

## Caso clínico

## Tumor glómico atípico. Revisión de la literatura a propósito de un caso

Sonia Torres González,\* Alberto Ramos Garibay,\*\* Carlos Lizárraga García\*\*\*

## RESUMEN

Los tumores glómicos son considerados hamartomas que derivan del glomus, estructura constituida por una anastomosis arteriovenosa subcutánea. Pueden ser únicos o múltiples. Se localizan con mayor frecuencia en las zonas acrales, principalmente en las subungueales. Por lo general, son benignos; sin embargo, se han reportado casos de glomangiosarcomas. La extirpación completa es el tratamiento de elección, aunque ya existen otras opciones terapéuticas. En este artículo se comunica un caso de tumor glómico solitario de localización poco frecuente.

**Palabras claves:** glomus, tumor glómico, glomangioma, glomangiomioma, glomangiosarcoma.

## ABSTRACT

Glomus tumors are included into hamartomas. They arise from subcutaneous specialized arteriovenous shunts, called glomus. These neoplasms may be alone or multiple and they are usually localized in acral sites, more frequently, in subungueal regions. Commonly are benign lesions, but some cases of glomangiosarcomas have been reported. The treatment of choice is a wide local excision, but there are other therapeutic options. We present a case of an alone glomus tumor of uncommon localization.

**Key words:** glomus tumor, glomangioma, glomangiomyoma, glomangiosarcoma.

Un tumor glómico es una neoplasia única, generalmente benigna, que se forma del glomus terminal o cuerpo glómico, el cual es una anastomosis arteriovenosa subcutánea distribuida por toda la superficie corporal, especialmente en los lechos ungueales y en los pulpejos de los dedos de las manos y los pies.<sup>1-5</sup>

Se ha descrito como un hamartoma; sin embargo, algunos autores lo clasifican como una neoplasia benigna vascular derivada del glomus, ya que el grupo de hamartomas engloba lesiones pigmento-vasculares, como el nevo flameus.<sup>6</sup>

El cuerpo glómico tiene que ver con la regulación de la temperatura corporal periférica. Está constituido

por una arteriola aferente y un vaso anastomótico llamado canal de Sucquet-Hoyer, y está rodeado de fibras musculares lisas, una vena eferente, fibras nerviosas y una cápsula periférica.<sup>1</sup> Dicho canal tiene células endoteliales bordeadas de múltiples capas de células glómicas.<sup>4</sup>

En 1812, William Wood describió este tumor como un nódulo subcutáneo doloroso. En 1878, Kolaczek lo interpretó como una variación de angiosarcoma. Fue hasta 1924 cuando Pierre Masson realizó una descripción completa del tumor, lo que facilitó su correcta interpretación anatomopatológica.<sup>1,7,8</sup>

Posteriormente, en 1935, Bailey acuñó el término de glomangioma, que en la actualidad se considera sinónimo de glomangiomioma.<sup>9</sup>

## CLASIFICACIÓN

Eyster y Montgomery fueron los primeros en proponer la división del tumor glómico en dos tipos: solitario y múltiple (llamado también glomangioma).<sup>2,7</sup> Los tumores múltiples pueden subdividirse en regionales, diseminados y en placas.<sup>7</sup> Es importante distinguirlos de los paragangliomas, con los que son confundidos frecuentemente.<sup>10</sup>

\* Dermatooncóloga.

\*\* Dermatopatólogo.

\*\*\* Residente de tercer año en dermatología.  
Centro Dermatológico Pascua.

Correspondencia: Dra. Sonia Torres González. Centro Dermatológico Pascua. Av. Dr. José Ma. Vértiz 464, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF.

Recibido: marzo, 2006. Aceptado: abril, 2006.

En un principio se aplicó el término de glomus a la paraganglia, ya que se creía que se originaba de pericitos especializados o de paredes vasculares, lo cual se comparó con los verdaderos complejos arteriovenosos o glomus. En la actualidad ya se ha desechado esta teoría.<sup>10</sup>

Los paragangliomas son un grupo de tumores neuroendocrinos, generalmente benignos, que surgen de células originadas en el sistema cromafín extraadrenal, mismas que derivan de la cresta neural y emigran junto con las células autonómicas ganglionares,<sup>10</sup> constituyendo los paraganglios del sistema nervioso autónomo y de algunos nervios craneales. Ejemplos de ellos son el cuerpo carotídeo, el glomus yugulare, el glomus timpanicum, el glomus vagale y el simpático.<sup>11</sup>

