

Respuesta a cuál es su diagnóstico

## Piloleiomioma: presentación de un caso

### Piloleiomyomas: A Case Report

Leidy Johana López González<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8235-7390>

Eduard Jair Parra Molina<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7626-713X>

Juan Francisco Tejera Díaz<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4058-283X>

Lorenzo González González<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2075-4910>

Laura C. Hurtado Gascón<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2203-5410>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico “Julio Trigo López”. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Centro Provincial de Higiene, Epidemiología y Microbiología. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [francisco.tejera@infomed.sld.cu](mailto:francisco.tejera@infomed.sld.cu)

## RESUMEN

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos de la piel poco frecuentes, que derivan del músculo liso dérmico. El piloleiomioma es la variante cutánea más frecuente de leiomioma y puede presentarse a cualquier edad, aunque generalmente se desarrolla en la segunda y tercera décadas de la vida. Las lesiones se presentan en forma de múltiples pápulas y nódulos subcutáneos, de consistencia firme y tamaño variable entre escasos milímetros y 1,5 cm de diámetro, del color de la piel normal o eritematoparduzcas y pueden ser dolorosas. Se presenta paciente femenina de 38 años de edad, quien presenta cuadro clínico de más de 15 años de evolución de múltiples lesiones en piel, para lo que ha asistido a consultas dermatológicas sin tener un diagnóstico de certeza. Se realiza biopsia de piel que confirma piloleiomioma. Este caso reviste interés, ya que es un tumor poco frecuente en la práctica dermatológica y su manejo integral representa un reto para el dermatólogo.

**Palabras clave:** leiomiomas; piloleiomiomas; tumores benignos cutáneos.

## ABSTRACT

Cutaneous leiomyomas are rare benign skin tumors that arise from dermal smooth muscle. Piloleiomyoma is the most common cutaneous variant of leiomyoma and can occur at any age, although it usually develops in the second and third decades of life. The lesions present as multiple subcutaneous papules and nodules, of firm consistency and variable size from a few millimeters to 1.5 cm in diameter, of normal skin color or erythematous-pruritic, and may be painful. The case is presented of a 38-year-old female patient with clinical symptoms of more than fifteen years of evolution with multiple skin lesions, for which she has attended dermatology consultations without having an accurate diagnosis. A skin biopsy confirmed piloleiomyoma. This case is of interest because it is a rare tumor within the practice of dermatology and its comprehensive management represents a challenge for the specialist.

**Keywords:** leiomyomas; piloleiomyomas; benign skin tumors.

Recibido: 02/09/2020

Aprobado: 28/09/2020

## Introducción

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos de la piel poco frecuentes, que derivan del músculo liso dérmico. Rudolf Virchow fue el primero en describirlos en 1854 en un varón de 32 años con leiomiomas múltiples en la piel de la areola mamaria. Son tumores poco frecuentes y representan el 0,04 % de los tumores cutáneos extirpados.<sup>(1)</sup>

Existen tres variantes de leiomioma cutáneo que por orden de frecuencia son:

- Piloleiomioma: Se desarrolla a partir del músculo piloerector.
- Angioleiomioma: Se origina a partir de la capa media muscular de los vasos sanguíneos.
- Leiomioma genital, dartoico o mamilar: Se desarrolla a partir del músculo dartos en el escroto, labios mayores, pene, pezones o areolas mamarias.<sup>(2)</sup>

Los piloleiomiomas a su vez se clasifican en solitarios, múltiples esporádicos, y múltiples familiares. Su frecuencia es mayor en hombres, entre la segunda y tercera década de la vida. Los pacientes pueden presentar cantidades crecientes de tumores, entre 100 y 1000 lesiones.<sup>(3)</sup>

## Caso clínico

Paciente femenina de 38 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, quien presenta cuadro clínico de más de 15 años de evolución con múltiples lesiones en piel, para lo que ha asistido a consultas dermatológicas desde el inicio de su cuadro, sin tener un diagnóstico de certeza. Refiere que hace 5 años le realizaron biopsia de una de las lesiones que sugería estudio para neurofibromatosis. Ha llevado múltiples tratamientos, con esteroides orales y tópicos, sin mejoría del cuadro. Al examen físico dermatológico se observan numerosas lesiones de aspecto papular, desde 0,3 hasta 0,7 mm de diámetro, unas de color de la piel y otras, marrón oscuro, algunas agrupadas con disposición lineal unilateral en hemicuerpo derecho que afectan cara, cuello, tronco, y extremidad superior. Refiere que ocasionalmente son dolorosas ante estímulos como el frío y los traumatismos leves (figs. 1 y 2).



