

Caso clínico

Tumor glómico

Patricia Chang,¹ Eriberto Orellana,² David Rosales,³ Gilary Calderón⁴

RESUMEN

Los tumores glómicos son neoplasias vasculares benignas poco frecuentes, casi siempre únicas, que muestran cierto predominio en las regiones acrales. Se distinguen por provocar dolor intenso. Los pacientes pueden pasar años sin ser diagnosticados; esto se explica por el reducido tamaño, la variedad de su presentación clínica y porque generalmente no son palpables. En cuanto al tratamiento, la escisión quirúrgica es el abordaje más efectivo, ya que provee la posibilidad de confirmar el diagnóstico histopatológico y de aliviar de forma inmediata los síntomas. Se comunica el caso de un paciente de 41 años de edad con un tumor glómico en el primer orjejo del pie derecho tratado quirúrgicamente.

Palabras claves: tumor glómico, región subungueal, uña del primer orjejo, dolor.

ABSTRACT

Glomus tumors are rare benign vascular neoplasms, usually solitary. They show predilection for acral regions and are characterized by severe pain. Patients can go years undiagnosed, this is explained by the small size, variety in clinical presentation and not being a palpable lesion. Surgical excision is the most effective treatment and provides the opportunity to confirm the histopathological diagnosis, also an immediate relief of symptoms. We report the case of a 41-year-old patient with a glomus tumor on the first toe of his right foot, which was treated surgically.

Key words: glomus tumor, subungual region, first big toenail, pain.

El tumor glómico es una neoplasia benigna, considerada un hamartoma, la cual es dolorosa y ocurre por hiperplasia de una o más partes del cuerpo glómico, en especial la piel acral.¹⁻⁷ Se comunica el caso de un paciente con tumor glómico, sus características clínicas, diagnóstico y curación quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 41 años de edad, quien acudió a consulta debido a que tenía un “hongo” en la primera uña

del pie derecho, que había cambiado la superficie de la misma y ocasionalmente le provocaba dolor. A la evaluación dermatológica se encontró onicopatía en la primera uña del orjejo derecho, constituida por una alteración del plato ungueal en su tercio superior, y por debajo de ella una neoformación marrón rojiza (Figura 1). El resto del examen físico no mostró alteraciones.

El padecimiento inició un año antes con cambios en la superficie de la uña, la cual cortaba el paciente porque pensaba que se trataba de un hongo; con el tiempo empezó a sufrir dolor ocasional que desaparecía espontáneamente. No tenía antecedentes personales ni familiares de importancia.

Con estos datos clínicos se hizo el diagnóstico de tumor glómico, por lo que se le solicitó radiografía y ultrasonido de la región. El paciente volvió a consulta tres meses después con los resultados de la radiografía del pie, que fueron normales, mientras que el ultrasonido reveló un aumento de volumen de los tejidos blandos de la región subungueal con un “nódulo” ligeramente hipocóico, de 8 x 6 mm, con ligera vascularización.

En las últimas semanas, el dolor de la uña se exacerbó hasta volverse insoportable por momentos. En la nueva evaluación se observó una neoformación de coloración

¹ Dermatóloga.

² Cirujano plástico.

³ Residente electivo en dermatología.

⁴ Patóloga.

Paseo Plaza Clinic Center, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Patricia Chang. Paseo Plaza Clinic Center Of 404; 3ª av. 12-38, zona 10, Guatemala. Correo electrónico: pchang2622@gmail.com

Recibido: noviembre, 2012.

Aceptado: marzo, 2013.

Este artículo debe citarse como: Chang P, Orellana E, Rosales D, Calderón G. Tumor glómico. *Dermatol Rev Mex* 2013;57:278-282.



Figura 1. Neoformación rojiza con alteración de la superficie del plato ungueal.

rosada de alrededor de 0.5 cm en la lúnula del primer ortejo derecho, con destrucción del plato ungueal (Figura 2), por lo que se realizó intervención quirúrgica de la lesión. Durante la operación, se extrajo una neoformación violácea de alrededor de 0.5 cm por debajo de la lámina ungueal (Figuras 3 y 4), misma que se envió al Servicio de Patología.