Mientras que los glomangiomas derivan de células musculares lisas o pericitos, los paragangliomas surgen del sistema APUD (del inglés, captación y descarboxilación de aminas y sus precursores).<sup>12</sup> Por ello, a los tumores que se originan en tales estructuras se les conoce también como glomus, quemodectomas, paragangliomas cromafines y glomerulocitomas. Glenner y Grimley, en 1974, los dividieron en paragangliomas adrenales y extraadrenales; asimismo, con base en la embriología, topografía e histología, los clasificaron en cuatro grupos: *a)* branquioméricos (por los arcos branquiales), *b)* intravagales, *c)* aórtico-simpáticos y *d)* viscerales.<sup>10</sup>

## ETIOLOGÍA

El origen de estos tumores es aún desconocido, aunque algunos autores suponen que son causados por traumatismos.<sup>1,13</sup> Mediante estudios de inmunohistoquímica se ha corroborado que los tumores glómicos derivan del músculo liso vascular.<sup>3</sup>

Se ha comprobado una herencia autosómica dominante en los casos múltiples,<sup>7</sup> ya que se observó que su aparición estaba ligada al cromosoma 1 p-21 y al p-22, llamado VMGLOM.<sup>3</sup> Se sugiere que tales alteraciones son originadas por mutaciones *de novo* que afectan la regulación de la angiogénesis al activar un receptor específico para tirosincinasa en la célula endotelial (TIE2).<sup>3</sup>

## EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores glómicos representan 1 al 5% de todos los tumores de las manos.<sup>3</sup> El tipo solitario es el más común.<sup>3</sup> Estas lesiones aparecen con mayor frecuencia entre los 20 y 40 años de edad<sup>1,13</sup> y afectan principalmente la región subungueal del primer o segundo dedos de la mano.<sup>1,14</sup> Pueden llegar a erosionar la falange distal ocasionando que la uña dañada tenga un aspecto eritemato-violáceo.<sup>15</sup> Aunque son igualmente frecuentes en uno y otro sexo, en las mujeres predominan las lesiones subungueales,<sup>15</sup> en tanto que en los hombres son más comunes los tumores múltiples y se desarrollan 10 a 15 años antes: a los 20 años de edad ya ha aparecido una tercera parte de los casos.<sup>3</sup>

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los tumores solitarios suelen ser acrales, principalmente subungueales (45%).<sup>13</sup> Por lo general son pequeños, de 2 a 6 mm, aunque pueden medir hasta 4 cm de diámetro.<sup>3</sup>

Su aspecto es característico: cuando es superficial es de consistencia elástica y firme; si es profundo, tiende a ser indurado.<sup>1</sup> Es de color púrpura, rojo o azul violáceo,<sup>3,13</sup> si bien en algunas ocasiones es una mancha dolorosa de color azul.<sup>3,14</sup>

Una peculiaridad de estos tumores es que causan hiperestesia y dolor;<sup>1</sup> el dolor es paroxístico y de tipo lancinante, y se manifiesta espontáneamente o con los cambios de temperatura, traumatismos o presión mecánica leve, incluso con el simple roce, especialmente cuando su localización es subungueal.<sup>3</sup>

Se ha sugerido que el dolor se debe al número de fibras nerviosas intercaladas en el interior del tumor, o a la degranulación de los mastocitos existentes; también se ha relacionado con las concentraciones de estrógenos.<sup>3</sup>

Se considera que sólo 10% de los tumores glómicos son de tipo múltiple (glomangiomas);<sup>15,16</sup> generalmente son pequeños (miden menos de 1 cm de diámetro) y menos dolorosos que los solitarios. Aunque pueden localizarse en cualquier área del cuerpo, suelen ser menos de 10 lesiones; se ha observado que ocurre trombocitopenia por secuestro de plaquetas.<sup>3</sup>

También se ha reportado la existencia de una forma múltiple, que puede ser congénita o adquirida, en la cual las lesiones confluyen creando placas.<sup>17-20</sup>

En algunas operaciones de la región lumbosacra se ha descubierto, accidentalmente, una estructura modificada correspondiente a una anastomosis arteriovenosa con gran inervación, similar a los canales de Sucquet-Hoyer, por lo que se ha denominado *glomus coccígeo*, y cuya significancia fisiológica se desconoce.<sup>21</sup>

### TUMORES GLÓMICOS MALIGNOS

Lumley y Stansfeld registraron el primer caso de un tumor glómico clínicamente atípico e infiltrante (citado por Khoury y col.<sup>22</sup>). Desde entonces, se han reportado tumores glómicos malignos (glomangiosarcoma), que son poco comunes, agresivos localmente, con recurrencias locales múltiples y que rara vez metastatizan.<sup>23,24</sup>

