

## Síndrome de Reed: Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple, a propósito de un caso

Francisca Oddo-Rodríguez<sup>1</sup>, Dominga Peirano-Deck<sup>2</sup>, María Larraín<sup>1</sup>, Miquela Martínez<sup>1</sup>, Hans Gubelin-Alvarado<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Interna de medicina, Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile

<sup>2</sup>Médico General, Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile

<sup>3</sup>Residente de Dermatología 2° Año, Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido: 26 de enero 2023, Aceptado: 15 de julio 2023.

Correspondencia autor: Dominga Peirano Deck  
Email: dpeirano@miuandes.cl

### RESUMEN

Los leiomiomas son neoplasias benignas derivadas de músculo liso. La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (LCUM) o síndrome de Reed, es una entidad clínica poco frecuente de herencia autosómica dominante. Presentamos el caso de una paciente femenina de 43 años con antecedente de una histerectomía por leiomiomas uterinos, que durante consulta dermatológica, se pesquisaron múltiples pápulas que seguían la distribución de un dermatoma. Se tomó biopsia de las lesiones, siendo estas compatibles con leiomiomatosis cutánea. Se confirma el diagnóstico de Síndrome de Reed y, dada la asociación de esta enfermedad con carcinoma renal, se realizó screening correspondiente para descartar malignidad. Presentamos el caso clínico a modo de contribuir con la literatura sobre este síndrome poco prevalente y de esta forma mantener una alta sospecha de esta patología frente a lesiones papulares múltiples que siguen un dermatoma.

**Key words:** Leiomiomatosis; Cáncer de Piel; Síndromes Neoplásicos Hereditarios; Neoplasias Uterinas.

### ABSTRACT

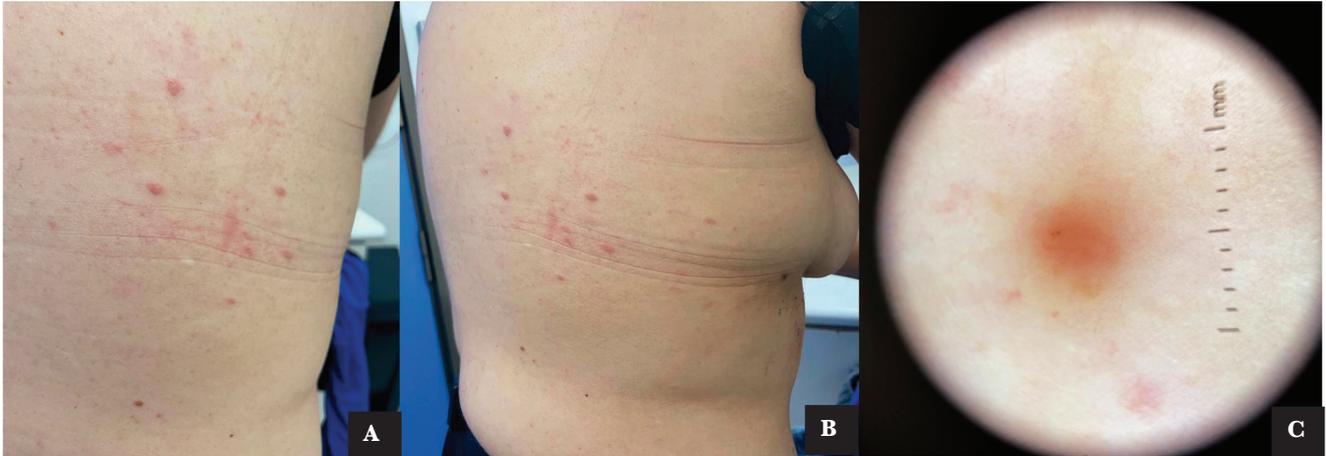
Leiomyomas are benign neoplasms derived from smooth muscle. Multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis (LCUM) or Reed's syndrome is a rare clinical entity of autosomal dominant inheritance. We present the case of a 43-year-old female patient with a history of hysterectomy for uterine leiomyomas. During dermatologic consultation, multiple papules following the distribution of a dermatome were detected. The lesions were biopsied and were compatible with cutaneous leiomyomatosis. The diagnosis of Reed's syndrome was confirmed and given the association of this disease with renal carcinoma, the corresponding screening was performed to rule out malignancy. We present the clinical case in order to contribute to the literature on this not very prevalent syndrome and thus maintain a high suspicion of this pathology when facing a patient with multiple papular lesions follow a dermatome.