El estudio histopatológico demostró un tumor dérmico rodeado de una pseudocápsula, compuesto por conductos vasculares dilatados e irregulares rodeados de escasas cé-



Figura 2. Neoformación rojiza de mayor tamaño con destrucción del plato ungueal.



Figura 3. Aspecto macroscópico de la neoformación subungueal durante la cirugía.



Figura 4. Escisión completa de la lesión con hundimiento interno del plato ungueal.

lulas glómicas, con abundantes eritrocitos en su interior. El estroma era fibroso (Figura 5). A mayor aumento se observaron escasas células glómicas uniformes alrededor de los conductos vasculares, que estaban dispersas en toda la pared de los conductos dilatados y mostraban citoplasma eosinófilo con núcleo oval ligeramente basófilo (Figura 6).

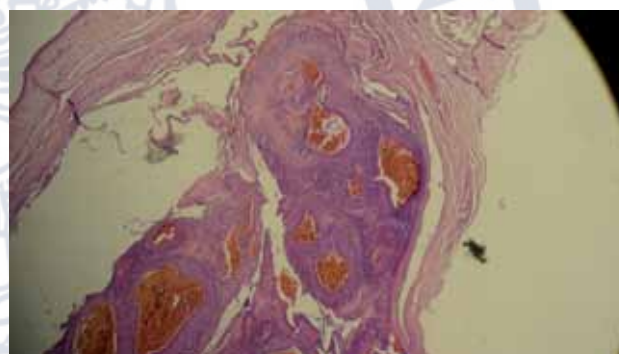


Figura 5. Tumor dérmico rodeado de una pseudocápsula, compuesto por conductos vasculares dilatados, irregulares, bordeados de escasas células glómicas, con abundantes eritrocitos en su interior. El estroma es fibroso.

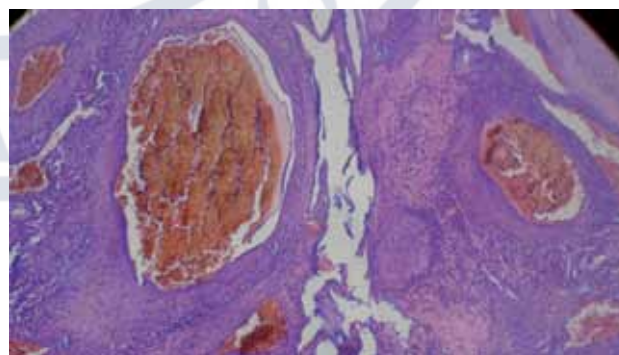


Figura 6. A mayor aumento pueden observarse escasas células glómicas uniformes que rodean los conductos vasculares, que están dispersas en toda la pared de los conductos dilatados y muestran citoplasma eosinófilo con núcleo oval ligeramente basófilo.

DISCUSIÓN

Los cuerpos glómicos son receptores mioarteriales que controlan la presión y la temperatura al regular el flujo sanguíneo periférico.¹⁻³ Se encuentran en todo el cuerpo, los dedos, las palmas y las plantas son los lugares de mayor concentración.¹ Se asientan en la dermis reticular (dermis profunda) y su función principal es la termorregulación.

Desde el punto de vista histológico, el cuerpo glómico consiste en una arteriola aferente, una anastomosis arteriovenosa central que se describe como tortuosa, también llamada canal de Suquet-Hoyer, venas colectoras y una cápsula compuesta por retículo neurovascular, fibras de músculo liso y células glómicas.¹⁻³

Los tumores glómicos son neoplasias benignas, consideradas hamartomas. Se reporta que 89% aparece en los dedos de la mano; típicamente son subungueales, pero también pueden ser periungueales o crecer en los pulpejos.⁴ A pesar de las similitudes entre dedos y ortijos, en estos últimos se manifiestan muy rara vez. Resultan por la hiperplasia de una o más partes normales del cuerpo glómico.^{2,6,7} No hay consenso acerca de la causa específica, pero se ha reportado traumatismo previo.¹

Pueden manifestarse como lesión única o múltiple, en este último caso muestran un patrón de herencia autosómico dominante, con transmisión casi exclusiva de padre a hijo. En estudios genéticos se ha encontrado una mutación en el cromosoma 1p21-22, gen que codifica para la glomulina, cuya función permanece desconocida, junto con tres genes relacionados en el brazo largo del cromosoma 11.^{3,8}

