

## CASOS BREVES

# Hamartoma congénito de músculo liso: a propósito de un caso

MARÍA JOSÉ GONZÁLEZ-BEATO MERINO, VIRGINIA ZAZO HERNANZ, JOSÉ MANUEL HERNANZ HERMOSA, MANUEL LECONA ECHEVERRÍA\*, PABLO LÁZARO OCHAÍTA

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica\* del Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid.*

**Resumen.**—Un varón de 10 semanas de edad presentó una placa asintomática de 3 cm en la región lumbosacra. La biopsia mostró múltiples haces de fibras de músculo liso en la dermis. Presentamos un nuevo caso de hamartoma congénito de músculo liso y hacemos una revisión de la literatura (*Actas Dermosifiliogr* 1999;90:258-260).

**Palabras clave:** Hamartoma congénito de músculo liso.

El hamartoma congénito de músculo liso (HCML) es una rara entidad cutánea consistente en una proliferación benigna de músculo liso en la dermis reticular; hasta ahora se han descrito menos de 60 casos (1).

Fue descrito por Stokes y cols. en 1923 (2). En 1969 Sourreil y cols. publicaron el primer caso congénito (3). La incidencia de este último se estima en 1/ 2.600-2.700 recién nacidos, si bien parece ser más frecuente de lo que la literatura sugiere (1), probablemente por una falta de familiarización con esta entidad. Predomina en los varones con una relación de 1,5:1 (4, 5). Se presenta en el nacimiento o poco después y es asintomático.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Un varón de 10 semanas de edad fue enviado a nuestra consulta por la presencia de una lesión asintomática localizada en la región lumbosacra cuyo tiempo de evolución era desconocido por la familia. El paciente no presentaba otros síntomas. La madre refería que el parto, de nalgas, se había desarrollado sin complicaciones.

La lesión consistía en una placa de 3 cm de diámetro del color de la piel normal, indurada, de superfi-

cie lisa no peluda. Se apreciaba una depresión central y un borde ovalado sobreelevado bien definido, de tonalidad marfileña (Fig. 1). El paciente no presentaba ninguna otra alteración en las exploraciones dermatológica y general.

La biopsia mostró múltiples haces de fibras de músculo liso dispuestos anárquicamente en la dermis reticular y parte de la hipodermis, separadas del colágeno circundante por un halo claro. Los folículos pilosos y la epidermis eran normales. La tinción con inmunoperoxidasa para la actina específica del músculo liso era muy positiva en las fibras musculares lisas (Fig. 2).

Dado el carácter benigno de la lesión y su escasa trascendencia estética no se realizó tratamiento alguno.

### DISCUSIÓN

Se han descrito tres formas de HCML (5): la forma clásica o en placas, la folicular o papulosa, y la mixta. La forma clásica es la más frecuente (88%) y se caracteriza por una placa ligeramente indurada, normalmente única, que oscila entre 2 y 15 cm. En dos tercios de los casos se halla hiperpigmentada y en el resto es del color de la piel normal. Generalmente es peluda, con pelos de mayor longitud, pigmentación y grosor —si bien no mayor número— que los de la piel circundante. La forma folicular o papulosa (12%) se caracteriza por su aspecto de «piel de gallina» (6): placas mal delimitadas constituidas por pequeñas pápu-

*Correspondencia:* Dra. María José González-Beato Merino. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Dr. Esquerdo, 46. 28007 Madrid.

Aceptado el 1 de febrero de 1999.

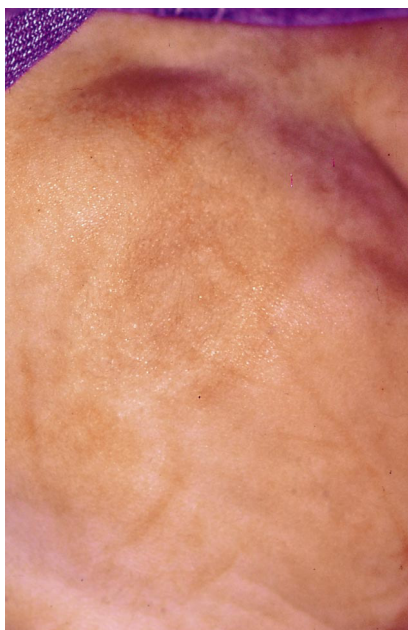


FIG. 1.—Placa del color de la piel normal en la región lumbosacra.

