

CASO CLÍNICO

Hamartoma Congénito de Músculo Liso. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura.

Verónica Uraga,* Cristina Solorzano,* Gabriela Crespo,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Uraga***

* Dermatólogos del Centro Dermatológico "Dr. Uraga"
** Dermatopatólogo
*** Director del Centro Dermatológico "Dr. Uraga"

Correspondencia:
veronica_uraga@hotmail.com

Palabras clave: Hamartoma Congénito de Músculo Liso. Reporte de caso.

Fecha de recepción: 08/04/2022
Fecha de aceptación: 08/19/2022

RESUMEN

El hamartoma congénito de músculo liso es una proliferación benigna, generalmente solitaria del músculo liso, bastante rara y con predominancia en varones. Se ubica por lo común en el tronco o en la raíz de los miembros con grado variable de pigmentación e hipertrichosis presentando en ocasiones positividad del llamado signo de pseudo Darier. Presentamos el caso de una niña de 2 años de edad con una lesión en su rodilla izquierda presente desde el nacimiento y hacemos una pequeña revisión de la bibliografía sobre el tema.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma congénito de músculo liso (HCML) también conocido con los nombres de hamartoma del músculo arrector del pelo y hamartoma piloso de músculo liso, es una proliferación de carácter benigno, descrita por Stoke y colaboradores. al inicio del siglo XX, de observación relativamente rara, con una incidencia de 1 en 2600 nacimientos¹ y con discreta predominancia en varones. Se presenta al nacer en forma de un parche o placa del color de la piel o ligeramente hiperpigmentada, pigmentación que en los adultos se incrementa. Puede observarse igualmente vello prominente. Cuando hay aumento del vello, el número de pelos no esta aumentado, pero si existe un incremento en su longitud y diámetro.² Otros autores especulan que existe una relación entre la hipertrichosis, incluída la densidad del pelo y la cantidad de haces de músculo liso.³ Generalmente es una lesión única y sus ubicaciones preferenciales, pero no exclusivas, son el tronco y la raíz de las extremidades.⁴ El frotamiento de la lesión con frecuencia lleva a la contracción del músculo liso debido a la estimulación de los

músculos pilosos arrectores, todo lo cual determina una elevación e induración y piloerección transitorias dando lugar al pseudo signo de Darier, recordando al signo de Darier que se produce por liberación de histamina de los mastocitos.⁵ Se ha reportado este signo en forma atípica presentándose la induración en forma de empedrado.⁶

El estudio histopatológico revela una proliferación al azar de haces de músculo liso en dermis reticular sin atipia ni actividad inflamatoria. En caso necesario se pueden realizar pruebas de inmunohistoquímica que revelan positividad del músculo liso para la actina.⁷

REPORTE DE CASO

Se trata de una paciente del sexo femenino, de dos años de edad, quién consulta por presentar desde el nacimiento una lesión en su rodilla izquierda. La madre refiere que se inició como una pápula pequeña de 1,5 cm x 1,5 cm que luego fue creciendo lentamente. Al momento

del examen se observa una placa con un tamaño de 5 cm x 6 cm, algo infiltrada al tacto, color de la piel normal, con discreta presencia de vellos. (Foto 1)

Con el diagnóstico presuntivo de HCML realizamos frotamiento de la lesión y se observa engrosamiento e infiltración (Foto 2) así como piloerección (Foto 3) lo que catalogamos como pseudo signo de Darier.



Foto 1. Lesión en rodilla izquierda, algo elevada levemente rosada.



Foto 2. Pseudo signo de Darier pos frotamiento de la lesión.



Foto 3. Pseudo signo de Darier. Se observa piloerección (círculo pos frotamiento).

Con este diagnóstico realizamos biopsia punch y se remite para su estudio histopatológico el cual reporta: Los cortes histológicos muestran piel con leve hiperqueratosis y reforzamiento de la granulosa. La dermis muestra proliferación de fibras colágenas. Se observan un folículo piloso y músculos erectores del pelo en disposición irregular. La proliferación de fibras colágenas se profundiza a la hipodermis estando en contacto con el borde de sección. (Fotos 4 y 5)

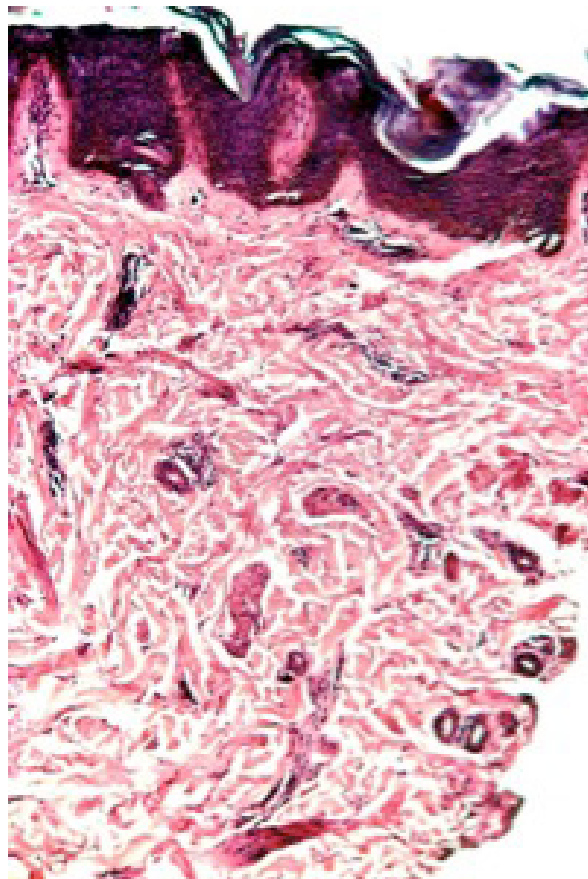


Foto 4. Histopatología que permite observar las alteraciones reportadas anteriormente.

