

Nódulos y pápulas azuladas localizadas en muslo izquierdo

Juan Manuel Márquez¹, María Josefina Sánchez², Carolina Marcucci³, Laura Weintraub³, Graciela Sánchez⁴ y Gladys Merola⁵

► CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 24 años de edad, sin antecedentes personales de relevancia. Consultó a nuestro Servicio por presentar una dermatosis de 10 años de evolución, de aparición progresiva y localizada en muslo izquierdo. Según refería, su madre presentaba lesiones de similares características.

Examen físico: se observaban múltiples lesiones pápulo-nodulares de coloración azuladas, de aproximadamente 3 a 5 mm de diámetro mayor, con tendencia a agruparse. La consistencia era duroelástica y estaban localizadas en la región anterior del muslo izquierdo. La paciente refería dolor paroxístico al exponerse al frío y a la palpación profunda (Figs. 1 y 2).

Exámenes complementarios: se realizó toma biopsia para estudio histopatológico que informó: en dermis media y profunda, espacios vasculares múltiples, dilatados, de luz irregular, con glóbulos rojos en su interior y revestidos por células de aspecto epitelioide. A mayor aumento se puede observar que dichas células corresponden a células glómicas (Fig. 3).

Evolución y tratamiento: debido a la molestia ocasional manifestada, se planteó realizar una escisión quirúrgica, pero la paciente se negó a dicho procedimiento.

Su diagnóstico es...



Figs. 1 y 2: Nódulos y pápulas azuladas en muslo izquierdo.

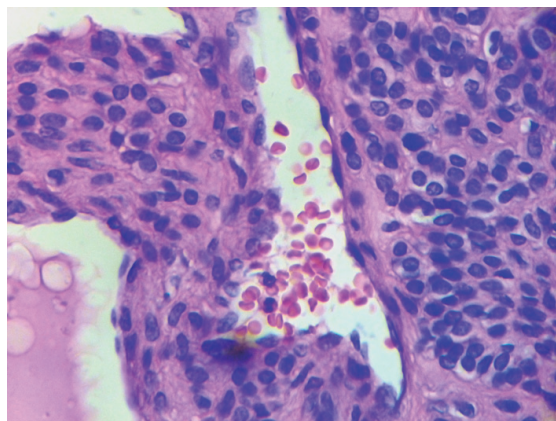


Fig. 3 (H-E 40x): Dermis media y profunda: espacio vascular dilatado, de luz irregular, con glóbulos rojos en su interior y revestidos por células de aspecto epitelioide (células glómicas patognomónicas).

¹ Médico concurrente de 2° año de Dermatología

² Médica concurrente de 3° año de Dermatología

³ Médica de planta de Dermatología

⁴ Médica Dermopatóloga

⁵ Jefa de División de Dermatología.

División de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina

Los autores declaran no tener conflictos de interés

Correo electrónico: juanmanuelmarquez@live.com.ar

► **DIAGNÓSTICO****Glomangiomas múltiples**► **COMENTARIO**

Los **tumores glómicos múltiples o glomangiomas múltiples** son neoplasias vasculares benignas descritas por primera vez por Touraine en el año 1936¹.

Las células involucradas en esta entidad son células musculares lisas modificadas de citoplasma claro y núcleo oval (células glómicas). Éstas rodean anastomosis arteriovenosas especializadas² (canales de Suquet-Hoyer) cuya función está básicamente relacionada con la termorregulación.

Si consideramos a todos los tumores de partes blandas, los glómicos representan el 0,5 al 1,6% del total³. Existen dos formas clínicas del tumor glómico: una congénita y otra adquirida (solitaria y múltiple).

Las formas congénitas se presentan como pápulas que conforman placas de varios centímetros de diámetro, de coloración violácea y consistencia indurada, son indoloras y aumentan de tamaño a medida que el niño crece.

De las variantes adquiridas, la forma solitaria es la más frecuente (90% de los casos) y suele afectar a mujeres jóvenes preferentemente en la región subungueal de manos. Se manifiesta como una pápula o nódulo firme de menos de 1cm de diámetro con una coloración que abarca espectros del púrpura al rojo-azulado.

La **forma múltiple** representa el 10% restante⁴ y con frecuencia se relaciona con un patrón de herencia autosómica dominante en donde la mutación de un gen

localizado en el Cr1p21-22 (locus VMGLOM) daría lugar a una proteína llamada glomulina que originaría malformaciones vasculares con presencia de células glómicas⁵. Existen dos variedades: una circunscripta y otra diseminada.

