

3. Rothe MJ, Kerdel FA. Reiter syndrome. *Int J Dermatol*. 1991;30:173–80.
  4. Gerard HC, Branigan PJ, Schumacher HR, Hudson AP. Synovial *Chlamydia trachomatis* in patients with reactive arthritis/Reiter's syndrome are viable but show aberrant gene expression. *J Rheumatol*. 1998;25:734–42.
  5. Smith DL, Bennett RM, Regan MG. Reiter's disease in women. *Arthritis Rheum*. 1980;23:335–40.
  6. Johnson RE, Newhall WJ, Papp JR. Screening tests to detect *Chlamydia trachomatis* and *Neisseria gonorrhoeae* Infections. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2002;51(RR15):1–27.
  7. Wilkens RF, Arnett FC, Bitter T, Calin A, Fisher L, Ford DK, et al. Reiter's syndrome: evaluation of preliminary criteria for definite disease. *Arthritis Rheum*. 1981;24:844–9.
  8. Centers for Disease Control and Prevention, USA. Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines 2006. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2006;55(RR11):1–94.
  9. Sary A. European guideline for the management of chlamydial infection. *Int J STD AIDS*. 2001;12(Suppl.3):30–4.
- J. Borges-Costa<sup>a,b,\*</sup>, D. Pacheco<sup>a</sup>, F. Pereira<sup>b</sup>  
y M. Marques-Gomes<sup>a</sup>
- <sup>a</sup>*Clínica Universitária Dermatológica de Lisboa, Lisboa, Portugal*  
<sup>b</sup>*Unidade de Doenças Sexualmente Transmissíveis, Instituto de Higiene e Medicina Tropical, Lisboa, Portugal*
- \*Autor para correspondencia.  
*Correo electrónico:* joaobc77@hotmail.com  
(J. Borges-Costa).

doi:10.1016/j.ad.2010.03.015

## Tumores cutáneos múltiples de células granulares

### Multiple Cutaneous Granular Cell Tumors

*Sr. Director:*

El tumor de células granulares (TCG), descrito por Abrikossov en 1926, es una neoplasia infrecuente, generalmente benigna, considerada de estirpe nerviosa<sup>1</sup>. Se manifiesta generalmente como una pápula o nódulo solitario. La descripción de lesiones múltiples cutáneas, como en el caso que presentamos<sup>1,2</sup>, es un hecho muy infrecuente en nuestro medio<sup>3</sup>.

Nuestro paciente es un varón de 41 años de raza blanca, sin antecedentes de interés, que presenta desde hace varios años (3–7 años) 4 tumoraciones subcutáneas de crecimiento lento localizadas en la cadera izquierda, la fosa iliaca izquierda, el muslo derecho y la región escapular derecha, de entre 1,5 y 4 cm (fig. 1), dolorosas a la palpación, no adheridas a los planos profundos. En la resonancia nuclear magnética (RNM) las lesiones se localizaban en el tejido celular subcutáneo y eran independientes de la fascia y el músculo subyacente (fig. 2). La biopsia cutánea mostró una proliferación difusa de células poligonales con citoplasma abundante, granular y eosinófilo, sin necrosis ni mitosis, S-100, vimentina y CD 68 positivas (fig. 3) lo que permitió concluir el diagnóstico de tumor de células granulares para todas las lesiones. Se realizó extirpación amplia de las lesiones por parte del servicio de cirugía plástica. Tras 19 meses de seguimiento no hay signos de recurrencia, enfermedad metastásica, ni han aparecido nuevas lesiones.

El TCG es un tumor infrecuente que supone el 0,017–0,025% de las piezas quirúrgicas<sup>2</sup>. En series anglosajonas afecta más frecuentemente a mujeres adultas (30–60 años) de raza negra, pero en una serie española predomina en hombres entre la segunda y la quinta décadas<sup>3</sup>. Su localización más habitual es la lengua (40% de los casos), seguido de la piel y el tejido celular subcutáneo de tórax y

extremidades, aunque ha sido descrito en multitud de órganos<sup>1,2,4</sup>. Se han publicado casos congénitos<sup>5</sup> y familiares<sup>6</sup>. En el 4,5–13% se ha descrito asociado a neoplasias de otra naturaleza<sup>1,6,7</sup>.

