

Caso clínico

Glomangioma múltiple. Presentación de un caso

Fabiola Jiménez-Hernández,* Gisela Navarrete-Franco,** Alma Cecilia Espinoza-Altamirano,*** Mabel Cristina Mérida-Nina****

RESUMEN

El tumor glómico es una neoplasia benigna poco frecuente que proviene de las anastomosis arteriovenosas ubicadas en la dermis profunda, cuya función es la regulación de la temperatura corporal. Su presentación como lesión única es lo más frecuente, aunque existen formas múltiples llamadas «glomangiomas», que pueden ser adquiridas o congénitas.

Palabras clave: Tumor glómico, glomangioma, anastomosis arteriovenosas.

ABSTRACT

Glomus tumor is an uncommon benign neoplasia originating from the glomus body or arteriovenous anastomoses located in the deep dermis, whose function is to regulate body temperature. Most of the times it presents as a solitary tumor, even though multiple forms exist; these are called «glomangiomas» and can be acquired or congenital.

Key words: *Glomus tumor, glomangiomas, arteriovenous anastomoses.*

INTRODUCCIÓN

El tumor glómico es una neoformación vascular cutánea benigna, solitaria, que se origina de las anastomosis arteriovenosas. Se caracteriza por la formación de espacios vasculares de luz irregular rodeados de células cuboidales y epiteloides denominadas «células glómicas», que son patognomónicas de dicha tumoración.

Se llama «glomangioma» cuando se presenta en forma múltiple, diseminada o en placa, generalmente asintomática.

El tumor glómico, también nombrado «malformación venosa glómica», es una neoformación que se origina de una anastomosis arteriovenosa subcutánea que se conoce como «cuerpo glómico». Se puede observar en cualquier parte de la superficie corporal, aunque

predomina en sitios acrales, principalmente a nivel de la región subungueal.^{1,2}

En 1924, Masson realizó una descripción de este tumor y su origen, denominándolo «glomus neuromio-arterial».¹⁻³ En 1934, Popoff describió detalladamente el cuerpo glómico normal; y en 1935, Bailey acuñó el término «glomangioma», mismo que actualmente se considera sinónimo de glomangioma.⁴

El cuerpo glómico está constituido por una arteriola aferente, un vaso anastomótico llamado «canal de Suck-quet-Hoyer», rodeado de fibras musculares lisas, una vena eferente, fibras nerviosas y una cápsula circundante. Se le relaciona con la presión y termorregulación corporal a nivel periférico mediante el control del flujo en la microcirculación cutánea,^{1,3,5} encontrándose en mayor cantidad en la punta digital, debajo de la uña.⁶⁻⁸

Se les clasifica en dos variantes clinicopatológicas: solitarios y múltiples. Los primeros son los más frecuentes; los segundos muestran una distribución, morfología clínica e histopatología diferentes.⁶⁻⁹ Clásicamente, se subdividen en diseminado y localizado.¹⁰

Las lesiones se observan generalmente entre los 20 y 40 años de edad,^{10,11} y afectan principalmente la región subungueal del primer o segundo dedo de la mano.¹²

En contraste, el glomangioma es menos común: aparece en un tercio de los casos antes de los 20 años de edad.¹³

* Jefa de la Clínica de Tratamiento Integral de Úlceras.

** Jefa del Servicio de Dermatopatología.

*** Dermatóloga del Hospital Ángeles-Clínica Londres.

**** Residente del tercer año de Dermatología.

La etiología es desconocida, aunque se le relaciona con traumatismos.^{13,14} Por inmunohistoquímica, se ha observado que los tumores glómicos derivan del músculo liso vascular.¹⁴

Se han reportado casos de glomangiomas congénitos con un patrón de herencia autosómica dominante ligada al cromosoma 1 p-21 y p-22 llamado «VMGLOM».¹⁵ Se sugiere que tales alteraciones se originan por mutaciones *de novo* y afectan la regulación de la angiogénesis en asociación con la activación de un receptor específico para tirosincinasa en la célula endotelial (TIE2).¹⁶