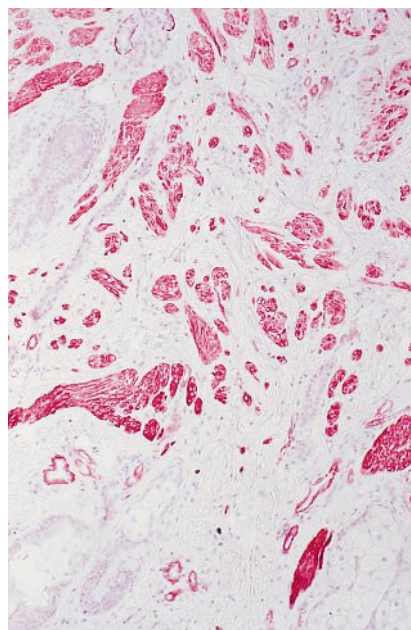


FIG. 2.—Grupos de fibras musculares lisas de color rojo evidenciadas con la tinción inmunohistoquímica de actina.

las de distribución folicular sin pelo prominente y de color semejante al de la piel normal. La forma mixta combina características de ambas.

En dos tercios de los casos descritos el HCML se localiza en la región lumbosacra, siendo la siguiente localización más frecuente la raíz de las extremidades. También se han descrito casos en el tronco, extremidades e incluso, de forma excepcional, en la cara (4, 7).

En el 80% de los casos puede apreciarse el denominado pseudosigno de Darier, consistente en una transitoria elevación, induración o piloerección de la lesión tras un estímulo físico como el frotamiento o la aplicación de un estímulo frío. Su instauración y desaparición son más rápidas que en el verdadero signo de Darier. Este fenómeno, que se cree debido a la contracción del músculo liso causante del hamartoma, puede ser de gran ayuda en el diagnóstico (2, 8). Ocasionalmente se han descrito movimientos vermiformes (1, 2, 8).

Histológicamente hay un marcado incremento del número de fibras de músculo liso que se distribuyen desordenadamente en haces bien definidos en la dermis media y profunda, con ocasional extensión a la grasa subcutánea. Los haces se hallan rodeados por un espacio claro característico que los separa del colágeno circundante. El número de folículos pilosos y la epidermis son normales. A veces ésta presenta cambios poco significativos como hiperpigmentación epidérmica basal debida a un aumento de pigmento en los queratinocitos, acantosis, hiperqueratosis y papilomatosis (1, 9).

El tumor tiende a aumentar de tamaño, mostrando progresivamente una menor hiperpigmentación, induración e hipertrichosis (1, 4, 8). Hasta el momento no se han descrito transformaciones malignas y en los pocos casos en los que se han asociado otras malformaciones, éstas se han considerado casuales (1, 4, 6, 8). Por lo tanto, pruebas adicionales a la biopsia no se consideran necesarias, así como tratamiento alguno, exceptuando aquél que tenga una finalidad estética (6). No obstante, si el HCML se localiza a nivel de la columna lumbar media, debe descartarse una disrafia espinal (5).

El diagnóstico diferencial deberá hacerse con cualquier lesión congénita pilosa (10). Clínicamente se diferenciará del mastocitoma solitario, los nevos conectivos, el nevo melanocítico congénito pigmentado y piloso y las manchas «café con leche». Histológicamente debe distinguirse del leiomioma adquirido (8, 9).

Creemos necesario un mayor conocimiento de esta entidad para su inclusión en el diagnóstico diferencial de una buena parte de las lesiones congénitas.

**Abstract.**—A 10-week-old male had a 3 cm asymptomatic plaque on his lumbosacral region. The biopsy disclosed multiple smooth muscle fibers within the dermis. We present a new case of congenital smooth muscle hamartoma and review the literature.

*González-Beato Merino M.J, Zazo Hernanz V, Hernanz Hermosa JM, Lecona Echeverría M, Lázaro Ochaíta P. Congenital smooth*

*muscle hamartoma: apropos of one case. Actas Dermosifiliogr* 1999;90:258-260.