Se supone que se originan a partir de un tumor glómico benigno, aunque aún no está claro el mecanismo por el cual ocurre esta transformación.<sup>3</sup>

Para determinar su pronóstico, se ha propuesto su clasificación en cuatro grupos:<sup>25</sup>

a) Tumor glómico maligno: de localización profunda y tamaño mayor de 2 cm o con mitosis atípica o alto grado de alteraciones nucleares.

b) Tumor glómico simplástico: tiene un alto grado de alteraciones nucleares, sin otra característica de malignidad.

c) Tumor glómico de potencial maligno incierto: son aquellos que no cumplen con criterios suficientes para incluirse en los grupos anteriores, pero que tienen gran actividad mitótica o se localizan profundamente.

d) Glomangiomas: son tumores con angiomas difusa o células glómicas en exceso.

De acuerdo con esta clasificación, sólo se ha observado metástasis en 38% de los tumores que cumplen con los criterios del grupo a.<sup>25</sup>

Otra clasificación es la proporcionada por Gould y col., quienes subdividen a los glomangiosarcomas, según su origen, de la siguiente forma: 1) tumor glómico localmente infiltrante, que surge de uno benigno; 2) glomangiosarcoma que se origina de un tumor benigno y 3) glomangiosarcoma que surge *de novo*.<sup>23,26</sup>

### DATOS HISTOPATOLÓGICOS

En la dermis media se observan espacios vasculares de luz amplia, revestidos de células endoteliales, y por fuera de ellas, numerosas capas concéntricas de células glómicas, las cuales son de citoplasma eosinófilo, con núcleos grandes, pálidos, ovales o cuboides.<sup>1,13,15</sup>

Por lo general, los tumores solitarios muestran una cápsula fibrosa y pueden tener fibras nerviosas, mientras que los tumores múltiples no están encapsulados y en ocasiones carecen de fibras nerviosas.<sup>2,3,15</sup>

Se han descrito los siguientes tipos histológicos: angiomatoso, epitelioides, neuromatoso y degenerativo. Además, de acuerdo con su vascularidad y el tipo de estroma, se clasifican en vascular, celular con estroma mixoide y celular con estroma no mixoide.<sup>2,3,13</sup>

En el examen inmunohistoquímico, las células glómicas expresan vimentina, actina músculo-específica y actina alfa de músculo liso.<sup>15</sup>

### DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en los datos clínicos y el dolor que refiere el paciente; también pueden ser de utilidad la vitropresión, la transluminación y la prueba de la isquemia, que consiste en abolir el dolor al proporcionar, con el esfigmomanómetro, una presión mayor a la sistólica a la extremidad afectada con el tumor.<sup>1,3,13</sup>

Incluso se han realizado estudios radiográficos o de resonancia magnética para diagnosticar el tumor glómico.<sup>1,14</sup>

#### Diagnóstico diferencial

El tumor glómico forma parte de un grupo de nueve tumores cutáneos que se distinguen por el dolor que causan, por lo que debe diferenciarse entre ellos.<sup>2,27</sup>

Para referirse a estas neoplasias se ha propuesto utilizar el acrónimo GLEND A TEN, que toma la inicial del nombre de cada una de ellas: tumor glómico, leiomioma, espiroadenoma ecrico, neurilemoma, dermatofibroma, angioliopoma, tumor de células granulosa, endometriosis y neuroma.<sup>3,13,15</sup>

En inglés, se usa la nomenclatura *LEND AN EGG* (leiomyoma, eccrine spiradenoma, neuroma, dermatofibroma, angioliopoma, neurilemoma, endometrioma, glomus tumor, granular cell tumor).<sup>27</sup>

## TRATAMIENTO

El tratamiento de elección para este tumor consiste en la extirpación de la lesión, ya que es poco probable que haya recidivas.<sup>1,3</sup> Se han aplicado, sin embargo, otras opciones terapéuticas, sobre todo para los casos múltiples, como la escleroterapia con soluciones salinas, el tetradecolecilsulfato de sodio intralesional, así como la radioterapia y el láser de argón para las lesiones superficiales. El láser de CO<sub>2</sub> se ha utilizado con mejores resultados en las lesiones profundas.<sup>2,3,7</sup>

En los casos de glomangiosarcoma se realiza una extirpación completa con márgenes histopatológicamente libres de tumor; después, es necesario hacer un seguimiento estrecho del paciente.<sup>22</sup>

## CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de un hombre de 43 años de edad, soltero, originario y residente del Distrito Federal que acudió a consulta al Centro Dermatológico Pascua debido a un “granito” en el brazo derecho que le había aparecido cuatro años antes. El “granito” creció paulatinamente y le provocaba dolor moderado al roce con la ropa.

