

# Tumores glómicos de presentación clínica inusual

## Unusual clinical presentation of glomus tumors

Carolina Inés Martín,<sup>1</sup> Alejandra Anabel Panizzardi,<sup>1</sup> Cintia Vallarino,<sup>1</sup> Anabel del Rosario Vargas,<sup>2</sup> Kamelia M. Losada Sanclemente,<sup>3</sup> María Inés Sanz,<sup>3</sup> Gabriel Casas<sup>4</sup> y Margarita Larralde<sup>5</sup>

### RESUMEN

El tumor glómico es una neoplasia vascular benigna poco común que suele afectar a adultos jóvenes. La localización más frecuente es el lecho ungueal y se caracteriza por dolor paroxístico, sensibilidad localizada e hipersensibilidad a los cambios de temperatura o presión. Comunicamos dos pacientes con presentación clínica inusual. El primer caso corresponde a una paciente de 50 años de edad, con un tumor glómico subungueal de varios meses de evolución sin la clínica característica, lo que dificultó el diagnóstico. Sólo la resonancia magnética permitió visualizar la lesión. La histopatología de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico. El segundo caso hace referencia a una paciente de 61 años que consultó por un tumor doloroso en brazo derecho, sitio inusual para los tumores glómicos (*Dermatol. Argent., 2014, 20 (5): 318-322*).

### Palabras clave:

tumor glómico, tumor subungueal, tumor doloroso, tumor vascular, cuerpo glómico.

### ABSTRACT

Glomus tumoris a rare benign vascular tumor that usually occurs in young adults, more common in nail beds, and is characterized by paroxysmal pain, localized tenderness and hypersensitivity to temperature changes. We report two patients with unusual clinical presentation. The first case is about a 50 year-old woman with a subungual glomus tumor over the last few months with a typical presentation. Only MRI allowed visualization of the lesion. Histopathology confirmed the diagnosis. The second case is about a 61 year-old woman with a painful tumor in her right arm which is an unusual site for glomus tumors (*Dermatol. Argent., 2014, 20 (5): 318-322*).

### Keywords:

glomus tumor, subungual tumor, painful tumor, vascular tumor, glomus body.

**Fecha de recepción:** 09/01/2015 | **Fecha de aprobación:** 14/01/2015

<sup>1</sup> Residente Servicio de Dermatología

<sup>2</sup> Médica dermatóloga

<sup>3</sup> Médica dermatóloga

<sup>4</sup> Jefe del Servicio de Anatomía Patológica

<sup>5</sup> Profesora titular en Dermatología de la UBA, jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán y del Departamento de Dermatología Pediátrica del Hospital Ramos Mejía

Hospital Alemán, Av. Pueyrredón 1640, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Margarita Larralde. doctoralarralde@gmail.com

## Introducción

El tumor glómico es una neoplasia benigna poco frecuente. Clínicamente se caracteriza por dolor paroxístico intenso en el lecho ungueal, sensibilidad localizada e hipersensibilidad al frío y a pequeños traumatismos o a la presión local. En algunas ocasiones se presenta como un desafío diagnóstico debido a que se ubica en sitios poco habituales o se manifiesta con signos y síntomas diferentes a la tríada clínica que lo caracteriza.

Si bien en el diagnóstico es clave la historia clínica y el examen físico, cabe destacar que la resonancia magnética de alta resolución detecta lesiones ocultas y además permite delimitar el plano quirúrgico para evitar las recidivas.

Queremos destacar la importancia de tener presente el diagnóstico de tumor glómico en pacientes con dolor intenso subungueal aunque no presenten la tríada clínica completa y en aquellos con sintomatología característica, aun cuando la localización no es la más frecuente, para poder evitar demoras en el diagnóstico y el tratamiento de estos pacientes.<sup>1-5</sup>

## Casos clínicos

### Caso clínico 1

Mujer de 50 años de edad, sin antecedentes de relevancia. Consultó por onicodistrofia en el dedo pulgar izquierdo, de varios meses de evolución posterior a un traumatismo. Al examen físico se observaba depresión longitudinal lateral de la placa ungueal con onicorrexis distal, sin cambios en la coloración y sin dolor espontáneo ni a la palpación del pulpejo (foto 1).