Desde un punto de vista clínico consiste en un nódulo firme, habitualmente menor de 3 cm y solitario, circunscrito y asintomático, aunque puede ser pruriginoso o doloroso. El diagnóstico no suele sospecharse clínicamente<sup>1–4</sup> y depende del estudio histológico.

En el estudio histológico se caracteriza por ser un tumor mal delimitado no encapsulado formado por sábanas, nidos o cordones de células redondeadas o poligonales de núcleo pequeño y central, y citoplasma amplio y eosinófilo repleto de granulaciones toscas PAS+, diastasa resistente, que representan fagolisosomas<sup>1,3</sup>. La epidermis que lo recubre puede ser normal o mostrar hiperplasia pseudoepiteliomatosa<sup>1–4</sup>.

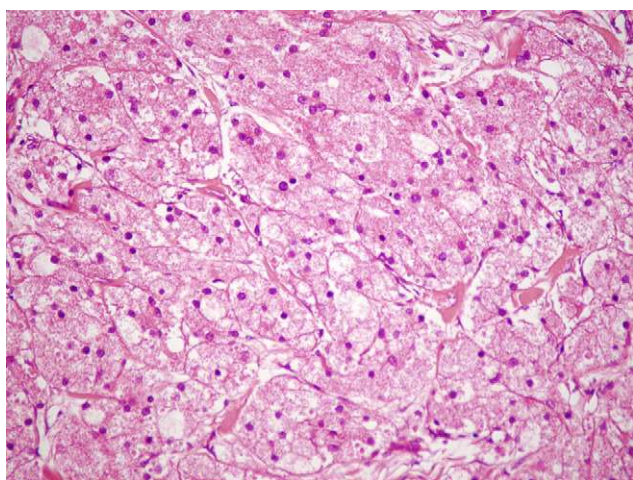
Las técnicas inmunohistoquímicas permiten comprobar que las células granulares son positivas para S-100 (98–100%), ENA



**Figura 1** Detalle de la lesión subcutánea localizada en muslo derecho.



**Figura 2** En la RNM se observa una lesión en tejido subcutáneo que no infiltra estructuras profundas.



**Figura 3** Tumoración formada por células poligonales con citoplasma abundante, granular y eosinófilo, pas+diastasa resistente. Hematoxilina-eosina (40 ×).

(enolasa neuronal específica) (98–100%) y vimentina (100%), y en menor porcentaje para CD 57 (69%) y CD 68 (65%)<sup>8</sup>.

El *tratamiento* de elección consiste en la escisión simple de la totalidad de la lesión con un margen suficiente. No se recomienda la radioterapia ni la quimioterapia<sup>1-4</sup>.

El pronóstico del TCG es excelente. El *índice de recurrencias* es del 8%<sup>1,6</sup> y se asocia generalmente a márgenes de extirpación insuficientes, aunque no todos los casos con márgenes afectados recurren. Los *casos malignos* (1–2%) se comportan como un sarcoma de alto grado<sup>8</sup> y el diagnóstico de malignidad se basa en el comportamiento clínico del tumor, aunque se ha intentado relacionar con aspectos histológicos como la necrosis, el índice mitótico, pleomorfismo, atipia y ulceración<sup>8</sup>. Son factores pronósticos clínicos adversos: la recurrencia local, la presencia de metástasis, la edad elevada y el tamaño >4 cm<sup>8</sup>.

Los *casos múltiples*, como el nuestro, suponen, según las series, entre un 0 y un 30% de los pacientes<sup>1-6</sup>. Esta sorprendente disparidad se ha relacionado con el diferente tiempo de seguimiento, aunque es probable que sea explicado también por diferencias raciales, ya que las lesiones múltiples son más frecuentes en pacientes de raza negra<sup>2,6</sup>.

