

### Manifestación segmentaria tipo 1 de glomangiomas múltiples

Sr. Director:

Las dermatosis autosómicas dominantes en ocasiones muestran un fenotipo en mosaico con una distribución lineal o segmentaria. Se han identificado 2 variedades: tipo 1 caracterizada por lesiones segmentarias con una severidad similar al fenotipo no en mosaico; y el tipo 2 que se traduce en la coexistencia en un mismo paciente de las manifestaciones habituales de la enfermedad, junto con una expresión segmentaria mucho más pronunciada<sup>1</sup>.

Los tumores glómicos múltiples son mucho menos frecuentes que los solitarios. Los primeros glomangiomas aparecen durante la infancia y paulatinamente el número de lesiones se incrementa, desarrollándose lesiones salpicadas por toda la superficie cutánea. A menudo se heredan con carácter autosómico dominante, presentando una distribución, morfología clínica e histopatología diferentes que la variedad solitaria<sup>2,3</sup>. Un pequeño porcentaje de estos casos recogidos en la literatura médica muestra lesiones segmentarias al

nacer o en la infancia y, posteriormente, en la edad adulta, desarrollan nuevas lesiones pequeñas dispersas por la superficie cutánea<sup>1,4-8</sup>. Este tipo de presentación ha sido recientemente reclasificado por Happle y Konig como una afectación segmentaria tipo 2 por tumores glómicos múltiples<sup>1</sup>.

Un varón de 82 años de edad hipertenso, fue remitido a nuestro Servicio para valoración de múltiples tumores congénitos, violáceos, blandos, asintomáticos con una distribución segmentaria en área cervicoescapular derecha y brazo y antebrazo derecho (fig. 1). No presentaba otras lesiones en el resto de la superficie cutánea.

El examen histopatológico evidenció un tumor no encapsulado localizado en la dermis, compuesto por numerosas luces vasculares dilatadas con hematíes en su interior, rodeadas por células endoteliales y pequeños agregados de células glómicas (fig. 2). Desde el punto de vista inmunohistoquímico las células glómicas expresaron actina muscular específica y vimentina, pero la desmina resultó negativa. No se descubrieron antecedentes familiares de lesiones similares.

Consideramos que nuestro caso corresponde a una distribución segmentaria tipo 1 de tumores glómicos múltiples porque no presenta lesiones salpicadas por la superficie cutánea y porque la severidad de las lesiones segmentarias es similar al que sucede en un fenotipo no en mosaico<sup>8</sup>.

**Benigno Monteagudo<sup>a</sup>, Álvaro León<sup>b</sup>,  
Cristina Durana<sup>c</sup>, Cristina de las Heras<sup>a</sup>,  
María M. Used<sup>c</sup>, Juan C. Álvarez<sup>c</sup>  
y José M.<sup>a</sup> Cacharrón<sup>a</sup>**

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital POVISA. Vigo. España.

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.



Fig. 1.—Tumores glómicos múltiples en el hombro y brazo derechos.

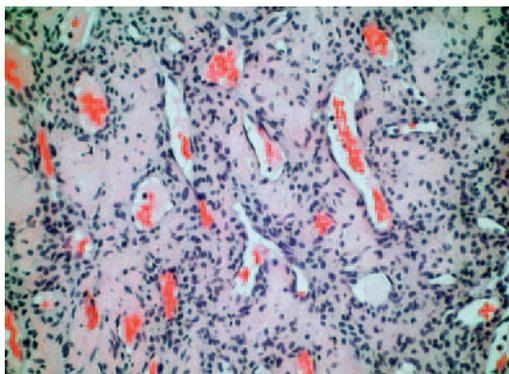


Fig. 2.—En la dermis, luces vasculares con hematíes en su interior rodeadas de células endoteliales y varias capas de células glómicas. (Hematoxilina-eosina,  $\times 200$ .)

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Happle R, Konig A. Type 2 segmental manifestation of multiple glomus tumors: A review and reclassification of 5 cases. *Dermatology*. 1999;198:270-2.
2. Blume Peytavi U, Adler YD, Geilen CC, 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.
3. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sanguenza OP. Tumores glómicos. *Monogr Dermatol*. 2004;17:91-9.

4. Antony FC, Cliff S, Cowley N. Complete pain relief following treatment of a glomangiomyoma with the pulse dye laser. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:617-9.
5. Allombert-Blaise CJ, Batard ML, Segard M, Martín de Lasalle E, Breviere GM, Piette F. Type 2 segmental manifestation of congenital multiple glomangiomas. *Dermatology.* 2003;206:321-5.
6. Flórez A, Peteiro C, Sánchez-Aguilar D, Fernández-Redondo V, Pereiro Ferreiros M, Toribio J. Three cases of type 2 segmental manifestation of multiple glomus tumors: association with linear multiple trichilemmal cysts in a patient. *Dermatology.* 2000;200:75-7.
7. Merino Monje E, Guerra Tapia A, Moreno Izquierdo R, Barrio Fuertes A. Tumores gnómicos múltiples. Forma regional y diseminada en un mismo enfermo: presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 1978;69:393-8.
8. Pena-Penabad C, García-Silva J, Del Pozo J, et al. Two cases of segmental multiple glomangiomas in a family: type 1 or type 2 segmental manifestation? *Dermatology.* 2000;201:65-7.