

HAMARTOMUL MUSCULAR NETED CONGENITAL. OBSERVAȚII ASUPRA UNUI CAZ

CONGENITAL SMOOTH MUSCLE HAMARTOMA. COMMENTS ON A CASE

ALEXANDRU OANȚĂ*, VERONICA ILIESCU*, TIBERIU TEBEICA**,***,
GABRIELA STOLERIU****, SMARANDA OANȚĂ*

Rezumat

Hamartomul muscular neted congenital este o leziune puțin frecventă de natură disemبریoplastică. Cel mai frecvent acesta se prezintă ca o placă unică, apărută de la naștere. Frecarea leziunii poate conduce la apariția pseudosemnelui Darier. Forma de hamartom muscular neted congenital în placă unică este benignă și nu este asociată cu alte patologii. Prezentăm cazul unui copil în vârstă de 6 luni consultat pentru o placă de culoare brun-roșiu și localizată pe coapsa stângă.

Cuvinte cheie: hamartom muscular congenital, clinica, histopatologie.

Summary

Congenital smooth muscle hamartoma is an uncommon lesion of a dysembryoplastic nature. Most often, it is present from birth, as a single plaque. The rubbing of the lesion can lead to the appearance of the Darier's pseudo-sign. The form of congenital smooth muscle hamartoma manifested as a single plaque is benign and it is not associated with other pathologies. We present the case of a 6-month-old child, consulted for a brown-pink plaque, located on the left thigh.

Keywords: congenital smooth, clinical, histopathology.

Intrat în redacție: 21.04.2020

Acceptat: 11.06.2020

Received: 21.04.2020

Accepted: 11.06.2020

Introducere

Hamartomul muscular neted congenital (HMNC) sau hamartomul leiomiomas este o leziune puțin frecventă de natură disemبریoplastică. Denumirea provine din limba greacă: *hamartia* = defect, greșală, eroare; iar *-oma* = tumoare, neoplasm. Primul caz de HMNC a fost descris de Sourreil și colab. în 1969 [1]. Cel mai frecvent HMNC se prezintă ca o placă unică,

Introduction

Congenital smooth muscle hamartoma (CSMH) or leiomyomatous hamartoma is an uncommon lesion of a dysembryoplastic nature. The name origin is Greek language: *hamartia* = defect, mistake, error; and *-oma* = tumor / neoplasm. The first case of CSMH was described by Sourreil et al. in 1969 [1]. The most common CSMH shows itself as a single plaque, being

* Dermamed, Brașov, România.

Dermamed, Brașov, Romania.

** Departament Dermatopatologie, Dr. Leventer Centre, București, România.

Dermatopathology Department, Dr. Leventer Centre, Bucharest, Romania.

*** Universitatea de Medicină și Farmacie "Carol Davila" Departament Fiziologie.

"Carol Davila" Univ. Med. & Pharm, Dept. Physiol, Bucharest, Romania.

**** Departamentul Clinic, Facultatea de Medicină și Farmacie, Universitatea "Dunărea de Jos", Galați, România.

Clinical Department, Faculty of Medicine and Pharmacy, "Dunărea de Jos" University, Galați, Romania.

observată încă de la naștere sau la copilul mic. Frecarea leziunii poate conduce la apariția pseudosemnului Darier (indurație și piloerecție tranzitorie).

Caz clinic

Copil în vârstă de 6 luni, născut la termen este consultat pentru o placă ușor indurată, cu dimensiuni de 6/4 cm de culoare brun-roziu, acoperită de peri negri și localizată pe coapsa stângă (fig. 1). Placa a apărut de la naștere. Pseudosemnul Darier nu a fost prezent. Sarcina a decurs normal, iar nașterea a fost fără complicații.

Examenul histopatologic a arătat prezența în derm a numeroaselor fascicule de fibre musculare netede hiperplazice de morfologie normală repartizate anarhic. Epidermul nu prezenta modificări histologice semnificative (fig. 2). S-a stabilit diagnosticul de hamartom muscular neted congenital.



Figura 1. Aspect clinic: copil în vârstă de 6 luni, placă hipertricozică coapsa stângă

Figure 1. Clinical appearance in 6-month-old children: plaque with hypertrichosis on left thigh

present from birth or manifesting during the early infancy period. Rubbing the lesion can lead to the appearance of the Darier's pseudo-sign as a transient induration and piloerection.

