

Casos para diagnóstico: Neoformación exofítica eritematoviolácea

Dra. Virginia Martínez E,* Dra. Sandra Patricia Siordia Z,** Dr. Alberto Ramos Garibay***



Figura 1. Topografía en antebrazo izquierdo.



Figura 2. Neoformación sólida crónica.

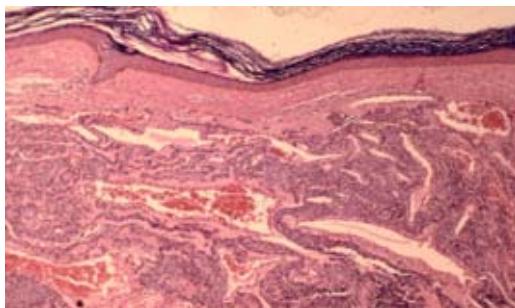


Figura 3.

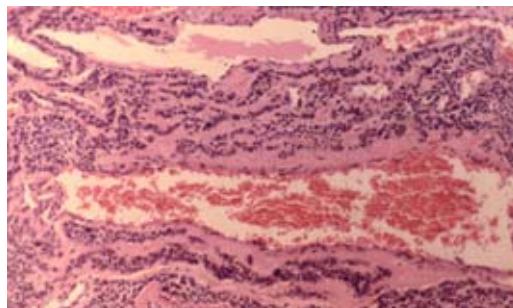


Figura 4.

Figuras 3 y 4. Neoformación constituida, estructuras vasculares revestidas, capa de endoteliales rodeadas por células basofílicas.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 54 años, obrero, originario de Veracruz y residente del Distrito Federal. Presenta una dermatosis localizada a extremidad superior izquierda de la que afecta antebrazo, tercio distal en su cara posterior; constituida por una forma redonda de 1 cm de diámetro, de superficie lisa, de consistencia firme, dolorosa a la palpación, de evolución crónica (*Figuras 1 y 2*).

Inició 1.5 años previos a la consulta con «una bolita» que fue aumentando de tamaño, dolorosa a la palpación; no recibió tratamientos previos.

En el resto de piel y anexos y en el examen médico general no se encontraron datos patológicos. La impresión clínica fue de hemangioma. Se efectuó biopsia excisional de la lesión, la cual reportó: una neoformación encapsulada constituida por grandes estructuras vasculares dilatadas revestidas por una sola capa de células endoteliales, las cuales se encuentran rodeadas por numerosas células redondas basofílicas, uniformes que corresponden a las células características de este tumor (*Figuras 3 y 4*).

Con los datos clínicos e histológicos ¿Cuál sería su diagnóstico?

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente de 3er año Dermatología, CDP.

*** Dermatopatólogo, CDP.

TUMOR GLÓMICO

El tumor glómico o glomangioma fue descrito por primera vez por Masson en 1924.

El glomus es una unidad estructural que consta de una arteria aferente, un cortocircuito arteriovenoso llamado canal Sucquet-Hoyer y venas colectoras.

Su importancia radica en la regulación del calor; los tumores de esta unidad estructural son llamados tumores glómicos que son lesiones benignas.

Afecta por igual a ambos sexos y se presenta en cualquier edad.¹

La etiología se desconoce, existen hipótesis entre las que se menciona que pudiera resultar de un defecto en el desarrollo en la vida embrionaria temprana. En los casos de tumores glómicos múltiples familiares se ha mostrado un patrón de herencia autosómico dominante. Un gen ha sido localizado en el cromosoma 1p21-22; se presume que los casos presentan una mutación en dicho gen.²

Cuadro clínico. Los tumores glómicos se dividen en dos tipos: El primero es el clásico, doloroso y solitario. El segundo tipo son tumores múltiples, que a su vez se subdividen en regionales y diseminados; el segundo grupo representa menos del 10% de todos los casos.³

Los tumores solitarios son usualmente pequeños (milimétricos), azulado-eritematosos, moderadamente firmes que ocurren más comúnmente sobre la parte distal de las extremidades y frecuentemente bajo las uñas. Habitualmente son hipersensibles y dolorosos espontáneamente; el dolor puede ser agravado por cambios de temperatura, en la presión o trauma.

Los glomangiomas múltiples son raros y ocupan menos del 10% de todos los casos reportados; raramente son subungueales y menos probablemente que sean dolorosos; a diferencia de los tumores solitarios, se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo.⁴⁻⁶

Una variante de la forma regional es el tumor congénito tipo placa, éstos son tumores raros con características de glomangiomas.⁷

Mounayer et al describieron 7 casos de glomangiomas múltiples faciales tipo placa; que son grandes malformaciones venosas con células glómicas; semejan una malformación venosa común por su color azul; sin embargo, con la experiencia se pueden diferenciar estas lesiones por su forma nodular, azul profundo o púrpura y pobre compresión; los hallazgos histológicos también son distintos.⁸

