

CASOS CLÍNICOS

Pileleiomiomas faciales múltiples no familiares

Resumen.—El leiomioma es una neoplasia benigna de fibras musculares lisas. La variante más frecuente de leiomioma cutáneo es el pileleiomioma, originado a partir del músculo piloerector. Los pileleiomiomas pueden ser solitarios o múltiples. Todos los pileleiomiomas solitarios y la gran mayoría de los pileleiomiomas múltiples son esporádicos, pero en algunos casos de pileleiomiomas múltiples se ha descrito un modo de herencia autosómico dominante. Los pileleiomiomas suelen localizarse en extremidades superiores e inferiores y tronco. La cabeza y el cuello son las regiones que se afectan con menor frecuencia. Presentamos el caso de un varón de 75 años que presentaba en la mejilla derecha una placa de 4 × 3 cm por confluencia de múltiples nódulos constituidos por músculo liso. Relacionaba su aparición con su acné juvenil. Realizamos una revisión de los casos de pileleiomiomas con afectación facial publicados en la literatura inglesa.

Palabras clave: Leiomioma. Pileleiomioma facial.

M. A. PASTOR
L. CARRASCO
M. J. IZQUIERDO
M. C. FARINA
L. MARTÍN
L. REQUENA
*Servicio de Dermatología.
Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

Correspondencia:

MARÍA ANTONIA PASTOR NIETO. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Avda. Reyes Católicos, 2. 28040 Madrid.

Aceptado el 30 de julio de 2001.

INTRODUCCIÓN

El leiomioma es una neoplasia benigna de fibras musculares lisas descrita originalmente por Virchow en 1854 (1). Existen tres variantes de leiomioma cutáneo que por orden de frecuencia son el pileleiomioma, que se desarrolla a partir del músculo piloerector; el angioleiomioma, originado a partir de la capa media muscular de los vasos sanguíneos, y el leiomioma genital, dartoico o mamilar, desarrollado a partir del músculo dartos en el escroto, labios mayores, pene, pezones o areolas mamarias. Los pileleiomiomas a su vez se clasifican en solitarios, múltiples esporádicos y múltiples familiares (tabla I). Presentamos un

caso esporádico de pileleiomiomas múltiples con lesiones afectando unilateralmente a la cara.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente del sexo masculino de 75 años de edad que presentaba en la mejilla derecha una placa de 4×3 cm formada por la confluencia de múltiples nódulos de consistencia firme, más palpables que visibles, sin cambios en la coloración de la piel suprayacente (Fig. 1). No se detectaron otros hallazgos patológicos de interés en la piel de tronco y extremidades. El paciente aseguraba que las lesiones descritas aparecieron durante la adolescencia como consecuencia de la manipulación de lesiones de acné vulgar en la misma localización. Las lesiones no eran dolorosas espontáneamente, por el roce o tras la exposición a bajas temperaturas, y el paciente afirmaba ser el único miembro de la familia afecto.

Se realizó una biopsia de uno de los nódulos y el estudio histopatológico demostró la presencia de fascículos de fibras musculares lisas dispuestas irregularmente y ocupando todo el espesor de la dermis. A mayor aumento se observaba que estas fibras musculares lisas mostraban un amplio citoplasma eosinófilo

TABLA I: CLASIFICACIÓN DE LOS LEIOMIOMAS CUTÁNEOS

Pileleiomiomas	Solitarios	Esporádicos
	Múltiples	Esporádicos Familiares
Leiomiomas genitales	Solitarios	Esporádicos
Angioleiomiomas	Solitarios	Esporádicos



FIG. 1.—Placa de morfología arciforme formada por la confluencia de múltiples nódulos en la mejilla derecha.

y un núcleo alargado de extremos romos. Algunas células mostraban vacuolización paranuclear (Fig. 2). Dada la benignidad de las lesiones y la ausencia de sintomatología se decidió la abstención terapéutica.

DISCUSIÓN

El piloleiomioma es la variante cutánea de leiomioma más frecuente (2-4) 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 (5) o en edades más avanzadas en el caso de tumores solitarios. En la mayoría de las series publicadas existe un ligero predominio en el sexo femenino (6, 7), aunque algunos autores sostienen que ambos sexos se afectan con igual frecuencia (2).

