

# LEIOMIOMATOSIS CUTÁNEA Y UTERINA: SÍNDROME DE REED

*Cutaneous and uterine leiomyomatosis: Reed's syndrome*

Yoice Revollar<sup>1</sup>, Antonio Paredes<sup>2</sup>, Victoria Palomino<sup>3</sup>, Claudia Vicuña<sup>1</sup>, Gadwyn Sánchez<sup>1</sup>, Jorge Coronado<sup>3</sup>

## RESUMEN

Los leiomiomas cutáneos son tumores poco frecuentes de músculo liso dérmico, habitualmente múltiples, que se asocian a leiomiomatosis uterina en algunos casos con carácter de herencia autosómica dominante. Se presenta el caso de una mujer de 45 años con leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (síndrome de Reed).

**Palabras clave:** Leiomiomatosis; Pileoleiomioma; Síndrome de Reed.

*Dermatol Peru. 2005;15(3):241-244*

## ABSTRACT

Cutaneous leiomyomas are rare tumors of dermis smooth muscle, usually multiples eventually associated with uterine leiomyomatosis in a autosomal dominant inheritance. A 45 years old woman is presented with multiple cutaneous and uterine leiomyomas (Reed's syndrome).

**Keywords:** Leiomyomatosis; Pileoleiomyomas; Reed's syndrome.

## INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos de la piel poco frecuentes, que surgen del músculo liso dérmico: músculo piloerector (pileoleiomioma) y músculos dartoicos (leiomioma genital o dartoico), los pileoleiomiomas pueden ser únicos o múltiples y los leiomiomas genitales habitualmente son únicos. Se presentan usualmente entre la segunda y tercera década de la vida y, si bien es más frecuente en varones, las mujeres suelen presentar mayor número de lesiones. Clínicamente se trata de nódulos dérmicos rojizos o pardos, cuyas dimensiones varían

de milímetros a un centímetro y que cuando son múltiples se disponen en grupo, linealmente o en patrón zosteriforme en caras extensoras de extremidades, tronco, cuello y cara.

Los pileoleiomiomas solitarios y los leiomiomas genitales, generalmente, son asintomáticos, a diferencia de los pileoleiomiomas múltiples que con frecuencia se asocian a dolor desencadenado por frío, roce suave, presión, trauma y emociones. El síndrome de Reed consiste de leiomiomatosis uterina y cutánea múltiple de transmisión autosómica dominante de penetrancia variable.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 45 años, natural y procedente de Cañete. Antecedentes personales: histerectomía por leiomiomatosis uterina. Antecedentes familiares: hermana y tío con lesiones similares. Acude por presentar desde aproximadamente 25 años lesiones nodulares, dolorosas al frío y roce en cara, cuello, tronco y extremidades; últimamente las lesiones se han incrementado en número. Al examen, lesiones nodulares rojizas, firmes, de aproximadamente 3 a 5 mm, agrupadas en patrón zosteriforme (Figura 1), en región preauricular y mandibular de cara y lateral de cuello (Figura 2), región infraescapular izquierda (Figura 3), cara lateral de extremidades (Figura 4). La hermana presenta lesiones similares de distribución asimétrica, en mayor número en hemicuerpo izquierdo (Figura 5).

1. Médico Residente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM).

2. Médico Asistente del Servicio de Dermatología. HNERM.

3. Médico Asistente del Servicio de Anatomía Patológica I. HNERM.

4. Médico Jefe del Servicio de Dermatología. HNERM

Fecha de recepción: 11 de noviembre de 2005

Fecha de aceptación: 20 de diciembre de 2005



**Figura 1.** Lesiones papulares múltiples, pardo rojizas agrupadas, de 3-5 mm de diámetro.



**Figura 3.** Lesiones en tronco, con patrón zosteriforme.

Histopatología: con tinción hematoxilina-eosina (Figura 6) se aprecia epidermis y dermis superficial conservadas, dermis media y profunda ocupadas por neoplasia de características benignas compuesta por grupos de células fusiformes de citoplasma eosinofílico con núcleo central en forma de cigarro, que se orientan en distintas direcciones. Histoquímica: actina positivo (Figura 7), tinción tricrómica de Masson positivo (Figura 8).

Diagnóstico: leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple familiar (síndrome de Reed).

Tratamiento: gabapentina, 300 mg, cada 8 horas, con disminución parcial de dolor. En evaluación para descarte de neoplasia renal.

