

## References

1. Cho KH, Shin KS, Sohn SJ, Choi SJ, Lee YS. Behçet's disease with Sweet's syndrome-like presentation: a report of six cases. *Clin Exp Dermatol*. 1989;14:20-4.
2. Wu F, Luo X, Yuan G. Sweet's syndrome representing a flare of Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27 Suppl.:S88-90.
3. Yabe H, Suzuki Y, Mashiko H, Nakayama Y, Hisata M, Niwa S, et al. Psychological distress after the Great East Japan Earthquake and Fukushima Daiichi Nuclear Power Plant accident: results of a mental health and lifestyle survey through the Fukushima Health Management Survey in FY2011 and FY2012. *Fukushima J Med Sci*. 2014;60:57-67.
4. Calikoglu E, Onder M, Cosar B, Candansayar S. Depression, anxiety levels and general psychological profile in Behçet's disease. *Dermatology*. 2001;203:238-40.
5. Karlidag R, Unal S, Evereklioglu C, Sipahi B, Er H, Yologlu S. Stressful life events, anxiety, depression and coping mechanisms in patients with Behçet's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:670-5.

T. Miura, M. Ohtsuka, T. Yamamoto\*

Department of Dermatology, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan

\* Corresponding author.

E-mail address: toyamade@fmu.ac.jp (T. Yamamoto).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.07.006>

0001-7310/

© 2016 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of AEDV.

## Malformación glomovenosa congénita en placas: 11 años de seguimiento y respuesta al tratamiento con láser combinado PDL/Nd: YAG



### Congenital Plaque-type Glomuvenous Malformation: 11 Years of Follow-up and Response to Treatment With the Combined Pulsed-Dye and Neodymium:Yttrium-Aluminum-Garnet Laser

Sra. Directora:

Las malformaciones glomovenosas (MGV), anteriormente conocidas como glomangiomas tienen una tendencia familiar y se caracterizan histológicamente por la presencia de canales vasculares rodeados por una cantidad variable de células glómicas. Existe una forma infrecuente en placas. El tratamiento de estas lesiones aún no está estandarizado.

Se trata de un recién nacido varón, producto de un embarazo gemelar, y parto pretérmino a las 34 semanas, con placas eritematosas localizadas en la espalda, presentes desde el nacimiento, sin historia familiar de lesiones similares. En la exploración física se apreciaron unas placas eritemato-violáceas, deprimidas, no pulsátiles en la espalda (fig. 1A). Con los posibles diagnósticos de una malformación capilar, miofibromas múltiples o necrosis grasa subcutánea, se practicó una biopsia de piel. La histopatología mostró un número aumentado de vasos ectásicos en la dermis y fue interpretada como una malformación capilar.

A los 6 meses, las placas habían adquirido un patrón anular, con halo eritematoso, centro deprimido azul-violáceo, vasos ectásicos y piel redundante (fig. 1B).

La falta de correlación clínico-patológica, motivó la toma de una nueva biopsia cutánea. En la histología se observó una dermis con estructuras vasculares, rodeadas por varias capas de células redondas monomorfas, de citoplasma eosinófilo (fig. 2A). La inmunohistoquímica mostró positividad de las células glómicas perivasculares para vimentina y  $\alpha$ -actina, y fue negativa para desmina y S100 (fig. 2B). Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de una MGV congénita en placas.

Inicialmente se optó por un manejo conservador. Durante los años sucesivos, las placas se fueron extendiendo a la piel adyacente, adquiriendo un aspecto mayormente atrófico con vasos

marcadamente dilatados y no se registró la aparición de nuevas lesiones.

A los 7 años, las lesiones continuaban siendo asintomáticas, sin embargo, su aspecto (fig. 1C) afectaba negativamente la autoestima del paciente lo que motivó la evaluación de las opciones terapéuticas. El tamaño de las lesiones limitaba su tratamiento quirúrgico. Se decidió iniciar un manejo con láser combinando PDL (595-nm) y Nd:YAG (1064-nm) (Cynergy modo Multiplex™, Cynosure, Westford, MA, EE.UU.), con un spot de 10 mm, una duración del pulso de PDL de 0,5 ms y una fluencia de 8,5-9 J/cm<sup>2</sup>, seguido por un pulso de Nd:YAG con una duración de 15 ms y una fluencia de 50 J/cm<sup>2</sup>. Simultáneamente se utilizó un sistema de enfriamiento para evitar el daño epidérmico. Las sesiones se realizaron bajo anestesia general, cada 2 o 3 meses. Las recomendaciones postratamiento incluyeron analgésicos orales y medidas de fotoprotección. Hasta la fecha el paciente ha completado 10 sesiones de láser con aclaramiento de las lesiones, reducción en el volumen de la lesión y del calibre de los vasos (fig. 1D). El tratamiento ha sido bien tolerado y no se ha reportado ninguna complicación.