Los casos múltiples se asocian en casi el 50% de *los niños* con alteraciones sistémicas: pigmentarias, cardiovasculares, musculoesqueléticas, del sistema nervioso central y con la neurofibromatosis<sup>9</sup>.

Por el contrario, *en adultos*, como es nuestro caso, los TCG múltiples no se han asociado de forma consistente con afectación visceral, otras anomalías, o malignidad. Sin embargo existen dos puntos que queremos destacar:

*Multivisceralidad*: se han descrito casos de TCG afectando simultáneamente varios órganos. Más concretamente se han descrito casos de TCG múltiples de piel asociados a un TCG gástrico<sup>10</sup> y a TCG de pulmón<sup>6</sup>.

*Malignización*: en la serie de Khawsur et al se describen 2 casos malignos en un padre y un hijo de raza negra que surgieron en el contexto de lesiones cutáneas benignas múltiples que habían ido apareciendo durante años<sup>6</sup>.

En conclusión presentamos un caso de TCG llamativo por su carácter múltiple (excepcional en nuestro medio). A pesar de su carácter benigno, y basándonos en la literatura revisada, es aconsejable en estos pacientes realizar una correcta anamnesis por aparatos, una exploración física completa, solicitar pruebas de imagen dirigidas para detectar lesiones viscerales asociadas y hacer un seguimiento periódico.

## Bibliografía

1. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD. Granular cell tumour: a clinicopathologic study of 110 patients. *J Surg Oncol*. 1980;13:301–16.
2. Apisarnthanarax P. Granular-cell tumor: an analysis of 16 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1981;5:171–82.
3. Torrijos Aguilar A, Alegre de Miquel V, Pitarch Bort G, mercader García P, Fortea Baixauli JM. Tumor de células granulares cutáneo: análisis clínico-patológico de treinta y cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:126–32.
4. Vázquez García J, Valbuena Ruvira L, Seoane Leston J, Jurjo Sieira A. Tumor de células granulares. *Actas Dermosifiliogr*. 1994;85:72–4.
5. Moraillon I, Rybojad M, Chemaly P, Bourrillon A, Morel P. Tumeurs d'Abrikossoff cutanées multiples congénitales. *Ann Dermatol Veneréol*. 1993;120:816–8.
6. Khansur T, Balducci L, Tavassoli M. Granular cell Tumor. Clinical spectrum of the benign and malignant entity. *Cancer*. 1987;60:220–2.
7. Billeret-Lebranchu V. Granular cell tumor: epidemiology of 263 cases. *Arch Anat Cytol Pathol*. 1999;47:26–30.
8. Fanburg-Smith JC, Meiss-Kindblom JM, Fante R, Kindblom LG. Malignant granular cell tumor of soft tissue. Diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. *Am J Surg Pathol*. 1998;22:779–94.
9. Muscardin LM, Paradisi M, Provini A, Cota C, Marzetti G. Múltiple cutáneo granular cell tumors, joint hypermobility and mild facial dysmorphism in a child. *Int J Dermatol*. 2006;45:847–50.
10. Seo IS, Azarelli B, Warner TF. Multiple visceral and cutaneous granular cell tumors: ultrastructural study and immunocytochemical evidence of Schwann cell origin. *Cancer*. 1984;53:2104–10.

B. García-Bracamonte\*, L. Fuertes, R. Llamas y F. Vanaclocha

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

doi:10.1016/j.ad.2010.03.014

\*Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: beagarcia50@hotmail.com  
(B. García-Bracamonte).

## Hamartoma del músculo liso asociado a nevo *spilus* blaschkoide adquirido

### Smooth Muscle Hamartoma Associated with Acquired Blaschkoid Nevus Spilus

Sr. Director:

El hamartoma de músculo liso (HMC) es una proliferación de fibras musculares lisas descrita por Stokes en 1923. Puede ser solitario o múltiple y aparecer de forma congénita o adquirida<sup>1</sup>. La forma de presentación más frecuente es la variante congénita localizada, caracterizada por una placa con un grado variable de hiperpigmentación, hipertrichosis e induración. Suele tener menos de 10 cm de diámetro y localizarse en tronco o zona proximal de extremidades. Al frotar la zona afectada puede producirse el pseudo-signo de Darier, que consiste en elevación, induración o piloerección transitoria<sup>2-4</sup>. En esta carta queremos comentar el caso de un paciente con un HMC localizado en el interior de un nevo *spilus* blaschkoide adquirido visto recientemente en nuestro servicio.