La ecografía de partes blandas no informó alteraciones. La resonancia magnética de alta resolución evidenció una imagen hiperintensa en T2 sugestiva de tumor glómico (foto 2). El equipo de cirugía de mano realizó la extirpación completa de la lesión. Los hallazgos histopatológicos revelaron una tumoración circunscripta en dermis profunda envuelta por una pseudocápsula fibrosa que contenía células glómicas alrededor de los vasos, confirmando el diagnóstico de tumor glómico subungueal (fotos 3 y 4). Actualmente la paciente continúa asintomática y sin recidivas.

### Caso clínico 2

Mujer de 61 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia, que consultó por un tumor eritematoso de 4

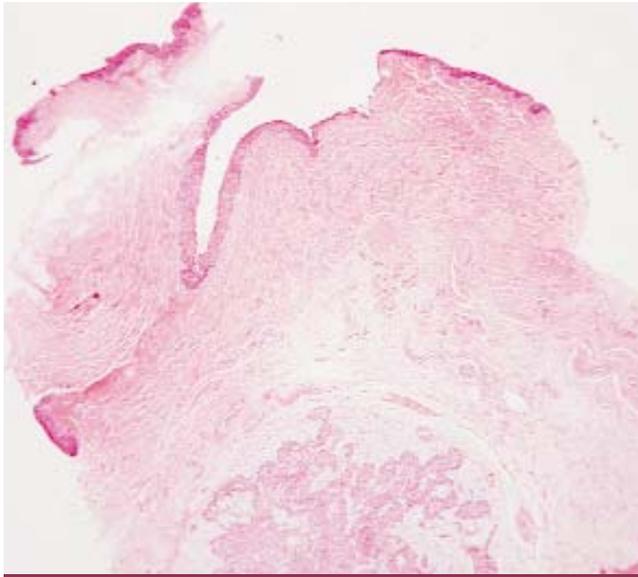


**FOTO 1.** Depresión longitudinal lateral de la placa ungueal con onicorrexis distal, sin cambios en la coloración.

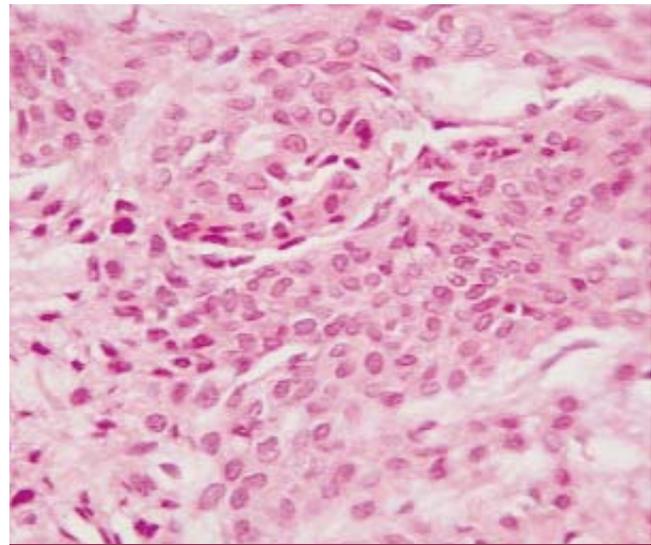


**FOTO 2.** RMM: imagen nodular hiperintensa en lecho ungueal.

mm de diámetro, de superficie lisa y aspecto angiomatoide, ubicado en el brazo derecho, doloroso, de 6 meses de evolución (foto 5). Con diagnóstico presuntivo de nevo de Spitz, se realizó la exéresis quirúrgica. El estudio histo-



