

# Tumor glómico. Publicación de un caso con topografía poco usual

Dr. Alberto Ramos-Garibay,\* Dra. Elizabeth Medina Hernández\*\*

## RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente del sexo masculino de 26 años de edad, con diagnóstico de tumor glómico y su tratamiento.

El tumor glómico es un hamartoma poco frecuente que se origina del crecimiento anormal de las células glómicas que se encuentran en la piel. El tumor es doloroso, de crecimiento lento, benigno y la localización más frecuente en sitios acrales, aunque se han descrito en otras localizaciones.

Palabras clave: Tumor glómico, glomangiomas, hamartoma.

## ABSTRACT

An unusual case of glomus tumor involving right breast of a twenty-six man is presented, with a review of the literature. The clinic presentation, histopathologic appearance, differential diagnosis, and treatment for a glomus tumor are reviewed. The glomus tumor is a rare hamartomatous overgrowth of the normal glomus elements found in the skin. The tumor presents as a painful, benign growth, most often in the digits, but another localization has been described.

Key words: Glomus tumor, glomangioma, hamartoma.

## INTRODUCCIÓN

El diagnóstico de neoformaciones cutáneas puede ser difícil ya que ninguno de ellos tiene cambios clínicamente apreciables que permitan reconocerlos únicamente por examen físico. Sin embargo, es posible hacer un diagnóstico diferencial si el tumor es doloroso.

El acrónimo "GLENDA TEN" es frecuentemente utilizado para recordar estos tumores dolorosos: espirodermoma, carcinoma, neuroma, tumor glómico, leiomioma, angiolipoma, neurilemoma y dermatofibroma, tumor de células granulosas, endometriosis y neuroma.<sup>1,2</sup>

Por definición, el tumor glómico debe ser considerado como un hamartoma.<sup>2</sup> Los tumores glómicos son neoplasias poco frecuentes que se originan de células musculares lisas modificadas, que normalmente se encuentran en cortos-circuitos arteriovenosos especializados presentes en sitios acrales, especialmente en los pulpejos de los dedos. Dichas anastomosis son llama-

das canales de Sucquet-Hayer, cuya función está relacionada a la regulación de temperatura.

Los canales de Sucquet-Hayer están constituidos por células endoteliales y que además contienen varias capas de células glómicas en sus paredes, y conectan una arteriola aferente con una vénula eferente. A pesar de que la localización más frecuente es en sitios acrales, se han descrito tumores glómicos en sitios extracutáneos, tales como hueso, estómago, tráquea y mediatino. En estos sitios donde normalmente las células glómicas son escasas o incluso ausentes, se cree que los tumores glómicos se originan a partir de células glómicas ectópicas o de células perivasculares indiferenciadas con capacidad de transformación.<sup>3,4</sup>

Existen dos tipos de tumores glómicos:

1. Solitario
2. Múltiple (glomangiomas)

Cada una de estas variedades tiene sus propias características, tanto clínicas como histológicas<sup>5</sup> (Cuadros I y II).

Aparece como una neoformación purpúrica con predilección por áreas acrales, especialmente en lecho

\* Dermatopatólogo, CDP.

\*\* Residente 2do. año Dermatología, CDP.

#### CUADRO I. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Tumor glómico solitario	Múltiple (glomangiomas)
90% de los casos	10% de los casos
No familiar	Autosómico dominante
Congénito o adquirido	Congénito o adquirido
Localizado	Localizado, segmentario o diseminado
Doloroso	No doloroso
Consistencia fibrosa	Suave al tacto

#### CUADRO II. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS

Tumor glómico solitario	Tumor glómico múltiple (glomangiomas)
Cápsula fibrosa	No encapsulado
Espacios vasculares pequeños	Vasos con ectasias grandes
2-3 capas de células glómicas	Escasas células glómicas

ungueal de manos y pies. Las lesiones subungueales pueden llegar a erosionar la falange distal y la uña afectada tiene un aspecto eritemato-violáceo. Se ha descrito también en antebrazos, glándula del pene, tronco y labio superior.<sup>6-10</sup>

Maerteleire y colaboradores realizaron un estudio en el que incluyeron 12 pacientes con 13 tumores glómicos, operados entre 1991 y 1999. Los síntomas tenían una evolución promedio de 1.9 años antes de la cirugía. El sexo femenino fue el más afectado. El promedio de edad fue de 44 años. En 12 de 13, el tumor estaba localizado en la falange distal y un paciente tenía la lesión en el dorso de la mano. Ambas manos y todos los dedos estaban afectados por igual. Los síntomas desaparecieron posterior a la resección y no hubo recidivas.<sup>11</sup>

Frecuentemente las lesiones presentan paroxismos de dolor severo, usualmente precipitado por exposición al frío o a la presión leve. El mecanismo de dolor no ha sido bien dilucidado, pero recientemente se han encontrado fibras nerviosas con inmunorreactividad a la sustancia P, lo que sugiere que a través de este mediador se produce el dolor. La sustancia P es un neurotransmisor sensorial aferente a través del cual es mediado el estímulo doloroso. Más frecuentemente ocurren en adultos jóvenes, pero pueden presentarse a cualquier edad. El tumor es igualmente frecuente en ambos sexos, pero hay una predominancia femenina entre lesiones subungueales.<sup>4</sup>

Histológicamente, los tumores glómicos solitarios son circunscritos y rodeados por una cápsula fibrosa. Revelan cantidades variables de luces vasculares estrechas, revestidas por una sola capa de células endoteliales aplanadas y con frecuencia elongadas. Por fuera se encuentran varias capas concéntricas de células glómicas, las cuales se asemejan a las epitelioles por el citoplasma pálido eosinófilo y un núcleo grande, ovalado y uniforme. En algunas áreas el estroma puede mostrar degeneración mucinosa. Se

han identificado fibras nerviosas abundantes y mastocitos. Hay variantes histopatológicas raras que muestran células glómicas con núcleos grandes e hipercromáticos, probablemente representan un fenómeno degenerativo.

Los tumores glómicos múltiples (glomangiomas) carecen de cápsula y poseen espacios vasculares más grandes, irregulares y revestidos por una hoja de células glómicas más pequeñas que en las formas solitarias.<sup>12</sup>

Inmunohistoquímicamente, las células glómicas expresan vimentina, actina músculo-específica y actina alfa de músculo liso. La positividad a desmina ha sido descrita por algunos autores, pero estos hallazgos no han sido corroborados por otros estudios. La laminina y colágeno tipo IV circunscriben a las células glómicas.

En cuanto al tratamiento del tumor glómico solitario es la excisión quirúrgica. En pacientes con lesiones múltiples, la excisión debe ser reservada para lesiones dolorosas.<sup>4</sup>

#### CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 26 años de edad, originario y residente de Hidalgo, de ocupación mecánico. Acudió por primera vez a la consulta del centro Dermatológico Pascua el día 6 de julio de 2000, por presentar una dermatosis localizada a tronco del cual afectaba la región mamaria derecha a nivel periareolar, constituida por una neoformación de aproximadamente 7 mm de diámetro, hemisférica, de color violáceo, de bordes bien definidos y superficie lisa y brillante (Figura 1).

Interrogatorio: Refiere un padecimiento actual de 3 años de evolución con "barrito" que creció progresivamente hasta las dimensiones actuales, le ocasionaba dolor con exposición al frío y a la presión. No se encon-



Figura 1. Imagen clínica. Hay una neoformación hemisférica de color rojo-vinoso y superficie lisa. Nótese que la base violácea fue ocasionada por traumatismo.

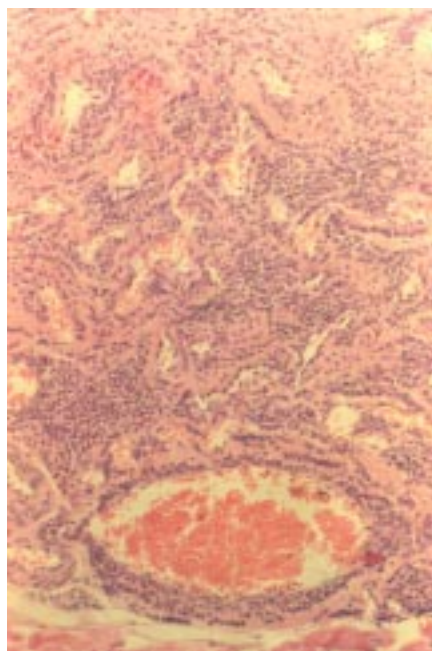


Figura 2. Tumor glómico. La dermis está ocupada por una neoformación de vasos capilares revestidos por células endoteliales rodeadas a su vez por células glómicas. (H-E 10X)

traron otras patologías mediante interrogatorio ni por exploración física.