A pesar de que su incidencia real no se conoce, los tumores glómicos representan 1 a 5% de los tumores de tejidos blandos en las manos; de éstos, 75 a 90% afecta el lecho ungueal. Predominan en el sexo femenino a partir de la cuarta década de la vida (30 a 50 años de edad).^{1,3,9}

La lesión es difícil de observar; el diagnóstico se hace en relación con la historia clínica y las pruebas clínicas positivas. Se ha descrito que la historia es de dolor intenso sin causa clínica evidente durante un periodo promedio de uno a siete años; la mayoría de los pacientes acude a atención a los tres años.¹⁻³ La tríada clásica de este tumor consiste en dolor extremo a la presión, dolor espontáneo y sensibilidad al frío.¹⁻¹⁹

Desde el punto de vista clínico, los tumores glómicos se manifiestan como manchas eritemato-violáceas o azules, según la profundidad de la lesión.¹⁻³ Se describe un diá-

metro que varía de 2 a 6 mm⁹ o de 1 mm a 1 cm.^{1-3,6,10} El tamaño promedio reportado es de 5 mm, y los más grandes son los causantes de la deformidad y decoloración ungueal en un tercio de los pacientes.^{1,10}

También se ha referido elevación de la lámina ungueal, onicólisis distal con aumento del ángulo de Lovibond y eritroniquia.¹¹ El tipo de lesión ungueal parece estar determinado por la localización del tumor, causa distrofias cuando éste está localizado debajo de la matriz ungueal. Los cambios en concavidad y coloración son causados por los tumores que se localizan por debajo del lecho ungueal.¹²

Las pruebas clínicas disponibles para establecer el diagnóstico son:

1. *Love*: con la cabeza de un alfiler o la punta de un clip se presiona sobre la lámina ungueal. Para que esta prueba sea positiva debe haber sensación de dolor intenso con reflejo de retirada del paciente. Su sensibilidad es de 100%, pero su especificidad es de 78%.¹⁻³

2. *Hildreth*: consiste en provocar disminución del flujo sanguíneo a la región afectada sin producir isquemia. Se hace un torniquete en la base del dedo o se coloca el brazo extendido hacia arriba inflando un esfigmomanómetro hasta 250 mmHg. Con esta disminución en la perfusión, se presiona la región afectada; el dolor debe reducirse o desaparecer. Al liberar el torniquete, el dolor se manifiesta de nuevo.^{1,9} Tiene sensibilidad de 77.4 a 92% y especificidad de 91 a 100%.^{1,2}

3. *Sensibilidad al frío*: se coloca la mano del paciente en agua fría. La prueba es positiva cuando el paciente experimenta dolor intenso en el dedo afectado. Su sensibilidad y especificidad son de 100%.^{1,2}

4. *Prueba J*: dolor espontáneo que irradia al hombro.³

Los estudios diagnósticos por imágenes ayudan a confirmar y determinar la localización del tumor,^{5,7} lo que orienta el abordaje quirúrgico.¹⁰

1. *Rayos X*: en la mayoría de los casos no hay hallazgos patológicos,³ aunque puede observarse aumento en el grosor de los tejidos blandos, marcado por un incremento en la distancia entre el hueso y la uña; esto es más común cuando los tumores son grandes.^{1,3} Puede verse adelgazamiento o erosión del hueso cortical, esta última como un recorte en sacabocado de la falange distal; sólo se aprecia en 22% de los casos.^{1,7,10} Para un mejor diagnóstico hay que tomar radiografías comparativas.^{3,10}

2. *Resonancia magnética*: es el método más valioso en el diagnóstico del tumor, sobre todo cuando no hay

signos clínicos específicos del mismo.^{1,3,6,7,12,13} Se observan imágenes hiperintensas en T2, algunas veces pueden mostrar un halo hipointenso que corresponde a la cápsula;¹³ hipointensas en T1 e hiperintensas en T1 después de la infusión de gadolinio. Cuando son lesiones recurrentes se ven hipointensas o isointensas en T2, es posible que en T1 después de la infusión de gadolinio no muestren indicios y que los márgenes del tumor no estén bien definidos debido al tejido cicatricial de operaciones previas. Debe tenerse en consideración que no es un estudio específico (50%, aproximadamente).^{1-3,7,13,14}