El paciente negó tener antecedentes familiares y personales de importancia para el padecimiento.

A la exploración se observó una dermatosis localizada en la extremidad superior derecha, en la cara externa del antebrazo (figura 1), constituida por una neoformación semiesférica de 0.5 cm de diámetro,



Figura 1. Topografía: cara externa del antebrazo derecho.



Figura 2. Morfología: neoformación eritemato-violácea, lisa y brillante, de 0.5 cm de diámetro.

de coloración eritemato-violácea, de superficie lisa y brillante, que causaba dolor moderado a la palpación (figura 2). El resto de la piel y los anexos no mostraba alteraciones.

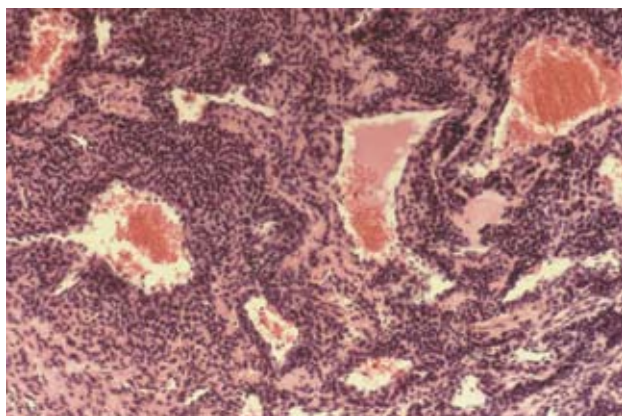
Con estas características se estableció el diagnóstico clínico presuntivo de angioliipoma.

Se realizó una biopsia escisional cuyo estudio histopatológico reportó que se trataba de una lesión exofítica con hiperqueratosis ortoqueratósica, zonas de acantosis discreta irregular e hiperpigmentación de la capa basal.

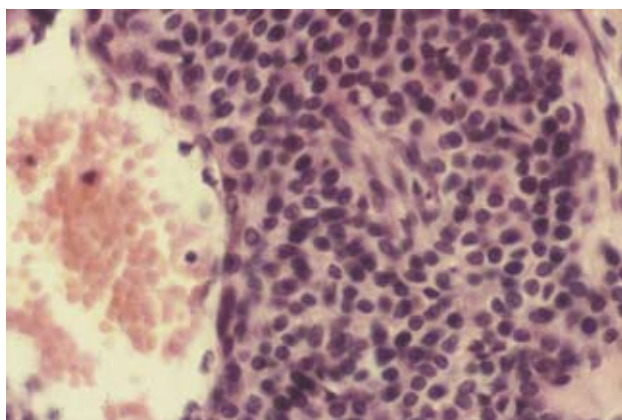
En la dermis superficial, en la media y en parte de la profunda había canales vasculares dilatados y congestionados, rodeados por capas concéntricas de células pequeñas de núcleo basófilo y escaso citoplasma (figuras 3 y 4). En el resto no se apreciaban alteraciones. Esto fue suficiente para determinar el diagnóstico de tumor glómico.

## COMENTARIO

El tumor glómico es una neoplasia rara, cuya localización más frecuente es la subungueal; no obstante, se han reportado múltiples casos en otros sitios, por ejemplo, en el Centro Dermatológico Pascua se ha observado en los antebrazos y el tórax, tanto en su cara anterior como posterior, aunque sólo en un caso se hizo el diagnóstico clínico de tumor glómico. Como se mencionó anteriormente, estos tumores pertenecen



**Figura 3.** Imagen histológica. En el campo se observan numerosos vasos rodeados por células redondas, pequeñas y basófilas, que corresponden a células glómicas (H-E 10x).



**Figura 4.** Imagen histológica. Un mayor aumento muestra uno de los vasos rodeado por varias capas concéntricas de células glómicas (H-E 40x).

al grupo de neoplasias cutáneas que se distinguen por el dolor que generan y que es el síntoma que las diferencia de otras lesiones; sin embargo, suele ser sumamente difícil establecer con seguridad el diagnóstico diferencial entre ellas, ya que en ocasiones el aspecto morfológico no aporta datos característicos, además de que la localización del tumor no siempre es la habitual. Por esta razón, se comunicó el caso anterior, en el cual el tumor glómico estaba en un sitio poco común.

El diagnóstico definitivo de este padecimiento sólo se podrá realizar mediante el estudio histopatológico; por ello, se prefiere la extirpación quirúrgica como tratamiento de elección, pese a existir otros métodos terapéuticos. Hay que considerar también que aunque raros, es posible que algunos casos sean en realidad

glomangiosarcomas, los cuales no pueden distinguirse clínicamente de los tumores benignos; ésta es una razón más para decidir practicar una biopsia escisional, en lugar de otro procedimiento. Por lo general, no se reportan recidivas después de la extirpación completa de un tumor glómico.