Las MGV representan un 5% de las malformaciones venosas (MV) y se diferencian de las MV esporádicas y de las MV mucocutáneas hereditarias. Tienen una tendencia familiar (88%) con un patrón herencia autosómico dominante y una penetrancia incompleta (90%). Su etiología se ha relacionado con mutaciones en el gen de la glomulina (GLMN)<sup>1</sup>. Las MGV generalmente son múltiples y tienden a aparecer en edades tempranas. Se pueden presentar como lesiones pápulo-nodulares y/o en placas que pueden ser congénitas<sup>2</sup> o adquiridas<sup>3</sup>.

Las MGV congénitas en placas, se presentan clínicamente como placas azuladas con una superficie en empedrado<sup>1</sup>, o bien como placas atróficas con telangiectasias<sup>2,4-9</sup>, como en nuestro paciente, y a menudo tienen una distribución segmentaria<sup>5</sup>.

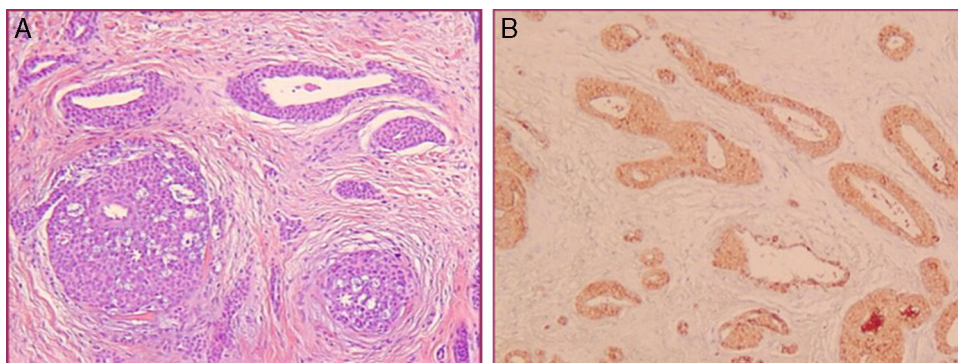
La histología se caracteriza por una proliferación, no encapsulada, de canales vasculares ectásicos rodeados por una o varias filas de células glómicas poligonales. La inmunohistoquímica expresa  $\alpha$ -actina de músculo liso y vimentina, y es negativa para desmina<sup>1-3</sup>.

La evolución de las MGV en placas es variable. Se ha descrito un engrosamiento y oscurecimiento progresivo de las lesiones, con tendencia a extenderse hacia áreas adyacentes no afectas<sup>2</sup>, como se ilustra en nuestro caso.

El tratamiento de las MGV tiene como objetivos aliviar el dolor y mejorar aspectos tanto funcionales como cosméticos<sup>6,7,9</sup>. La cirugía constituye una alternativa para lesiones localizadas y de menor tamaño. En MGV múltiples o extensas se han empleado tratamientos como la escleroterapia y terapias ablativas con resultados variables<sup>10</sup>. También existen reportes de casos tratados con láser Nd:YAG con buenos resultados<sup>9</sup>, y se ha descrito



**Figura 1** Evolución de las lesiones. A) Recién nacido: placas eritemato-violáceas localizadas en la espalda. B) A los 6 meses de edad: placas con vasos prominentes, con un centro azul-violáceo y margen eritematoso. C) Antes del tratamiento láser (7 años de edad). D) Después de 10 sesiones de tratamiento láser combinado PDL/Nd:YAG (11 años de edad).



**Figura 2** Anatomía patológica. A) Vasos de distintos calibres, rodeadas por varias capas de células redondas monomorfas (hematoxilina-eosina  $\times 20$ ). B) Positividad para  $\alpha$ -actina de músculo liso (inmunohistoquímica  $\times 20$ ).

