ y Alejandra Abeldaño²

Caso clínico

Paciente de 34 años, de sexo masculino, sin antecedentes personales de importancia, que consultó por lesiones tumorales en rostro de 15 años de evolución. Al examen físico se observaba una lesión tumoral de 2 cm de diámetro, color piel normal y superficie lisa, junto a otras de menor tamaño ubicadas en la periferia. Éstas eran cupuliformes, eritematosas, de superficie brillante y consistencia firme, y se agminaban formando una placa localizada en mejilla a nivel de la rama izquierda del maxilar inferior (fotos 1 y 2). Todas las lesiones eran asintomáticas. No se registraron otros hallazgos en el resto del tegumento. La histología, con tricrómico de Masson, reveló proliferación de haces musculares finos, orientados en distintas direcciones, los cuales se disponían en relación al folículo piloso (foto 3) (*Dermatol. Argent.*, 2011,17(2):152-155).



Foto 1: Múltiples lesiones tumorales agminadas.

Fecha de recepción: 13/12/2009 | Fecha de aprobación: 12/1/2010

1 Médica dermatóloga

2 Jefa de la Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Leisa Molinari: San Benito de Palermo 1671, Piso 1º A, (1426), Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.



Foto 2: Lesiones cupuliformes de superficie brillante que forman una placa.

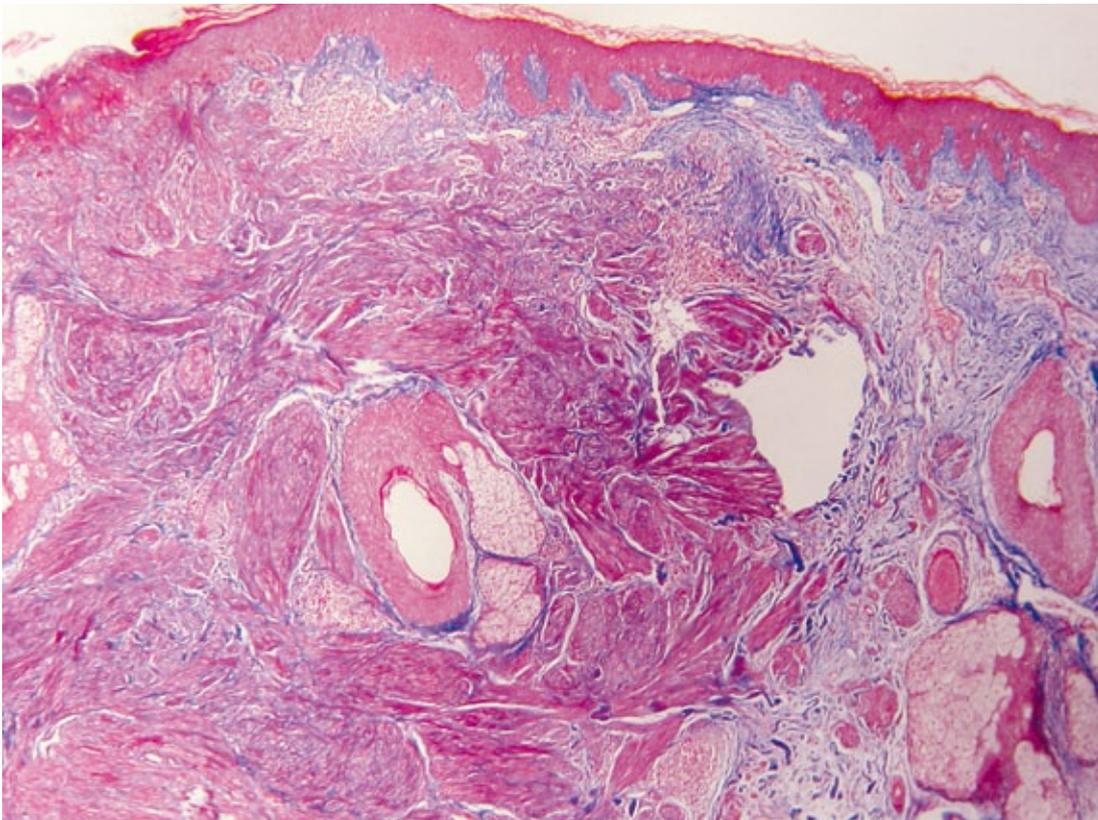


Foto 3: Proliferación de haces musculares finos.

Diagnóstico

Piloleiomiomas múltiples.

Comentarios

El leiomioma es una neoplasia benigna, rara, de fibras musculares lisas. Fue descrito originalmente por Rudolf Virchow en 1854 en un varón de 32 años con leiomiomas múltiples en la piel de la areola.¹ Si bien la etiología de esta entidad permanece incierta, en los últimos años se han verificado avances desde el punto de vista molecular. Estudios recientes demuestran mutaciones en el gen que codifica una enzima llamada fumarato hidratasa (FH) en pacientes portadores de leiomiomatosis cutánea. Éste es un gen que actuaría como supresor tumoral y su mutación constituiría la base molecular de este trastorno.²

Existen tres variantes de leiomioma cutáneo que en orden de frecuencia son: piloleiomioma, que se desarrolla a partir del músculo piloerector; angioleiomioma, originado a partir de la capa media muscular de los vasos sanguíneos; y leiomioma genital, dartoico o mamilar, desarrollado a partir del músculo dartos en el escroto, labios mayores, pene, pezones o areolas mamarias.³ Los piloleiomiomas se pueden hallar como lesiones solitarias o múltiples; esta última presentación se observa en el 80% de los casos y se denomina leiomiomatosis.^{2,4} Hay casos familiares en los que distintas generaciones de una misma familia son afectadas por esta patología, lo que sugiere una forma de herencia autosómica dominante con baja penetrancia.^{3,5}

Los piloleiomiomas pueden desarrollarse a cualquier edad, aunque generalmente lo hacen en la segunda y tercera década de la vida. Pastor M.A. *et ál.*³ observaron una prevalencia de piloleiomiomas faciales en pacientes de la tercera década. La exacta incidencia no está definida y la distribución por

sexo varía entre las series de casos revisadas.³ Las lesiones en el sexo masculino tienden a ser solitarias, mientras que en el femenino predominan las lesiones múltiples.⁵

Se comunicaron asociaciones con leiomiomas esofágicos, uterinos (síndrome de Reeds), dermatitis herpetiforme, leucemia linfocítica crónica, neoplasias endocrinas múltiples tipo 1, trisomía 9p/monosomía 18p terminal, poliposis intestinal, eritrocitosis y HIV.⁶ En los últimos años se describió una variante de leiomiomatosis familiar que asocia leiomiomas cutáneos y uterinos con carcinoma renal.^{2,7}

Clínicamente las lesiones son pápulas y/o nódulos rojo parduscos variables en su tamaño, desde algunos milímetros a 1 cm, adheridas a la piel pero móviles en planos profundos. Pueden agminarse y formar placas, en ocasiones de distribución lineal o en dermatomas. La ubicación más frecuente son las superficies extensoras de los miembros, tronco, rostro y cuello. Pueden ser asintomáticas o dolorosas en respuesta al frío, presión o emociones.⁷

En la microscopía óptica se observan lesiones mal delimitadas, compuestas por haces musculares lisos, entrelazados y cantidades variables de haces de colágeno. Las fibras musculares son rectas y tienen núcleo central delgado, muy elongado y de extremos romos, semejante a “anguilas”.⁸

El diagnóstico diferencial incluye tumores dolorosos: espiadenoma ecrino, angiolipoma, tumor glómico; y tumores indoloros: fibromas cutáneos, neurofibromas, queloides, quistes sebáceos múltiples, granulomas a cuerpo extraño, angiofibromas e histiocitomas eruptivos.⁹

La escisión como tratamiento es una opción para lesiones dolorosas o por motivos estéticos,⁶ aunque la recurrencia es frecuente, hasta en el 50% de los casos.^{5,9} En pacientes con múltiples lesiones, esta práctica no sería viable, y una alternativa es el láser de CO₂.⁶ Se ha experimentado con crioterapia, electrocirugía y radioterapia, pero los resultados han sido desalentadores.⁷

El dolor es una fuente importante de morbilidad que a veces se acompaña de náuseas, vómitos, relajación de esfínteres, midriasis, hipotensión y palidez. Para estos casos se dispone de diversos esquemas terapéuticos (cuadro 1).

Cuadro 1. Esquemas terapéuticos contra el dolor.

Droga (VO)	Dosis	Duración
Nitroglicerina ¹⁰	0,8-1,6 mg/día	Tratamiento de ataque agudo
Nitroglicerina Fenoxibenzamina Nifedipina ¹⁰	0,8-1,6 mg/día 60 mg/día 20 mg/día	2 años
Nifedipina ¹⁰	30 mg/día	Meses
Fenoxibenzamina ¹⁰	20 mg/día	Meses
Gabapentin ⁵	300-900 mg/día	Meses
Doxazosina ⁹	1-4 mg/día	Años

Bibliografía

1. Rudolf Virchow, citado por Kohler S. en Neoplasias musculares, adiposas y cartilaginosas, en Bologna J., Jorizzo J., Rapini R. *Dermatología*, Madrid, Ed. Elsevier, 2004, 1883-1886.
2. Badeloe S., Geel M., Steensel M.M.V., Bastida J. et al. Diffuse and segmental variants of cutaneous leiomyomatosis: novel mutations in the fumarate hydratase gene and review of the literature, *Exp. Dermatol.*, 2006, 15:735-741.
3. Pastor M.A., Carrasco L., Izquierdo M.J., Fariña M.C. et al. Piloileiomiomas faciales múltiples no familiares, *Actas Dermosifiliogr.*, 2001, 92:510-514.
4. Lang K., Reifenberger J., Ruzicka T., Megahed M. Type 1 segmental cutaneous leiomyomatosis, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2002, 27:649-650.
5. Murad A., Rabinowitz A.D., Engler D.E. Gabapentin treatment of multiple piloileiomyoma-related pain, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2002, 46:S27-S29.
6. Garman M.E., Blumberg B., Ernest R., Raimer S.S. Familial leiomyomatosis: a review and discussion of pathogenesis, *Dermatology*, 2003, 207:210-213.
7. White E., Levy M., Alam N.A. Neoplasias and hyperplasias of muscular and neural origin, en Wolff K., Goldsmith L.A., Katz S.I., Gilchrist B. et al. (eds), *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 7th Edition: <http://www.accessmedicine.com/content.aspx?aID=2983360>.
8. Ragsdale D. Tumores de los tejidos adiposos, muscular y óseo, en Lever W.F., Schaumburg-Lever, *Histopatología de la piel*, 8ª edición, Buenos Aires, Inter Médica, 1999, 826-827.
9. García Cáceres M.C., Martín Rodrigo J.L., Anselmo Díaz S., Pozuelos Estrada J. *Leiomioma facial. A propósito de un caso*, SEMERGEN, 2008, 34:258-260.
10. Battista B., Sánchez Saizar C., Fernández Berro S., Bessone A. et al. Piloileiomiomas múltiples, *Dermatol. Argent.*, 2003, 9:102-106.

* PIENSE EN... PSORIASIS y elija una opción

Olivia De Tezanos Pinto, Ana Paula Sánchez Stieb

» 1



» 2



» 3

