

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 adquirida¹. 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 transitoria²⁻⁴. 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

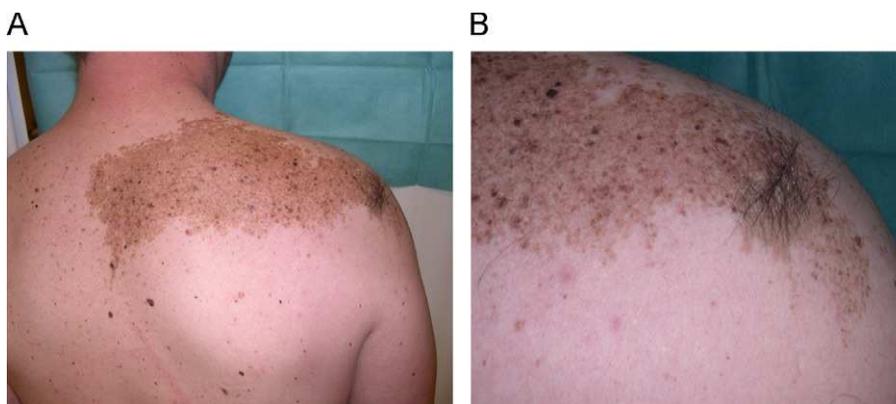


Figura 1 A) En la zona alta de la espalda y el hombro derecho, lesión maculosa color marrón claro homogéneo con múltiples lesiones negruzcas y una zona con hipertrichosis en su interior. B) Con mayor detalle, cerca del límite externo derecho del nevo *spilus*, placa de color marrón claro, de 2 × 2 cm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

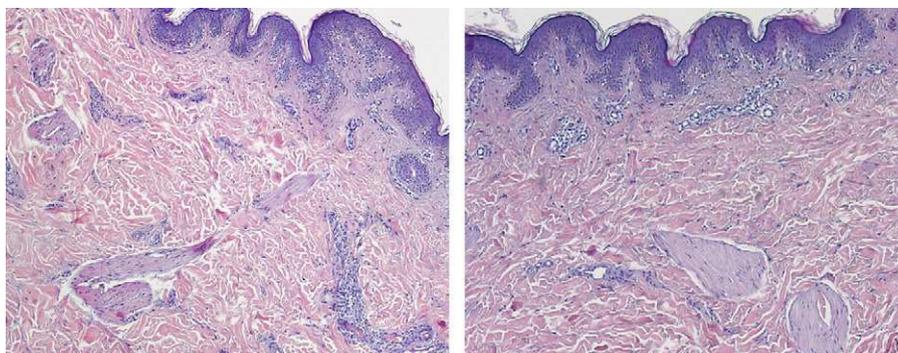


Figura 2 En la epidermis, hiperplasia lentiginosa de los melanocitos, y en la dermis, fascículos de músculo liso con disposición irregular rodeados de un artefacto de retracción del colágeno (hematoxilina-eosina, $\times 40$).

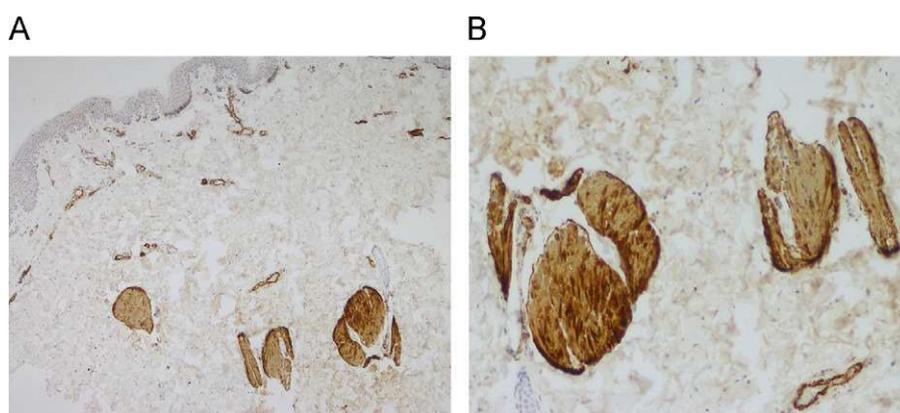


Figura 3 Inmunohistoquímica. A) Distribución y disposición irregular de los fascículos de músculo liso dérmico (actina músculo específica, $\times 40$). B) A mayor detalle (actina músculo específica, $\times 100$).