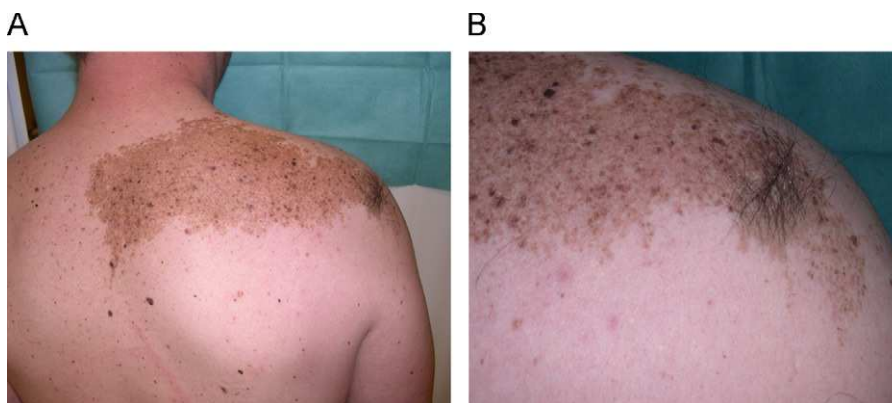
Varón de 32 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por la presencia desde los 6 años de una lesión pigmentada asintomática en el hombro derecho. El paciente y su madre referían la aparición progresiva de elementos más oscuros en el interior de la lesión y a los 13 años una zona ligeramente pruriginosa y pilosa.

En la exploración física se apreció una lesión maculosa color marrón claro homogéneo, bien delimitada y de bordes

irregulares, distribuida de forma segmentaria y unilateral siguiendo las líneas de Blaschko en banda ancha en zona alta de la espalda y el hombro derecho y que se interrumpía de forma brusca en la línea media de la espalda. En su interior, distribuidas de forma dispersa, se observaban múltiples lesiones negruzcas o color marrón oscuro, la mayoría elevadas y de menos de 1 cm de diámetro (fig. 1A). Cerca del límite externo derecho presentaba una placa de color marrón claro, de 2 × 2 cm de diámetro, de mayor consistencia al tacto y con pelos más oscuros, largos y gruesos en su interior y cuyo rascado producía una piloerección transitoria (fig. 1B).

Se realizó una biopsia de la zona pilosa cuyo estudio histopatológico evidenció en la epidermis una hiperplasia de los melanocitos con patrón lentiginoso y en la dermis fascículos de músculo liso con morfología y disposición irregular sin relación con la unidad pilosebácea. Estos fascículos se encontraban rodeados de un espacio claro que los separaba del colágeno circundante (fig. 2). Con la inmunotinción para actina músculo específica se realizaba la distribución y disposición irregular de los fascículos de músculo liso dérmico (fig. 3). Se estableció el diagnóstico de nevo de *spilus* blaschkoide asociado a HML.

El HML coexiste algunas veces con otros procesos cutáneos. El nevo de Becker es una anomalía que suele aparecer al inicio de la pubertad con un área hiperpigmentada que puede desarrollar hipertrichosis. Su histopatología muestra cierta acantosis, crestas interpapilares alargadas e hiperpigmentación de la capa basal. No es excepcional encontrar una hiperplasia de fibras musculares lisas en la dermis. Por este motivo algunos autores sostienen que el



**Figura 1** A) En la zona alta de la espalda y el hombro derecho, lesión maculosa color marrón claro homogéneo con múltiples lesiones negruzcas y una zona con hipertrichosis en su interior. B) Con mayor detalle, cerca del límite externo derecho del nevo *spilus*, placa de color marrón claro, de 2 × 2 cm de diámetro, con pelos más oscuros, largos y gruesos en su interior.