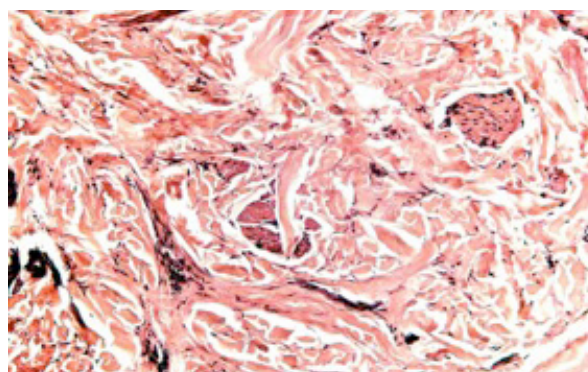


Foto 5. Histopatología anterior con mayor aumento.

DIAGNÓSTICO

Hamartoma de Músculo Liso

CONCLUSIÓN

El HCML es un cuadro congénito o adquirido, cuyo diagnóstico es esencialmente clínico e histopatológico, si bien la dermatoscopia aparece actualmente como apoyo especialmente en la visualización de los vellos y aperturas foliculares prominentes y para comprobar los mismos aspectos luego del frotamiento para observar el pseudo signo de Darier.⁸

Anteriormente hemos indicado que los sitios preferenciales de ubicación eran el tronco y la raíz de los miembros, sin embargo, se reportan otras áreas de aparición como son la lengua,⁹ cara,¹⁰ tobillo,¹¹ cuero cabelludo.¹²

Las formas clínicas del HCML incluyen la clásica, que ya hemos citado, la forma pápulo- folicular que se presenta con múltiples pápulas del color de la piel que pueden unirse para formar placas de forma irregular y finalmente, una forma mixta combinando las dos anteriores.¹¹

Generalmente es una sola lesión pero se reportan localizaciones múltiples.¹³ Usualmente su tamaño oscila entre 2 y 5 cm, sin embargo a veces pueden alcanzar diámetros que llegan a 15-20 cm¹⁴ o incluso gigantes.¹⁵

Reportamos este caso por parecernos que es una patología de no tan frecuente observación y cuyo apropiado conocimiento permite un diagnóstico clínico y su comprobación histopatológica final.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zvulonov A., Rotem A., Merlob P., Metzker A. Congenital smooth muscle hamartoma. Prevalence, clinical findings and follow up in 15 patients. *Am J Dis Child* 1990; 144: 782-784.
2. Amer H., Botros MF., Abdo L., Fosa S., Amer H., Attia N., Saas S., Foda G., Esmat M., Zaghloul AB., Hassab H., Abdallah MA. Congenital Smooth Muscle Hamartoma. *Egyptian Dermatology Online Journal* 2005;1:1-4.
3. Son JH., Jin H., Suk H., Haing W., Kim JM., Wook G., Soo H., Kim B., Bum M., Chang H. Congenital Linear Smooth Muscle Hamartoma with Hypertrichosis: Hair Density on Dermoscopy in Parallel with the Number of Smooth Muscle Bundles. *Ann Dermatol* 2018; 30:114-116.
4. IC., Holden CA. A lesion present at birth. *Clinical and Experimental Dermatology*, 2004;29:693-694.
5. Bilgic O., Tuncuz F., Cedvet H., Pseudo Darier Sign: A Distinctive Finding for Congenital Smooth Muscle Hamartoma. *J Pediatr* 2016;169:318.
6. Revuz J. Congenital smooth muscle hamartoma presenting with an unusual pseudo-Darier's sign. *Clinical and Experimental Dermatology*, 2005;31: 129-156.
7. Pereira L., Freitas T., Copi I., Caldas AD. Congenital smooth muscle hamartoma. *An Bras Dermatol*. 2019;94:365-79.
8. Chauhan P., Bhardwaj N., Jindal R., Shirazi N. Dermoscopic findings of a congenital smooth muscle hamartoma in an infant. *Pediatric Dermatology*. 2020;37:251-253
9. Shah AA., Lahmar A., Shah AV. Congenital smooth muscle hamartoma of the tongue in a neonate — a case report. *Annals of Pediatric Surgery* 2022;18: <https://doi.org/10.1186/s43159-022-00202-2>
10. Grillo E., Boixeda P., Ballester A., Vano S., Gonzalez C., Jaén P. Congenital Smooth Muscle Hamartoma on the Face Treated Using Vascular Laser. *Pediatric Dermatology* 2013;30: e250-e251.
11. Nuñez D., Vilaseca MA., Schafer F. Congenital Smooth Muscle Hamartoma at unusual Location. *Indian J Dermatol* 2014;59:409-10
12. Gunlemez A., Bayramgurler D., Cengiz M., Akturk A., Arisoy AE. Congenital smooth muscle hamartoma on the scalp. *International Journal of Dermatology* 2009;48: 633 -635.
13. Haydeh G., Massoud A., Pedram, N. Multiple smooth muscle hamartoma: case report and review of the literature. *Indian J Dermatol* 2009;54:68-71
14. Garófalo L. Congenital smooth muscle hamartoma. *Eur. J. Pediatr. Dermatol.* 2021;31: 147-50.
15. Bombonato C., Mapelli E.T.M., Colombo L., Gualandri L., Boccardi D., Moneghini L., Menni S. Giant smooth muscle hamartoma. *Eur. J. Pediatr. Dermatol* 2011;21:22-24.