HML y el nevo de Becker son los extremos de un espectro de lesiones hamartomatosas en las que se combina un aumento de fibras musculares lisas con hiperpigmentación e hipertrichosis^{1,2}. En el 2007 Patrizi et al publicaron el caso de nevo de Becker asociado con un nevo melanocítico adquirido y un HML que desarrolló un carcinoma basocelular⁵. Recientemente Zarineh et al han descrito una lesión donde se combinan hallazgos de nevo melanocítico y HML⁶.

El nevo *spilus*, también denominado nevo lentiginoso moteado, es una lesión hiperpigmentada moteada que aparece en la infancia y en más del 50% de los casos se dispone siguiendo las líneas de Blaschko. El fondo marrón claro tiene histología de léntigo y los focos más oscuros corresponden a elementos névicos junturales o compuestos^{7,8}. No hemos encontrado casos similares al nuestro donde coexista un HML y un nevo *spilus*, salvo un nevo azul en placa asociado a un nevo *spilus* e hiperplasia de músculo liso descrito por Park et al en 1999⁹.

En este caso se debe realizar el diagnóstico diferencial con procesos que cursan con: a) lesiones hiperpigmentadas que pueden seguir las líneas de Blaschko como los nevos melanocíticos agminados y la lentiginosis unilateral parcial^{7,8,10,11}, y b) lesiones hiperpigmentadas que pueden asociar hipertrichosis como los nevos melanocíticos congénitos y el nevo de Becker^{1,2}.

Bibliografía

- Holst VA, Junkins-Hopkins JM, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:477-90.
- Requena L, Sanguenza OP, Requena C, Torrelo A. Hamartoma de músculo liso. *Monogr Dermatol.* 2002;15:33-7.
- Clemente-Ruiz de Almirón A, Corbalán-Vélez R, Martínez-Barba E, Frías-Iniesta JF. Hamartoma de músculo liso simulando hidrocistomas ecrinos múltiples. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:493-4.
- González-Beato Merino MJ, Zazo Hernández V, Hernández Hermosa JM, Lecona Echevarría M, Lázaro Ochaíta P. Hamartoma congénito de músculo liso: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 1999;90:258-60.
- Patrizi A, Medri M, Neri I, Fanti PA. Becker naevus associated with basal cell carcinoma, melanocytic naevus and smooth-muscle hamartoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:130-2.
- Zarineh A, Kozovska ME, Brown WG, Elder DE, Rabkin MS. Smooth muscle hamartoma associated with a congenital pattern melanocytic nevus, a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2008;35(Suppl. 1):83-6.
- Hanayama H, Terashi H, Kashikawa K, Tahara S. Congenital melanocytic nevi and nevus spilus have a tendency to follow the lines of Blaschko: an examination of 200 cases. *J Dermatol.* 2007;34:159-63.

8. Torrelo A, Baselga E, Nagore E, Zambrano A, Happle R. Delineation of the various shapes and patterns of nevi. *Eur J Dermatol.* 2005;15:439–50.
9. Park YM, Kang H, Cho BK. Plaque-type blue nevus combined with nevus spilus and smooth muscle hyperplasia. *Int J Dermatol.* 1999;38:775–7.
10. Cabanillas González M, Monteagudo B, de las Heras C, Cacharrón JM. Unilateral agminated melanocytic nevi. *Dermatology.* 2009;218:387–8.
11. Monteagudo B, Cabanillas M, Suárez-Amor O, Pérez-Valcárcel J, de la Cruz-Mera A. Lentiginosis unilateral parcial siguiendo las líneas de Blaschko. *Piel.* 2009;24:459–60.

