



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Nódulos eritematosos agrupados en el tronco

Cluster of erythematous nodules on the trunk

Historia clínica

Mujer de 42 años que consulta por la presencia desde hacía 5 años de lesiones nodulares agrupadas en la región dorsal izquierda, éstas habían permanecido estables y resultaban discretamente pruriginosas. Al interrogar a la paciente acerca de sus antecedentes personales y familiares, refería que había sido hysterectomizada a los 32 años por miomatosis. De sus 6 hermanos (2 varones y 4 mujeres), un varón presentaba lesiones cutáneas similares pero generalizadas en el tronco y los miembros. Se había hysterectomizado a una de las hermanas y a la madre por miomatosis uterina.

Exploración física

En la región dorsal izquierda se apreciaban múltiples nódulos de entre 2 y 5 mm, eritematosos, semiesféricos, de consistencia firme, adheridos a planos profundos y que se agrupaban formando una placa de 10 × 4 cm de diámetro (fig. 1). Tras la exploración cutánea completa no se evidenciaron otras lesiones.



Figura 1 Nódulos eritematosos, de 2–5 mm de diámetro, firmes, adheridos a planos profundos y agrupados en la región dorsal izquierda.

Histopatología

La biopsia de una de las lesiones nodulares mostró abundantes fascículos entrecruzados compuestos por células fusiformes, con núcleos centrales alargados y de bordes romos en la dermis media y profunda (figs. 2 y 3).

Pruebas complementarias

Los estudios de laboratorio con hemograma, bioquímica y marcadores tumorales eran normales. Se realizó una ecografía abdominal en la que no se observaron alteraciones significativas.

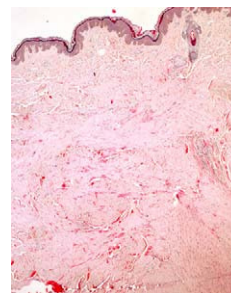


Figura 2 Tumor dérmico no encapsulado compuesto por fascículos entrecruzados. Hematoxilina-eosina, × 10.

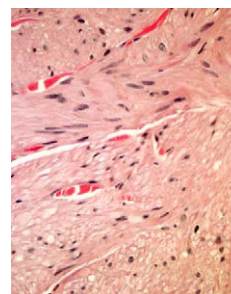


Figura 3 Haces formados por células fusiformes de citoplasma eosinófilo y núcleos alargados de bordes romos. Hematoxilina-eosina, × 20.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple familiar (síndrome de Reed).

Evolución y tratamiento

Las lesiones ocasionaban únicamente discreto prurito y, dada su benignidad, se optó por no tratar. La paciente acude anualmente a nuestra consulta para controlar la evolución de las lesiones cutáneas y realizar el despistaje de los posibles tumores asociados.

Comentarios

El cuadro clínico que combina leiomiomas cutáneos múltiples familiares o hereditarios con leiomiomas uterinos se denomina leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple familiar o síndrome de Reed. Se trata de una alteración de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta producida por mutaciones heterocigotas en la línea germinal del gen *1q42.3-43*. Éste codifica la fumarato hidrasa, enzima mitocondrial del ciclo de Krebs que cataliza la conversión de fumarato en malato y actúa como supresor de tumores¹. Entre el 1–14% de los individuos con mutación del gen *fumarato hidrasa* asocia además carcinoma renal. Se trata de la variante conocida como leiomiomatosis hereditaria y cáncer renal². El carcinoma renal suele corresponder a un carcinoma quístico o papilar que se desarrolla en la tercera o cuarta década de la vida y generalmente presenta un curso agresivo con metástasis tempranas³.

El piloleiomioma es un tumor dérmico benigno que deriva del músculo liso erector del pelo y puede ser solitario o múltiple. Los piloleiomiomas múltiples aparecen generalmente en el tronco con una disposición agminada, lineal o metamérica y se presentan como pápulas o nódulos semiesféricos, de entre 1 y 20 mm, duros, fijos a planos profundos, de superficie lisa y color pardo rojizo, que pueden coalescer y llegar a formar placas de superficie abollonada. Con frecuencia se asocian a dolor desencadenado por frío, roce suave, presión, trauma y emociones. La evolución habitual de estos tumores es un aumento progresivo en el número y el tamaño de las lesiones, que quedan confinadas al lugar inicial de aparición. En el diagnóstico diferencial deben considerarse varias tumoraciones dérmicas como dermatofibromas múltiples agrupados, schwannomas, neurofibromas, tumores anexiales y metástasis⁴.

Histológicamente se observan tumores dérmicos no encapsulados con una banda subepidérmica respetada. Se componen de fascículos entrelazados formados por células fusiformes, de citoplasma eosinófilo, con núcleos centrales alargados y de bordes romos (en forma de cigarro de puro) y con vacuolas perinucleares⁴.

El tratamiento de las lesiones cutáneas se basa en la sintomatología o la preocupación estética. Las medidas que

se requieren son, por lo general, el camuflaje cosmético y evitar los factores desencadenantes del dolor. Otra opción es la extirpación quirúrgica, aunque las recidivas son frecuentes. Se han probado tratamientos con bloqueantes- α (fenoxibenzamina), antagonistas del calcio (nifedipino), nitroglicerina, gabapentina, analgésicos y recientemente se ha publicado un caso tratado con toxina botulínica⁵⁻⁷. Sea cual sea la opción terapéutica elegida, lo más importante es alertar al paciente del riesgo de desarrollo de carcinoma renal y realizar un seguimiento mediante pruebas de imagen de forma periódica.

El caso que presentamos se parece tanto en la clínica como en la histología a lo clásicamente descrito en el síndrome de Reed. No pautamos tratamiento por decisión de la paciente pero sí continuamos con el seguimiento para descartar tumores asociados.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chuang GS, Martínez-Mir A, Geyer A, Engler DE, Glaser B, Cserhalmi-Friedman PB, et al. Germline fumarate hydratase mutations and evidence for a founder mutation underlying multiple cutaneous and uterine leiomyomata. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:410–6.
2. Badeloe S, Bladergroen RS, Jonkman MF, Burrows NP, Steijlen PM, Poblete-Gutiérrez P, et al. Hereditary multiple cutaneous leiomyoma resulting from novel mutations in the fumarate hydratase gene. *J Dermatol Sci*. 2008;51:139–43.
3. Hayedeh G, Fatemeh M, Ahmadreza R, Masoud A, Ahmad S. Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma syndrome: A case report. *Dermatol Online J*. 2008;14:16.
4. Kohler S. Muscle adipose and cartilage neoplasms. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editores. *Dermatology*, 2 ed. Elsevier; 2008. p. 1981–3.
5. Thompson Jr JA. Therapy for painful cutaneous leiomyomas. *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:865–7.
6. Chaves AJ, Fernández-Recio JM, De Argila D, Rodríguez-Nevado I, Catalina M. Leiomioma cutáneo zosteriforme. Tratamiento satisfactorio con doxazosina oral. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:494–496.
7. Onder M, Adisen E. A new indication of botulinum toxin: Leiomyoma-related pain. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60:325–328.

C. Eguren*, D.I. Santiago y S. Pérez-Gala

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: c.eguren@hotmail.com (C. Eguren).