Los piloleiomiomas múltiples son ligeramente más frecuentes que los solitarios y suelen afectar a más de una región anatómica. Raj y cols. han descrito afectación de más de un área topográfica en casi la mitad de los pacientes con lesiones múltiples de piloleiomiomas (8). La gran mayoría de piloleiomiomas múltiples son esporádicos (5). Sin embargo, se han publi-



FIG. 2.—A pequeño aumento se observa una proliferación de fascículos de fibras musculares lisas que ocupan todo el espesor de la dermis.

cado diversos casos en distintas generaciones de una misma familia y gemelos idénticos, lo que sugieren un modo de herencia autosómica dominante con baja penetrancia (3, 5-13). Todos los casos descritos con antecedentes familiares mostraban lesiones múltiples (3). La asociación de leiomiomas múltiples familiares y miomas uterinos constituye el denominado síndrome de Reed. Los piloleiomiomas pueden constituir también una de las manifestaciones del síndrome de Gardner (5), y se han descrito asociaciones de piloleiomiomas con dermatitis herpetiforme, neoplasias endocrinas múltiples tipo I, leiomiomas viscerales y trisomía 9p/ monosomía 18p terminal (3, 5).

Clínicamente 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 eritematoparduscos, 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. Las áreas más comúnmente afectadas son, por orden de frecuencia, las extremidades superiores e inferiores, las caras anterior y posterior del tronco, la cabeza y el cuello (14). En general las 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 (3). Aunque pueden ser asintomáticos, lo más frecuente es que produzcan dolor paroxístico espontáneo o como respuesta a estímulos táctiles, bajas temperaturas o sobresaltos emocionales (3, 4, 6, 7). El dolor es descrito por los pacientes como sensación de «pinchazos», «quemazón» o «pellizcos» de intensidad moderada o intensa y en 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. Durante el episodio de dolor algunas lesiones palidecen y se contraen. Se han descrito movimientos vermiformes del tumor (11) (el denominado seudosigno de Darier) y raramente se asocian manifestaciones sis-

TABLA II: CASOS PUBLICADOS EN LENGUA INGLESA DE PILOLEIOMIOMA CON AFECTACIÓN FACIAL

<i>Autor (referencia)</i>	<i>Número de casos</i>	<i>Sexo</i>	<i>Edad</i>	<i>Solitario (S) o múltiple (M)</i>	<i>Localización</i>	<i>Tiempo de evolución</i>	<i>Síntomas</i>	<i>Clínica</i>
Grzybowski (21)	1	D	D	D	Cara (E).	D	D	D
Montgomery y Winkelman (11)	2	F	35	M	Cara (E).	8 años.	Prurito; no dolor.	Placa lineal.
		M	44	M	Frente, tronco, pecho.	Varios años.	Dolor.	Pápulas agrupadas.
Fisher y Helwig (12)	2 casos familiares.	M	55	M	Cara, cuello, brazos, tronco, muslo.	D	D	D
		M	35	M	Cara, espalda, hombro.	D	D	D
	8 casos esporádicos.	D	D	D	D	D	D	D
Bart y Kopf (22)	1	M	33	M	Mejilla derecha (E).	12 años.	Ligero dolor.	Pápulas y nódulos eritematosos y del color de la piel normal.
Orellana y Hernández (6)	8	D	D	D	D	D	D	D
Tatnall y Leigh (14)	1	M	34	M	Mejilla izquierda (E).	20 años.	Dolor con exposición al frío o al calor.	Placa formada por múltiples pápulas y nódulos.
Tiffée y cols. (4)	1	M	35	M	Cara, unilaterales (E).	20 años.	Dolor.	
Ataman y cols. (23)	1	M	65	S	Pabellón auricular izquierdo (E).	2 meses al menos.	Asintomática.	Masa dura bien delimitada, fija, no pulsátil de 1 × 1,5 cm.
Fernández-Pugnaire y Delgado-Florencio (3)	1	M	39	M	Mejilla izquierda, tronco y brazos.	D	Leve dolor y palidez con la exposición al frío.	Placa constituida por múltiples tumores de aproximadamente 0,5 cm de diámetro.
Harford y cols. (18)	1	M	48	S	Cara (E).	10 semanas.	No dolor.	Nódulo ulcerado y costroso de 1,2 × 1,2 cm de diámetro.
Izumi y cols. (24)	1	M	66	S	Frente (E).	2 meses.	Asintomático.	Nódulo cupuliforme, firme, de 15 mm de diámetro, parcialmente ulcerado, de superficie costrosa.
Raj y cols. (8)	2	D	D	S	Cara y cuello (E).	D	D	D
	5	D	D	M	Cara y cuello (E).	D	D	D
Presente caso	1	M	75	M	Mejilla derecha (E).	Desde la adolescencia.	No dolor.	Placa arciforme formada por la confluencia de pápulas y nódulos

