

Glomangioma solitario congénito en placa telangiectásica

B. Monteagudo^a, C. de las Heras^a, L. Requena^b y M. Ginarte^c

^aServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

^bServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

^cServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Sr. Director:

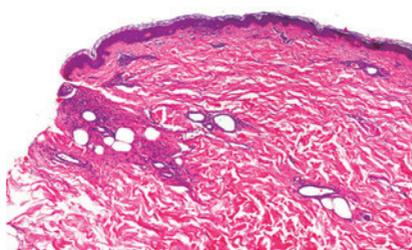
Los tumores glómicos constituyen un grupo de neoplasias relativamente raras. Pueden ser solitarios o múltiples.

Estos últimos constituyen menos del 10% de todos los casos y clásicamente se dividían en formas diseminadas y localizadas^{1,2}; en 1990 se añadió una

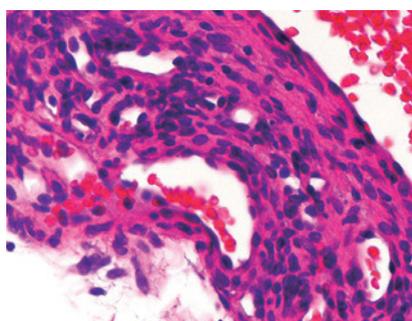
nueva forma denominada glomangioma congénito en placa descrita por Landthaler et al³. Posteriormente, en 1998 Requena et al⁴ describieron una



Lesión con morfología de placa telangiectásica localizada en la región escapular izquierda.



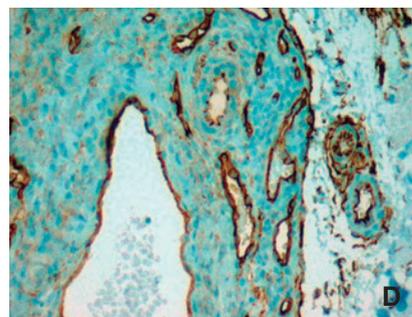
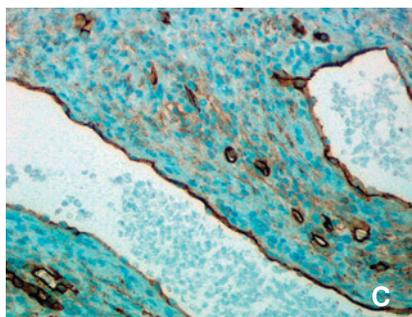
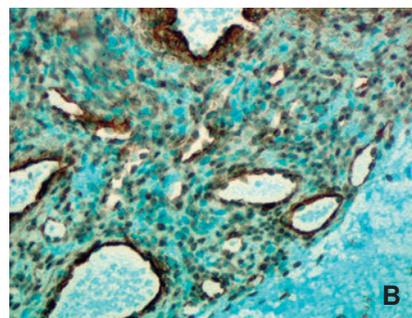
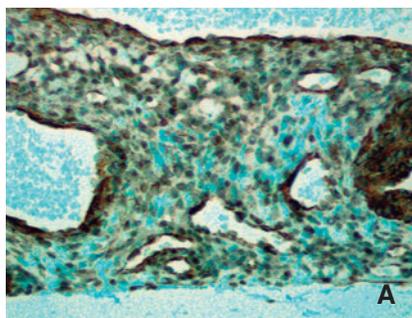
Luces vasculares dilatadas en la dermis reticular. (Hematoxilina-eosina, x40).



Luces vasculares llenas de glóbulos rojos rodeadas por células endoteliales y varias capas de células glómicas. (Hematoxilina-eosina, x400).

rara variante de glomangioma solitario que consistía en una placa telangiectásica adquirida en el hombro de una mujer. Presentamos un caso de glomangioma solitario congénito en placa con la superficie telangiectásica visto recientemente en nuestro Servicio.