3. *Ultrasonografía*: es más útil la de alta resolución; sirve para localizar la lesión, ya que muestra un nódulo hipoeoico con vasculatura prominente. Es más útil cuando la lesión es menor de 2 mm y se ubica en la cara lateral subungueal. Se ve limitada por lesiones pequeñas y planas, y depende de la habilidad del operador.^{1,7}

Los tumores solitarios son encapsulados con un lecho vascular numeroso de calibre pequeño; generalmente aparecen en la región subungueal. Los tumores múltiples no tienen cápsula, rara vez son subungueales y sus espacios vasculares son más grandes (Cuadro 1).

Según el componente histológico predominante, se definen los tres tipos histológicos del tumor:

1. *Mixóide (tipo I)*: también llamado glomangiomioma, con componentes vasculares y musculares prominentes.^{2,3}

2. *Sólido (tipo II)*: poca vasculatura y escaso componente de músculo liso.

3. *Vascular (tipo III)*: también llamado glomangioma, con componente vascular prominente.

Desde el punto de vista morfológico, son tumores dérmicos bien circunscritos que pueden extenderse hasta el tejido subcutáneo. Se componen de agregados sólidos de células glómicas que rodean a vasos poco llamativos. Las

células glómicas son regulares, circulares, con un citoplasma eosinófilo y coloración oscura alrededor del núcleo, que generalmente es oval. Las células tumorales y los vasos están inmersos en un estroma fibroso. Muchos tumores contienen grandes acumulaciones de estroma mixoide. La matriz del tumor tiene pequeñas fibras nerviosas amielínicas y mastocitos. Son características de este tumor la uniformidad de las células y su carencia de pleomorfismo, aunque se han descrito casos de diferenciación oncocítica y epitelióide; estas últimas son células que varían de poligonales a fusiformes, grandes, con citoplasma más abundante y eosinófilo intenso; los núcleos son de mayor tamaño y con leve irregularidad.

Se piensa que la atipia celular corresponde a cambios del envejecimiento de las células.^{2,3,11,14-16}

En el estudio inmunohistoquímico son positivos para vimentina y actina de músculo liso alfa, así como CD34. En los casos familiares se ha demostrado una sobreexpresión del factor de crecimiento fibroblástico básico (bFGF), un modulador potencial de la actividad y afectación sistémica de la enfermedad.¹

El material tipo lámina basal tiene laminina y colágeno tipo IV. Las células carecen de marcadores para células endoteliales. La ausencia de desmina de las células tumorales es una característica compartida con algunas células del músculo liso vascular.¹

En los tumores glómicos solitarios se han identificado múltiples fibras nerviosas que contienen sustancia P, que es un neurotransmisor aferente primario sensorial, mediador del estímulo doloroso.^{15,16} Los tumores glómicos malignos generalmente muestran invasión local, aunque pueden metastatizar.^{3,7}

Entre los diagnósticos diferenciales deben considerarse: glomangioma, encondroma, quiste epidérmico de

Cuadro 1. Cuadro clínico del tumor glómico

	Único (adultos)	Múltiple (común en niños)
Localización	Lecho ungueal, pulpejos de los dedos de las manos, superficies palmares, plantas, orejas y centro de la cara	Sitios distales regionales o diseminados, éstos pueden ser de tipo familiar con herencia autosómica dominante
Morfología	Nódulo azul rojizo único	Nódulo azul múltiple
Tamaño	Menos de 1 cm	Más de 1 cm
Síntomas	Dolor paroxístico, sensibilidad a la temperatura, sensibilidad	Asintomático
Sitios inusuales	Estómago, recto, cuello uterino, vagina, mesenterio, pared del tórax anterior, hueso, párpados, nariz, intravasculares e intravenosos	

inclusión, metástasis, quiste óseo, espiroadenoma ecrino, leiomioma, hiperplasia neuromatosa y hemangiomas múltiples.⁸

