

# Hamartoma de músculo liso congénito. Estudio clinicopatológico de tres casos

*Congenital smooth muscle hamartoma. A Clinicopathological study of three cases*

José M<sup>a</sup> Martín, Esperanza Jordá, Carlos Monteagudo<sup>a</sup>, Ángeles Revert, Laura García, Vicent Alonso  
Servicios de Dermatología. <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

## Correspondencia:

José M<sup>a</sup> Martín  
Hospital Clínico Universitario  
Avda. Blasco Ibáñez 17  
CP 46010 Valencia. España.  
Tel.: (+34) 963 862 646 - Fax: (+34) 963 862 646  
e-mail: jmMart@eresmas.com

## Resumen

El hamartoma de músculo liso congénito consiste en una rara proliferación benigna de fibras musculares lisas que generalmente se diagnostica en el período neonatal o en la infancia. Habitualmente se manifiesta como placas solitarias con un grado variable de hipertrichosis e hiperpigmentación. Presentamos tres nuevos casos de esta entidad revisando sus características clinicopatológicas.

(Martín JM, Jordá E, Monteagudo C, Revert A, García L, Alonso V. Hamartoma de músculo liso congénito. Estudio clinicopatológico de tres casos. Med Cutan Iber Lat Am 2005;33:167-170)

**Palabras clave:** hamartoma de músculo liso, pseudo signo de Darier, tricrómico de Masson, leiomioma, nevo de Becker.

## Summary

*A smooth muscle hamartoma consists on a rare benign proliferation of smooth muscle that is usually diagnosed in the neonatal period or infancy. It is frequently manifested as solitary plaques with a variable degree of hypertrichosis and hyperpigmentation. We present three new cases of this unusual disease reviewing their clinicopathological findings.*

**Key words:** smooth muscle hamartoma, pseudo-Darier sign, Masson's trichrome, leiomyoma, Becker's nevi.

El hamartoma de músculo liso (HMLC) es una rara proliferación de fibras musculares lisas que puede aparecer tanto de forma congénita como adquirida. Existen diversas variantes clínicas, aunque la forma de presentación más frecuente consiste en una placa solitaria congénita, con un grado variable de hipertrichosis e hiperpigmentación.

Se incluyen tres pacientes que presentaron lesiones cutáneas sugestivas de hamartoma de músculo liso congénito. En todos ellos, el diagnóstico se confirmó histológicamente. Por otro lado, se revisan las características epidemiológicas, clínicas y anatomopatológicas (Tabla 1).

## Casos Clínicos

### Caso 1

Varón de 10 meses de edad, que presentaba desde su nacimiento un área con prominencia de pelos vellosos, más largos y oscuros que los de la piel sana adyacente, localizada en el costado izquierdo, de aproximadamente 13 x 8 cm. No

se apreciaba un incremento de la pigmentación cutánea en el área lesional. El rascado de la lesión producía una piloerección transitoria.

El estudio histológico demostró múltiples fascículos de fibras musculares lisas, sin atipia, localizados fundamentalmente en la dermis reticular aunque también alcanzaban el tejido celular subcutáneo. Las fibras musculares lisas estaban separadas por bandas de colágeno normal y en algunos puntos conectaban con los folículos pilosos, que no estaban incrementados en número. La epidermis suprayacente era de características normales.

### Caso 2

Niña de 2 años de edad, que al nacer presentó una displasia de cadera izquierda y una discreta asimetría corporal que se habían corregido en la actualidad. Asimismo, tenía alteraciones oculares (estrabismo e hipermetropía) y escoliosis.

Desde el nacimiento tenía una lesión a nivel del omoplato derecho, de 9 x 6 centímetros de tamaño, con morfología

**Tabla 1.** Características clínicas, epidemiológicas y anatomopatológicas de los pacientes.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
<b>Edad actual / Sexo</b>	10 meses / varón	2 años / mujer	5 años / varón
<b>Edad aparición</b>	Nacimiento	Nacimiento	Nacimiento
<b>Localización</b>	Costado izquierdo	Escápula derecha	Lumbar izquierdo
<b>Tamaño</b>	13 x 8 cm	9 x 6 cm	4 x 3 cm
<b>Hiperpigmentación</b>	No	Sí	Sí
<b>Hipertricosis</b>	Sí	Sí	Sí
<b>Induración</b>	No	No	Sí
<b>Seudo-signo de Darier</b>	Sí	Sí	No
<b>Variedad clínica 5</b>	Congénito localizado clásico	Congénito localizado clásico	Congénito localizado con pápulas foliculares
<b>Asociaciones cutáneas</b>	Nevus de Meyerson pectoral derecho.	Nevus acrómico pectoral izquierdo.	No
<b>Asociaciones sistémicas</b>	No	Displasia cadera izquierda. Asimetría corporal. Estrabismo convergente. Hipermetropía. Escoliosis.	No
<b>Antecedentes familiares</b>	No	No	No
<b>Hallazgos histológicos</b>			
- Hiperplasia epidérmica	No	Sí	Sí
- Contigüidad con anejos	Sí	Sí	Sí
- Aumento folículos pilosos	No	Sí	No
- Aumento melanocitos	No	Sí	No

ovalada, que estaba discretamente pigmentada y presentaba pelos hipertróficos en la superficie (Figura 1). El pseudo-signo de Darier era positivo.