Se trata de una mujer de 41 años de edad con los antecedentes personales de liquen escleroso en área genital y cole-



Características inmunohistoquímicas de las células glómicas. (A) Positividad para actina alfa de músculo liso. (Actina alfa de músculo liso, x200). (B) Expresan vimentina. (Vimentina, x200). (C) Inmunotinción negativa para desmina. (Desmina, x200). (D) Positividad para CD34 en las células endoteliales que tapizan las luces vasculares, pero las células glómicas son negativas. (CD34, x200).

cistectomía, remitida a nuestro Servicio para valoración de una lesión presente desde el nacimiento, asintomática, situada a nivel de la escápula izquierda. La paciente mencionaba un aumento de la lesión paralelo a su crecimiento corporal, sin modificación posterior salvo un leve «hundimiento» en los últimos 4 años. No refería antecedentes familiares de lesiones similares.

A la exploración se apreció una placa telangiectásica de 9 x 4 cm de diámetro y bordes netos, deprimida con respecto a la piel adyacente, localizada en la región escapular izquierda (fig. 1). No presentaba otras lesiones en el resto de la superficie cutánea.

Se realizó una radiografía de omóplato izquierdo que no mostró alteraciones significativas y una biopsia de la lesión. El estudio histopatológico evidenció a nivel de la dermis reticular luces vasculares dilatadas (fig. 2), revestidas por células endoteliales, a su vez rodeadas por varias capas de células glómicas (fig. 3). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de

las células glómicas para actina alfa del músculo liso y vimentina, y falta de expresión para desmina y CD34 (fig. 4).

Los tumores glómicos se dividen en dos variantes clinicopatológicas, solitario y múltiple, que presentan distribución, morfología clínica e histopatología diferentes.

El tumor glómico solitario es la variante más frecuente y a menudo ocasiona un dolor paroxístico precipitado por la presión o la exposición al frío. Suele aparecer en la edad adulta localizado en áreas acras de las extremidades, especialmente en los lechos ungueales. Histopatológicamente consiste en un nódulo bien circunscrito, compuesto de grupos de células glómicas alrededor de pequeños espacios vasculares tapizados por una hilera de células endoteliales^{1,2}.

Los tumores glómicos múltiples, también denominados glomangiomas por su apariencia angiomatosa o malformaciones glomovenosas, son de aparición más precoz, suelen ser indolores y habitualmente se heredan con carácter autosómico dominante. En

general, son lesiones peor delimitadas y con un número mucho menor de células glómicas que los tumores glómicos solitarios^{1,2,5}. Estos a su vez se dividen en tres tipos: *a*) glomangiomas múltiples diseminados, caracterizados por lesiones distribuidas por toda la superficie cutánea^{6,7}; *b*) glomangiomas múltiples localizados, en los que los tumores glómicos están agrupados y limitados a una región, por ejemplo una extremidad⁸; *c*) glomangioma congénito en placa, el tipo más raro de los tumores glómicos^{3,9,10}.

El término glomangioma congénito en placa fue acuñado en 1990 por Landthaler et al³ al describir unas placas múltiples mal delimitadas similares a hematomas localizadas en la espalda de dos niños. Posteriormente se relataron otros casos consistentes en múltiples nódulos azulados o rojizos agrupados en una o varias placas, o en racimos de discretos nódulos en una región determinada, que en algunos casos clínicamente presentaban una morfología de malformación venosa^{9,10}. El glomangioma en placa está presente al nacimiento y puede ser doloroso. Suelen ser lesiones planas al nacer, rosadas o azuladas, que aumentan de tamaño con el crecimiento del niño. Durante la pubertad pueden aparecer lesiones satélites a distancia de la inicial. Se han descrito casos familiares

con una herencia de carácter autosómico dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable, en donde los familiares tienen lesiones menores. Debe diferenciarse del angioma en penacho, de las malformaciones venosas o del nevus azul congénito en placa^{9,10}.

En 1998 Requena et al⁴ describieron el glomangioma solitario en placa telangiectásica, entidad distinta del glomangioma congénito en placa por ser solitario, adquirido y por su superficie telangiectásica. Nuestro caso presenta grandes semejanzas con este último (sexo femenino de la paciente, localización, superficie telangiectásica y ligeramente deprimida), pero difiere en su carácter congénito y por ello consideramos que se trata de un glomangioma solitario congénito en placa telangiectásica.