El tumor glómico solitario es la variante más frecuente en las extremidades superiores, principalmente en las zonas subungueales (45%). Mide de 0.2 a 0.6 cm, y puede llegar hasta 4 cm de diámetro. Cuando es superficial, su consistencia es elástica y firme; a mayor profundidad, tiende a hacerse duro.¹⁷ Su color es púrpura, rojo o azul violáceo,^{16,17} aunque en algunas ocasiones se manifiesta simplemente como una mancha de color azul, con dolor paroxístico precipitado por la presión o la exposición al frío.¹⁷⁻¹⁹ Éste suele ser importante en la mayoría de los casos;¹⁹ se presenta en forma espontánea, con paroxismos, o con un traumatismo mínimo; de igual manera, se manifiesta con cambios de temperatura.

La forma múltiple o glomangioma representa aproximadamente el 10% de todos los casos; generalmente, uno de ellos es menor a un centímetro de diámetro y no son dolorosos. Suelen estar constituidos por lo menos de 10 lesiones, las cuales confluyen y forman placas; en ocasiones se diseminan. Pueden ser congénitos o adquiridos, y a veces se asocian con trombocitopenia.^{15,18,19}

Se han publicado casos de tumores glómicos malignos (glomangiosarcomas) poco frecuentes, aunque localmente agresivos.^{16,17,20}

Histológicamente, los cortes se muestran a nivel de la dermis, espacios o canales vasculares de luz amplia e irregular revestidos de células endoteliales rodeadas por capas de células glómicas, las cuales son de citoplasma eosinófilo de núcleos cuboides, grandes y pálidos.^{10,12,15,19} Los tumores solitarios presentan una cápsula fibrosa, mientras que los glomangiomas carecen de ésta. Por inmunohistoquímica, se observa positividad a vimentina, actina musculoespecífica y actina alfa de músculo liso.¹⁸

El diagnóstico es clínico y la vitropresión o transiluminación son elementos auxiliares. En los casos dudosos, es útil la toma de radiografías simples o la resonancia magnética, en donde se observan signos festoneados en un 20 a 30%, además de la ecografía de alta resolución en los tumores glómicos diminutos.²¹

En su forma solitaria, se debe realizar diagnóstico diferencial con otros tumores cutáneos dolorosos como leiomioma, espiradenoma ecrino, neurileoma, dermatofibroma, angiolioma, tumor de células granulosas, endometriosis y neuroma; en su forma múltiple, se debe distinguir principalmente del *blue rubber bleb nevus*.

TRATAMIENTO

Consiste en la extirpación quirúrgica de la lesión, con un margen adecuado.^{21,22} También se puede utilizar la escleroterapia con tetradecolecilsulfato de sodio intralesional, polidocanol y solución salina hipertónica en aquellos múltiples, así como radioterapia, láser de argón o de colorante pulsado para lesiones superficiales, que ayudan a reducir su espesor y, como consecuencia, los síntomas. El láser de CO₂ se ha utilizado para las lesiones profundas.²³

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente del sexo femenino de 60 años de edad, casada, originaria y residente del Distrito Federal, quien acudió a consulta por presentar varias «bolitas» de color azul en el brazo derecho, las cuales habían incrementado su tamaño en forma gradual y paulatina; eran asintomáticas y tenían cinco años de evolución. La mujer refirió cursar con hipertensión arterial sistémica en tratamiento con captoril y medidas higienicodietéticas.

A la exploración física, se observó una dermatosis localizada en la extremidad superior derecha, de la que afectaba la cara externa de brazo; estaba constituida por nueve neoformaciones de aspecto vascular, subcutáneas, hemiesféricas, de 0.5 a 1 cm de diámetro, de borde bien definido y superficie lisa, de consistencia firme, que confluyan para formar una placa de aproximadamente 10 cm de diámetro, de forma irregular y bordes mal limitados, asintomática. Se realizó vitropresión, sin observarse cambios de coloración. El resto de la piel y anexos no mostraron alteraciones (**Figuras 1 y 2**).