El estudio histológico demostró un incremento en el número de fascículos de músculo liso, sin atipia, dispuestos en distintas orientaciones en la dermis profunda y en el tejido celular subcutáneo (Figura 2). En algunos puntos contactaban con folículos pilosos, que no estaban aumentados en número. La tinción con tricrómico de Masson confirmó que se trataba de fibras musculares lisas. La epidermis presentaba una discreta hiperplasia queratinocítica, con hiperpigmentación basal irregular.

Por otro lado, la exploración física también puso de manifiesto un nevus acrómico localizado en la región pectoral izquierda.

### Caso 3

Varón de 5 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presentaba desde su nacimiento una lesión en la región lumbar izquierda, que en el momento actual tenía 4 x 3 cm de tamaño. La placa estaba constituida por elementos papulosos y aumento de pelos vellosos, que asentaban sobre una base de coloración amarillenta-marroñácea. El rascado de la lesión no producía ni piloerección ni abultamientos transitorios. Histológicamente, se observaba una lesión localizada en la dermis reticular que estaba constituida por haces de fibras musculares lisas que se extendían en diferentes direcciones alcanzando focalmente el tejido celular subcutáneo. Se realizó tinción de tricrómico de Masson (Figura 3). Asimismo, el estudio inmunohistoquímico de los

fascículos con anticuerpos frente a actina alfa de músculo liso y desmina fue positivo para ambos. La epidermis suprayacente mostraba una moderada hiperplasia, regular y sin atipia celular, ni proliferación melanocítica acompañante.

### Comentario

El HMLC consiste en una rara alteración del desarrollo embrológico que afecta a la musculatura lisa erectora del pelo y que se diagnostica generalmente en el período neonatal o en la infancia. Su prevalencia es variable en función de las series consultadas (1:1000 a 1:2700)[1,2], y existe un discreto predominio en el sexo masculino[3].

Habitualmente, se manifiesta como una placa solitaria de hasta 10 centímetros de tamaño, que se localiza por orden de frecuencia en la región lumbar y en la parte proximal de las extremidades inferiores y superiores. La lesión, que es asintomática en la mayoría de los pacientes, presenta un grado variable de hipertricosis e hiperpigmentación y, en ocasiones, puede estar discretamente infiltrada. Asimismo, el pseudo-signo de Darier (eritema y piloerección transitoria tras frotar la lesión) es positivo en torno a un 50% de las ocasiones[3]. Algunos autores consideran que el pseudo-signo de Darier en el hamartoma de músculo liso se debe a la abundancia de fibras nerviosas en la lesión, en contraste con el verdadero signo de Darier de las mastocitosis que se debe a la liberación de histamina[4].

Otras presentaciones clínicas de esta entidad son en forma de una placa anular localizada y constituida por pápulas foliculares, sin evidencia de hiperpigmentación ni



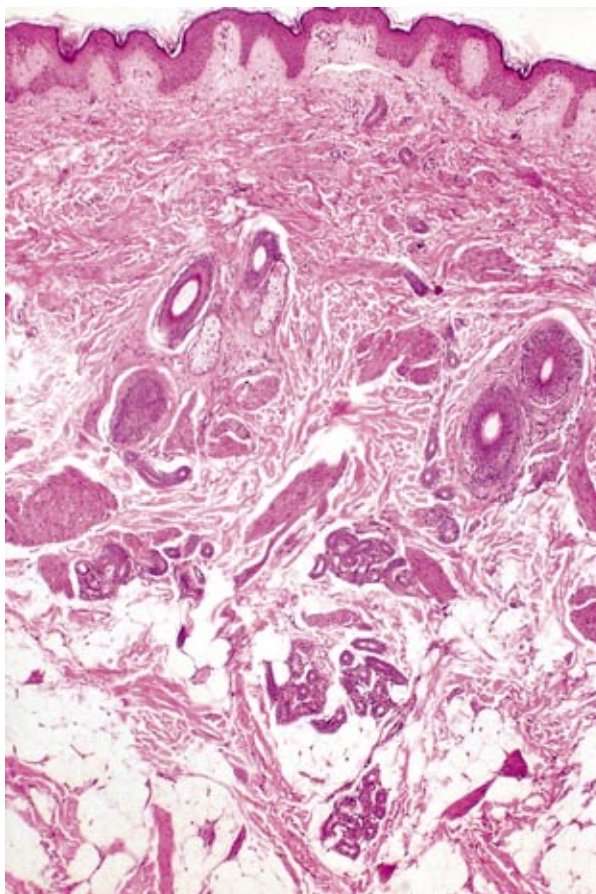
**Figura 1.** Área con prominencia de pelos vellosos, más largos y oscuros que los de la piel sana adyacente, localizada en la región escapular derecha.