D: desconocido. E: exclusivamente. M: masculino. F: femenino.

témicas como midriasis, palidez, hipotensión, náuseas, vómitos, micción o defecación (3, 11). Algunos leiomiomas cutáneos y uterinos producen eritropoyetina, que puede

determinar una eritrocitosis clínica (3, 15), y se han descrito dos ejemplos de piloleiomiomas solitarios desarrollados en lesiones de nevo sebáceo de Jadassohn (16, 17).

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista clínico debe establecerse con otros tumores cutáneos dolorosos como neuromas, espirodenomas, tumores de células granulares, dermatofibromas y angiolipomas (3). 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 que disminuye con el tiempo y habitualmente se asocia a un nevo de Becker. Desde el punto de vista histopatológico el hamartoma de músculo liso está constituido por haces de fibras musculares lisas que se distribuyen por la dermis de manera más dispersa y peor delimitada que las del piloleiomioma (4).

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 aplanaada, aunque puede ser normal o discretamente acantósica y está separada del tumor por una estrecha banda de dermis papilar respetada (12). 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 (12). 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 (12). 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 (12).

El tratamiento del piloleiomioma está condicionado por el número de lesiones y por la presencia o ausencia de sintomatología (6). 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, aunque con frecuencia se producen recurrencias. Se han ensayado numerosos tratamientos farmacológicos para el alivio sintomático del dolor en casos de lesiones múltiples irreseccables. 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 (3, 6, 11).

El caso descrito en este artículo consistía en múltiples piloleiomiomas no dolorosos con afectación exclusiva de la cara de un paciente varón, y se trataba, por tanto, de una forma de presentación atípica. El paciente atribuía la aparición de los nódulos a la manipulación durante la adolescencia de lesiones de acné vulgar en la misma localización. En nuestra revisión de la literatura no hemos encontrado ningún caso descrito de piloleiomioma desarrollado secundariamente a lesiones de acné vulgar y el papel patogénico de esta enfermedad juvenil en el desarrollo posterior de los piloleiomiomas faciales de nuestro paciente es incierto. Se han publicado tres casos de piloleiomiomas desarrollados en áreas traumatizadas. Harford y cols. publicaron un caso de un piloleiomioma facial con apariencia clínica de nódulo ulcerado en el que el paciente afirmaba que la lesión comenzó a partir de una herida de afeitado. Es posible, no obstante, que el paciente lacerase al afeitarse un pequeño piloleiomioma asintomático preexistente que más tarde se ulceró y aumentó de tamaño (18). Baj y cols. describieron un caso de un piloleiomioma originado a partir de una oreja perforada (19). Gerçeker y cols. presentaron el caso de un piloleiomioma desarrollado en la cavidad oral en probable relación con el traumatismo secundario a una prótesis de ortodoncia (20). En nuestro caso es posible que las lesiones residuales de acné hayan inducido una proliferación de las fibras musculares lisas de los folículos pilosos de la cara. Sin embargo, también es posible que las pápulas que el paciente manipulaba en su adolescencia fueran pequeños leiomiomas desde el principio. La **tabla II** reúne nuestra revisión en la literatura de habla inglesa de piloleiomiomas con afectación facial, incluyendo tanto los casos de piloleiomiomas solitarios o múltiples con afectación exclusivamente facial como aquellos casos de piloleiomiomas múltiples en los que sólo algunas de las lesiones estaban localizadas en la cara.

Abstract.—Piloleiomyoma is a benign neoplasm of smooth muscle fibers. Piloleiomyoma originated from arrector muscle of hair follicles is the more prevalent variant of cutaneous leiomyoma. Piloleiomyoma may be solitary or multiple. All solitary piloleiomyomas and most of multiple piloleiomyomas are sporadic, but an autosomal dominant pattern of inheritance has been reported previously in some cases of multiple piloleiomyomas. Piloleiomyomas usually involve upper and lower limbs and trunk. Head and neck are the anatomic sites less commonly affected. We report the case of a 75-year-old man that presented on the right cheek a plaque, 4 × 3 cm in size, composed of multiple confluent nodules formed by smooth muscle. He related this lesion with his juvenile acne. In this patient the multiple sporadic piloleiomyomas of the face were painless

despite having been present for a long time. We review the English literature about piloleiomyomas with facial involvement.

