

Hamartoma congénito de músculo liso en niño de un año de edad

Congenital smooth muscle hamartoma in a one year-old boy.

Juliana Calle¹, Lina María Quiroz², Carolina Velásquez³, Ana Cristina Ruiz⁴.

1. Residente de segundo año de Dermatología, Universidad CES. Medellín, Colombia.
2. Dermatóloga pediatra, Universidad CES. Medellín, Colombia.
3. Dermatóloga, Universidad CES. Medellín, Colombia.
4. Dermatopatóloga, Universidad CES. Medellín, Colombia.

Resumen

Se trata de un niño de un año de edad, con placa eritematosa de color pardo en la piel del glúteo izquierdo que apareció en el período perinatal, con signo de pseudodarier. En la histología, se evidenciaron haces de músculo liso maduro en la dermis, con epidermis normal. La inmunohistoquímica marcó la actina del músculo liso, la desmina y el H-caldesmón, con lo que se comprobó el diagnóstico de hamartoma congénito de músculo liso.

PALABRAS CLAVE: hamartoma, músculo liso, congénito, niño.

Summary

An erythematous-brownish patch in the left gluteus, visible since perinatal period, was found in a 1 year old boy. He presented with a pseudo-Darier sign. Histologically, smooth muscle hyperplasia in the dermis was observed with normal epidermis. Immunohistchemical stains such as smooth muscle actin, desmin and H-caldesmon, revealed the smooth muscle origin and confirmed the congenital smooth muscle hamartoma diagnosis.

KEY WORDS: hamartoma, smooth muscle, congenital, child.

Correspondencia:

Juliana Calle
Email: julycalle@gmail.com

Recibido: 15 de agosto de 2009.

Aceptado: 25 de Octubre de 2009.

No se reportan conflictos de intereses.

Caso clínico

Se trata de un niño de sexo masculino, de un año de edad, natural de Medellín y residente en Apartadó (Antioquia), producto del tercer embarazo a término, sin complicaciones, nacido por cesárea. Fue llevado a consulta por presentar, desde los quince días de vida, una lesión única en el glúteo izquierdo, que la madre reportó que había aumentado poco de tamaño y que era pruriginosa.

Como antecedentes personales, el niño tiene historia de reflujo gastroesofágico en tratamiento con ranitidina y domperidona; además, tiene espina bifida oculta. Como antecedentes quirúrgicos, se le practicó herniorrafia inguinal izquierda. En cuanto a los antecedentes familiares, la madre presenta hipotiroidismo en tratamiento.

En el examen físico se observó una placa eritematosa de color café, de 10 cm de diámetro, en el glúteo izquierdo, sin alteraciones en los anexos. No presentaba induración ni signos inflamatorios (**FIGURA 1**). Al frotar la placa, se hacía evidente el signo de pseudodarier; no había presencia clara del signo de Darier. Según el examen físico y los hallazgos clínicos, se plantearon los siguientes diagnósticos de trabajo: mastocitoma solitario, granuloma anular o hamartoma de músculo liso.

Para esclarecer el diagnóstico, se tomó biopsia de piel; en las tinciones de hematoxilina y eosina se observaron numerosos haces intradérmicos de músculo liso maduro. Se apreciaban folículos pilosos, sin aumento en número. No se observaron cambios indicativos de nevos asociados de Becker (**FIGURA 2**).



FIGURA 1. Placa eritematosa de color café en el glúteo izquierdo, de 10 cm x 10 cm, sin alteraciones en los anexos.

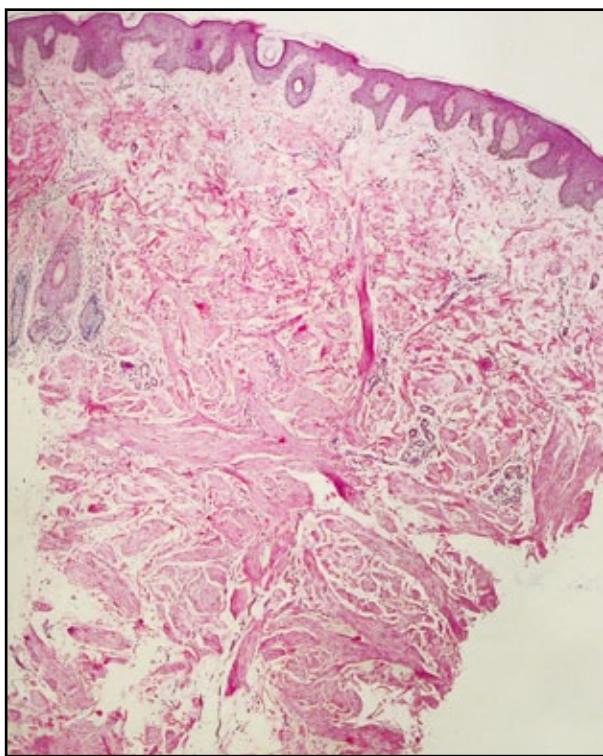


FIGURA 2. Abundantes haces de músculo liso maduro en la dermis, sin cambios epidérmicos.

Las tinciones inmunohistoquímicas de actina de músculo liso, desmina y H-caldesmón, fueron positivas (**FIGURA 3**).

Con lo anterior, se hizo el diagnóstico de hamartoma congénito de músculo liso.