**Key words:** Congenital smooth muscle hamartoma.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Grau-Massanes M, Raimer S, Colome-Grimmer M, Yen A, Sánchez RL. Hamartoma congénito de músculo liso con presentación en forma de placa atrófica lineal: caso clínico y revisión de la literatura. *Pediatr Dermatol edn esp* 1997;1:44-7.
2. Stokes JH. Nevus pilaris with hyperplasia of nonstriated muscle. *Arch Dermatol Syph* 1923;7:479-81.
3. Sourreil P, Beylot C, Delfour M. Hamartome par hyperplasie des muscles arrecteurs des poils chez un nourrisson d'un mois. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1969;76:602.
4. Zvulunov A, Rotem A, Merlob P, Metzker A. Congenital smooth muscle hamartoma. *Am J Dis Child* 1990;114:782-4.
5. Minguell J, Ribera M, Bielsa I, Fernández MT, Ferrándiz C. Hamartoma de músculo liso congénito. *Piel* 1994;9:62-5.
6. Querol I, Córdoba A, Cisneros T, Moros JS. Hamartoma de músculo liso congénito folicular (carta). *Piel* 1994;9:419-20.
7. González MP, Velasco JA, Santos JC, García J, Armesto S, Armijo M. Hamartoma congénito del músculo liso de localización facial. *Actas Dermosifiliogr* 1991;82:845-7.
8. Berberian BJ, Burnett JW. Congenital smooth muscle hamartoma: a case report. *Br J Dermatol* 1986;115:711-4.
9. Berger TG, Levin NIW. Congenital smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:709-12.
10. Donati P, Catricala C, Amantea A, Balus L. Congenital smooth muscle hamartoma. Clinical-histological considerations (3 cases). *G Ital Dermatol Venereol* 1990;125:453-5.

## Eczema alérgico de contacto por difeniltiourea contenida en rodilleras y fajas Vulkan®

FRANCISCO JAVIER ORTIZ DE FRUTOS, PALOMA CORNEJO NAVARRO, ENRIQUE GÓMEZ DE LA FUENTE, AURORA GUERRA TAPIA

*Servicio de Dermatología. Hospital Doce de Octubre. Madrid.*

**Resumen.**—Los casos de eczema alérgico de contacto por difeniltiourea (DFTU) son bastante raros. Presentamos los casos de dos varones de 28 años que tras tres y diez días de usar una faja y una tobillera respectivamente, desencadenaron lesiones de eczema en la zona de contacto. Las pruebas epicutáneas demostraron positividad a dichos productos así como a DFTU. El primero de los pacientes además presentaba sensibilización a la difenilguanidina (*Actas Dermosifiliogr* 1999;90:260-262).

**Palabras clave:** Eczema alérgico de contacto. Neopreno. Gomas. Tioureas. Difeniltiourea.

Las tioureas son un grupo de sustancias químicas (Fig. 1) que se emplean fundamentalmente como aceleradores de la vulcanización del neopreno, generalmente en combinación con otros productos. No es una buena elección para la vulcanización del caucho natural. También

se emplean, aunque menos, como adhesivo para cloruro de polivinilo, en papeles autocopiativos, pesticidas, fungicidas y como agente anticorrosión en algunos jabones.

La marca sueca Vulkan® fabrica distintos tipos de prendas ortopédicas: fajas, tobilleras, *bodies*, rodilleras, etc. Se emplean en diferentes tipos de alteraciones musculares o articulares, lesiones deportivas, o simplemente como «retenedores del calor corporal». Consisten en una lámina de neopreno con sendas capas de nailon pegadas. Aunque existen otros fabricantes, éste es uno de los más populares en nuestra región.

Presentamos dos casos de eczemas alérgicos de contacto producidos por la difeniltiourea contenida en prendas ortopédicas de dicha marca.

*Correspondencia:* Francisco Javier Ortiz de Frutos. Servicio de Dermatología. Hospital Doce de Octubre. Carretera de Andalucía, km 5,4. 28041 Madrid.

Aceptado el 1 de febrero de 1999.

Los casos clínicos contenidos en la presente publicación fueron presentados en la XXXIX Reunión del Grupo Español de Investigación en Dermatitis de Contacto, Ciudadela (Menorca), 26 de septiembre de 1998.

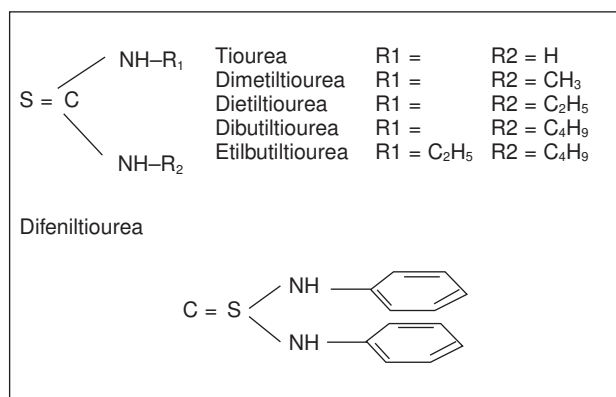


FIG. 1.—Fórmula química de las diferentes tioureas.

## DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

*Caso 1*

Varón, albañil, de 28 años con antecedentes desde hacía varios años de lesiones pruriginosas en manos, que empeoran con el uso de guantes de goma, y lumbalgia.

Acudió a nuestra consulta con lesiones eritematosas, edematosas, de superficie exudativo-costrosa, y límites imprecisos que coincidían aproximadamente con los bordes de la faja Vulkan<sup>®</sup> que usaba desde tres días antes. No la había empleado previamente.

Tras la sustitución de dicha faja por otra de algodón, las lesiones desaparecieron en siete días con tratamiento corticoideo tópico.

Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDC (True test<sup>®</sup>, Pharmacia, Hillerod, Dinamarca y algunos alérgenos de Chemotechnique en cazoletas Leukotest<sup>®</sup>, BDF, Hamburgo, Alemania), la de gomas de Chemotechnique (Malmo, Suecia), y con un fragmento de su faja (cara interna y cara externa) empleando cazoletas Leukotest<sup>®</sup>. La batería de gomas contiene tres tioureas: difeniltiourea (DFTU), dibutiltiourea (DBTU) y dietiltiourea (DETU). Los alérgenos se dispusieron en la parte alta de la espalda durante 48 horas. La lectura se efectuó siguiendo las

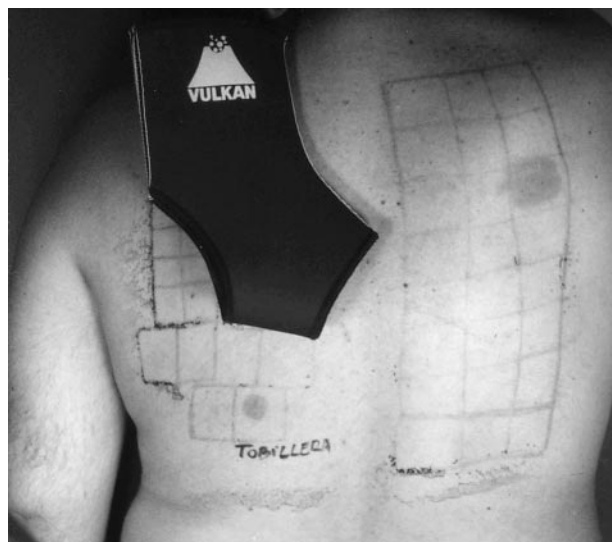


FIG. 2.—Pruebas epicutáneas del paciente n.º 2 en el que se aprecian las positividades a difeniltiourea y a la tobillera propia a las 96 horas. Igualmente se ve la tobillera empleada.

recomendaciones del ICDRG a las 48 y 96 horas. Los resultados se muestran en la tabla I.

*Caso 2*

Paciente programador, varón de 28 años, con antecedentes de dos hermanos con rinoconjuntivitis alérgica a diferentes pólenes.

Tras 10 días de utilizar una tobillera por un esguince, comenzó a presentar lesiones eritematosas, edematosas y escamosas, muy pruriginosas, que dibujaban la zona cubierta por la tobillera. No había empleado este tipo de productos previamente.

Las lesiones desaparecieron en 14 días con un corticoideo tópico sin dejar señal residual.

Las pruebas epicutáneas se realizaron con las mismas baterías que en el caso anterior y los productos propios que el paciente se aplicaba o llevaba en dicha zona. En el caso de la tobillera se puso un fragmento tanto por su cara interna como por la externa (tabla I) (Fig. 2).

TABLA I: RESULTADOS DE LAS PRUEBAS EPICUTÁNEAS

	Caso 1		Caso 2	
	48 h.	96 h.	48 h.	96 h
Bat. estándar GEIDC	Mezcla carbas ++	Mezcla tiuram + Mezcla carbas ++		
Batería gomas	Difeniltiourea + Difenilguanidina ++	Difeniltiourea ++ Difenilguanidina ++	Difeniltiourea ++	Difeniltiourea ++
Faja o tobillera	++	+++	++	++
Otros propios	-	-	-	-

## DISCUSIÓN

Los porcentajes de pacientes sensibilizados a la difeniltiourea (DFTU) son bajos. Fregert y cols. (2) parcheando con DFTU en 2.491 pacientes consecutivos con pruebas epicutáneas sólo obtuvieron 28 positividades (1,1%). En nuestro país los miembros del Grupo Español de Investigación en Dermatitis de Contacto obtuvieron tan sólo un caso de positividad a DFTU, dietiltiourea (DETU) y dibutiltiourea (DBTU) entre 825 (0,1%) (3). En este caso el contactante se suponía incluido en los guantes que empleaba el paciente.