Pastor MA, Carrasco L, Izquierdo MJ, Fariña MC, Martín L, Requena L. Multiple nonhereditary facial piloleiomyomas. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:510-514.

Key words: Leiomyoma. Facial piloleiomyoma.

BIBLIOGRAFÍA

- Virchow R. Ueber Makroglossie und pathologische Neubildung quergestreifter Muskelfasern. *Virchows Arch (Pathol Anat)*, 1854;7:126-38.
- Mackie RM. Soft tissue tumours; En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, eds. *Textbook of dermatology*, 6.ª ed. London: Blackwell; 1998. p. 2366-7.
- Fernández Pugnare MA, Delgado Florencio N. Familial multiple cutaneous leiomyomas. *Dermatology* 1995;191: 295-8.
- Tiffée JC, Budnick SD. Multiple cutaneous leiomyomas. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;76: 716-7.
- Vellanski LS, Camisa C, Steck WD. Familial leiomyomata. *Cutis* 1996;58:80-2.
- Orellana-Díaz O, Hernández-Pérez E. Leiomyoma cutis and leiomyosarcoma: a 10-year study and a short review. *J Dermatol Surg Oncol* 1983;9:283-7.
- Thyresson MD, Su WPD. Familial cutaneous leiomyomatosis. *J Am Acad Dermatol* 1981;4:430-4.
- Raj S, Calonje E, Kraus M, Kavanagh G, Newman PL, Fletcher CDM. Cutaneous pilar leiomyoma: clinicopathologic analysis of 53 lesions in 45 patients. *Am J Dermatopathol* 1997;19:2-9.
- Fearfield LA, Smith JR, Bunker CB, Staughton CD. Association of multiple familial cutaneous leiomyoma with a uterine symplastic leiomyoma. *Clin Dermatol* 2000;25:44-7.
- Koepfler HW, Krafchuk J, Derbes V, y cols. Hereditary multiple leiomyoma of the skin. *Am J Hum Genet* 1958;10: 48-52.
- Montgomery H, Winkelmann RK. Smooth-muscle tumors of the skin. *Arch Dermatol* 1959;79:32-41.
- Fisher MWC, Helwig EB. Leiomyomas of the skin. *Arch Dermatol* 1963; 88:78-88.
- Rudner EJ, Schwartz OD, Grekin JN. Multiple cutaneous leiomyoma in identical twins. *Arch Dermatol* 1964;90:81-2.
- Tatnall FM, Leigh IM. Facial leiomyomas. *Clin Exp Dermatol* 1990;15:296-7.
- Venencie PY, Puissant A, Boffa GA, Sohier J, Duperrat B. Multiple cutaneous leiomyomata and erythrocytosis with demonstration of erythropoietic activity in the cutaneous leiomyomata. *Br J Dermatol* 1982;107:483-6.
- De López RMES, Hernández-Pérez E. Jadassohn´s sebaceous nevus. *J Dermatol Surg Oncol* 1985;11:68-72.
- Burden PA, Gentry RH, Fitzpatrick JE. Piloleiomyoma arising in an organoid nevus: a case report and review of the literature. *J Dermatol Surg Oncol* 1987;13:1213-8.
- Harford RR, Vidmar DA, Cobb MW, Miller ML. An atypical piloleiomyoma presenting as a nonhealing ulcerated nodule. *Cutis* 1996;57:168-70.
- Baj R, Najwer K, Skepska A. A rare case of auricular piloleiomyoma. *Otolaryng Pol* 1991;45:467-9.
- Gerçeker M, Anadolu Y, Bulay O. Leiomyoma of the cheek. Case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1993;22:42-3.
- Grzybowski M. Contribution a l'étude de l'histologie des myomes cutanés. *Ann Dermat Syph* 1933;4:852-60.
- Bart RS, Kopf AW. Tumor conference # 40: Leiomyoma cutis of the cheek. *J Dermatol Surg Oncol* 1982;8:98-100.
- Ataman M, Sözeri B, Kus B, Sarioglu T. Léiomyome auriculaire. *Acta Otorhino-Laryngol Belg* 1993;47:37-8.
- Izumi T, Kai M, Shimizu H, Tajima S. Solitary piloleiomyoma with an unusual clinical appearance. *J Dermatol* 1996;23:56-7.