Aunque casi siempre ocurren en la piel, se han descrito lesiones raras en otros lugares, incluidos los tejidos blandos profundos, hueso, vagina, cérvix, pulmón,

tráquea, lengua, tracto gastrointestinal, mesenterio, genitales (glande del pene), cavidad oral y nasal, venas y en nervios cutáneos; en estos últimos es excepcionalmente raro, sólo han sido descritos 2 casos en la literatura (uno en un nervio digital y el otro en el hombro).^{9,10}

Los tumores glómicos se han asociado a otras enfermedades como la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1, von Recklinghausen), éste es uno de los trastornos más comunes autosómicos dominantes; las lesiones cutáneas son las manchas café con leche. Se reportaron 3 casos de tumores glómicos subungueales asociados a esta entidad, previamente sólo se habían descrito 4 casos. Aunque no se ha podido establecer si dichos tumores son una complicación cutánea adicional de la NF-1, por lo que son necesarias más investigaciones clínicas y genéticas.¹¹

El diagnóstico se sospecha clínicamente y se confirma con el estudio histológico; este último muestra proporciones variables de células glómicas, vasos sanguíneos y músculo liso, los cuales son clasificados de acuerdo a su contenido en tumores glómicos sólidos (25% de los casos), glomangiomas (60% de los casos) y glomangiomiomas (15% de los casos). La mayoría de los tumores son bien circunscritos y la lesión sólida clásica está compuesta de capas de células uniformes con citoplasma pálido o eosinofílico, células marginales bien definidas que se distinguen con la tinción de PAS y núcleo redondo u ovoide en la periferia. Los vasos están uniformemente distribuidos pero pueden no ser aparentes sin tinciones especiales.^{12,13}

En los tumores glómicos solitarios se han observado también múltiples mastocitos y esto indica que la liberación de histamina es una de las responsables del dolor producido al presionar la neoformación.⁷

El tratamiento es la extirpación quirúrgica cuando se trata de una sola lesión; aunque se han descrito otras opciones terapéuticas sobre todo en tumores glómicos múltiples como radioterapia, Nishimoto et al describieron un caso de un paciente de 23 años de edad, que presentaba tumores glómicos múltiples en los que se observó disminución del dolor a las 4 semanas y remisión completa al final de la terapia.¹⁴

Además se ha referido como una buena opción terapéutica en los tumores glómicos la combinación de láser de argón y láser de dióxido de carbono.

Excepcionalmente los tumores glómicos involucionan espontáneamente; Kato et al reportaron el caso de un paciente de 3 meses de edad que presentaba un tumor glómico en la región escapular izquierda, el cual presentó involución espontánea parcial en la parte central de la lesión al año de evolución sin ningún tratamiento.¹⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzpatrick's T. *Dermatology in General Medicine*. 6th ed. 2003; I: 670.
2. Yen A, Rainer S. Multiple painful blue nodules (multiple glomus tumors). *Arch Dermatol* 1996; 132(6): 703-708.
3. Conant M, Wiesenfeld S. Multiple glomus tumors of the skin. *Arch Dermatol* 1971; 103: 481-485.
4. Goodman T, Abele D. Multiple glomus tumors. *Arch Dermatol* 1971; 103: 11-23.
5. Gupta R, Gilbert E, Robert S. Multiple painful glomus tumors of the skin. *Arch Dermatol* 1965; 92: 670-673.
6. Armes V, Singh K, Jain R, Iyengar B. Unilateral expression of multiple glomus tumors. An unusual occurrence. *Int J Dermatol* 1986; 25: 122-123.
7. Landhaler M, Braun-Falco O, Eckert F. Congenital multiple plaquelike glomus tumors. *Arch Dermatol* 1990; 126: 1203-1207.
8. Mounayer C, Wassef M, Enjolras O. Facial «glomangiomas»: Large facial venous malformations with glomus cells. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45(2): 239-245.
9. Kiyosawa T, Umebayashi Y, Nakayama Y, Soeda S. Hereditary multiple glomus tumors involving the glans penis. A case report and review of the literature. *Dermatol Surg* 1995; 21: 895-899.
10. Calonje E, Fletcher C, Path M. Cutaneous intraneuronal glomus tumor. *Am J Dermatopathol* 1995; 17(4): 395-398.
11. Sawada S, Honda M, Kamide R. Three cases of subungual glomus tumors with von Recklinghausen neurofibromatosis. *J Am Acad* 1995: 277-278.
12. Calonje E, Wilson-Jones E. *Lever's Histopathology of the skin*. Eight ed. USA 1997: 925-926.
13. Blume-Peytavi. Multiple familial glomus tumors. *J Am Acad Dermatol* 2001; 42(4): 633-639.
14. Nishimoto K, Yamamoto S, Nakagawa T. Multiple glomus tumors: successful treatment with electron beam irradiation. *Br J Dermatol* 1990; 123: 657-661.
15. Kato N, Kumakiri M, Ohkawara A. Localized form of multiple glomus tumors: Report of the first case showing partial involution. *J Dermatol* 1990; 17: 423-428.