

E. Sánchez Miralles, M. Núñez Cabezón,
P. Boixeda de Miquel, A. Ledo Pozueta

An Esp Pediatr 1996-44:488-490.

Introducción

El hamartoma de músculo liso representa una proliferación en la dermis de haces de músculo liso orientados al azar que pueden estar o no conectados con folículos pilosebáceos. Puede ser congénito (HMLC) o adquirido, asociado al nevus de Becker. Suele ser piloso y pigmentado, aunque existen formas atípicas poco frecuentes. Puede ser confundido, sobre todo en sus presentaciones atípicas, con distintas entidades clínicas, precisando de confirmación histológica.

Observaciones clínicas

Caso 1

Varón de 11 años de edad que presentaba, desde el nacimiento, una placa ovalada, de 7 x 4 cm, de consistencia elástica, bien delimitada, en cara anterior de tórax en su lado derecho, formada por múltiples pápulas foliculares de 2 mm de diámetro del color de la piel normal (Fig. 1), de la que sobresalían pelos finos. Al frotar el área afecta se producía una rápida y transitoria elevación de la zona (pseudosigno de Darier positivo).

Caso 2

Niña de 2 años de edad que, desde el nacimiento, presenta en la cara lateral del muslo derecho una placa asintomática indurada, mal delimitada, de 10 x 5 cm, cubierta de piel normal, sin aumento de pelo ni de pigmentación en su superficie (Fig. 2). A la palpación la placa aumentaba su induración de forma transitoria (pseudosigno de Darier positivo).

Ambos casos mostraban características histológicas similares con una proliferación de haces de músculo liso orientados al azar entre los haces de colágeno de la dermis (Figs. 3 y 4). Los haces se evidenciaban más claramente con la tinción de tricrómico de Masson.

Discusión

El HMLC consiste en una proliferación en la dermis de haces de músculo liso orientados al azar que aparece en el nacimiento. En 1969 Sourreil y cols. publicaron el primer caso de HMLC⁽¹⁾, desde entonces algo más de 50 casos han sido publi-

Hamartoma de músculo liso congénito: Presentación atípica

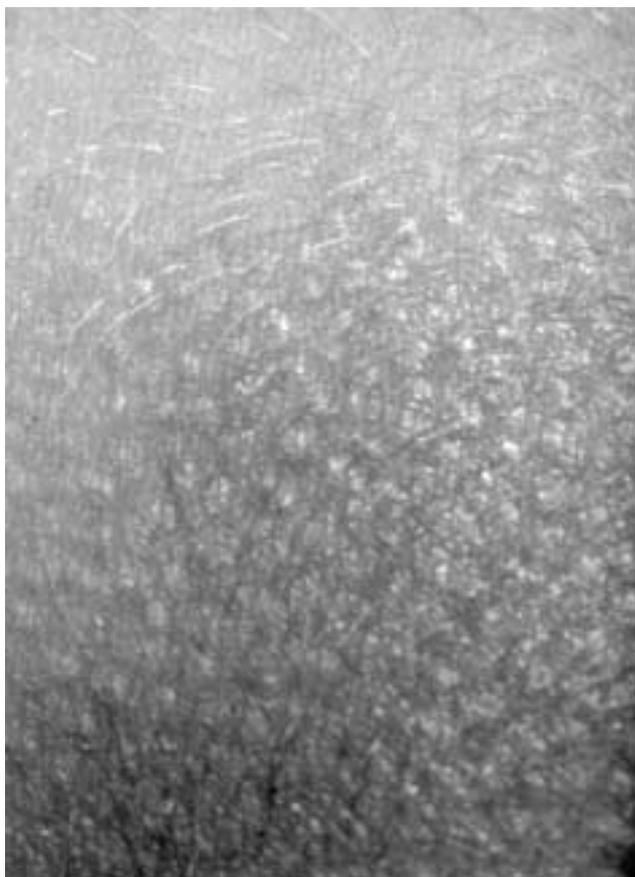


Figura 1. Caso 1: Placa de color piel normal sin pelos prominentes y formada por agrupación de pápulas foliculares.

cados, la mayoría en los últimos años. La incidencia en varones es superior a la de las mujeres (2:1)^(2,3).

Clínicamente, la lesión suele ser una placa indurada, pigmentada y cubierta de pelos largos y negros (88%); sin embargo, existe una forma más rara (12%) formada por la agrupación de pápulas foliculares habitualmente de color de la piel normal y sin pelos prominentes; también se ha descrito algún caso de afectación generalizada⁽³⁾. La mayoría de las lesiones (88%) están cubiertas de pelos más oscuros, largos y gruesos, que los de la piel de alrededor. Las lesiones suelen ser más o menos pigmentadas (61%) o de color piel (39%)⁽³⁾. El HMLC suele apa-

Servicio de Dermatología. Hospital «Ramón y Cajal». Madrid.

Correspondencia: Enrique Sánchez Miralles. Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Ctra. Colmenar Viejo, Km 9,100. 28034 Madrid.