## DISCUSIÓN

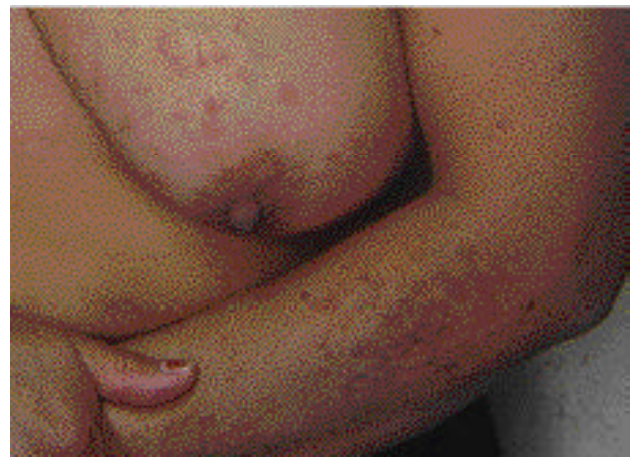
Los piloleiomiomas son frecuentemente múltiples, algunos de estos se presentan en grupos familiares asociados a leiomiomatosis uterina, condición denominada síndrome de Reed, para la que se postula herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta<sup>(1-3)</sup>.

Se ha reportado la coexistencia del síndrome de Reed con carcinoma de células renales, cáncer de mama, astrocitoma, cáncer de próstata y neoplasia endocrina múltiple<sup>(3)</sup>.

En cuanto a la leiomiomatosis múltiple cutánea y uterina familiar (síndrome de Reed) y el cáncer renal, el mapeo genético de ambas condiciones se localiza en el locus 1q 42-



**Figura 2.** Lesiones en región lateral de cara y cuello

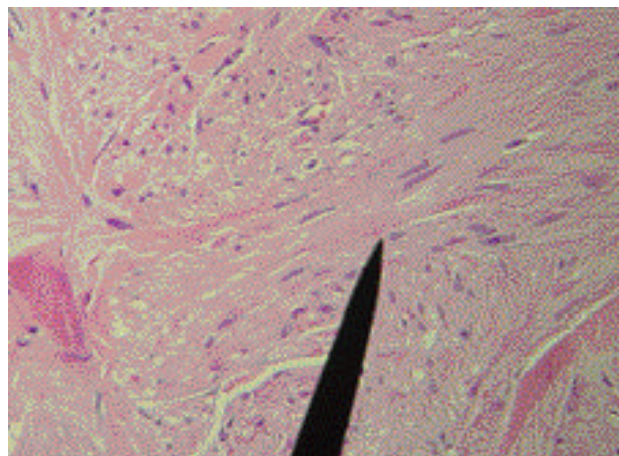


**Figura 4.** Lesiones en cara extensora de extremidades.





**Figura 5:** Paciente y hermana, quien tiene lesiones similares pero en menor número



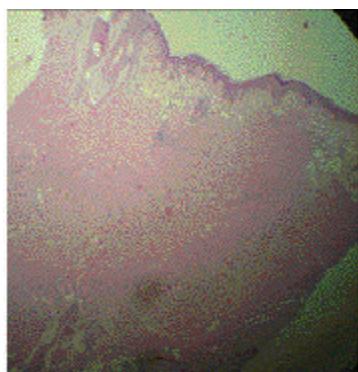
**Figura 7.** Histoquímica: actina positivo (células musculares).

43, que codifica la enzima fumarato hidratasa, una enzima del ciclo de Krebs, que al mutar predispone a cáncer por razones no conocidas aún. En estudios realizados en personas con síndrome de Reed se evidenció mutación del gen de la fumarato hidratasa en 89% de los casos<sup>(3,4)</sup>.

