

## CASOS CLÍNICOS

# Leiomiomatosis cutánea y uterina: síndrome de Reed

## *Cutaneous and uterine leiomyomatosis: Reed's syndrome*

Zoila Valdivia<sup>1</sup>, Javier Tolentino<sup>2</sup>, Verónica Galarza<sup>2</sup>, César Vela<sup>3</sup>, Víctor Delgado<sup>4</sup>

### RESUMEN

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos de músculo liso poco frecuentes, los cuáles pueden originarse en las diferentes localizaciones donde se encuentre este tipo de músculo. La asociación de leiomiomas cutáneos múltiples y leiomiomas uterinos se denomina síndrome de Reed, el cuál puede asociarse a carcinoma de células renales. Reportamos un caso de síndrome de Reed en una paciente mujer de 50 años.

**Palabras clave:** Leiomiomatosis cutánea, Síndrome de Reed.

### SUMMARY

Cutaneous leiomyomas are uncommon benign smooth muscle tumors that can be originated in any location where this type of muscle is found. The association of multiple cutaneous leiomyomas and uterine leiomyomas is called Reed's syndrome. This syndrome can be associated as well with a renal cell carcinoma. We report a case of a 50 years old female patient with Reed's syndrome.

**Keywords:** Cutaneous leiomyomas, Reed's syndrome.

## INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas cutáneos son tumores benignos de músculo liso, poco frecuentes, que pueden originarse en el músculo piloerector (piloleiomioma), en el músculo liso de la areola o del músculo dartos de genitales (leiomioma genital), o en el músculo liso vascular (angioleiomioma)<sup>1</sup>.

Son múltiples en el 80% de los casos y se presentan usualmente entre la segunda y tercera década de la vida, como nódulos rojizos o pardos, cuyo tamaño varía generalmente de milímetros hasta un centímetro. Pueden ser múltiples o únicos, en el primer caso se disponen linealmente o siguiendo los dermatomas en cara extensora de extremidades, tronco, cuello y cara<sup>1-5</sup>. Los piloleiomiomas múltiples generalmente se asocian a dolor desencadenado por el frío, roce, trauma y emociones<sup>1</sup>.

La asociación de leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple se denomina síndrome de Reed y es de transmisión autosómica dominante de penetrancia variable. Una variante de este síndrome está asociada a carcinoma de células renales<sup>4-6</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 50 años, natural y procedente de Lima, con antecedentes de histerectomía por leiomiomatosis uterina a los 36 años. Presenta un tiempo de enfermedad actual de 20 años, caracterizado por nódulos rojizos en abdomen (**Fotografía 1**), brazo (**Fotografía 2**) y espalda, dolorosos al roce. Las lesiones se incrementaron en tamaño y número durante sus gestaciones. No refiere tener familiares con lesiones similares.

<sup>1</sup> Médico residente de Dermatología. Hospital Alberto Sabogal, EsSalud. Callao-Perú.

<sup>2</sup> Médico asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Alberto Saboga, EsSalud. Callao-Perú.

<sup>3</sup> Médico asistente del Servicio de Anatomía patológica. Hospital Alberto Sabogal, EsSalud. Callao-Perú.

<sup>4</sup> Médico asistente del Servicio de Anatomía patológica. Hospital Guillermo Almenara Irigoyen, EsSalud. Lima-Perú.



Fotografía 1. Múltiples lesiones nodulares en abdomen.



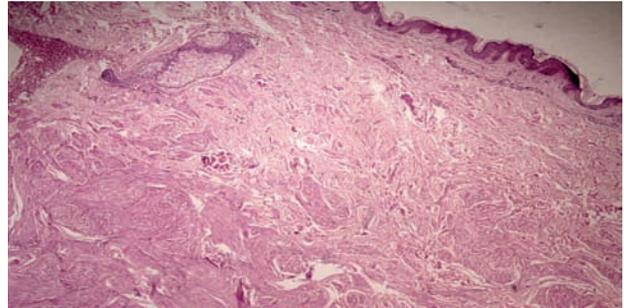
Fotografía 2. Lesiones nodulares en brazo.

Al examen preferencial se aprecian nódulos de color rojo-parduzco en abdomen, brazo y espalda, dolorosos a la palpación, no adheridos a planos profundos, y cuyos tamaños variaban, aunque todos menores de 1cm.

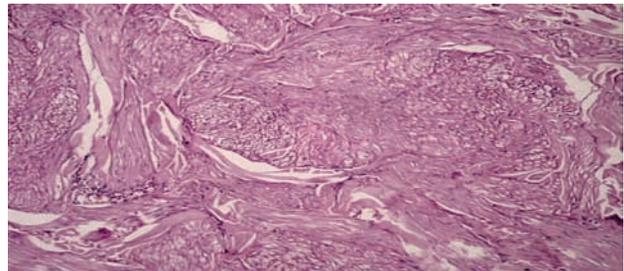
Se realizó una biopsia tipo losange de una de las lesiones del brazo, la cuál era la más dolorosa, revelando al examen anatomo-patológico una tumoración localizada en dermis media y profunda (**Fotografía 3**), la cual estaba compuesta por proliferación irregular de tejido muscular liso (**Fotografía 4**). En la tinción con hematoxilina eosina se apreciaban núcleos alargados de extremos romos y con aspecto de habano (**Fotografía 5**). Se realizaron estudios de inmunohistoquímica siendo la muestra actina positivo (**Fotografía 6**), con lo cual se llegó al diagnóstico de leiomioma cutáneo.

