

Malformación venosa glómica

Glomus venous malformation

Diego Silva¹, Valeria Migliazza², Patricia De La Huerta³, Graciela Sánchez⁴, Rebeca Rubinson⁵, Silvia Costantini⁶

Resumen

Malformaciones venosas glómicas son formaciones tumorales derivadas del cuerpo glómico. Se presentan clínicamente como pequeñas lesiones sobreelevadas, color azulado, con síntomas específicos: dolor e hipersensibilidad a la palpación y sensibilidad a la temperatura. Localizan especialmente a nivel distal de las extremidades y con menos frecuencia en otras zonas de cuerpo. Tiene una mayor incidencia en mujeres entre la tercera y cuarta década. Presentamos una paciente de 19 años con glomangiomas múltiples y acantosis nigricans (Dermatol Argent 2009;15(6):437-439).

Palabras clave: tumor glómico, glomangiomas múltiples.

Abstract

Glomus venous malformations are tumors resulting from the glomic body that present clinically as small lesions over-bluish color, characterized by the presence of specific symptoms: pain and hypersensitivity to palpation and sensitivity to temperature. They are usually found on limbs, and less frequently in other locations. They have a higher incidence in women between the third and fourth decades. We present the case of a 19 year-old female patient with multiple glomangiomas and acantosis nigricans (Dermatol Argent 2009;15(6):437-439).

Key words: glomus tumor, multiple glomangioma.

Introducción

Bajo la denominación *glomangiomas* se incluye a los tumores vasculares benignos derivados del cuerpo glómico (forma especializada de anastomosis arteriovenosa ubicada en la dermis reticular, cuya función sería la de termorregulación).¹

La acantosis nigricans (AN) está caracterizada por parches de piel hiperpigmentada, de aspecto verrugoso y textura aterciopelada, de distribución simétrica a nivel de los pliegues en cuello posterior, axila y región inguinal, además de otras localizaciones menos habituales como pliegue submamario y región periumbilical. Se la clasifica en AN benigna, asociada a obesidad e insulinoresistencia, AN maligna, AN sindrómica.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, 16 años de edad que consulta por presentar múltiples lesiones pápulo-nodulares de aparición en la infancia, una de ellas dolorosa. Se destaca en el interrogatorio antecedentes familiares de abuelo materno diabético tipo II insulinorequiriente. Al examen físico la paciente presenta obesidad grado II, lesiones pápulo-nodulares color azul violáceas, que varían entre 2 y 3 mm de diámetro, con lesiones satélites maculares de igual coloración en región dorso lumbar y antebrazo. Son lesiones levemente depresibles, no pulsátiles y sensibles a la palpación. Se observan pla-

Fecha de recepción: 18/11/08 | **Fecha de aprobación:** 11/12/08

1. Médico concurrente 2º año. Servicio de Dermatología.
2. Médica concurrente 3º año. Servicio de Dermatología.
3. Médica de Planta. Servicio de Endocrinología.
4. Médica dermatóloga. Servicio de Dermatología.
5. Médica de Planta. Servicio de Dermatología.
6. Jefa de Servicio. Servicio de Dermatología.

Hospital General de Agudos "Dr. A. Zubizarreta". CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia

Diego R. Silva: Amenábar 2249 5to 21. CABA, Rep. Argentina.
Tel: 4786-7947 | silvadiemor@hotmail.com

cas amarronadas de textura aterciopelada en cuello posterior, pliegue axilar, inguinal y abdominal inferior asintomáticas. No recuerda el momento de aparición.

Dado los antecedentes familiares y personales de la paciente, se solicitan exámenes complementarios de laboratorio que revelan como único dato positivo glucemia de 140 mg/dl. Ante la sospecha de glomangioma y teniendo en cuenta el nevo azul en teta de goma se solicita ecografía abdominal y sangre oculta en materia fecal que no revelaron datos positivos. Biopsia de piel de las lesiones papulonodulares: ligera hiperqueratosis, espacios vasculares dilatados revestidos por células glómicas en dermis reticular con diagnóstico de glomangioma. Debido a los niveles de glucemia en ayunas, los antecedentes familiares y la obesidad de la paciente, se realiza interconsulta con el Servicio de Endocrinología y se detecta insulinoresistencia a partir del índice HOMA > 3,87 (que indica relación glucemia/insulina y es positivo cuando supera los 2,3 puntos).

El tratamiento de los glomangiomas se inició con escleroterapia de las lesiones de dorso, con mala respuesta. La conducta terapéutica definitiva fue la extirpación quirúrgica de la única lesión dolorosa, que arrojó excelentes resultados.

Discusión

Los tumores glómicos se clasifican en solitarios y múltiples.