aumento de tallos pilosos, como placas lineares atróficas[5], o como placas múltiples que afectan a gran parte de la superficie cutánea[6] o con distribución hemicorporal[7]. Las lesiones generalizadas, extraordinariamente excepcionales y siempre congénitas, muestran una marcada prominencia de pliegues en los miembros, especialmente en las muñecas y en los tobillos, que confieren al neonato una particular apariencia clínica que se conoce con el nombre de *bebé Michelin*[8].

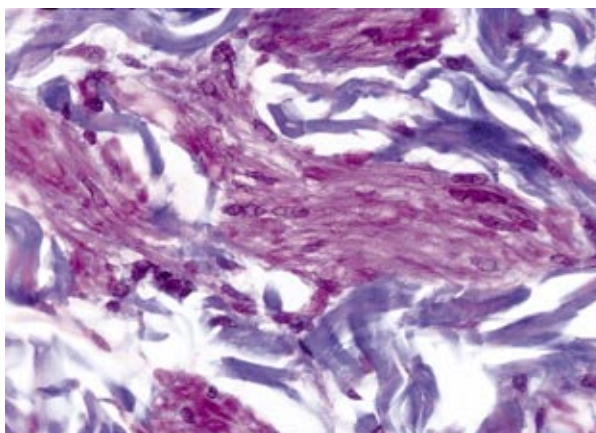
Una de las características principales de esta entidad es la ausencia de manifestaciones sistémicas asociadas y la evolución benigna de la lesión (se produce una disminución de la hiperpigmentación y de la hipertrichosis a medida que transcurre el tiempo)[3]. No se han descrito casos de transformación maligna de HMLC[9,10]. En nuestros casos, una de las pacientes presentaba diversas anomalías asociadas, especialmente osteoarticulares, oftalmológicas y cutáneas, que no tenemos constancia que se hallan documentado hasta la fecha en la variante localizada congénita de este tipo de hamartoma.

El diagnóstico diferencial clínico de las formas localizadas congénitas debería incluir el mastocitoma solitario (sobre todo si el pseudo-signo de Darier es positivo) y el hamartoma conjuntivo o elástico. Las formas hiperpigmentadas deben diferenciarse de los nevos melanocíticos o de las manchas café con leche. En cuanto a las variedades adquiridas el diagnóstico diferencial incluiría los leiomiomas múltiples o un nevo de Becker en caso de hiperpilosidad e inicio en la adolescencia.

El estudio histológico de la lesión es imprescindible para establecer el diagnóstico y diferenciarlo de las entidades citadas con anterioridad. En el HMLC se evidencia



**Figura 2.** Imagen a pequeño aumento mostrando una proliferación de fascículos musculares lisos en la dermis reticular y tejido subcutáneo. (H-E, x 25).



**Figura 3.** La tinción de tricrómico de Masson realza los fascículos musculares (rojizos) sobre el tejido colágeno dérmico circundante (azulado). (Tricrómico de Masson, x 400).

un incremento evidente de fibras musculares lisas perfectamente desarrolladas, que se extienden en diferentes direcciones y que están separadas por una interposición de fibras colágenas normales. Suelen localizarse en la dermis reticular aunque pueden alcanzar el tejido graso subcutáneo. En un 38% de las ocasiones la proliferación muscular lisa afecta a los folículos pilosos[11,12]. Un 30% de las biopsias muestran alteraciones epidérmicas consistentes en hiperqueratosis, papilomatosis e incremento de la pigmentación de la capa basal[3]. El estudio histoquímico con tricrómico de Masson así como los estudios inmunohistoquímicos con actina muscular específica, actina alfa de músculo liso o desmina permiten evidenciar de forma más marcada el incremento de fibras musculares lisas en la lesión[4]. Por otro lado, algunos autores han documentado una proliferación de células CD34+ tanto en la variedad congénita[13] como en la adquirida[14] de HMLC, como hallazgo adicional a la proliferación de células musculares, de folículos pilosos y de fascículos nerviosos. Se considera que estas células mesenquimatosas fusocelulares con dendrocitos CD34+ ejercerían una influencia en la regulación de la síntesis de colágeno[14, 15], y se dispondrían fundamentalmente alrededor de las fibras musculares lisas, adoptando una disposición lineal y dispersa.