Bibliografía

1. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferation. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1997;37:887-919; quiz 920-2.
2. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sanguenza OP. Tumores glómicos. *Monogr Dermatol*. 2004;17:91-9.
3. Landthaler M, Braun-Falco O, Eckert F, Stolz W, Dorn M, Wolff HH. Congenital multiple plaque-like glomus tumors. *Arch Dermatol*. 1990;126:1203-7.
4. Requena L, Galván C, Sánchez Yus E, Sanguenza O, Kutzner H, Furio V. Solitary plaque-like telangiectatic glomangioma. *Br J Dermatol*. 1998;139:902-5.
5. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vakkula M. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol*. 2004;140:971-6.
6. Blume-Peytavi U, Adler YD, Geilen CC, Ahmad W, Christiano A, Goerdt S, et al. Multiple familial cutaneous glomangioma: a pedigree of 4 generations and critical analysis of histologic and genetic differences of glomus tumors. *J Am Acad Dermatol*. 2000;42:633-9.
7. Requena Caballero L, Requena Caballero C, Sánchez López M, Vázquez López F, Coca Menchero S, Sánchez Yus E, et al. Glomangiomas múltiples hereditarios. *Actas Dermosifiliogr*. 1987;78:245-7.
8. Monteagudo B, León A, Durana C, de las Heras C, Used MM, Álvarez JC, et al. Manifestación segmentaria tipo 1 de glomangiomas múltiples. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:358-9.
9. Mallory SB, Enjolras O, Boon LM, Rogers E, Berk DR, Blei F, et al. Congenital plaque-type glomuvenous malformations presenting in childhood. *Arch Dermatol*. 2006;142:892-6.
10. Glick SA, Markstein EA, Herreid P. Congenital glomangioma: case report and review of the world literature. *Pediatr Dermatol*. 1995;12:242-4.

es llamativo que los angioliomas siguieran apareciendo tras la sustitución del indinavir por nelfinavir, otro IP.

Bibliografía

1. Dank JP, Colven R. Protease inhibitor-associated angioliomatosis. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:129-31.
2. Bornhövd E, Sakrauski AK, Brühl H, Walli R, Plewig G, Röcken M. Multiple circumscribed subcutaneous lipomas associated with use of human immunodeficiency virus protease inhibitors. *Br J Dermatol.* 2000;143:1113-4.
3. Dauden E, Álvarez S, García-Díez A. Eruptive angioliomas associated with antiretroviral therapy. *AIDS.* 2002;16:805-6.
4. Carr A, Samaras K, Chisholm DJ, Cooper DA. Pathogenesis of HIV-1-protease inhibitor-associated peripheral lipodystrophy, hyperlipidaemia, and insulin resistance. *Lancet.* 1998;351:1881-3.
5. Sciot R, Akerman M, Dal Cin P, De Wever I, Fletcher CD, Mandahl N, et al. Cytogenetic analysis of subcutaneous angiolioma: further evidence supporting its difference from ordinary pure lipomas: a report of the CHAMP Study Group. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:441-4.
6. Heath KV, Chan KJ, Singer J, O'Shaughnessy MV, Montaner JSG, Hogg RS. Incidence of morphological and lipid abnormalities: gender and treatment differentials after initiation of first antiretroviral therapy. *Int J Epidemiol.* 2002;31:1016-20.
7. Galli M, Veglia F, Angarano G, Santambrogio S, Meneghini E, Gritti F, et al. Gender differences in antiretroviral drug-related adipose tissue alterations. Women are at higher risk than men and develop particular lipodystrophy patterns. *J Acquir Immune Defic Syndr.* 2003;34:58-61.
8. Weldon-Linne CM, Rhone DP, Blatt D, Moore D, Monitz M. Angioliomas in homosexual men. *N Engl J Med.* 1984;310:1193-4.
9. Brinkman K, Smeitink JA, Romijn JA, Reiss P. Mitochondrial toxicity induced by nucleoside-analogue reverse-transcriptase inhibitors is a key factor in the pathogenesis of antiretroviral-therapy-related lipodystrophy. *Lancet.* 1999;354:1112-5.