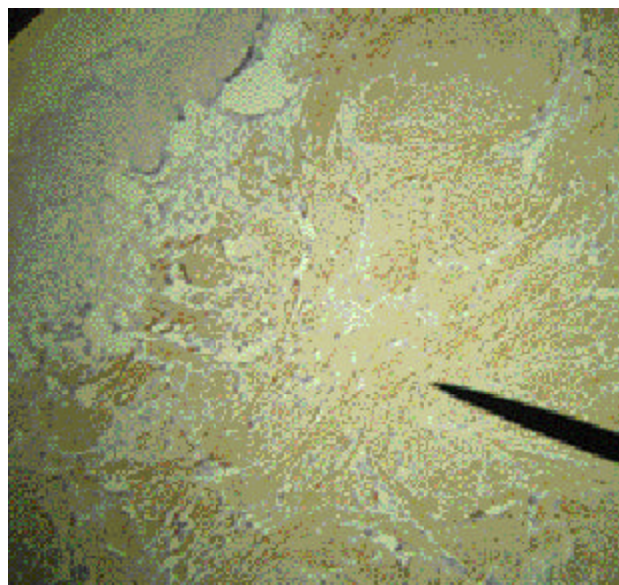
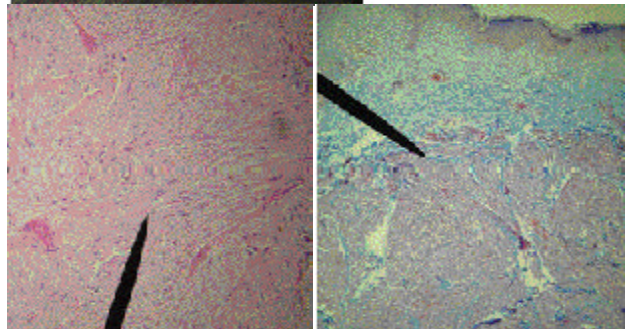
Histopatológicamente se caracterizan por ser tumores dérmicos no encapsulados, con una zona subepidérmica no comprometida. Se compone de haces musculares dispuestos en patrón espiral o entrelazado, con células de citoplasma

eosinófilo y núcleos alargados de extremos romos, sin atipia o mitosis. Puede haber tejido fibroso entre los haces. Se confirma el origen muscular con tinciones como tricrómico de Masson, actina<sup>(2,4,5)</sup>.

Se ha descrito, aunque infrecuentemente, policitemia debida a actividad eritropoyética de los leiomiomas<sup>(1,4,6)</sup>. Se postula además que responderían a estímulos hormonales, por ello en mujeres las lesiones son más numerosas que en varones<sup>(4,6)</sup>.



**Figura 6.**  
Arriba: H-E 5X.  
Neoplasia que ocupa dermis media y profunda.  
Abajo izquierda: 10X.  
Compuesta por grupos de células fusiformes que se distribuyen en distintas direcciones.  
Abajo derecha: 40X.  
De citoplasma



**Figura 8.** Tinción tricrómica de Masson: positivo. Células neoplásicas tiñen de rojo. Las fibras de colágeno (azul) rodean la neoplasia y se disponen entre ella.

Así mismo, en cuanto al dolor, éste sería causado por contracción de la musculatura lisa (respuesta al frío, tacto, emociones) por lo que dentro del tratamiento instaurado se indican inhibidores de canales del calcio o que se debería a la compresión de las fibras nerviosas que se hallan aumentadas en número en este tipo de tumores<sup>(1, 5, 7)</sup>.

En cuanto al manejo, de tratarse de lesiones únicas se plantea la extirpación. Sin embargo, cuando se trata de lesiones múltiples la extirpación no está indicada por la alta tasa de recurrencias (50%), porque evolucionan con aparición de nuevas lesiones y porque no se ha observado ningún caso de involución. En estos casos se han probado varias opciones para el manejo del dolor: inhibidores de canales de calcio (nifedipino), gabapentina, crioterapia, electrocoagulación, con respuesta parcial. Se han reportado resultados favorables en cuanto a reducción del dolor con la ablación con láser de dióxido de carbono<sup>(1,5,7)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albecht S. Neoplasias e hiperplasias de origen neural y muscular. En: Fitzpatrick. *Dermatología en Medicina General*. Quinta edición. Buenos Aires: Editorial Panamericana. 2001:1272-74.
2. Weedon D. Tumores de músculo, cartílago y hueso. En: Weedon. *Piel Patología*. Primera edición. Madrid: 2002:795-96.
3. Chuang G, Martínez A, Geyer A, Engler D. Germline fumarate hydratase mutations and evidence for a founder mutation underline multiple cutaneous and uterine leiomyomata. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:410-6.
4. Allam A, Barclay F, Rowan A, et al. Clinical features of multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis. *Arch Dermatol*. 2005;141:199-206.
5. Holts V, Junkins-Hopkins M, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings and treatment options. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:477-90.
6. Fuenzalida H, Zamalloa G. Lesiones papulares dolorosas con tendencia familiar. *Piel*. 2004;19:384-6.
7. Alam M, Rabinowitz D, Engler D. Gabapentin treatment of multiple piloleiomyoma-related pain. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:S27-29.