Estos hallazgos histológicos no son específicos del HMLC y en ocasiones resulta extremadamente difícil diferenciar

esta entidad de variedades atípicas de algunas dermatosis citadas con anterioridad. De este modo, se puede encontrar una hiperplasia de fibras musculares lisas en algunos nevos de Becker[16] y excepcionalmente también en queratosis seborreicas[16], nevos sebáceos y nevos azules[17]. Por este motivo, hay numerosos autores que consideran el hamartoma de músculo liso y el nevo de Becker como los dos polos de un espectro de lesiones hamartomatosas en las que se combina un aumento de fibras musculares lisas con hiperpigmentación e hipertricosis[4,18,19]. En el HMLC existiría un predominio del componente mesenquimal mientras que en el nevo de Becker del polo epidérmico. En el leiomioma, que constituye el principal diagnóstico diferencial histológico, se observan amasijos compactos de células musculares lisas más que fascículos dispersos entre las fibras normales de colágeno.

Como conclusión, presentamos tres nuevos casos de hamartoma de músculo liso congénito, uno de los cuales asocia anomalías osteoarticulares, oftalmológicas y cutáneas. Esta entidad debe sospecharse ante lesiones cutáneas congénitas que asocien hipertricosis, especialmente si se localizan en la región lumbar o en la raíz de los miembros. El diagnóstico debe establecerse mediante un estudio histológico, siendo de gran utilidad los estudios histoquímicos e inmunohistoquímicos.

## Bibliografía

- Zvulunov 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;144:782-4.
- Metzker A, Merlob P. Congenital smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:691.
- De La Espriella J, Grossin M, Marinho E, Belaïch S. Hamartome musculaire lisse: caractères atomo-cliniques et limites nosologiques. *Ann Dermatol Vénérolog* 1993;120:879-83.
- Requena L, Sanguenza OP, Requena C, Torrel A. Hamartoma de músculo liso. *Monogr Dermatol* 2002;15:33-7.
- Grau-Massanes M, Raimer S, Colome-Grimmer M, Yen A, et al. Congenital smooth muscle hamartoma presenting as a linear atrophic plaque: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1996;13:222-5.
- Hanke CW, Horney DA, Logan PC, O'Brian JJ, et al. Congenital smooth muscle hamartoma. Report of six cases and a review of the literature. *Arch Dermatol* 1981;125:820-2.
- Prigent F. Hamartome musculaire lisse hémicorporel congénital. *Rev Eur Dermatol MST* 1990;2:461-3.
- Wallach D, Sorin M, Saurat J-H. Naevus musculaire généralisé avec aspect clinique de 'bébé Michelin'. *Ann Dermatol Vénérolog* 1980;107:923-7.
- Gagne EJ, Su WPD. Congenital smooth muscle of the skin. *Pediatr Dermatol* 1993;10:142.
- Minguell J, Ribera M, Bielsa I, Fernandez MT, et al. Hamartoma de músculo liso congénito. *Piel* 1994;9:62-5.
- Johnson MD, Jacobs AH. Congenital smooth muscle hamartoma: a report of six cases and a review of the literature. *Arch Dermatol* 1989;125:820-2.
- Holst VA, Junquins-Hopkins JM, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:477-90.
- Koizumi H, Kumakiri M, Yamanaka K, Tomizawa K, et al. Terminal dendrocyte hamartoma with stubby white hair: a novel connective tissue hamartoma of infancy. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:318-21.
- García Muret MP, Puig L, Pujol RM, Matias-Guiu X, et al. Hamartome musculaire lisse non-congénital: 3 cas. *Ann Dermatol Vénérolog* 2002;129:417-20.
- Aiba S, Tagami H. Inverse correlation between CD34 expression and proline-4-hydroxylase immunoreactivity on spindle cells noted in hypertrophic scars and keloids. *J Cutan Pathol* 1997;24:65-9.
- Haneke E. The dermal component of melanosis naeviformis Becker. *J Cutan Pathol* 1979;6:53-8.
- Montgomery H, Winkelmann RK. Smooth muscle tumors of the skin. *Arch Dermatol* 1959;79:32-41.
- Civatte J, Marinho E, Oliver Santos R. Hamartoma muscular liso o nevo de Becker? A propósito de 4 casos. *Med Cut ILA* 1988;16:145-8.
- Darling TN, Kamino H, Murria JC. Acquired cutaneous smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:844-5.