## REFERENCIAS

- Pereira C, Aramaki O, Galbiatti JÁ, et al. Tumor glómico. Retrospectiva de nove casos: do diagnóstico ao tratamento. *Rev Bras Ortop* 2000;35(6):214-8.
- Rodríguez M, Gutiérrez RM, Novales J, De Alba L. Tumores cutáneos dolorosos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1995;4(2):90-103.
- Rodríguez M, Calderón C, Ramos-Garibay A. Tumor glómico solitario. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001;10(2):77-79.
- Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:887-920.
- Wolff K, Johnson RA, Suurmond D. Tumors of the nails. In: *Fitzpatrick's Clinical Dermatology (color atlas & synopsis)*. 5<sup>th</sup> ed. New York: Mc Graw-Hill, 2005;p:185.
- Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997;37(4):523-49.
- Cervantes AM, Rodríguez M. Tumor glómico solitario. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003;12(3):131-3.
- Steffen C. The Man Behind the Eponym: C. L. Pierre Masson. *Am J Dermatopathol* 2003;25(1):71-76.
- Monteagudo C, Carda C, et al. Multiple glomangiomyoma versus glomangioma: Conceptual and ultrastructural observations. *Am J Dermatopathol* 2000;22(4):371-3.
- Barrera JL, Tamez MD, et al. El manejo de los paragangliomas en el Instituto Nacional de Cancerología. *Rev Inst Nac Cancer* 2000;46(1):17-20.
- Cruz H, Gutiérrez ME y col. Paragangliomas. Estudio clinicopatológico de 25 casos. *Rev Med Hosp Gen Mex* 1999;62(3):165-71.
- Blume U, Adler Y, Geilen C, et al. Multiple familial cutaneous glomangioma: A pedigree of four generations and critical analysis of histologic and genetic differences of glomus tumors. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:633-9.
- Arenas R. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. 3<sup>a</sup> ed. México: McGraw-Hill, 2005;pp:523-5.
- Tosti A, Richert B, Pazzaglia M. Tumors of the nail apparatus. In: Scher R, Daniel R. *Nails, diagnosis, therapy, surgery*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005;pp:195-204.
- Ramos-Garibay A, Medina E. Tumor glómico. Publicación de un caso con topografía poco usual. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2000;9(3):160-3.
- Pearsons M, Russo G, et al. Multiple glomus tumors. *Int J Dermatol* 1997;36:894-900.
- Yang JS, Ko JW, Suh KS, et al. Congenital multiple plaque-like glomangiomyoma. *Am J Dermatopathol* 1999;21(5):454-6.
- Jouffrey C, Batard ML, et al. Type 2 segmental manifestation of congenital multiple glomangiomas. *Dermatology* 2003;206:321-5.

19. Landthaler M, Braun-Falco O, et al. Congenital multiple plaque-like glomus tumors. *Arch Dermatol* 1990;126(9):1203-7.
20. Requena L, Galvan C, et al. Solitary plaque-like telangiectatic glomangioma. *Brit J Dermatol* 1998;139:902-5.
21. Rahemtullah A, Szyfelbein K, Zembowicz A. Glomus coccygeum. Report of a case and review of the literatura. *Am J Dermatopathol* 2005;27:497-9.
22. Khoury T, Balos L, et al. Malignant glomus tumor. A case report and review of literature, focusing on its clinicopathologic features and immunohistochemical profile. *Am J Dermatopathol* 2005;27:428-31.
23. Skelton H, Smith K. Infiltrative glomus tumor arising from a benign glomus tumor: A distinctive immunohistochemical pattern in the infiltrative component. *Am J Dermatopathol* 1999;21(6):562-8.
24. Watanabe K, Sugino T, et al. Glomangiosarcoma of the hip: report of a highly aggressive tumour with widespread distant metastases. *Brit J Dermatol* 1998;139:1097-101.
25. Folpe A, Fanburg-Smith J, et al. Atypical and malignant glomus tumors. Analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol* 2001;25(1):1-12.
26. Gould EW, Manivel JC, Albores-Saavedra J, Monforte H. Locally infiltrative glomus tumors and glomangiosarcomas: a clinical, ultrastructural and immunohistochemical study. *Cancer* 1990;65:310-8.
27. Naversen DN, Trask DM, Watson FH, Burket JM. Painful tumors of the skin: "LEND AN EGG". *J Am Acad Dermatol* 1993;28:298-300.