El tumor glómico se presenta como una tríada clásica de síntomas: dolor, hipersensibilidad a la palpación y sensibilidad a la temperatura. Se lo observa en pacientes entre la tercera y la cuarta década de la vida, como una pápula o nódulo dérmico o subcutáneo de menos de un centímetro de diámetro, firme, de coloración púrpura a rojo azulada. Su ubicación preferencial es en manos y región subungueal, y afecta más al sexo femenino; también se puede observar en otras localizaciones como piernas, rodillas, región poplíteo, mediastino, colon, tráquea, mucosas y huesos. Los glomangiomas, actualmente llamados malformaciones venosas glómicas (MVG), provienen del segmento arterial del glomus cutáneo, que se denomina canal de Suquet-Hoyer. Las células glómicas se originan en el músculo liso y tienen forma poliédrica. Estas células se encuentran en estructuras vasculares especializadas, llamadas formaciones glómicas, que son abundantes en almohadillas distales y en los lechos ungulares de los dedos y, en menor medida, sobre la parte palmar de las manos y los pies, en la piel de las orejas y en la parte central de la cara.¹⁻³



Foto 1. Lesión tumoral profunda azul-violácea, con lesiones satélites maculosas en región sacra.

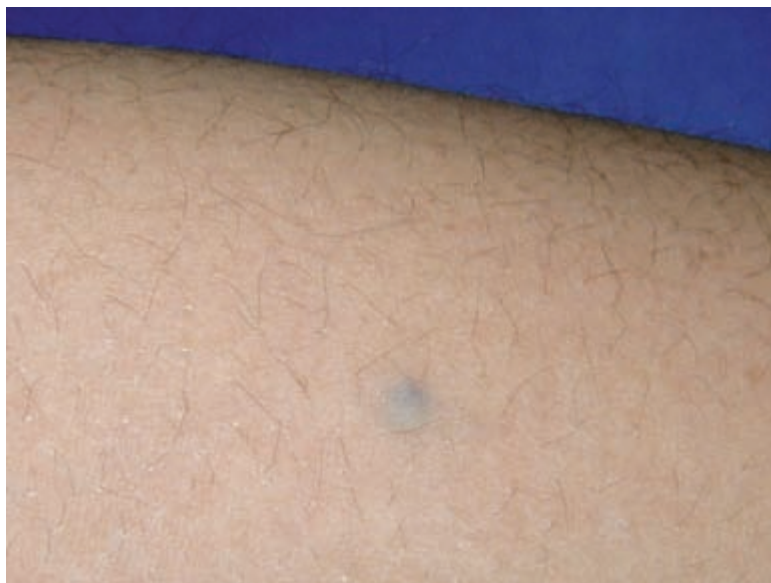


Foto 2. Lesión tumoral violácea en antebrazo.

Las MVG son diferentes de los tumores glómicos más frecuentes, que se presentan como pápulas solitarias dolorosas que miden unos pocos milímetros de diámetro y se localizan en las extremidades.⁴⁻⁵

La MVG es un tipo de malformación vascular con flujo lento que consiste en múltiples lesiones vasculares indoloras que pueden alcanzar un tamaño de varios centímetros. Estas lesiones pueden diseminarse en todo el cuerpo. Por lo general son asintomáticas, aunque se han descrito ataques paroxísticos de dolor, en ocasiones relacionados con la menstruación. Las MVG surgen durante la infancia

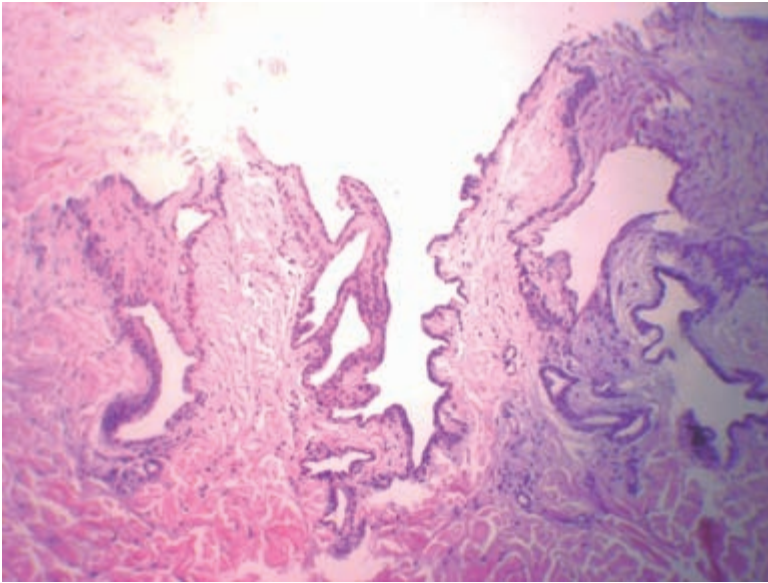


Foto 3. Espacios vasculares irregulares de tipo cavernoso (H-E, 40X).