Discusión

El hamartoma de músculo liso es una lesión cutánea benigna que prolifera; fue descrita por primera vez por Stokes, en 1923. En 1969, Sourreil *et al.* reportaron

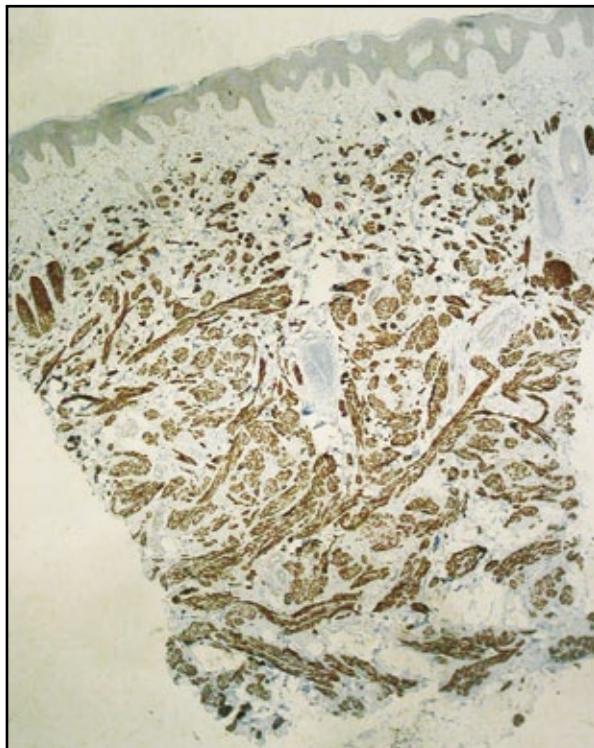


FIGURA 3. Actina de músculo liso.

un subtipo congénito de este hamartoma, que se caracterizaba por presentar manifestaciones clínicas al nacimiento, con vellos prominentes e hiperpigmentación variable, que puede aumentar de tamaño según el crecimiento del paciente¹.

Afecta el tronco o las extremidades y, con frecuencia, se ubica en el área lumbosacra. La hiperpigmentación y la hipertricosis pueden disminuir con el paso del tiempo. Menos frecuentemente, se asocia a lesiones más elevadas, o pápulas foliculares. Puede observarse una elevación transitoria de la lesión al frotarla (signo de pseudodarier) y esto ayuda a diferenciar el hamartoma congénito de músculo liso de otras entidades².

Se presenta más comúnmente en hombres, con una relación de 1,5:1³. La prevalencia de este hamartoma está entre 1 en 1.000 y 1 en 2.700 nacidos vivos². Se presenta más comúnmente en hombres³. Las mujeres que presentan este hamartoma tienen, frecuentemente, nevos lipomatosos asociados. No se ha reportado degeneración maligna de este hamartoma¹. Se ha asociado a la presencia de síndrome de bebé Michelin en hombres. En raras ocasiones es de carácter adquirido, con aparición de máculas hiperpigmentadas en los hombros, el tronco, el abdomen, la vulva y el escroto³.

Histológicamente, se compone de haces hiperplásicos de músculo liso, con orientación variable en la dermis reticular. Estos haces pueden extenderse a la dermis

profunda y asociarse con folículos pilosos en 38% de los casos. Pueden verse cambios epidérmicos, como elongación de la red de crestas, acantosis e hipermelanosis. La tinción especial de tricrómico de Masson, al igual que las tinciones de inmunohistoquímica, como actina de músculo liso y desmina, comprueban que la lesión proviene del músculo liso¹.

Entre los diagnósticos diferenciales están: nevos melanocítico congénito, nevos de Becker, mastocitoma solitario, máculas café con leche y nevos pilosos. Al no haber unos criterios diagnósticos claros, se debe hacer el diagnóstico con estudios histológicos².

A pesar de las similitudes histológicas con el nevos de Becker, existe controversia sobre si el hamartoma de músculo liso es una entidad diferente o una variante del nevos de Becker. El nevos de Becker es generalmente adquirido⁴, aparece en los hombros de adolescentes de sexo masculino, con características clínicas como hiperpigmentación e hipertricosis, y en la histología se aprecia proliferación de haces de músculo liso. Algunos autores sugieren que se trata de un espectro de manifestaciones: en un extremo, estaría el hamartoma congénito de músculo liso, con pocos cambios epidérmicos, como presencia de pigmento y vellos en cantidad normal o ligeramente aumentada, y, en el otro polo de este espectro, estaría el nevos de Becker, que aparece en la adolescencia o la adultez temprana, con cambios epidérmicos evidentes de hiperpigmentación e hipertricosis¹.

Los pacientes que presentan hamartomas congénitos de músculo liso no requieren evaluaciones ni exámenes de extensión, excepto si éstos se encuentran sobre la línea media espinal, en los que se debe descartar disrafia de la línea media².

El hamartoma de músculo liso, al ser eminentemente una entidad benigna, no requiere ningún tratamiento ni seguimiento en especial. Puede realizarse resección quirúrgica si el paciente lo desea, por razones cosméticas¹.

Referencias

1. Holst, VA, Junkins-Hopkins, JM, Elenitsas, R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: Clinical features, histological findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:477-90.
2. Schmidt CA, Bentz ML. Congenital smooth muscle hamartoma: The importance of differentiation from melanocytic nevi. *J Craniof Surg*. 2005;16:926-8.
3. Bari A, Rahman SB. Acquired smooth muscle hamartoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2006;72:68-71.
4. Günlemez A, Bayramgürler D, Erçin MC, Aktürk A, Arisoy AE. Congenital smooth muscle hamartoma on the scalp. *Int J Dermatol*. 2009;48:633-5.