**Fig. 1-** Lesiones papulosas desde 0,3 mm hasta 0,7 mm de diámetro, del color de la piel.



**Fig. 2** - Lesiones papulosas agrupadas con disposición lineal.

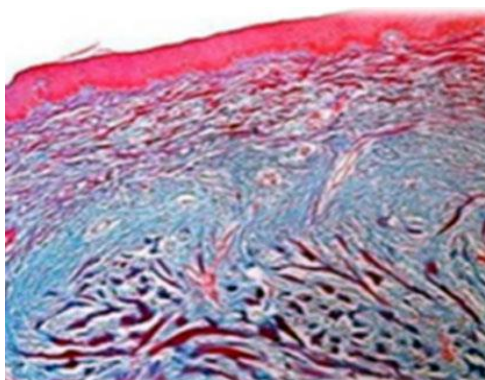
Al llegar a nuestro servicio se solicitaron los siguientes exámenes complementarios:

- Hemoquímica sanguínea: Dentro de los límites normales.
- VDRL: No reactivo.
- VIH: No reactivo.
- TAC de cráneo: Sin alteración.
- Valoración por oftalmología: Descarta nódulos de Lisch.

Al examen físico la paciente no presenta manchas de color café con leche.

Se discute en junta médica donde se plantearon diagnósticos diferenciales como neurofibromas, tumores anexiales como tricoepiteliomas múltiples, y piloleiomiomas.

Se indicó realización de biopsia de una de las lesiones, que informó tumoración dérmica no encapsulada, formada por haces de células fusiformes entrelazados, compatible con el diagnóstico de piloleiomioma (fig. 3).



**Fig. 3** - Fibras musculares lisas dispuestas en fascículos multidireccionales pobremente delimitadas.

## Discusión

El piloleiomioma es la variante cutánea de leiomioma más frecuente y puede presentarse a cualquier edad, aunque generalmente se desarrolla en la segunda y tercera décadas de la vida en el caso de lesiones múltiples, o en edades más avanzadas en el caso de tumores solitarios.<sup>(4)</sup>

Clínicamente las lesiones se presentan en forma de múltiples pápulas y nódulos subcutáneos, de consistencia firme y tamaño variable que varían entre escasos milímetros y 1,5 cm de diámetro, del color de la piel normal o eritematoparduzcos, agrupados en placas lineales, arciformes, irregulares o zosteriformes. Suelen estar adheridos a la superficie de la piel que los recubre, pero son móviles con respecto a los planos profundos.<sup>(2)</sup>

Se localizan con más frecuencia en la cara extensora de las extremidades, en la cara anterior del tronco, en el abdomen, la región lumbar, el glúteo y los miembros superiores; con menos frecuencia, en la cara lateral del cuello y en la cara. En general estas lesiones comienzan como un pequeño nódulo de crecimiento progresivo, y con el tiempo aparecen lesiones similares en la vecindad o en otras localizaciones. Las lesiones no muestran tendencia a la regresión espontánea. Aunque pueden ser asintomáticos, lo más frecuente es que produzcan dolor paroxístico espontáneo, o como respuesta a estímulos táctiles, bajas temperaturas, o sobresaltos emocionales. El dolor es descrito por los pacientes como sensación de pinchazos, quemazón o pellizcos de intensidad moderada o intensa y en algunas ocasiones es incapacitante. Aunque el dolor puede preceder a la aparición del tumor, lo habitual es que los tumores sean asintomáticos inicialmente y se hagan dolorosos con el tiempo.<sup>(5)</sup>

Algunos autores consideran que el dolor está provocado por la presión sobre las fibras nerviosas envueltas por el tumor, aunque otros autores opinan que podría deberse a la contracción de las propias fibras musculares tumorales mediada por receptores alfa adrenérgicos.<sup>(6)</sup>

Durante el episodio de dolor algunas lesiones palidecen y se contraen. Se han descrito movimientos vermiformes del tumor (el denominado seudosigno de Darier) y raramente se asocian manifestaciones sistémicas como: midriasis, palidez, hipotensión, náuseas, vómitos, micción o defecación.<sup>(7)</sup> Algunos leiomiomas cutáneos y uterinos producen

eritropoyetina, que puede determinar una eritrocitosis clínica, y se han descrito ejemplos de piloleiomiomas solitarios desarrollados en lesiones del nevo sebáceo de Jadassohn.<sup>(8)</sup> El diagnóstico diferencial desde el punto de vista clínico debe establecerse con otros tumores cutáneos dolorosos, tales como neuromas, espiradenomas, tumores de células granulares, dermatofibromas y angioliomas. Los piloleiomiomas múltiples pueden confundirse clínicamente con lesiones del denominado hamartoma de músculo liso, que constituye una malformación del músculo erector del pelo. Este hamartoma de músculo liso suele estar presente en el momento del nacimiento, puede mostrar hiperpigmentación y/o hipertrichosis, la cual disminuye con el tiempo y habitualmente se asocia a un nevo de Becker.<sup>(9)</sup>