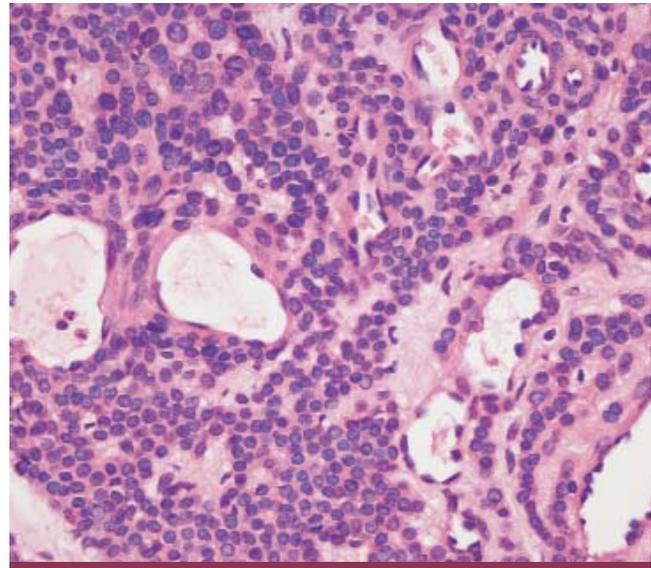
**FOTO 3.** Proliferación dérmica circunscripta rodeada por cápsula fibrosa (HyE, 40x).



**FOTO 4.** Luces vasculares pequeñas rodeadas por paredes vasculares modificadas de tipo glómico; nidos y sábanas constituidos por células cuboideas y fusiformes (HyE, 40x).



**FOTO 5.** Tumor eritematoso de 4 mm de diámetro, de superficie lisa y aspecto angiomatoide, en brazo derecho.



**FOTO 6.** Proliferación de células monomorfas redondas de citoplasma eosinófilo y núcleo hiperclorómico que rodean estructuras vasculares (HyE, 40x).

patológico informó tumor vascular benigno conformado por células redondas de citoplasma claro y núcleo central con tendencia a formar múltiples nódulos alrededor de los vasos, compatible con tumor glómico (foto 6). No fue posible realizar el seguimiento clínico de la paciente, ya que no concurrió a controles posteriores.

## Comentarios

En 1812 Wood describió los hallazgos quirúrgicos tras la extirpación de tumores glómicos. Fue en 1924 que Masson y Barre detallaron las características histopatológicas y lo denominaron tumor glómico.<sup>1</sup>

El tumor glómico es una neoplasia benigna derivada de las células que conforman los cuerpos glómicos.

Los cuerpos glómicos son estructuras neuromioarteriales localizadas en la dermis reticular y están compuestos por una arteriola aferente y una vénula eferente con múltiples comunicaciones. El extremo arterial o canal de Sucquet-Hoyer está rodeado por células glómicas, que son células de músculo liso modificado, especializadas, que derivan de los pericitos de Zimmermann y están involucradas en la regulación del flujo sanguíneo local y la temperatura.<sup>1,5,6-8</sup> Estas estructuras se encuentran ampliamente distribuidas en el organismo, y son más numerosas en las puntas de los dedos, palmas y plantas.

Los tumores glómicos representan del 1 a 5% de todos los tumores de partes blandas de las manos y son más frecuentes en pacientes de edad media con predilección por el sexo femenino.<sup>3,4,7,8</sup> Pueden presentarse como una pápula o nódulo pequeño doloroso de 3 a 5 mm de diámetro y de coloración rojo azulada. Del 75 al 95% son subungueales, pueden manifestarse como una mácula eritematoviolácea y causar onicodistrofia.<sup>2,4,6</sup> Se han comunicado casos que imitan una distrofia media canalicular, y en ocasiones la distrofia ungueal es el único signo, como en nuestra paciente.

Algunos estudios sugieren que la frecuencia de los tumores glómicos extradigitales es del 11 al 65%, predominan en el sexo masculino y se localizan en palmas, muñecas, antebrazos, pies, tubo digestivo, hueso, mediastino, tráquea, mesenterio, labios vulvares y cérvix.<sup>3</sup> La localización extracutánea, aun en sitios que carecen de células glómicas, podría explicarse debido a la diferenciación de células multipotenciales o surgir de células musculares lisas comunes o glómicas ectópicas.<sup>9,10</sup>

En la literatura consultada se hallaron cuatro casos de tumores glómicos con localización en antebrazo, dos de ellos en mujeres y un paciente de sexo masculino que presentó una lesión aislada en el muslo.<sup>3,9</sup>

