

Lesiones tumorales cutáneas múltiples en paciente con antecedente de mioma uterino

A. León-Mateos, M. M. Pereiro Ferreirós y J. Toribio

Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 53 años de edad con antecedentes personales de hipoacusia por tratamiento con estreptomina y amigdalectomía en su infancia, así como histerectomía más doble anexectomía por mioma uterino a los 38 años. Entre sus antecedentes familiares refería que una tía materna también había sido histerectomizada y presentaba múltiples lesiones cutáneas de años de evolución, sin poder precisar el diagnóstico.

La paciente consultaba por lesiones cutáneas múltiples a nivel de hombros, brazo, abdomen y piernas, de presentación progresiva en los últimos 20 años. Inicialmente habían aparecido aisladamente en el hemicuerpo izquierdo, extendiéndose posteriormente al lado derecho y tendiendo a la confluencia en placas. Dichas lesiones producían dolor ocasional en relación con el frío o con el roce.

A la exploración dermatológica se objetivaban múltiples lesiones tumorales cupuliformes de pequeño tamaño (<2 cm de diámetro), de coloración eritemato-marronácea, bien delimitadas, de consistencia elástica, con tendencia a la confluencia en placas a nivel de hombros, espalda y brazos, así como elementos aislados en abdomen y piernas (fig. 1). El estudio histopatológico con hematoxilina-eosina reveló un tumor dérmico, no encapsulado, compuesto de haces de musculatura lisa en relación con el músculo arrector del pelo (fig. 2).

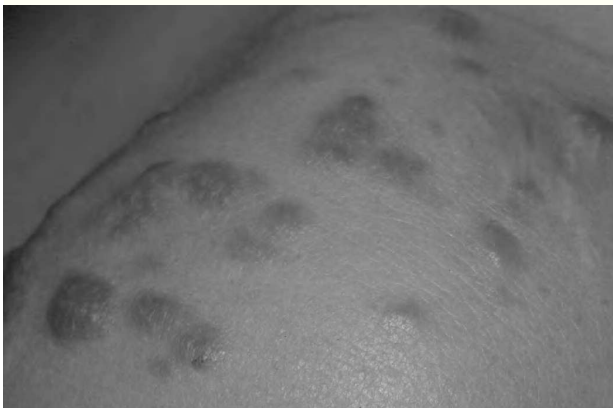


Fig. 1. Múltiples lesiones tumorales cupuliformes marrones de pequeño tamaño y con tendencia a la confluencia al nivel de los hombros y espalda alta.

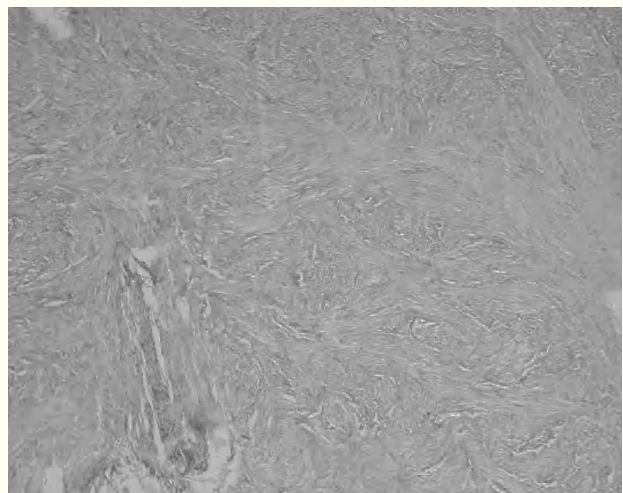


Fig. 2. En la biopsia cutánea se puede observar un tumor a nivel de la dermis, compuesto de haces de musculatura lisa derivados del músculo arrector del pelo.

Diagnóstico

Leiomiomatosis familiar cutánea y uterina (síndrome de Reed).

Discusión

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos derivados de las fibras del músculo arrector del pelo (pilo-leiomiomas), musculatura de los vasos sanguíneos (angioleiomiomas) o de la musculatura lisa del escroto y areola mamaria (leiomiomas genitales)¹. Los pilo-leiomiomas adoptan diferentes patrones clínicos pudiendo presentarse de forma aislada o bien formando agrupaciones de lesiones siguiendo un patrón lineal, segmentario, zosteriforme, en placas o diseminada. La leiomiomatosis familiar cutánea y uterina fue descrita por Reed² en 1973. Se trata de un cuadro de transmisión autosómica dominante de alta penetrancia, consistente en la aparición de múltiples leiomiomas a nivel cutáneo y miomas uterinos, en varios miembros de una misma familia³. Recientemente se ha implicado al gen de supresión tumoral MCUL1 situado en el cromosoma 1 como posible responsable de este síndrome familiar⁴.