Clinical case

The 6-month-old child, born at term, was consulted for a slightly hardened plaque, measuring 6 by 4 cm, with a brown-pinkish color, covered with black hairs and located on the left thigh (Fig. 1). The plaque appeared from birth. The pseudonym Darier was not present. The pregnancy went normally, and the birth was without complications.

Histopathological examination showed the presence in the dermis of numerous bundles of hyperplastic smooth muscle fibers of normal morphology, anarchically distributed. The epidermis did not show significant histological changes (Fig. 2). The diagnosis of congenital smooth muscle hamartoma was established.

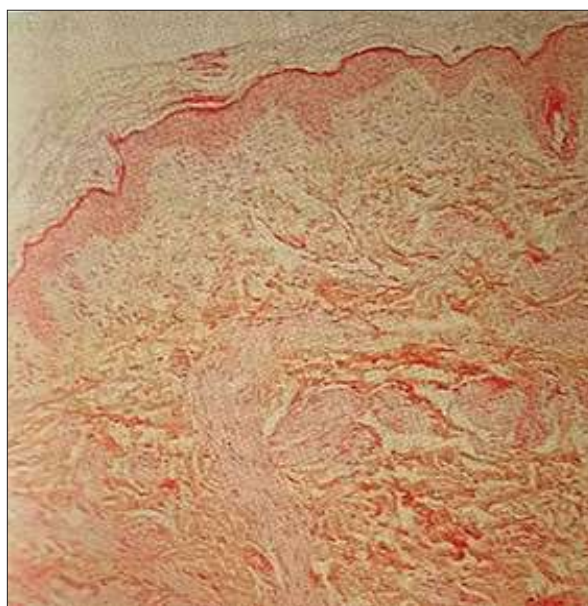


Figura 2. Aspect microscopic secțiune hamartom: fibre musculare netede, hiperplazice, cu dimensiuni variate și orientate anarhic (HE, x12)

Figure 2. Microscopic appearance of the hamartoma section: hyperplastic smooth muscle fibers, with various sizes and anarchic orientation, distributed in the dermis (H&E, x12)

Discuții

HMNC este un hamartom cutanat puțin frecvent (1/2700 nou născuți), care se dezvoltă din mușchii erectori ai firului de păr și este prezent de obicei de la naștere. Clinic se prezintă ca o placă fixă ușor infiltrată sau nu, cu dimensiuni de câțiva centimetri, cu sau fără papule foliculare pe suprafața sa. O hiperpigmentare este observată în mai mult de jumătate din cazuri, dar semnul cel mai frecvent și totodată jenant este hiperpilozitatea. Perii sunt lungi și negri, mult mai vizibili decât cei ai pielii sănătoase vecine. În jumătate din cazuri frecarea plăcii conduce la apariția pseudosemnului Darier, care se manifestă prin eritem și ridicarea tranzitorie a părului [2]. Localizările de predilecție sunt regiunea lombară, brațele, coapsele, fesele și excepțional flancurile, fața, pielea păroasă a capului și regiunea mamară.

Examenul histopatologic evidențiază, sub un epiderm discret hiperplazic, prezența în derm de fascicule de fibre musculare netede de morfologie normală dar în număr crescut, dispuse dezordonat, la distanță sau nu de foliculii piloși, separate prin fibre de colagen [3,4].

Cel mai frecvent HMNC se prezintă ca placă unică, fiind descrise și forme de HMNC în plăci multiple. În unele cazuri forma de HMNC în plăci multiple poate da aspectul de bébé Michelin, aspect care poate fi dat și de hamartomul lipomatos. Forma de HMNC în placă unică este benignă putând avea uneori o evoluție involutivă, nefiind niciodată asociată cu alte patologii [5]. Forma în plăci multiple intermediară este de prognostic bun spre deosebire de forma de tip bébé Michelin, care de cele mai multe ori este asociată cu patologie neurologică sau osteo-articulară.

Diagnosticul diferențial al HMNC se face cu afecțiuni care prezintă hiperpilozitate la naștere. În forma localizată acesta se face cu nevul nevocelular congenital, hipertricoza nevoidă, iar în anumite localizări cu disrafismul spinal [6]. În forma cu plăci multiple trebuie eliminat sindromul alcoolic fetal, sindromul fetal la hidantoină și sindroamele malformative complexe. Formele de hipertricoză dobândite, apărute pe o placă pigmentată aduc în discuție hamartoamele musculare cu apariție tardivă și hamartomul

Discussions

CSMH is a rare skin hamartoma (1/2700 newborns), developed from the erector muscles of the hair and it is usually present from birth. Clinically it presents itself as a fixed plaque which can be slightly infiltrated or not, with dimensions of a few centimeters, with or without follicular papules on its surface, asymptomatic or discreetly itchy. Hyperpigmentation is observed in more than half of the cases, but the most common and at the same time embarrassing sign is hyperpiloosity. The hairs are long, black and more visible than those of the adjacent healthy skin. In half of the cases, the rubbing of the plaque leads to the appearance of Darier's pseudo-sign, which is manifested as erythema and transient piloerection [2]. The favorite locations are the lumbar region, the arms, the thighs, the buttocks and exceptionally the flanks, the face, the hairy scalp and the mammary region.

Histopathological examination reveals the presence in the dermis of bundles of smooth muscle fibers of normal morphology but in large numbers, arranged disorderly, at a variable distance from hair follicles, separated by collagen fibers, under a discrete hyperplastic epidermis [3,4].

The most common CSMH is presented as a single plaque, but there are rare cases of CSMH with plaques involving multiple sites. In some cases, the form of CSMH in multiple plaques can give the appearance of a Michelin baby, an aspect that can also be given by the lipomatous hamartoma. The form of CSMH in a single plaque is benign and can sometimes have an involutive evolution, never being associated with other pathologies [5]. The intermediate multiple plaque clinical form has a good prognosis as opposed to the Michelin baby clinical type which is most often associated with neurological or osteo-articular pathology.

The differential diagnosis of CSMH includes conditions with hyperpiloosity at birth. In the localized form, differential diagnosis is made with congenital nevocellular nevus, nevoidic hypertrichosis, and with spinal dysraphism in certain localizations [6]. In the clinical form of CSMH with multiple plaques, should be eliminated fetal alcohol syndrome, fetal hydantoin

Becker [7,8]. Acesta din urmă se diferențiază de HMNC prin vârsta de apariție (peripubertar), aspecte morfologice cu modificări epidermice (hipertricoză și hiperpigmentare) mult mai evidente și histopatologic o creștere mai redusă a fibrelor musculare netede.

Concluzii

HMNC este o afecțiune rară, de natură disembrioplazică apărută de obicei de la naștere, ca o placă unică. Diagnosticul diferențial cel mai des evocat este cu nevul Becker, care debutează peripubertar.

syndrome and complex malformative syndromes. The acquired forms of hypertrichosis, which appeared on a pigmented plaque, bring into discussion the muscular hamartomas with late onset and the Becker's hamartoma [7,8]. Becker's hamartoma differs from CSMH by age of onset, morphological aspects with more obvious epidermal changes (hypertrichosis and hyperpigmentation) and histopathological changes as lower development of smooth muscle fibers.

Conclusions

CSMH is a rare, disembryoplastic condition that usually occurs from birth as a single plaque. The most common differential diagnosis is Becker's nevus, with peripubertal-onset.

Bibliografie/Bibliography

1. Sourreil P, Beylot C, Delfour M. Hamartome par hyperplasie des muscles arrecteurs des poils chez un nourrisson d'un mois. *Bull Soc Fr Dermatol Syph.* 1969; 76: 602.
2. Bilgic O, Tuncez Akyurek F, Altinyazar HC. Pseudo darier sign: a distinctive finding for congenital smooth muscle hamartoma. *J Pediatr.* 2016; 169: 318.
3. Johnson MD, Jacobs AH. Congenital smooth muscle hamartoma. A report of six cases and a review of the literature. *Arch Dermatol.* 1989; 125: 820-2.
4. Berger TG, Levin MW. Congenital smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol.* 1984; 11: 709-12.
5. Metzker A, Merlob P. Congenital smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol.* 1986; 14: 691.
6. Darling TN, Kamino H, Murray JC. Acquired cutaneous smooth muscle hamartoma. *J Am Acad Dermatol.* 1993; 28: 844-5.
7. De La Espirella J, Grossin M, Marinho E, Belaich S. Hamartome musculaire lisse: Caracteres anatomo-cliniques et limites nosologiques. *Ann Dermatol Venereol.* 1993; 120: 879-83.
8. Rupert LS, Bechtel M, Pellegrini A. Naevoid Hypertrichosis: multiple patches associated with premature graying of lesional hair. *Pediatr Dermatol.* 1994; 11: 49-51.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Gabriela Stoleriu
e-mail: stoleriugabriela@yahoo.com

Correspondance address: Gabriela Stoleriu
e-mail: stoleriugabriela@yahoo.com