La tríada clínica se caracteriza por dolor paroxístico intenso en el lecho ungueal, sensibilidad localizada e hipersensibilidad al frío, a pequeños traumatismos o a la presión local.<sup>4,7</sup> Los síntomas no siempre están presentes, lo que explicaría la demora en el diagnóstico de estos tumores.<sup>7</sup>

Es por ello que se han descrito tres pruebas clínicas que facilitan el diagnóstico presuntivo. La prueba de Love consiste en presionar un objeto de punta con cuidado sobre el área de máximo dolor, lo que reproduce el mismo. Esta prueba tiene una sensibilidad del 100% y

una especificidad del 78%. La prueba de Hildreth se realiza inflando un torniquete alrededor de la base del dedo afectado, lo que causa la desaparición del dolor. Esta prueba es el 71% sensible y el 100% específica. La prueba de sensibilidad al frío, que es el 100% sensible y el 100% específica, desencadena un intenso dolor al introducir el dedo afectado en agua fría.<sup>6,11</sup>

La sensibilidad al frío podría explicarse dado que los cambios de temperatura pueden llevar a la contracción de los miofilamentos de las células glómicas, con el consiguiente aumento de la presión intracapsular, que al ser transmitida por fibras nerviosas no mielinizadas causa la percepción del dolor.<sup>7</sup>

La primera paciente no tenía síntomas en relación con la lesión, por lo que no era aplicable la prueba de Hildreth. La prueba de Love fue negativa y no refería hipersensibilidad al frío o a los cambios de temperatura.

No se realizaron las pruebas clínicas en la segunda paciente debido a que la sospecha diagnóstica fue nevo de Spitz.

Aun cuando clínicamente se ha diagnosticado al tumor glómico, es importante definir la localización y el tamaño mediante las pruebas de imágenes antes del tratamiento quirúrgico para evitar recidivas. Actualmente se utilizan la radiografía simple, la ecografía y la resonancia magnética.

La radiografía simple no muestra alteraciones la mayoría de las veces, aunque puede detectar tumores de gran tamaño y además, en las lesiones de larga evolución, se pueden visualizar erosiones o el adelgazamiento en la cortical de la falange distal, lo que permitiría diferenciar al tumor glómico de la exostosis subungueal.<sup>5,6</sup>

La ecografía es un método por imágenes no invasivo con hallazgos inespecíficos. Se puede visualizar una masa hipoeoica, sólida y bien circunscripta, localizada debajo de la uña. Si bien es útil para el diagnóstico de los tumores de partes blandas de la mano, la caracterización del tejido es limitada y la detección de la lesión puede estar afectada por artefactos, principalmente en aquellas de pequeño tamaño y de forma aplanada. Con el doppler color se evidencia una lesión hipervascularizada debido al flujo de alta velocidad de los shunts vasculares intratumorales, lo cual es más específico para el diagnóstico.<sup>1,3</sup>

La resonancia magnética es útil en aquellos casos en los que el diagnóstico continúa siendo incierto, ante lesiones múltiples, de pequeño tamaño y para descartar malignidad. Las imágenes compatibles con tumor glómico en la resonancia magnética incluyen la señal hipo o isointensa en la secuencia T1 e hiperintensa en T2, con marcado

realce en T1 tras la inyección de gadolínico. La angiorresonancia evidencia áreas que realzan con contraste durante la fase arterial.

En el primer caso presentado, la ecografía de partes blandas no evidenció ningún hallazgo, mientras que en la resonancia magnética se encontró una imagen hiperintensa en T2 sugestiva de tumor glómico. En el segundo caso no se solicitaron estudios de imágenes complementarios.<sup>1,3</sup>

El estudio histopatológico confirma el diagnóstico. Macroscópicamente es un tumor de 1 a 3 mm de diámetro, que puede alcanzar hasta 3 cm, con una cápsula de color gris rojizo. Al microscopio es posible observar una proliferación bien delimitada por una pseudocápsula gruesa fibrosa, constituida por nidos y sábanas sólidas de células glómicas uniformes, que de forma focal se agregan alrededor de un número variable de vasos capilares, revestidos por células endoteliales. Las células glómicas son de forma poligonal o redonda, con núcleo de localización central y citoplasma pálido eosinófilo.<sup>2</sup>

