

Hemangioma glomeruloide y su significado

Martha Lucía González T.
Fabián Sandoval Pereira
Ricardo Rueda Plata

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 31 años de edad, con diagnóstico de Enfermedad de Castleman, quien fue referida a la sección de Dermatología para evaluar sus múltiples lesiones de piel, confirmadas histopatológicamente como hemangiomas glomeruloides, sospechándose un Síndrome de POEMS

Palabras clave: Enfermedad de Castleman, hemangioma glomeruloide, síndrome de POEMS.

HISTORIA CLINICA

Se trata de una paciente de 31 años de edad, quien consultó a la sección de Dermatología, remitida por Medicina Interna, con diagnóstico de Enfermedad de Castleman. Presenta múltiples pápulas angiomasas (Figuras 1 y 2), asintomáticas, de predominio en cara y cuello, de tamaño variable, linfadenopatías cervicales múltiples, hepatoesple-nomegalia, déficit motor y sensitivo. Con estos hallazgos clínicos se sospechó un síndrome de POEMS y se decidió realizar biopsia de piel y otros exámenes complementarios.



foto 1. POEMS



foto 2. HEMANGIOMA GLOMERULOIDE

La biopsia de bazo y ganglios linfáticos (Figura 3) muestra hiperplasia angiofolicular marcada, con centros germinales grandes, cuerpos de Roussel rodeados por linfocitos y plasmocitos con la distribución característica en anillos de cebolla, compatible con la Enfermedad de Castleman. La biopsia de piel revela proliferación vascular ocupando el dermis reticular con capilares ectáticos agrupados, tapizados por endotelio plano con pared gruesa y proliferación de células abultadas semejando un glomérulo renal (Figura 4), compatible con hemangioma glomeruloide. La electromiografía confirmó una neuropatía mixta y la electroforesis de proteínas se encontraba dentro de un rango normal .

DISCUSION

La Enfermedad de Castleman es un desorden linfoproliferativo sistémico, reconocida primero en 1920 y descrita como entidad clínico-patológica en 1956.¹ Usualmente se presenta en adulto joven como una masa mediastinal asintomática o adenopatías localizadas. Está caracterizada por hiperplasia angiofolicular marcada². Su

Martha Lucía González T. MD, Residente II Dermatología. Universidad del Valle, Cali.
Fabián Sandoval P.MD, Residente III Dermatología. Universidad del Valle, Cali.
Ricardo Rueda P.MD, Docente Dermatología. Universidad el Valle, Cali.

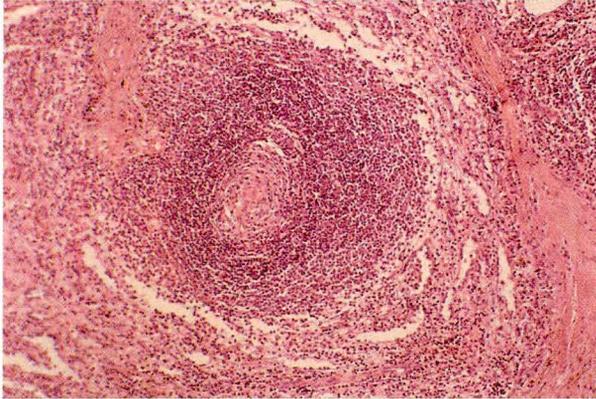


foto 3. BIOPSIA DE BRAZO Y GANGLIOS LINFATICOS

etiología es desconocida, pero existen teorías de asociación con el Herpes virus 8 y una disregulación del sistema inmune con IL-6 elevada.² Clínicamente existe una forma localizada con 2 subtipos histológicos: hialino vascular (80-90%) y células plasmáticas (10-20%) y una forma generalizada que puede ser no neuropática y neuropática o asociada a POEMS.²

El síndrome de POEMS fue descrito por Simpo en 1968 como un trastorno multisistémico, poco común que, como su acrónimo indica, consiste en **P**olineuropatía, **O**rganomegalia, **E**ndocrinopatía, **M** y **S**. Se refiere a cambios en piel donde un 50% consisten en angiomas adquiridos como el hemangioma glomeruloide, el cual podría constituir un marcador de la enfermedad.^{3,4}

Consideramos que se trata de una paciente con Enfermedad de Castleman, con organomegalia, polineuropatía y algunos cambios en piel, que nos hace pensar podría coexistir con un Síndrome de POEMS, aunque hasta ahora la paciente no ha desarrollado endocrinopatía ni gamopatía monoclonal, pero no se descarta que en el futuro las pueda presentar.

El interés de nuestro caso radica en que la asociación de hemangioma glomeruloide con Enfermedad de Castleman y algunas características del Síndrome de POEMS^{5,6}, ya ha sido documentada en la literatura y hasta el momento hay tres casos reportados; en el último de ellos describieron una paciente con rasgos idénticos a nuestra paciente.⁶

Debemos tener en cuenta que, cuando nos

enfrentamos a una proliferación vascular adquirida, se debe pensar en que ésta pueda representar un marcador importante de síndromes sistémicos fácilmente reconocibles.

SUMMARY

The case of a thirty one year-old woman with Castleman's disease is presented. She was referred to Dermatology with multiple skin lesions. The histopathology revealed glomeruloid hemangiomas. These features suggested the diagnosis of POEMS syndrome.

Key words: Castleman's disease, glomeruloid hemangioma, POEMS syndrome.

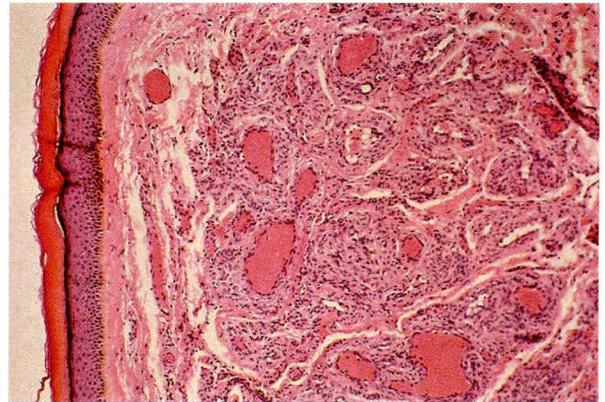


foto 4. BIOPSIA DE LA PIEL

BIBLIOGRAFIA

1. Larroche C, Cacoub P, Godeau P. Castleman's disease: Rev Med Interna, 1996; 17:1003-1013.
2. McCarty MJ, Vukelja SJ, Banks PM, Weiss RB. Angiofollicular Lymph Node hyperplasia (Castleman's disease). Cancer Treat Rev, 1995; 21:291-310.
3. Rongioletti, F, Gambini C, Lerza, R. Glomeruloid hemangioma. A cutaneous marker of POEMS syndrome. Am J Dermatopathol 1994; 16:175-178.
4. Puig L, Moreno A, Domingo P, Uistosella E, de Moragas JM. Cutaneous angioma in POEMS syndrome. J Am Acad Dermatol. 1985; 12:961-964.
5. Chan JK, Fletcher CD, et al. Glomeruloid hemangioma. A distinctive cutaneous lesion of multicentric Castleman's disease associated with POEMS syndrome. Am J Dermatopathol 1990; 11:1036-1046.
6. Yang SG, Cho Kh, Bang YJ, Kim CW. A case of glomeruloid hemangioma associated with multicentric Castleman's disease. Am J Dermatopathol. 1998, 20:266-270.