Con las características antes mencionadas, se estableció el diagnóstico clínico de tumor de origen vascular. Se realizó una biopsia incisional (**Figuras 3 y 4**). También se solicitó una biometría hemática, así como un recuento plaquetario; ambos resultados presentaron cifras dentro de la normalidad.

Con todo lo anterior, se estableció el diagnóstico de glomangioma (tumor glómico múltiple en placa).

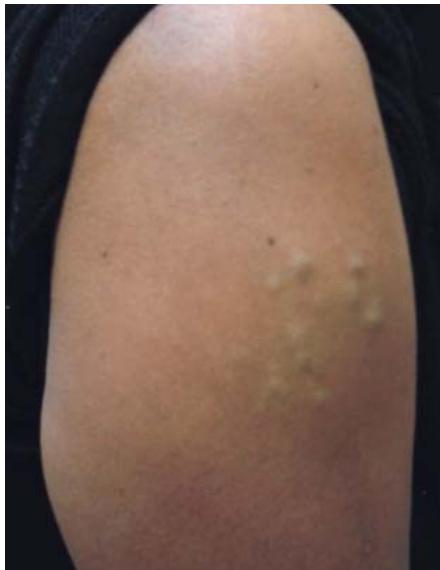


Figura 1.

Aspecto general de la dermatosis en la cara externa del brazo derecho.



Figura 2. Múltiples neoformaciones hemisféricas de color azul, de 0.5 a 1 cm de diámetro, que confluyían para formar una placa de forma irregular.

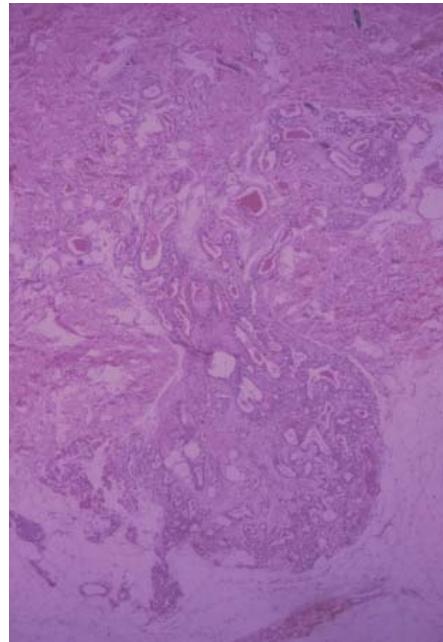


Figura 3.

En la dermis profunda se observa una neoformación vascular bien circunscrita (H&E 4x).

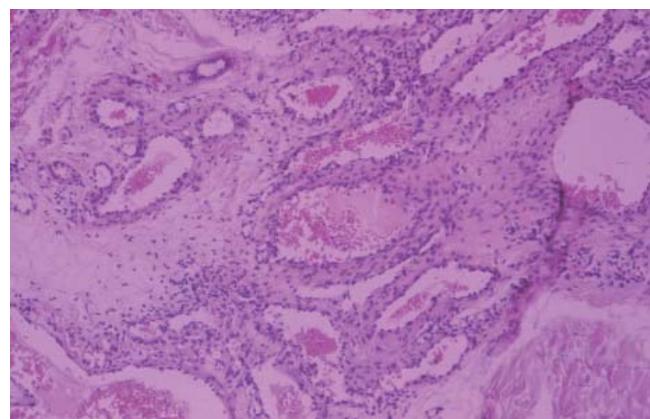


Figura 4. A mayor aumento, se observan estructuras vasculares rodeadas por células glómicas (H&E 20x).

Es importante tomar en cuenta los datos clínicos y enviar la pieza a estudio histológico para realizar un diagnóstico definitivo.

COMENTARIO

El caso que presentamos es de interés clínico, ya que las lesiones se localizaban en una topografía poco común según lo reportado en la literatura, aunque su morfología fue similar a la ya descrita en otras revisiones. El diagnóstico fue confirmado mediante un estudio histopatológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira C, Aramaki O, Galbiatti J. Tumor glómico. Retrospectiva de nove casos: do diagnóstico ao tratamento. *Rev Bras Ortop.* 2000; 35: 214-218.
2. Requena L, Sangueza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37: 887-919.