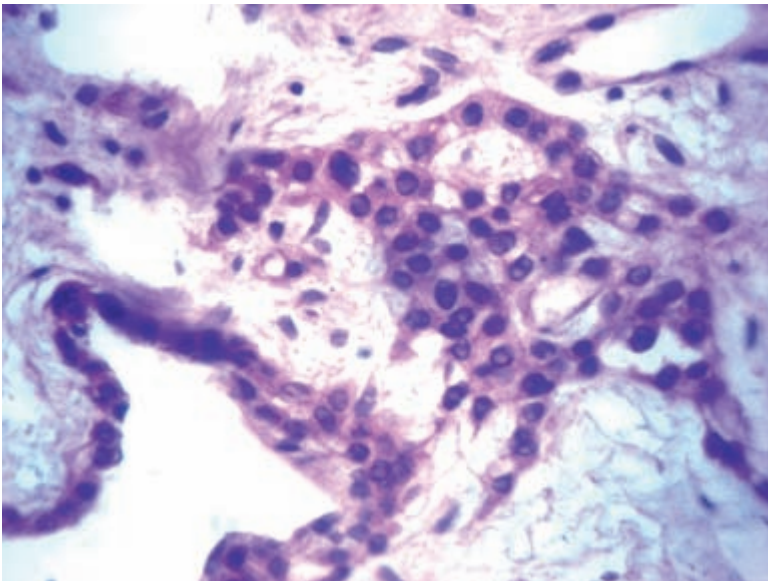


Foto 4. Única hilera de células endoteliales rodeada de una fila de células glómicas (H-E, 60X).

o la segunda década de la vida. Los hombres resultan afectados con mayor frecuencia que las mujeres. En muchos casos se ha comunicado un antecedente familiar, con una penetrancia entre incompleta y completa, y el gen de la glomangiomas múltiple se ha identificado en el cromosoma 1p21-22 (locus denominado VMGLOM).^{1,3,5} Los glomangiomas múltiples deben diferenciarse principalmente del nevo azul en tetina de goma, el síndrome de Maffucci y los hemangio-

mas.² El nevo azul en tetina de goma se caracteriza por múltiples tumores vasculares en la piel y en el tracto digestivo. Se transmite mediante un patrón autosómico dominante. Las lesiones cutáneas son clínicamente indistinguibles de los glomangiomas e incluso pueden ser dolorosas. La biopsia de piel, la sangre oculta en materia fecal y la ecografía abdominal resulta de fundamental importancia para llegar al diagnóstico definitivo.

El tratamiento sólo se considera necesario en los casos sintomáticos o por razones estéticas. Se han planteado múltiples opciones terapéuticas: láser de argón y de dióxido de carbono, de utilidad en las lesiones superficiales, escleroterapia, que disminuye el color y sangrado en cirugías ulteriores, y la extirpación quirúrgica, considerada la terapéutica de elección aunque no deben despreciarse las cicatrices inestéticas que podrían resultar.^{4,5}

En conclusión, presentamos una paciente de 19 años con antecedentes de insulinoresistencia, en la que el diagnóstico fue *glomangiomas múltiples* y *acantosis nigricans*. Se extirpó quirúrgicamente la lesión glómica dolorosa y de mayor tamaño.

Referencias

1. Calduch L, Monteagudo C, Martínez-Ruiz E, Ramón D, et al. Familial generalized multiple glomangiomyoma: report of a new family, with immunohistochemical and ultrastructural studies and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2002;19:402-408.
2. Carvalho VO, Taniguchi K, Giraldo S, Bertogna J, et al. Congenital plaque-like glomus tumor in a child. *Pediatr Dermatol* 2001;18:223-226.
3. Kapur N, Lambiase P, Rakhit RD, Pearce J, et al. Local and systemic expression of basic fibroblast growth factor in patient with familial glomangioma. *Br J Dermatol* 2002;146:518-522.
4. Virnelli G, Butler M. Anormalidades vasculares. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Wolff K, et al. *Dermatología en Medicina General*. Buenos Aires, Argentina: Ed. Médica Panamericana; 2001:1251.
5. Rojas Bilbao EA, García SM, Helmreich M. Variantes clínico-histológicas de los tumores glómicos solitarios. Presentación de tres casos clínicos y revisión bibliográfica. *Dermatol Argent* 2000;6:357-360.