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa, incluida la cápsula del tumor.^{1-3,9,17} La recurrencia es inusual, pero se reporta un riesgo de 1 a 18%, y puede ser temprana si la escisión fue incompleta. Algunos autores mencionan que representa 10% de los casos recurrentes, y que se consideran recurrencias verdaderas^{3,4,7} o tardías si aparece un nuevo tumor o lesiones satélites que no se observaron al momento de la cirugía, a las que también se les llama falsas.^{1,2,4} En dos análisis de casos, uno de Taiwán y otro de Corea, se destaca la intervención con microscopio o ultrasonido transoperatorio para asegurar bordes libres de lesión.^{12,18} Se reportó un caso en Brasil en el que se utilizó la dermatoscopia transoperatoria como método para definir los márgenes quirúrgicos y ayudar a disminuir la recidiva.⁶

Otros métodos de tratamiento incluyen la escleroterapia con tetradecil sulfato de sodio, polidocanol y salino hipertónico en caso de tumores múltiples, y terapia ablativa con argón o láser de CO₂ en lesiones pequeñas y superficiales.⁸ Vergilis y colaboradores en Texas comunicaron un caso tratado con luz intensa pulsada de 595 nm.¹⁹

REFERENCIAS

1. Kale SS, Rao VK, Bentz ML. Glomus tumor of the index finger. *J Craniofac Surg* 2006;4:801-804.
2. McDermott EM, Weiss APC. Glomus tumors. *J Hand Surg* 2006;31A:1397-1400.
3. Nazerani S, Kalantar MH, Keramati MR. Diagnosis and management of glomus tumors of the hand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 2010;14:8-13.
4. Gandhi J, Yang SS, Hurd J. The anatomic location of digital glomus tumor recurrences. *J Hand Surg* 2010;35A:986-989.
5. Sapuan J, Paul AG, Abdullah S. Glomus tumor in the second toe: a clinical insight. *J Foot Ankle Surg* 2008;47:483-486.
6. Nogueira L, Damasio EM, Yoshiaki M, Schwery N, et al. Diagnosis of glomus tumor by nail bed and matrix dermoscopy. *An Bras Dermatol* 2010;85:236-238.
7. Anakwe RE, McEachan JE. A glomus tumour beneath the painful unpolished nail. *CMAJ* 2010. Doi:10.1503/cmaj.091645.
8. Frumuseanu B, Balanescu R, Ulici A, Golumbeanu M, et al. A new case of lower extremity glomus tumor. Up-to date review and case report. *J Med Life* 2012;5:211-214.
9. Hamdi MF. Glomus tumour of fingertip: report of eight cases and literature review. *Musculoskelet Surg* 2011;95:237-240.
10. Gencoglan G, Dereli T, Kazandi AC. Subungual glomus tumor: surgical and histopathologic evaluation. *Cutan Ocul Toxicol* 2011;30:72-74.
11. Dominguez J, Chanussot C, Sarti HM, Fonte V, et al. Nail unit tumors: A study of 234 patients in the Dermatology Department of the Dr. Manuel Gea González General Hospital in Mexico City. *Dermatol Surg* 2008;34:1363-1371.
12. Lin YC, Hsiao PF, Wu YH, Sun FJ, Scher RK. Recurrent digital glomus tumor: analysis of 75 cases. *Dermatol Surg* 2010;36:1396-1400.
13. Koç O, Kivrak AS, Paksoy Y. Subungual glomus tumour: magnetic resonance imaging findings. *Australasian Radiol* 2007;51:B107-B109.
14. Blume U, Adler YD, Geilen CC, Ahmad W, 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;42:633-639.
15. Weedon D, Strutton G. Metástasis vasculares. *Piel patología*. Madrid: Marbán, 2002;855-864.
16. Herrera E, Moreno A, Requena L, Rodríguez J. Tumor glómico solitario y múltiple. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*. Barcelona: Menarini, 2007;605-607.
17. Fujioka H, Kokubu T, Akisue T, Nagura I, Toyokawa N. Treatment of subungual glomus tumor. *Kobe J Med Sci* 2009;55:E1-E4.
18. Lee IJ, Park DS, Park MC, Pae NS. Subungual glomus tumours of the hand: diagnosis and outcome of the transungual approach. *J Hand Surg Eur* 2009;34:685-688.
19. Vergilis IJ, Friedman PM, Goldberg LH. Long-pulse 595-nm pulsed dye laser for the treatment of a glomus tumor. *Dermatol Surg* 2010;36:1463-1465.