Clínicamente, los pileoleiomiomas cutáneos se tratan de pequeños tumores de color marrón, situados en el tronco y extremidades superiores, que característicamente producen dolor ante diferentes estímulos como el frío, el roce, la menstruación, el embarazo o el estrés emocional⁵. Dicho dolor se ha relacionado con un posible aumento del número de fibras nerviosas en las lesiones o un posible estímulo de las mismas en relación con la contracción de las fibras musculares del tumor⁶. En ocasiones las crisis de dolor pueden acompañarse de náuseas, vómitos o episodios de presíncope, con una importante disminución de la calidad de vida en algunos pacientes, habiéndose descrito casos aislados de intento de suicidio⁵. Algunos autores han descrito un posible patrón característico en relación con la aparición de las lesiones, en cuanto que algunas familias presentaban inicialmente pileoleiomiomas en el hemicuerpo izquierdo y posteriormente se extendían al lado derecho, hecho que también refería nuestra paciente⁴.

Moragas et al¹ hallaron en una familia afectada de síndrome de Reed que hasta el 64% de las mujeres desarrollaban miomas en alguna localización corporal a lo largo de su vida (el 10% a nivel cutáneo, el 18% en el útero y hasta un 36% en ambos). Además, el 45% de todas las mujeres de esa familia tuvieron que ser

sometidas antes de los 35 años de edad a una histerectomía, indicando la importancia de llevar a cabo exámenes ginecológicos periódicos desde la adolescencia en todas las mujeres de las familias afectas, pensando en una posible descendencia futura.

La aparición de leiomiomas cutáneos múltiples se ha asociado ocasionalmente a diversos cuadros sistémicos como la adenomatosis endocrina múltiple tipo I⁷, la poliposis intestinal⁸, la leucemia linfocítica crónica⁹, la artritis reumatoide¹⁰ o la eritrocitosis¹¹. Además, recientemente se ha descrito un nuevo síndrome de predisposición a neoplasias denominado HLRCC (leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales)¹², cuyos pacientes presentan leiomiomas a nivel uterino y cutáneo, así como una mayor propensión al desarrollo de carcinoma papilar renal. Por otro lado existen casos aislados previos de desarrollo de leiomiomas uterinos en pacientes afectas de síndrome de Reed¹³. Dichas asociaciones, junto con la alta incidencia de histerectomías en mujeres en edad fértil, reflejan la importancia de un diagnóstico precoz, un estudio familiar completo, así como un seguimiento periódico posterior en pacientes afectados por este síndrome.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Muret MP, Pujol RM, Alomar A, Calaf J, de Moragas JM. Familiar leiomyomatosis cutis et uteri (Reed's syndrome). Arch Dermatol Res. 1988;280:S29-32.
2. Reed WB, Walker R, Horowitz R. Cutaneous leiomyomata with uterine leiomyomata. Acta Derm Venereol. 1973;53:409-16.
3. Fisher WC, Helwig EB. Leiomyomas of the skin. Arch Dermatol. 1963;88:510-20.
4. Martínez-Mir A, Gordon D, Horev L, Klapholz L, Ott J, Christiano AM, et al. Multiple cutaneous and uterine leiomyomas: refinement of the genetic locus for multiple cutaneous and uterine leiomyomas on chromosome 1q42.3-43. J Invest Dermatol. 2002;118:876-80.
5. Alam M, Rabinowitz AD, Engler DE. Gabapentin treatment of multiple pileoleiomyoma-related pain. J Am Acad Dermatol. 2002;46:S27-9.
6. Straka BF, Wilson BB. Multiple papules on the leg. Multiple pileoleiomyomas. Arch Dermatol. 1991;127:1717-20.
7. Burton JL, Hartog M. Multiple endocrine adenomatosis (Type 1) with cutaneous leiomyomata and cysts of Moll. Br J Dermatol. 1977;97:74-5.
8. Fernández-Pugnaire MA, Delgado-Florencio V. Familiar multiple cutaneous leiomyomas. Dermatology. 1995;191:295-8.
9. Vergani R, Betti R, Uziel L, Tolomio E, Crosti C. Eruptive multiple sporadic cutaneous pileoleiomyomas in a patient with chronic lymphocytic leukaemia. Br J Dermatol. 2000;143:907-9.
10. Buskila D, Mosovitch B, Biton A, Klein M, Sukenik S, Avinoach I. Multiple leiomyomas of the skin in RA. Ann Rheum Dis. 1992;51:1100-1.
11. Venencie PY, Puissant A, Boffa GA, Sohler J, Duperrat B. Multiple cutaneous leiomyomata and erythrocytosis with demonstration of erythropoietic activity in the cutaneous leiomyomata. Br J Dermatol. 1982;107:483-6.
12. Kiuru M, Launonen V, Hietala M, Aittomäki K, Vierimäki O, Salovaara R, et al. Familial cutaneous leiomyomatosis is a two-hit condition associated with renal cell cancer of characteristic histopathology. Am J Pathol. 2001;159:825-9.
13. Butler DF. Pathology quiz case 1: cutaneous leiomyoma (familial). Arch Dermatol. 1984;120:1618-20.