

HAMARTOMA POLIPOIDE CONGÉNITO ANEXIAL Y MESENQUIMAL CUTANEO: UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

Manrique-Silva E¹, Gonzalez-Velasco C², Yuste M³, Fernández-López E³, Robledo-Sánchez A¹, del Carmen-Martínez S², Santos-Briz Á².
Servicio Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid¹, S. Anatomía Patológica H. Universitario de Salamanca², S. de Dermatología H. Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

Los hamartomas cutáneos son un grupo heterogéneo de lesiones generalmente congénitas, debidas a una alteración durante la embriogénesis. Se forman a expensas de la epidermis, dermis e hipodermis (1). Presentamos dos casos de pacientes con hamartomas de tipo polipoide congénito anexial y mesenquimal cutáneo, una entidad poco frecuente e infradiagnosticada.

CASO Nº I

Niño de 12 años con antecedente personal de pérdida auditiva secundaria a agenesia congénita del estribo. Derivado a consulta de Dermatología por lesión polipoide asintomática presente desde el nacimiento, localizada en pared abdominal. A la exploración se observaba pólipo de aproximadamente 0,5 cms de diámetro, móvil y poco adherido a planos profundos (Fig. Nº1).

CASO Nº II

Niña de 2 días de vida valorada en nuestra consulta por presentar pápula en muslo derecho. Padres negaban antecedentes personales o familiares de alteraciones genéticas, neoplasias o lesiones similares. A la exploración se evidenciaba lesión polipoide única, firme, bien circunscrita, asintomática, que medía aproximadamente 0,3 cms de diámetro.



Figura Nº 1

A



B



Figura Nº 2A y 2B

El estudio histopatológico mostró hallazgos similares en ambos casos, consistentes en lesiones exofíticas, recubiertas por epidermis normal, siendo esta algo acantótica en el Caso Nº2. Ambos casos contenían unidades folículo-sebáceas, glándulas ecrinas, músculo liso, v. sanguíneos y nervios (Figura 2A y 2B). El primer caso mostraba además tejido adiposo central (Figura 3). El segundo caso contenía mayor cantidad de tejido conectivo (Figura 4). Por medio de HE así como de tinciones con desmina se pudo descartar la presencia de músculo estriado.

DISCUSIÓN

Nuestros casos comparten similitudes clínicas e histopatológicas con el hamartoma de músculo estriado (SMH), hamartoma rabdomiomatoso mesenquimal o de la línea media; una entidad rara con menos de 70 casos descritos (2). El SMH se localizará en la región facial y cervical, donde el músculo estriado suele ser superficial (nariz, mentón, región periorbitaria y cervical anterior)(2). Histopatológicamente se caracterizará por presentar un núcleo de tejido fibroadiposo cubierto por epidermis normal, conteniendo abundantes folículos pilosos, glándulas sebáceas/ ecrinas, fibras nerviosas, vasos sanguíneos y músculo estriado maduro.

La relación entre el HPCAM y el SMH fue descrita por Grilli y Requena, quienes sugirieron que el término hamartoma anexial y mesenquimal cutáneo sería una mejor denominación, ya que el músculo estriado observado se debería a su presencia en la dermis de áreas faciales donde este se suelen localizar (3). En nuestros casos no se evidenciaba presencia de músculo estriado, lo que se explicaría a su vez por la ausencia anatómica de músculo estriado a nivel superficial del abdomen y el muslo.