3. Torres S, Ramos A, Lizárraga C. Tumor glómico. Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Dermatol Rev Mex.* 2006; 50: 109-114.
4. Monteagudo C, Carda C et al. Multiple glomangiomyoma versus glomangioma: conceptual and ultrastructural observations. *Am J Dermatop.* 2000; 22: 371-373.
5. Requena L, Sanguéza O. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37: 523-549.
6. Arenas R. *Dermatología: atlas, diagnóstico y tratamiento.* 3.^a ed. McGraw Hill; 2005. pp. 523-525.
7. Scher R, Daniel R. *Nails, diagnosis, therapy, surgery.* 3rd edition. 2005. pp. 65-66, 196-197, 294-295.
8. Brouillard P, Ghassibe M, Pennington A. Four common glomulin mutations cause two thirds of glomuvenous malformations ("familial glomangiomas"): evidence for a founder effect. *J Med Genet.* 2005; 42 (2): e13. doi:10.1136/jmg.2004.024174.
9. Cordisco M, Sarralde M, Castro C. Glomangiomas: descripción de 9 casos. *Dermatol Pediatr Lat.* 2003; 1: 14-17.
10. Ramos A, Medina E. Tumor glómico. Publicación de un caso con topografía poco usual. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2000; 9: 160-163.
11. Parsons M, Russo G et al. Multiple glomus tumors. *Int J Dermatol.* 1997; 36: 894-900.
12. Yang JS, Ko JW, Suh KS et al. Congenital multiple plaque-like glomangiomyoma. *Am J Dermatopathol.* 1999; 21: 454-457.
13. Allombert-Blaise CJ, Batard ML, Ségar M, Martin de Lassalle E, Brevière GM, Piette F. Type 2 segmental manifestation of congenital multiple glomangiomas. *Dermatology.* 2003; 206: 321-325.
14. Landthaler M, Braun-Falco O et al. Congenital multiple plaque-like glomus tumors. *Arch Dermatol.* 1990; 126: 1203-1207.
15. Requena L, Galvan C et al. Solitary plaque-like telangiectatic glomangioma. *Br J Dermatol.* 1998; 139: 902-905.
16. Watanabe K, Sugino T et al. Glomangiosarcoma of the hip: report of a highly aggressive tumour with widespread distant metastases. *Br J Dermatol.* 1998; 139: 1097-1101.
17. Folpe A, Fanburg SJ et al. Atypical and malignant glomus tumors. Analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol.* 2001; 25: 1-12.
18. Khouri T, Balos L et al. Malignant glomus tumor. A case report and review of literature, focusing on its clinicopathologic features and immunohistochemical profile. *Am J Dermatopathol.* 2005; 27: 428-431.
19. Monteagudo B, de las Heras C, Requena L, Ginartec M. Glomangioma solitario congénito en placa telangiectásica. *Actas Dermosifiliogr.* 2007; 98: 649-651.
20. Dwidmuthe S, Nemade A, Rai S. Glomus tumor of thumb occurring at unusual location. *J Surg Tech Case Rep.* 2013; 5: 92-94.
21. Kose D, Toy H, Gunel E, Caliskan U, Koksal Y. Coexistence of glomangioma and yolk sac tumour in a child: a case report. *J Clin Diagn Res.* 2014; 8. QD01-2. doi: 10.7860/JCDR/2014/7373.4324.
22. Muramatsu K, Ihara K, Hashimoto T, Tominaga Y, Taguchi T. Subungual glomus tumours: diagnosis and microsurgical excision through a lateral subperiosteal approach. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2014; 67: 373-376.
23. Tony G, Hauxwell S, Nair N, Harrison DA, Richards PJ. Large plaque-like glomangioma in a patient with multiple glomus tumours: review of imaging and histology. *Clin Exp Dermatol.* 2013; 38: 693-700.

Correspondencia:

Dra. Fabiola Jiménez Hernández
Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, 06780,
Deleg. Cuauhtémoc, Ciudad de México.
Tel. 5519 6351
E-mail: drajimenezher@hotmail.com