B. Monteagudo^{a,*}, A. Ramírez-Santos^a, M. Cabanillas^a, O. Suárez-Amor^a y J. Pérez-Valcárcel^b

^aServicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos, Ferrol, A Coruña, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos, Ferrol, A Coruña, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: benims@hotmail.com

(B. Monteagudo).

doi:10.1016/j.ad.2010.03.013

Malformación venosa oral tratada con aplicación secuencial de láser de colorante pulsado y Nd:YAG

Oral Venous Malformation Treated with Pulsed-Dye and Neodymium:Yttrium-Aluminum-Garnet sequential Laser

Sr. Director:

Las malformaciones venosas son malformaciones vasculares de bajo flujo presentes desde el nacimiento, aunque en ocasiones no se hacen clínicamente evidentes hasta varios años después. Clínicamente se manifiestan como masas blandas de coloración azul o violácea, no pulsátiles y fácilmente compresibles a la palpación. La afectación intraoral no es infrecuente y puede asociarse a sangrado, ulceración, dolor, dificultad para la deglución, obstrucción de la vía aérea o deformación facial^{1,2}.

El abordaje clásico de estas lesiones incluye la escleroterapia y la cirugía aunque, en ocasiones, pueden ocasionar una deformidad importante, dolor prolongado, necrosis cutánea, daño neural o toxicidad sistémica. Debido a ello se han empleado diversos láseres como el de CO₂, argón o diodo, combinado o no con radiofrecuencia³ y, recientemente, el alejandrita² o el Nd:YAG de pulso largo^{4,5}, siendo considerado este último como el láser de referencia para esta patología.

A continuación presentamos el caso de un varón de 16 años con una tumoración de coloración azulada, de consistencia blanda y compresible situada en mucosa yugal derecha, labio inferior y mitad de la lengua correspondiente a ese mismo lado (fig. 1). El paciente refiere presentar dicha lesión desde el nacimiento con aumento progresivo del tamaño a lo largo de los años. El eco-Doppler confirma la existencia de una malformación vascular de bajo flujo. Con el diagnóstico de malformación venosa, y debido a la dificultad para la deglución y la importante deformidad estética asociada, se decide el tratamiento mediante la aplicación secuencial de láser de colorante pulsado (LCP) y de Nd:YAG (Cynergy con Multiplex[®], Cynosure, Westford, MA, EE.UU.).

A lo largo de 10 meses el paciente recibió 7 sesiones de tratamiento consistentes en la aplicación de LCP con una longitud de onda de 595 nm seguido, tras un segundo de retraso, por láser de Nd:YAG con una longitud de onda de 1.064 nm. Los parámetros empleados fueron los siguientes: 7 mm de tamaño del spot, 10 ms de pulso y 10 J/cm² de fluencia con el LCP, y 15 ms y 70 J/cm² con el Nd:YAG. Durante todo el tratamiento se empleó un sistema de enfriamiento mediante flujo de aire preenfriado (Cryo5[®], Zimmer Medizinsysteme GmbH, Neu-Ulm, Germany) a su máximo nivel.

Se efectuó un tratamiento lento y progresivo con el fin de evitar un edema lingual que pudiese comprometer la vía aérea, además de la administración de 20 a 40 mg de metilprednisolona intramuscular durante las primeras sesiones. Fue necesaria la infiltración anestésica de la lesión con mepivacaína al 2% previa al tratamiento con láser, excepto en las dos últimas sesiones, que no se precisó anestesia. En las zonas tratadas se pudo objetivar un edema moderado sin datos de compromiso respiratorio, no se presentaron otras reacciones adversas reseñables. Tras 8 meses de finalizar el tratamiento se puede apreciar una marcada disminución del tamaño de la malformación



Figura 1 Tumoración blanda y de tonos azulados localizada en mucosa yugal derecha y lengua.