El estudio histopatológico de los piloleiomiomas muestra una proliferación intradérmica de fibras musculares lisas dispuestas en fascículos multidireccionales pobremente delimitada con respecto a la dermis circundante. La epidermis habitualmente está aplanada, aunque puede ser normal o discretamente acantósica y está separada del tumor por una estrecha banda de dermis papilar respetada. A pequeño aumento, la lesión puede confundirse con una reacción fibrosa hipertrófica. Debido a la separación por retracción entre el colágeno de la dermis y las fibras musculares lisas, la mayoría de los tumores muestran a pequeño aumento una apariencia fisurada. Las fibras musculares neoplásicas muestran un núcleo central fusiforme y alargado, de extremos romos que le confieren forma de cigarro puro o anguila, y contiene gránulos de cromatina de tamaño irregular y membranas nucleares bien definidas. El citoplasma en los cortes longitudinales aparece finamente fibrilar, con escasa o ninguna ondulación y presenta una vacuolización perinuclear en grado variable. En ocasiones el tumor parece originarse directamente a partir de las fibras musculares lisas de un músculo erector del pelo y no se observa encapsulación.<sup>(10)</sup>

El tratamiento del piloleiomioma está condicionado por el número de lesiones y por la presencia o ausencia de sintomatología. La intensidad del dolor es la causa en numerosas ocasiones, de que el paciente solicite tratamiento. La extirpación quirúrgica está indicada en lesiones solitarias o poco numerosas, sin embargo, se ha reportado una recurrencia del 50 %, las cuales pueden llegar a presentarse desde 6 semanas a 15 años posterior a su extirpación. Se han ensayado numerosos tratamientos farmacológicos para el alivio sintomático del dolor en casos de lesiones múltiples irresecables. Estos tratamientos incluyen el nifedipino, la nitroglicerina oral, la fenoxibenzamina y el tratamiento tópico

con hidrobromuro de hioscina al 9 %. Otros tratamientos ensayados como la electrocoagulación, la crioterapia y la radioterapia han sido ineficaces.<sup>(11)</sup>

Esta paciente ha cursado con episodios dolorosos de baja intensidad, para lo cual eventualmente se le administró analgésico de uso cotidiano con resultados aceptables.

Esta paciente muestra una presentación típica de piloleiomioma, que reviste gran interés, ya que es un tumor poco frecuente en la práctica dermatológica y su manejo integral representa un reto para el dermatólogo.

## Referencias bibliográficas

1. Virchow R. Ueber Makroglossie und pathologische Neubildung quergestreifter Muskelfasern. Virchows Arch (Pathol Anat), 1854;7:126-38.
2. Méndez del Rosario V, Brito Gil C, Charles Ramírez N. Casuística de leiomiomas cutáneos diagnosticados por el departamento de histopatología del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo 2009-2014. Rev Dominicana de Dermatología. 2015;42(1):7-9.
3. Bobbio L, Odicio L, Condori Y. Leiomiomatosis cutánea múltiple familiar. Revista Médica Carriónica. 2017;4(2):29-40.
4. Molina S, Norry G, Nógalo A, Arrieta F, Lorenz AM. Piloleiomiomas cutáneos múltiples familiar. Dermatol Argent. 2012;18(5):393-5.
5. Del Pozo J, Martínez W, Iglesias Pin M, Yebra Pimentel M. Piloleiomiomas cutáneos múltiples, no familiares. Revista Internacional de Dermatología y Dermocosmética Clínica. 2001;4:455-7.
6. Pastor MA, Carrasco L, Izquierdo MJ, Fariña MC, Martín L, Requena L. Piloleiomiomas faciales múltiples no familiares. Actas Dermosifiliogr. 2001;92:510-4.
7. García Cáceres MC, Martín Rodrigo JL, Anselmo Díaz S, Pozuelos Estrada J. Leiomioma facial. A propósito de un caso. SEMERGEN. 2008;34(5):258-60.
8. De López RM, Hernández Pérez E. Jadassohn’s sebaceous nevus. J Dermatol Surg Oncol. 1985;11:68-72.
9. Dutto S, Dupuy S, Achenbach R, Pittaro E, Jorge M, Sánchez G. Piloleiomiomas múltiples. Rev Argent Dermatol. 2015;96:36-42.

10. Malik K, Patel P, Chen J, Khachemoune A. Leiomyoma cutis: a focused review on presentation, management and association with malignancy. Am J Clin Dermatol. 2015;16:35-46.

11. Chang P, Monzón Quintana ML, Calderón Pacheco G. Piloileiomiomas múltiples. Our Dermatology. 2018;9(1):86-8.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses para la publicación de este trabajo.