Diagnóstico presuntivo: Leiomioma vs angioleiomioma.

Estudios complementarios: Se le realizó biopsia excisional en la cual se encontró una lesión exofítica cuya epidermis es atrófica. La dermis subyacente ocupada por una neoformación de vasos capilares rodeadas de células endoteliales maduras y varias hileras de células glómicas (Figuras 2 y 3).

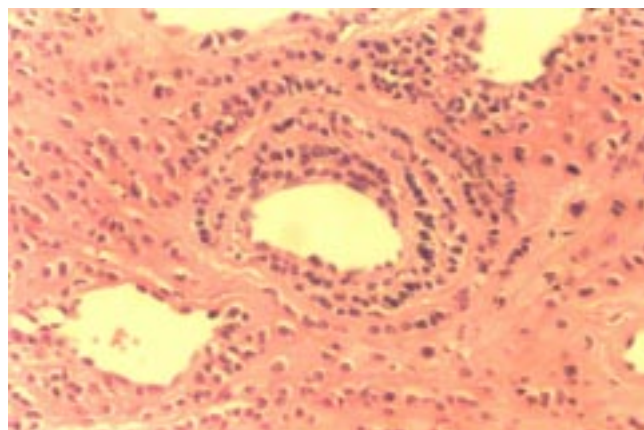


Figura 3. Tumor glómico. En el centro se observa un vaso de pared endotelial rodeado de 2 a 3 hileras concéntricas de células glómicas. (H-E 25X)

Diagnóstico final: Tumor glómico, el tratamiento fue quirúrgico sin recidiva a los 6 meses de seguimiento.

#### COMENTARIOS

Se presenta un caso de tumor glómico solitario en área mamaria derecha. Es clásicamente una lesión dolorosa e hipersensible a cambios de temperatura y presión. La causa de tumor glómico solitario es comúnmente alguna forma de trauma, sin embargo en el caso que se presenta, este antecedente no se encontró. El diagnóstico diferencial se facilita mediante el acrónimo utilizado en tumores dolorosos "GLEND A TEN", que incluye: Glomus, leiomioma, espiadenoma écrino, neurilemoma, dermatofibroma, angiolipoma, tumor de células granulosas, endometriosis y neuroma. El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica. El diagnóstico definitivo es el estudio histopatológico. La recurrencia del tumor glómico solitario es extremadamente rara si se extirpa completamente.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Noveren D, Trask D, Watson F et al. Painful tumors of skin: "LEND and EGG". J Am Acad Dermatol 1993; 28: 298-300.
2. Arenas R. Dermatología: diagnóstico y tratamiento. 2ª ed. McGraw-Hill-Interamericana; 1996: 442-3.
3. Delanger S, Lebanon M. Subungual Glomus Tumor of the Hallux. Cutis 1993; 52: 50-52.
4. Requena L, Sanquenz O. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. J Am Acad Dermatol 1997; 37: 887-920.
5. 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: 226-7.

6. Peretz E, Grunwald MH, Avinoach H et al. Solitary glomus tumour. Abstract. *Australas J Dermatol* 1999; 40: 226-7.
7. Khoudary K, Nasrallah, Phillip F. Glomus tumour of the penis. *J Urol* 1996; 155: 707.
8. Saito T. Glomus tumour of the penis. *Int J Urol* 2000; 7: 115-7.
9. Ghaly RF. Supraclavicular glomus tumor, 20 year history of undiagnosed shoulder pain: a case report. Abstract. *Pain* 1999; 83: 379-82.
10. Sakashita H, Masaru L, Nagao K. Glomus tumor in the upper lip: A case report. Abstract. *Int J Oral Max Surg* 1997; 26: 301-2.
11. Maerteliere W. Glomus tumor. Abstract. *Acta Orthop Belg* 2000; 66: 169-73.
12. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of Skin*, 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia, JB Lippincott; 1990.