Recibido: Octubre 1994

Aceptado: Enero 1995



Figura 2. Caso 2: Placa indurada subcutánea en cara lateral de muslo.

recer en la región lumbosacra, aunque también se ha descrito en el tórax, muslo, espalda y brazo, incluso en la cara. Nuestros casos representan formas atípicas no sólo por su localización, sino sobre todo, por la ausencia de pigmentación y de pelo prominente. El peseudo signo de Darier está presente en el 80% de los HMLC y consiste en la induración transitoria de la piel después de frotar la lesión subyacente, y es consecuencia de la contracción de la musculatura lisa subyacente; este signo aparece y desaparece antes que el verdadero signo de Darier de la mastocitosis⁽²⁾. El HMLC suele perder pigmentación, induración e hipertrichosis con el tiempo, y no se ha descrito ningún tipo de alteración en su evolución⁽²⁾.

Histológicamente se caracteriza por la presencia de un aumento en el número de haces de músculo liso en la dermis que se orientan al azar, entremezclándose con los haces de colágeno⁽⁴⁾. Estos haces pueden estar o no conectados a los folículos pilosos. Las tinciones de tricrómico de Masson o de inmunohistoquímica como la desmina ayudan a evidenciar más claramente los haces de músculo liso. La epidermis, en algunos casos, muestra moderada acantosis, papilomatosis e hiperpigmentación de los queratinocitos, similar a la que se encuentra en el nevus de Becker^(5,6). No se observa aumento en el número de melanocitos. Con la microscopía electrónica se ha encontrado una distribución anormal de los miofilamentos citoplasmáticos en las células musculares lisas del HMLC que no ha podido detectarse en la hiperplasia muscular lisa del nevus de Becker^(7,8).

Es aceptado por la mayoría de los autores que el HMLC y el nevus de Becker son dos entidades distintas. El HMLC en un principio recibió distintos nombres como el de nevus de Becker congénito^(5,6), lo que hace más difícil definir y diferenciar ambas entidades. En 1949 Becker describió dos casos de máculas pigmentadas unilaterales que aparecieron durante la pubertad y que posteriormente desarrollaron hipertrichosis⁽⁹⁾. Histológicamente se observó acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis con hiperpigmentación de la capa basal. Urbanek y Johnson describieron dos casos de nevus de Becker «adquiri-

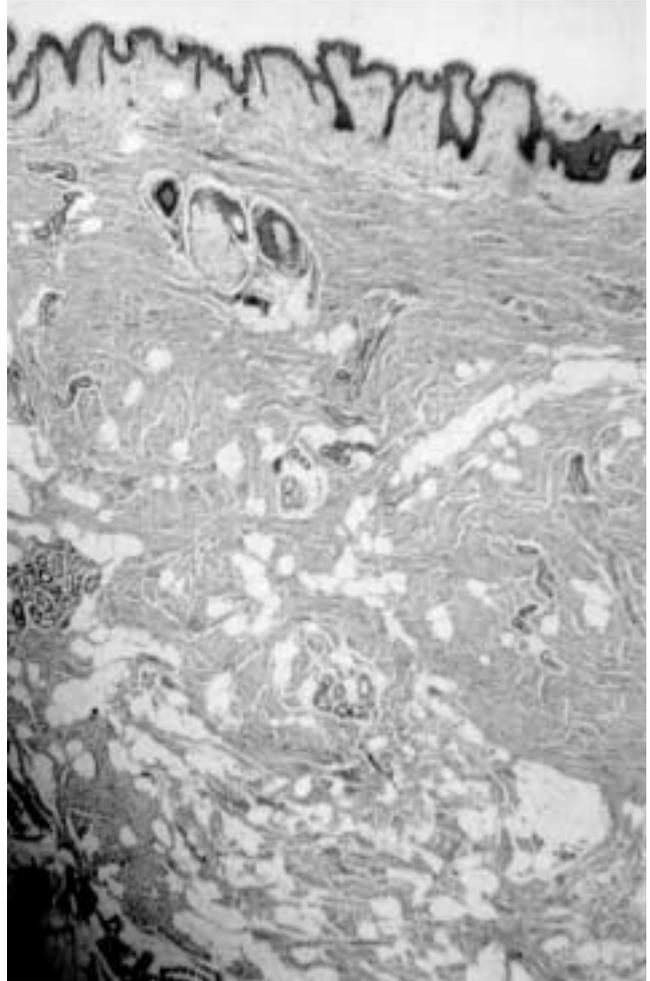


Figura 3. Caso 1: Hematoxilina-eosina. Abundantes haces de músculo liso orientados al azar en la dermis.

dos» asociados, a los que denominaron hamartoma de músculo liso⁽¹⁰⁾. Un año más tarde Haneke revisó 11 casos de nevus de Becker y encontró que todos ellos tenían mayor o menor aumento en el número de haces de músculo liso, además de los cambios epidérmicos⁽¹¹⁾. Tres años más tarde se describieron dos pacientes con una lesión pigmentada congénita en la que observaron la hiperplasia de haces de músculo liso y los publicaron como nevus de Becker congénito^(9,10). Posteriormente distintas publicaciones han propuesto diferenciar lo que se ha llamado HMLC del nevus de Becker^(12,13). El HMLC se presenta desde el nacimiento con mayor o menor pigmentación y con o sin pelo prominente, ambas características tienden a desaparecer con el tiempo, además la localización predominante es la región lumbosacra y muslo, a diferencia del nevus de Becker, que aparece en la segunda o tercera décadas, como una hiperpigmentación sobre la cual aparecen posteriormente pelos prominentes; características éstas que tienden incluso a aumentar con el tiempo, que se localiza preferentemente en el tórax y el hombro. Estas diferencias permiten diferenciar ambas entidades; sin embargo,



Figura 4. Caso 2: Masson. Haces de músculo liso en gran número.

histológica y clínicamente pueden llegar a ser similares, habiéndose publicado casos de HMLC con cambios epidérmicos de nevus de Becker, y nevus de Becker con hiperplasia de haces de músculo liso; esto ha hecho proponer a distintos autores la idea de que el nevus de Becker y el HMLC son dos extremos de un mismo espectro. HMLC es una lesión congénita compuesta principalmente por músculo liso, pero con otros componentes como pelos y pigmentación epidérmica, y el nevus de Becker es una lesión adquirida clínicamente similar, compuesta principalmente por elementos epidérmicos, pero también de pelos y músculo liso.

Además de con el nevus de Becker, el HMLC debe de diferenciarse del nevus nevocelular piloso, de la mancha café con

leche y del mastocitoma solitario; clínicamente ninguno de ellos está indurado ni presenta un pseudo signo de Darier positivo; e histológicamente todos ellos pueden ser diferenciados del HMLC. En los casos atípicos, además se puede confundir con nevus de colágeno, precisando en cualquier caso, confirmación histológica.

Aunque el HMLC es considerado una entidad rara, debe ser, sin embargo, más frecuente que lo que en la literatura se refleja. Debe ser considerado su diagnóstico ante cualquier lesión congénita pilosa y confirmado con biopsia. Sin embargo, las lesiones pueden pasar desapercibidas o pueden ser equivocadas con otras condiciones dermatológicas, especialmente si las lesiones no son hipertrichósicas o hiperpigmentadas, como en nuestros casos.

Bibliografía

- 1 Sourreil P, Beylot C, Delfour M. Hamartome par hyperplasie des muscles arrecteurs des poils chez un nourrisson d'un mois. *Bull Soc Fr Dermatol Syphilol* 1969;**76**:602.
- 2 Zvulunov A, Rotem A, Merlob P, Metzker A. Congenital smooth muscle hamartoma. *Am J Dis Child* 1990;**114**:782-784.
- 3 Johnson MD, Jacobs AH. Congenital smooth muscle hamartoma. *Arch Dermatol* 1989;**125**:820-822.
- 4 Lever WF, Lever GS. *Histopathology of the skin*. Philadelphia, Pa: JB Lippincott; 1983.
- 5 Chapel TA, Tavafoghi V, Mehregan AN, Gagliardi C. Becker's melanosis: an organoid hamartoma. *Cutis* 1981;**27**:405-415.
- 6 Karo KR, Gange RW. Smooth-muscle hamartoma: possible congenital Becker's nevus. *Arch Dermatol* 1981;**117**:678-679.
- 7 Goldman MP, Kaplan RP, Heng MCY. Congenital smooth muscle hamartoma. *Int J Dermatol* 1987;**26**:448-452.
- 8 Tsambaos T, Orfanos CE. Cutaneous smooth muscle hamartoma. *J Cutan Pathol* 1982;**9**:33-42.
- 9 Becker SW. Concurrent melanosis and hypertrichosis in distribution of nevus unius lateralis. *Arch Dermatol Syphilol* 1949;**60**:155-160.
- 10 Urbaneck RW, Johnson WC. Smooth muscle hamartoma associated with Becker's nevus. *Arch Dermatol* 1978;**114**:104-106.
- 11 Haneke E. The dermal component in melanosis naeviformis Becker. *J Cutan Pathol* 1979;**6**:53-58.
- 12 Bronson DM, Fretzin DF, Farrell LN. Congenital pilar and smooth muscle nevus. *J Am Acad Dermatol* 1984;**11**:709-712.
- 13 Berger TG, Levin MW. Congenital smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1984;**11**:709-712.
- 14 Mingell J, Ribera M, Bielsa I, Fernández MT, Ferrándiz C. Hamartoma de músculo liso congénito. *Piel* 1994;**9**:62-65.
- 15 Drake M, Torrelo A, Medeiro IG, Santonja C, Zambrano A. Hamartoma congénito de músculo liso. *Actas Dermo-Sif* 1994;**85**:353-356.