**Palabras claves:** Leiomyomatosis; Skin Neoplasms; Neoplastic Syndromes, Hereditary; Uterine Neoplasms.

Los leiomiomas son neoplasias benignas derivadas de músculo liso. La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (LCUM) o síndrome de Reed, es una entidad clínica poco frecuente de herencia autosómica dominante<sup>1</sup>, caracterizada por la presencia de leiomiomas cutáneos, generalmente de origen pilar, asociado a leiomiomas uterinos en las mujeres<sup>2</sup>. Se ha descrito también la asociación, en algunos casos, a la presencia de carcinoma renal. Presentamos el caso de una paciente de 43 años con diagnóstico de síndrome de Reed.

### CASO CLÍNICO

Paciente sexo femenino de 43 años con antecedentes de histerectomía por leiomiomas uterinos. Acudió a consulta dermatológica para revisión de cicatriz de mamoplastía. Al examen físico, se observaron múltiples fibromas blandos en relación con cicatriz mamaria y también múltiples lesiones papulares rosadas de aproximadamente 5-10 mm de diámetro en dorso posterior y parrilla costal derecha, aparentemente siguiendo la distribución de un dermatoma (Figura 1A y 1B). A la dermatoscopia se evidencian lesiones maculares de aprox. 8-10 mm de diámetro conformadas



**Figura 1**

**A y B.** Lesiones papulares rosadas de aproximadamente 5-10 mm de diámetro en dorso posterior y parrilla costal derecha, aparentemente siguiendo la distribución de un dermatoma.

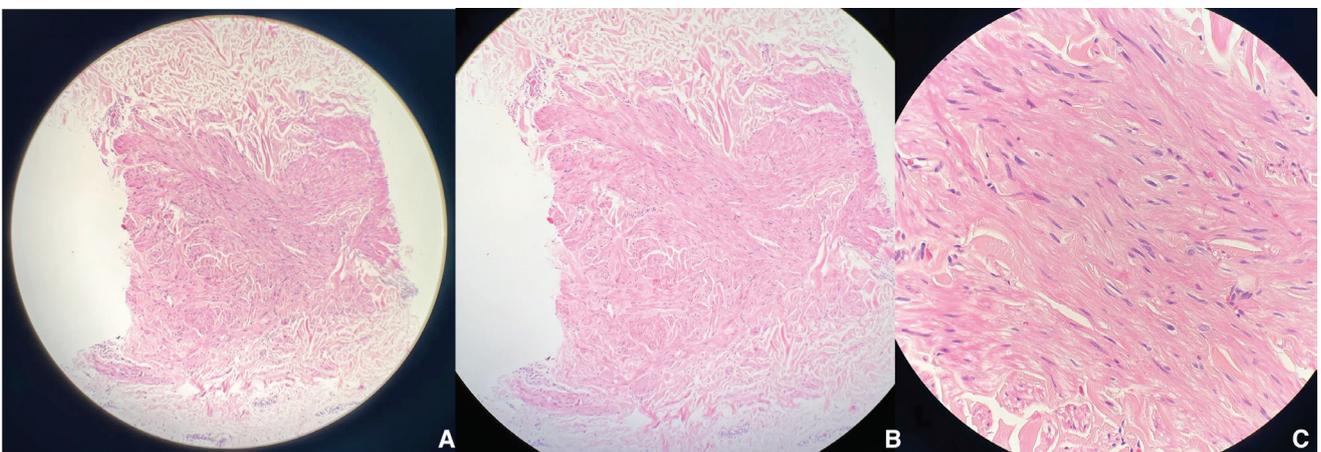
**C.** Dermatoscopia: mácula de aprox. 8 mm de diámetro conformada por una red de pigmento rojizo-marrón, que se va desvaneciendo gradualmente hacia la periferia, con presencia de escasas telangiectasias.

por una red de pigmento rojizo-marrón, que se va desvaneciendo gradualmente hacia las zonas circundantes, con presencia de escasas telangiectasias solo en algunas de las lesiones; sugerentes de leiomiomas cutáneos (Figura 1C)

Al interrogatorio dirigido, la paciente refirió que las lesiones aparecieron en la infancia cuando tenía 11 años aproximadamente, y que han tenido un curso clínico asintomático, sin cambios de tamaño ni color en el tiempo. Se decidió tomar biopsia por punch de las lesiones dorsales para completar el estudio. La histopatología evidenció epidermis y dermis superficial

conservadas, y en dermis reticular media proliferación muscular lisa circunscrita, no capsulada, sin atipias. compatible con leiomiomatosis cutánea múltiple. (Figura 2A, 2B y 2C)

Debido a el antecedente de histerectomía total por múltiples miomas uterinos y la confirmación histológica de proliferación muscular lisa benigna circunscrita en dermis reticular de las lesiones cutáneas, la paciente fue diagnosticada con síndrome de Reed. Dada la asociación de esta enfermedad con carcinoma renal, se realizó screening correspondiente con ecografía abdominal que descarta malignidad.