Se realizaron también exámenes auxiliares para descartar poliglobulia, obteniéndose un hemograma dentro de valores normales. Se descartó tumoración renal mediante ecografía renal, así mismo se evaluó la función renal mediante otros exámenes los cuáles fueron normales.

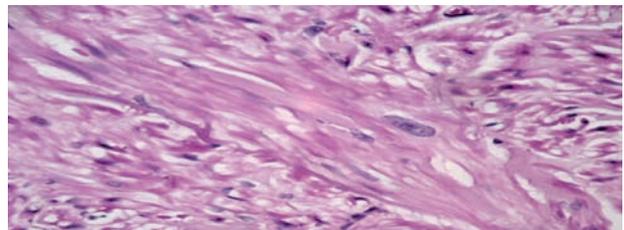
Se realizó exéresis de tres lesiones dolorosas, que a la vez eran las de mayor tamaño, quedando la paciente asintomática.



Fotografía 3. Tumor localizado en dermis media y profunda. HE 4X.



Fotografía 4. Proliferación irregular de tejido muscular liso. HE 10X



Fotografía 5. Núcleos de fibras musculares alargados y de extremos romos, núcleos en habano. HE 40X.



Fotografía 6. La inmunomarcación con actina positiva en fibras musculares. 40X.

## DISCUSIÓN

Los leiomiomas cutáneos son raras tumoraciones benignas de músculo liso caracterizadas por ser nódulos dolorosos, aunque la etiología del dolor no es clara, probablemente se relacione a la contracción del músculo liso o compresión de las fibras nerviosas por el tumor<sup>1,4-9</sup>.

La asociación de leiomiomas cutáneos y leiomiomas uterinos se ha descrito como síndrome de Reed, el cual se presenta mayormente entre la segunda y tercera década de vida. El síndrome de Reed o leiomiomas múltiples cutáneos y uterinos, es una condición autosómica dominante, cuyo desorden se localiza en el locus 1q 42-43 en un gen que codifica la enzima fumarato hidratasa, una enzima del ciclo de Krebs, la cual al mutar predispone a cáncer. En estudios realizados en personas con dicho síndrome se evidenció mutación del gen de la fumarato hidratasa en el 89% de los casos<sup>1,3-6</sup>.

Se ha descrito también infrecuentemente policitemia debido a actividad eritropoyética de los leiomiomas<sup>1,5</sup>, por lo

cual es conveniente realizar una evaluación hematológica a estos pacientes.

Debido a que se ha reportado la coexistencia del síndrome de Reed con carcinoma de células renales, se debe hacer un adecuado estudio de detección, en las pacientes y sus familiares directos, para obtener un diagnóstico y tratamiento tempranos<sup>3</sup>, ya que esta variedad de la enfermedad generalmente sigue un curso agresivo con metástasis.

El tratamiento de los leiomiomas cutáneos está basado en razones cosméticas y la presencia de dolor. La excisión se limita, usualmente, a lesiones únicas o a las más dolorosas debido a su alta tasa de recurrencia de hasta el 50%<sup>1,4,5,7,8</sup>. Las lesiones sintomáticas son difíciles de manejar, aún no hay un tratamiento que sea 100% efectivo; dentro de los tratamientos empleados se incluyen nitroglicerina, nifedipino y gabapentina. Se ha reportado también reducción del dolor con la ablación con laser de dióxido de carbono.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. REVOLLAR Y, PAREDES A, PALOMINO V, VICUÑA C, SÁNCHEZ G, CORONADO J. Leiomiomatosis cutánea y uterina: Síndrome de Reed. *Dermatol Peru* 2005;15(3):241-4.
2. MARTIN MC, RUIZ R, BLASCO J, FERNÁNDEZ I, JIMÉNEZ F, NARANJO R. Dermatoleiomiomas múltiples. *Rev. int. dermatol. dermocosméticos. clín.* 2002;5:56-8.
3. HAYEDEH G, FATEMEH M, AHMADREZA R, MASOUD A, AHMAD S. Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma syndrome: a case report. *Dermatol Online J* 2008;14(1):16.
4. CASSETTY CT. Familial leiomyomatosis cutis et uteri. *Dermatol Online J* 2004.10(3):5.
5. HOLST VA, JUNKINS-HOPKINS JM, ELENISTSAS R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002;46(4):477-90.
6. KYEI A, SOOD A. Reed Syndrome: A case report and review of the literature with proposed guidelines for management. *J Am Acad Dermatol* 2009;60(3):AB51.
7. JAMLI M, KHADIR K, AZZOUZI S, BENCHIKHI H. Multiple cutaneous leiomyoma. *J Am Acad Dermatol* 2007;56(2):AB44:P515.
8. SMITH CG, GLASER DA, LEONARDI C. Zosteriform multiple leiomyomas. *J Am Acad Dermatol* 1998;38(2 Pt 1):272-3.
9. AKAY BN, BOYVAT A, HEPER AQ, UNLU E. Congenital pilar leiomyoma. *J Am Acad Dermatol* 2008;59(5 Suppl):S102-4.