Clínicamente se manifiesta como pápulas y nódulos azulados, de consistencia duroelástica agrupados en un área anatómica (forma circunscripta) o distribuidos por todo el tegumento (forma diseminada). Por lo general son asintomáticos aunque en ocasiones puede generar dolor en relación con los cambios de temperatura (frio), prurito y cambios en la coloración⁶.

Dentro de los **diagnósticos diferenciales** debe considerarse en primera instancia al nevo azul en tetina de goma o *blub rubber bleb nevus* (Tabla I). Otras entidades que deben tenerse en cuenta son el hemangiopericitoma, el hemangioma, el angiomioma, y el leiomioma.

La **histopatología** es fundamental para establecer el diagnóstico. En ella se observan espacios vasculares dilatados de paredes delgadas rodeados por escasas células glómicas y en su periferia presenta una banda de tejido colágeno que contiene numerosos vasos capilares⁷.

Con técnicas de inmunohistoquímica se puede revelar la positividad para actina y vimentina específicas para músculo liso, aunque rara vez son necesarias para establecer el diagnóstico.

No existe un tratamiento específico: la extirpación quirúrgica sólo se considera necesaria en casos sintomáticos o por razones estéticas, y la recurrencia es común. Para las lesiones más superficiales el láser de argón y el de dióxido de carbono pueden ser útiles. La escleroterapia es otra alternativa.

Tabla I. Diferencias entre glomangiomas múltiples y nevo azul en tetina de goma

	Glomangiomas múltiples	Nevo azul en tetina de goma
Localización	Piel Raro que afecte otros órganos	Piel Mucosas (sobre todo gastrointestinal) Otros órganos
Clínica	Pápulas y nódulos azulados, de consistencia duroelástica, agrupados de forma circunscripta o diseminados	Nódulos azulados - negruzcos de tamaño variable, en ocasiones tumoraciones extensas, de consistencia gomosa (tetina de goma)
Sintomatología	En general asintomáticos Dolor relacionado con la temperatura (frío)	En general asintomáticos Dolor (trombosis) Sangrados internos
Histología	Espacios vasculares dilatados, de luz irregular, revestidos por células glómicas. Periféricamente tejido colágeno que contiene numerosos vasos capilares	Vasos dilatados de distintos tamaños en dermis profunda y tejido celular subcutáneo

► BIBLIOGRAFÍA

1. Chevrant-Breton, J.; Dunn, J.E.; Laudren, A.: Multiple glomus tumors associated with multiple neoplasias. **Dermatologica** 1984; 168: 290-292.
2. Cheli, S.; Villoldo, V.; Sehtman, A.; García, S.; Allevato, M.A.; Cabrera, H.N.: Glomangioma múltiple. Presentación de un caso y revisión de la literatura. **Dermatol Argent** 2006; 12: 47-51.
3. Marcoval Caus, J.; Pagerols Bonilla, X.; Jucgla Serra, A.; Moreno, A.; Vives, P.: Glomangiomas múltiples familiares. **Actas Dermosifiliogr** 1991; 82: 33-35.
4. Goodman, T.F.; Abele, D.C.: Multiple glomus tumors. A clinical and electron microscopic study. **Arch Dermatol** 1971; 103: 11-23.
5. Brouillard, P.; Ghassibé, M.; Penington, A.; Boon, L.M.; Dompmartin, A.; Temple, I.K.; Cordisco, M.; Adams, D.; Piette, F.; Harper, J.I.; Syed, S.; Boralevi, F.; Taïeb, A.; Danda, S.; Baselga, E.; Enjolras, O.; Mulliken, J.B.; Vikkula, M. Four common glomulin mutations cause thirds of glomuvenous malformations ("familial glomangiomas"): evidence for a founder effect. **J Med Genet** 2005; 42: e13.
6. Ivanov, M.L.; Vereá, M.A.: Tumores glómicos: glomangiomas múltiples familiares. **Dermatol Argent** 2005; 11: 92-96.
7. Rojas Bilbao, E.A.; García, S.M.; Helmreich, M.: Variantes clínico-histológicas de los tumores glómicos solitarios. Presentación de tres casos clínicos y revisión bibliográfica. **Dermatol Argent** 2000; 6: 357-360.