**Figura 2**

**Histología.** A.(10x) Epidermis y dermis superficial conservadas, y en dermis reticular media proliferación muscular lisa circunscrita, no capsulada, sin atipia. B (20x) Se observan fascículos de músculo liso entrelazados con fibras de colágeno distribuidos irregularmente en la dermis, y respetando la epidermis. C.(40x) Proliferación de células fusiformes, con núcleo aplanado, que se disponen agrupadas en haces y forman estructuras compactas.

El síndrome de Reed es una entidad clínica hereditaria poco frecuente y probablemente subdiagnosticada<sup>1</sup>. Se caracteriza por la presencia de leiomiomas cutáneos múltiples, en su mayoría de origen pilar; aunque pudieran tener su origen en músculo liso vascular (angioleiomiomas) o músculo liso de la piel genital<sup>1,2</sup>; en mujeres con múltiples leiomiomas uterinos. Cobra especial importancia una variante de este síndrome, llamada leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales (HLRCC), que se asocia al carcinoma renal<sup>2</sup>. Esta condición es causada por una mutación heterocigótica del gen de la fumarato hidratasa (FH) (enzima partícipe del ciclo de Krebs), el cual es clasificado como gen supresor de tumores<sup>1,2</sup>.

La presentación clínica se caracteriza por lesiones papulares o nodulares de 0,2 a 2 cm de diámetro<sup>1,2,5</sup> color piel y/o marrón café; agrupadas en placas, segmentos o dispersas; localizadas frecuentemente en el cuello, tronco o superficie extensora de las extremidades<sup>1,2,5</sup>. Generalmente aparecen entre la segunda y cuarta década de la vida y tienden a aumentar en tamaño y número con la edad<sup>3,4</sup>. Es posible que los pacientes refieran dolor paroxístico punzante o quemante en relación a las lesiones, que a menudo se exacerba al ejercer presión sobre estas, con cambios de temperatura o estrés<sup>5</sup>. A la dermatoscopia se describe como lesiones pigmentadas reticulares<sup>6</sup>, con un área central hipopigmentada<sup>7</sup>, predominantemente simétricas, con presencia de elementos vasculares más comúnmente en los angioleiomiomas, siendo lo más frecuente de estas las telangiectasias arborizadas no focales en los piloleiomiomas y venas polimorfas atípicas en los angioleiomiomas. En los piloleiomiomas también se podrían observar áreas multifocales hipopigmentadas<sup>6</sup>.

## REFERENCIAS

1. Patel, Viral M. Handler, Marc Z. Schwartz, Robert A. Lambert, W. Clark. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer syndrome: An update and review. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017;77(1):149–58. DOI: 10.1016/j.jaad.2017.01.023
2. Collgros, H. Iglesias-Sancho, M. Tribó-Boixareu, M. J. Creus-Vila, L. Umbert-Millet P. Salleras-Redonnet, M. Multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis or reed syndrome: A retrospective study of 13 cases. *Actas Dermo-Sifiliograficas*. 2015;106(2):117–25. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.08.005>
3. Natalia F. Tiago O. Pedro O. Sandro G. Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma: Case report and review of the literature. *Urology Annals*. 2018;10(1):108–10. DOI: 10.4103/UA.UA\_95\_17
4. Gironi LC, Pasini B, Farinelli P, Zottarelli F, Ferrando B, Valente G, et al. Hereditary Leiomyomatosis and Renal Cell Cancer: Do You Know This Syndrome?. *J Pathol & Microbiol*. 2016; 1(1): 1001.
5. Garman ME, Blumberg MA, Ernst R, Raimer SS. Familial leiomyomatosis: A review and discussion of pathogenesis. *Dermatology*. 2003;207:210-3. DOI: 10.1159/000071802
6. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019 Apr;33(4):693-699. doi: 10.1111/jdv.15392. Epub 2019 Jan 9. PMID: 30520516
7. Paschoal FM, Rezze GG. Dermoscopic findings in a patient with multiple piloleiomyomas. *Dermatol Pract Conc*. 2012;2(4):6. <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0204a06>.