Masmoudi y Lachapelle (4) publicaron un caso con positividad a DFTU, en el que la fuente de sensibilización a la DFTU eran los guantes de neopreno utilizados. Este paciente presentó además sensibilización a otro vulcanizador, el 4,4-dihidrodifenilo. Las otras tioureas parcheadas fueron negativas.

Fregert y cols. (2) atribuyen sus 28 pacientes al adhesivo de un determinado esparadrapo de PVC.

Romaguera y cols. (5) informaron de tres casos de eczema de contacto con sensibilización a diferentes tioureas. El primero de los mismos se debía al contacto con una codera Vulkan®. La parte interior de la codera fue positiva en sus pruebas epicutáneas como lo fue la DFTU. El segundo caso fue provocado por el contacto con una rodillera de cuero y neopreno (no se advierte la marca). Las pruebas epicutáneas fueron positivas para la cara interna de la parte elástica de la rodillera, la DFTU y la DBTU. El tercer caso apareció en la zona de contacto con unas gafas protectoras par fundición fabricadas de un plástico denominado «142 83 tekmic/ 979». Las pruebas con raspaduras de las gafas fueron negativas, pero positivas para la DFTU y la DBTU.

Meding y cols. (6) publicaron una serie de 10 casos de eczema alérgico de contacto por diferentes prendas de la marca Vulkan®. Todos ellos presentaban positividad a la prenda empleada (tal cual). De los siete casos en los que se parcheó con diferentes tioureas, los siete presentaron positividad a DFTU, seis a metiltiourea y uno a DBTU. Demostraron por cromatografía líquida de alta presión que la DFTU se hallaba presente en el adhesivo de la lámina de neopreno al nailon (0,6% w/w) y no en el propio neopreno. La etiltiourea no pudo ser detectada en ninguna parte de los productos. Los cuadros clínicos eran superponibles a los nuestros.

La información que proporciona Vulkan® niega la existencia de difeniltiourea en ninguna parte de sus productos. En el caso del adhesivo el sexto componente declarado es «diphenyl thianivea» (sic).

Villareal (7) publicó un caso idéntico a los nuestros debido a una tobillera de neopreno cuya marca no identifica. La tobillera y la DFTU eran positivas, mientras que el resto de tioureas y otros aditivos de la goma eran negativos.

**Abstract.**—Sensitization to diphenylthiourea (DPTU) is quite rare. We report the cases of two 28-year-old men who developed eczema lesions on the areas of contact with a belt and an ankle brace after 3 and 10 days of using them respectively. Patch tests showed positivity to their own Vulkan products and to DPTU. Patient 1 was also sensitized to diphenilguanidine.

*Ortiz de Frutos FJ, Cornejo Navarro P, Gómez de la Fuente E, Guerra Tapia A. Allergic contact dermatitis due to diphenylthiourea contained in a belt and an ankle brace. Actas Dermosifiliogr 1999;90:260-262.*

**Key words:** Allergic contact dermatitis. Neoprene. Rubber. Thiourea. Diphenylthiourea.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kanerva L, Estlander T, Jolanski R. Occupational allergic contact dermatitis caused by thiourea compounds. *Contact Dermatitis* 1994;31:242-8.
2. Fregert S, Trulson L, Zimerson E. Contact allergic reactions to diphenylthiourea and pheylisothiocyanate in PVC adhesive tape. *Contact Dermatitis* 1982;8:38-42.
3. Camarasa JG, Romaguera C, Conde Salazar L, Martín Pascual A, Morán M, Alomar M, Grimalt F. Thiourea reactivity in Spain. *Contact Dermatitis* 1985;12:230.
4. Masmoudi ML, Lachapelle JM. Occupational dermatitis to dihydroxydiphenyl and diphenylthiourea in neoprene gloves. *Contact Dermatitis* 1987;16:290-1.
5. Romaguera C, Grimalt F, Vilaplana J, Castel T. Contact dermatitis to thioureas. *Contact Dermatitis* 1988;18:175-6.
6. Meding B, Baum H, Bruze M, Roupe G, Trulson L. Allergic contact dermatitis from diphenylthiourea in Vulkan heat retainers. *Contact Dermatitis* 1990;22:812.
7. Villareal Balza de Vallejo O. Contact dermatitis from diphenylthiourea in a knee brace. *Contact Dermatitis* 1997;36:166-7.