Por otro lado el SMH se puede presentar en el contexto de otras anomalías meso y ectodérmicas. El paciente del Caso Nº 1 presentaba una agenesia del estribo, condición descrita tanto como evento aislado, así como asociado a malformaciones de cabeza y cuello, como son el tragus accesorio y el SMH (4). Este hallazgo corroboraría la teoría de que los casos que hemos presentado serían parte del espectro clínico del SMH. Así mismo debemos tener en cuenta que tanto el acrocordón, el tragus accesorio, el hamartoma fibroso de la infancia, así como el nevus lipomatosus superficialis son entidades clínicas que se tendrán que valorar al momento de realizar el diagnóstico diferencial tanto clínico como anatomopatológico de los hamartomas polipoides congénitos cutáneos

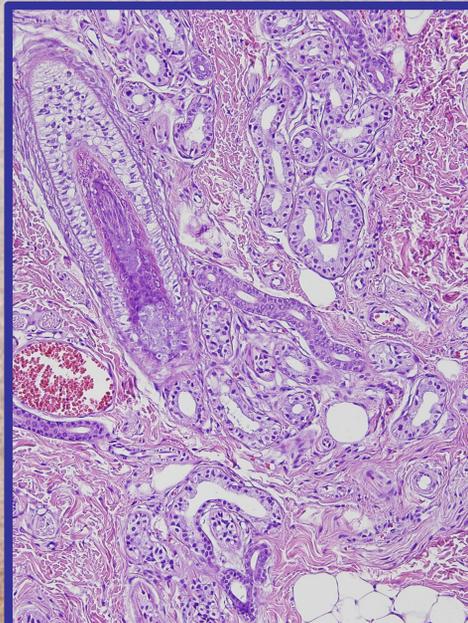


Figura Nº 3

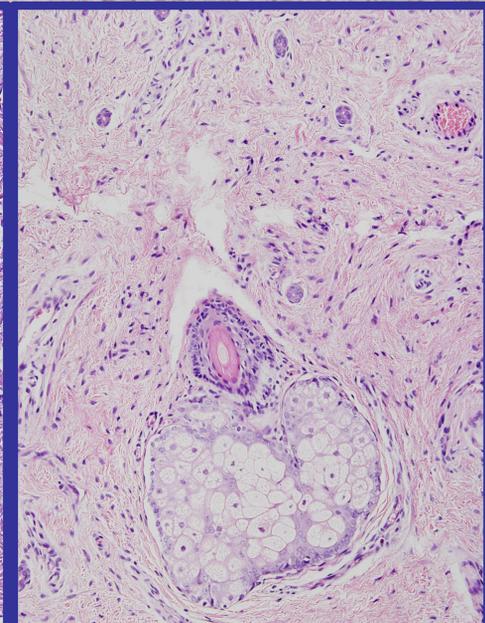


Figura Nº 4

CONCLUSIÓN

En resumen los hamartomas polipoides anexiales y mesenquimales congénitos cutáneos serán una entidad infradiagnosticada que formará parte probablemente del espectro clínico del SMH. Este cuadro deberá así mismo valorarse al momento de realizar el diagnóstico diferencial con otras lesiones congénitas cutáneas. Finalmente recalcamos que ante la sospecha tanto clínica como histopatológica de esta entidad, habría que descartar la asociación de esta con otras anomalías congénitas, sobre todo con las anteriormente mencionadas.

REFERENCIAS

- 1.- John Edwin Schreckengost, Sana Tabbara, James Patterson, et al. Cutaneous mesenchymal hamartoma with mixed myogenous differentiation. J Cutan Pathol. 2006; 33: 327-330.
- 2.- McKinnon EL1, Rand AJ1, Selim MA2, Fuchs HE3, Buckley AF1, Cummings TJ1. Rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma presenting as a sacral skin tag in two neonates with spinal dysraphism. J Cutan Pathol. 2015 Oct;42(10):774-8. doi: 10.1111/cup.12538.
- 3.- Grilli R, Escalonilla P, Soriano ML, et al. The so-called striated muscle hamartoma is a hamartoma of cutaneous adnexa and mesenchyme, but not of striated muscle. Acta Derm Venereol. 1998; Sep;78(5):390.
- 4.- Jose Ignacio Undabeitia, José Undabeitia, Laura Cianci, et al. Bilateral Congenital Absence of the Stapes Superstructure in Two Siblings. Case Rep Otolaryngol. 2014; 901672. doi: 10.1155/2014/901672