Con técnicas de inmunohistoquímica las células glómicas se tiñen con vimentina, actina muscular lisa, colágeno IV, laminina pericelular y de forma inconstante con desmina.<sup>3,5</sup>

El diagnóstico diferencial clínico del tumor glómico puede incluir numerosas lesiones como el espiadenoma écrino, leiomioma, osteoma osteoide, neuroma, la presencia de un cuerpo extraño, melanoma, nevo pigmentado, hemangioma y la hiperplasia del corpúsculo de Pacini.<sup>2,7</sup>

Se han descrito varias modalidades terapéuticas como la escleroterapia y el uso de láser de colorante pulsado, de argón y CO<sub>2</sub>. Sin embargo, el tratamiento de elección para el tumor glómico es la escisión quirúrgica meticulosa con la extirpación completa de la cápsula tumoral. En ocasiones pueden ser localmente infiltrantes y son excepcionales los casos de transformación maligna.<sup>2</sup> La escisión completa es curativa, pero el dolor en algunos casos puede tardar meses en desaparecer y existe un riesgo de recurrencia del 5 al 15% de los casos según la bibliografía.

Cuando la recidiva es precoz, se debe pensar que la extirpación fue incompleta.

La técnica quirúrgica tradicional consiste en la escisión transungueal directa del tumor. Otra alternativa es realizar

el abordaje mediante una incisión lateral, que si bien reduciría la distrofia de la uña al preservar la matriz, es más dificultosa para lograr la escisión completa del tumor.<sup>5</sup>

Se ha propuesto la técnica de trapdoor realizada en dos pacientes, que consiste en despegar la lámina ungueal y mantenerla sólo unida a nivel de la matriz y el pliegue proximal. Esta técnica permitiría visualizar el lecho ungueal y el hiponiquio, evitando la paroniquia y el pterigión postoperatorio.<sup>1</sup>

---

## Bibliografía

1. Pahwa M., Pahwa P., Kathuria S. Glomus tumor of the nail bed treated with the trap door technique: a report of two patients, *J. Dermatol. Treat.*, 2012, 21: 298-300.
2. Rodríguez L., Alonso S., Carrillo R. Tumor glómico solitario y múltiple. [www.e-dermatosis.com/pdf-zip/Derma146.pdf](http://www.e-dermatosis.com/pdf-zip/Derma146.pdf). Junio de 2014.
3. Nigam J.S., Misra V., Singh A., Karuna V. et al. A glomus tumor arising from the flexor aspect of the forearm: a case report with review of the literature, *J. Clin. Diagn. Res.*, 2012, 6: 1559-1561.
4. Di Chiacchio N., Di Chiacchio N.G., Loureiro W., Bet D. Synchronous subungual glomus tumors in the same finger, *An. Bras. Dermatol.*, 2012, 87: 475-476.
5. Baek H.J., Lee S.J., Cho K.H., Choo H.J. et al. Subungual Tumors: clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings, *RadioGraphics*, 2010, 30: 1621-1636.
6. Netscher D., Aburto J., Koeplinger M. Subungual glomus tumor, *J. Hand Surg. Am.*, 2012, 37: 821-823.
7. Samaniego E., Crespo A., Sanz A. Claves del diagnóstico y tratamiento del tumor glómico subungueal, *Actas Dermosifiliogr.*, 2009, 100: 875-882.
8. Foucher G., Le Viet D., Dailiana Z., Pajardi G. Glomus tumor of the nail area: a series of 55 cases, *Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar Mot.*, 1999, 85: 362-366.
9. D'Atri G.M., Pastore F., Pardo P.F., Maronna E. Tumor violáceo doloroso en muslo, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2008, 58: 79-81.
10. Cheli S., Villoldo V., Sehtman A., García S. et al. Glomangioma múltiple. Presentación de un caso y revisión de la literatura, *Dermatol. Argent.*, 2006, 12: 47-51.
11. Shin D.K., Kim M.S., Kim S.W., Kim S.H. A painful glomus tumor on the pulp of the distal phalanx, *J. Korean Neurosurg. Soc.*, 2010, 48: 185-187.