Tabla 1 Pacientes con MGCV congénita en placas tratados con láser combinado PDL/Nd:YAG

Referencia	Edad/ sexo	Localización	Fluencia	Duración del pulso	Spot	N.º de sesiones	Tiempo de seguimiento	Respuesta	Complicaciones
6	34 años Varón	Brazo izquierdo	PDL 8 J/cm <sup>2</sup> Nd:YAG 70 J/cm <sup>2</sup>	PDL: 0,5 ms Nd:YAG: 15 ms	10 mm	4	Un año	Desaparición del dolor, aclaramiento y reducción del volumen	No
7	6 meses Mujer	Cuero cabelludo, tronco, abdomen, espalda, región inguinal derecha y muslos	PDL: 6 J/cm <sup>2</sup> Nd:YAG: 110 J/cm <sup>2</sup>	PDL: 0,5 ms Nd:YAG: 20 ms	10 mm	6	18 meses	Aclaramiento y disminución del tamaño	No
Publicación actual	11 años Varón	Espalda	PDL: 8,5-9 J/cm <sup>2</sup> Nd:YAG: 50 J/cm <sup>2</sup>	PDL: 0,5 ms Nd:YAG: 15 ms	10 mm	10	11 años	Aclaramiento y reducción del volumen y calibre de los vasos	No

la utilidad del láser PDL para el componente más superficial de las MGCV<sup>6</sup>. El láser dual (PDL/Nd:YAG), permite actuar en diferentes profundidades de la piel, empleando fluencias más bajas, minimizando el riesgo de cicatrices y necrosis. Existen 2 publicaciones previas de MGCV congénitas en placas, tratadas exitosamente con láser combinado PDL/Nd:YAG<sup>10</sup>, donde se emplearon fluencias de Nd:YAG más altas que las utilizadas en nuestro paciente, sin registrarse complicaciones (tabla 1).

En conclusión, se ha presentado una MGCV congénita en placas, que en sus fases iniciales fue incluida en la serie de Mallory et al.<sup>2</sup> Resaltamos su presentación clínica poco común que constituyó un reto diagnóstico y condujo a la confirmación histopatológica. Se destaca la evolución peculiar a lo largo de 11 años y la respuesta favorable al tratamiento láser combinado.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vikkula M. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: Distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol.* 2004;140:971-6.
- 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.
- Requena L, Galvan C, Sánchez Yús E, Sanguenza O, Kutzner H, Furio V. Solitary plaque-like telangiectatic glomangioma. *Br J Dermatol.* 1998;139:902-5.
- Yoon TY, Lee HT, Chang SH. Giant congenital multiple patch-like glomus tumors. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:826-8.
- Hazey MA, Van Norman AJ, Powers RL, Armistead DL. Multiple congenital plaque-like glomuvenous malformations with type 2 segmental involvement. *Cutis.* 2009;84:16-8.
- Grillo E, Boixeda P, Paoli J, Vano-Galván S, Carrillo R, Jaén P. Congenital plaque-like glomangioma treated successfully with dual wavelength pulsed-dye and neodymium:yttrium-aluminum-garnet laser. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2013;29:212-4.
- Nguyen TV, Becker EM, Miller WA, Browning JC. Plaque-type glomuvenous malformations successfully treated using combined pulsed dye laser and neodymium-doped yttrium aluminum garnet laser. *Dermatol Surg.* 2014;40:89-92.
- Cavalli R, Milani GP, Chelleri C, Donelli S, Fossali EF. Plaque-type glomuvenous malformations in a child. *Lancet Lond Engl.* 2015;386:e61.
- Rivers JK, Rivers CA, Li MK, Martinka M. Laser therapy for an acquired glomuvenous malformation (glomus tumour): A non-surgical approach. *J Cutan Med Surg.* 2016;20:80-3.
- Hughes R, Lacour JP, Chiaverini C, Rogopoulos A, Passeron T. Nd:YAG laser treatment for multiple cutaneous glomangiomas: Report of 3 cases. *Arch Dermatol.* 2011;147:255-6.

N. Vargas-Navia\*, E. Baselga, F.Z. Muñoz-Garza y L. Puig

Servicio de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: navana2@hotmail.com

(N. Vargas-Navia).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.07.008>

0001-7310/

© 2016 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV.