

TUMOR GLOMICO. REVISION CLINICA Y DIAGNOSTICA, A RAIZ DE UN CASO

J. J. BONFILL RODRIGUEZ, Residente 2.º año Cirugía General
F. DONCEL JEAN, Jefe Departamento de Cirugía
V. VIDAL-CONDE, Jefe Servicio Angiología y Cirugía Vascular
E. OLLER-ARIÑO, Residente 1.º año Angiología y Cirugía Vascular

Hospital Mutua de Tarrasa. Tarrasa, Barcelona (España)

Introducción

Los tumores glómicos, igualmente conocidos como glomangiomas, neuro-mas angio-arteriales de Masson o tumores de Papoff, son neoformaciones que, a pesar de tener un cuadro clínico muy llamativo y una terapéutica precisa, suelen pasar largo tiempo sin diagnosticar y los pacientes afectados de tales tumores pueden recibir terapéuticas médico-quirúrgicas desproporcionadas que pueden llegar a la simpatectomía dorsal o lumbar e incluso a la amputación.

Esta dificultad diagnóstica quizá la podamos explicar de varias formas: por una parte su rareza, ya que como veremos después es una entidad clínica realmente infrecuente. Además hay que añadir que si bien el dolor es el dato característico y constante de su presentación clínica, puede adquirir formas muy variadas de un paciente a otro, junto a la diversidad de signos y síntomas acompañantes. A todo ello hay que sumar que la tumoración, localizada en la dermis, de coloración azulada y de diámetro generalmente inferior a 1 cm, sólo es visible en el 50 % de los casos.

En el presente trabajo, aparte de aportar un nuevo caso a la casuística española, pretendemos una novedad en cuanto al diagnóstico: la utilización del fenómeno Doppler.

Revisión de la literatura

Según **Creig**, hay referencias escritas de esta entidad en obras de **Hipócrates** y **Galeno**. Sin embargo, es a **Wood**, en 1812, a quien debemos la primera descripción clínica completa de lo que él denomina «tubérculo subcutáneo doloroso».

En 1878, **Kolaczek** describió por primera vez la localización subungueal del tumor glómico, pero interpretó este tumor como una variante del angiosarcoma. A pesar de otras varias referencias y de la descripción del cuerpo glómico normal por **Grosser**, en 1902, no es hasta 1924 en que **Masson**, después

de estudiar tres casos de nódulos subcutáneos dolorosos, asocia ambas entidades; y es a él a quien debemos la paternidad histológica del tumor glómico. Es **Popoff**, en 1934, quien describe los detalles funcionales del cuerpo glómico normal. En España, **Martorell**, en 1940, le dedica una monografía.

Como ya hemos dicho al principio, si bien la incidencia del tumor glómico es diferente según los autores, todos coinciden en que es una entidad rara. Así podemos citar series, como la de **Bayer** que habla del 1 % de los tumores de la mano, **Greene** encuentra una incidencia del 1,7 % de los tumores blandos de mano y muñeca. En la Clínica Mayo citan una incidencia de 1,6 % en 500 casos consecutivos de tumores de tejido blando en las cuatro extremidades. En el Hospital General de Massachusetts obtienen un tumor glómico por cada 4.500 tumores de todos tipos. Aunque sin tener datos plenamente objetivos, la incidencia española es menor por lo menos en lo referente a casos publicados.

El tumor glómico lo podemos encontrar en cualquier zona de la economía en que existan cuerpos glómicos normales y, por ende, su frecuencia será mayor cuanto mayor sea la frecuencia de éstos. Así, pues, del 50 al 75 % los encontraremos en la parte distal de las extremidades, sobre todo en la mano y, dentro de ella, en el área subungueal de los dedos. Con menor frecuencia los encontraremos en músculos, tendones y ligamentos. Más raramente en estómago, cavidad nasal, mediastino, corazón, vagina, útero, huesos, pene y pulmón. Sólo un caso ha sido descrito en la tráquea.

La incidencia por sexos es similar, aunque todos los autores están de acuerdo en afirmar que en la mujer la localización subungueal es casi constante, mientras que en el hombre es más diversa.

Generalmente es único. La edad de mayor incidencia es en la etapa media de la vida, siendo inusual en ancianos y en jóvenes menores de 15 años. En estos últimos, en un 25 % de casos es múltiple e infiltrante.

El tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta llegar al diagnóstico puede ir de meses hasta muchos años; en general es largo y las formas que más pronto se diagnostican son las subungueales ya que en general son las más dolorosas.

Histología

El cuerpo glómico normal está formado por una anastomosis arterio-venosa sin una red capilar intermedia. Están ampliamente distribuidos sobre la superficie del cuerpo, en el estrato reticular del corion. Como ya se ha apuntado antes, las zonas de mayor densidad de estos cuerpos glómicos está en la zona subungueal y en el pulpejo de los dedos. No se encuentran en niños menores de un año y su número decrece a partir de los sesenta años.

De acuerdo con la descripción de **Popoff**, el cuerpo glómico (fig. 1) está compuesto por: 1) una arteriola aferente, 2) vasos anastomóticos, 3) red venosa primaria, 4) retículo intraglomular, 5) una porción capsular con fibras nerviosas amielínicas.

Los vasos anastomóticos, llamados también canales preferenciales de Sucquet-Hoyer, están rodeados de células musculares lisas con capacidad contráctil. Entre ellas se encuentran las células glómicas de aspecto epitelial con un núcleo globular pobre en cromatina y un citoplasma claro o vacuolar. El diámetro del cuerpo glómico en el estrato reticular no excede de un milímetro.

Hay diversas teorías sobre la función real del cuerpo glómico, así **Schumacher** habla de una especie de función secretora; **Masson**, regulación de la presión sanguínea; **Lewis**, regulador de la temperatura; **Cauna** y **Maunan**, regulador del medio intersticial. Sin embargo, en la actualidad se piensa que actúan como reguladores locales del flujo sanguíneo, respondiendo a estímulos neuronales y/o productos vasoactivos segregados por la célula glómica. El tumor glómico o glomangioma es una neoplasia derivada de las células glómicas rodeando a anastomosis arteriovenosas neoformadas. Microscópicamente, **Masson** distinguía tres tipos: mucoso-hialino, sólido y angiomatoso. Sin embargo, es difícil encontrar formas puras, siendo lo más usual las formas mixtas.

Macroscópicamente lo apariencia del tumor glómico es de estar bien encapsulado y por lo común se extirpa con facilidad. Se considera una neoplasia benigna, aunque en algunos casos se ha descrito infiltración local.

La exéresis quirúrgica conlleva la curación de la enfermedad en un gran porcentaje de casos, aunque puede existir una hipersensibilidad local durante días o semanas. En casi todas las series, en un 10 a 25 % de casos se obtienen resultados insatisfactorios, en general debidos a exéresis incompletas, requiriendo una segunda intervención.

Diagnóstico

El dolor si bien no es específico es el dato característico y constante en todos los casos. Se cree que está desencadenado por la compresión de los filetes nerviosos por el tumor o bien por la irritación que producen los metabolitos de las células glómicas. En algunos casos hay un antecedente traumático como inicio de los síntomas.

El dolor suele desencadenarse por microtraumatismos o por cambios repentinos de la temperatura, sobre todo con el frío; suele ser de tipo paroxístico o lancinante, como descargas eléctricas, pudiendo ser localizadas en la zona del tumor, irradiarse localmente o incluso a toda la extremidad. Los paroxismos dolorosos pueden durar segundos, minutos o como en un caso aportado por **Bergstrand** en que el dolor podía durar más de 24 horas.

La forma de desencadenamiento del paroxismo doloroso conlleva a que el paciente superproteja la zona afecta observándose en los casos de larga evolución atrofia tisular y osteoporosis de la falange del dedo afectado. Muchas veces los pacientes se resisten a dejarse explorar por miedo al desencadenamiento del dolor. Aparte del dolor, puede aparecer hiperhidrosis, elevaciones de la temperatura y cambios de coloración en la piel de la zona afectada.

En su localización subungueal y cuando el tumor es visible aparece como una mancha azulada o rojo oscuro, del tamaño aproximado de un grano de arroz, que puede acompañarse de abombamiento ungueal.

En la radiografía simple de la falange del dedo afectado, aparte de la osteoporosis, puede apreciarse en un 15-20 % de casos una muesca como en sacabocados del hueso en la zona contigua al tumor.

La arteriografía, si bien es una exploración desproporcionada en gran parte de los casos, puede sernos útil en casos de recidiva del dolor después de una exéresis primaria, o bien en casos de sospecha de un tumor múltiple, como en un caso descrito por **Mercier y Germain**. Fue utilizada por primera vez en el tumor glómico por **Natali** en 1966, habiéndose usado posteriormente en varias ocasiones. Lo característico es ver una zona de hipervascularización con un retorno venoso muy rápido.

Aportación clínica

C. B. T. Paciente de 23 años, sin antecedentes patológicos de interés, que desde hacía unos tres años venía presentando paroxismos dolorosos de escasa duración, que se iniciaban a nivel de la última falange del cuarto dedo de la mano izquierda y que se irradiaban en ocasiones al brazo. Paralelamente, presentaba una zona azulada subungueal de unos 0,3 cm de diámetro máximo y cuya aparición estaba relacionada con el inicio de la sintomatología.

Los episodios dolorosos se desencadenaban con microtraumatismos y con los cambios de temperatura, sobre todo con el frío, por lo que la paciente tenía mucho cuidado en usar la mano izquierda y, sobre todo en invierno, la sobreprotegía. En los últimos meses tenía problemas laborales por este motivo.

Después de varios ensayos con tratamientos antiálgicos y antirreumáticos, sin obtener resultado, la paciente acude al Servicio de Cirugía Vascular de nuestro Hospital porque últimamente los episodios eran más frecuentes e intensos, acompañándose de hiperhidrosis y cambios de coloración de la mano afecta.

Exploración física: La exploración física general era anodina y lo único que llamaba la atención era el miedo de la paciente en mostrarnos su mano izquierda por temor a que la exploración la desencadenara el dolor. En la inspección de la mano vimos que la uña del 4.º dedo (fig. 2) era más larga que el resto y el motivo que nos dio la paciente era el dolor que sentía al cortarla. Además, presentaba la tumoración subungueal antes citada, de color azulado, y que era el lugar más selectivo del dolor.

Dado el cuadro clínico y la exploración, hicimos el diagnóstico de tumor glómico y decidimos ingresar a la paciente para estudio antes de realizar la exéresis quirúrgica de la tumoración.

Análítica y exploraciones complementarias:

— Análítica general, ECG, RX tórax y abdomen, dentro de la normalidad.

- Exámenes de pulsos, presentes y simétricos.
- RX simple de manos, no se aprecia ni osteoporosis ni muescas en la última falange del dedo afecto.
- Oscilografía y pletismografía de ambas extremidades superiores, sin anomalías ni cambios significativos.
- Efecto Doppler: En última instancia el tumor glómico es una zona con un gran flujo de sangre debido a la neoformación de vasos. Entonces, pensando en la posibilidad de detectar este flujo sanguíneo, decidimos hacer una determinación sobre la zona del tumor mediante un transductor de 8 MHz. El resultado (fig. 3) fue la detección de una onda acústica representable grá-

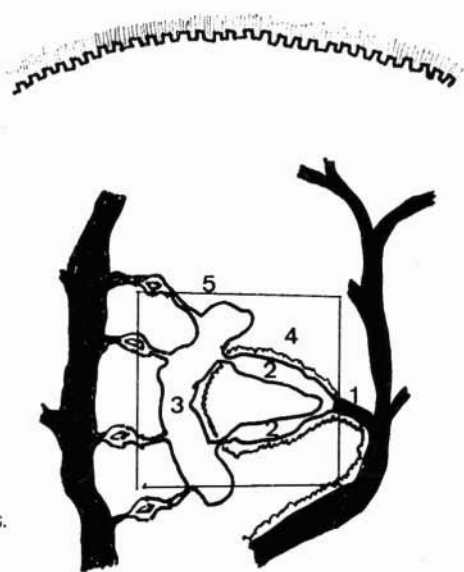


FIG. 1.

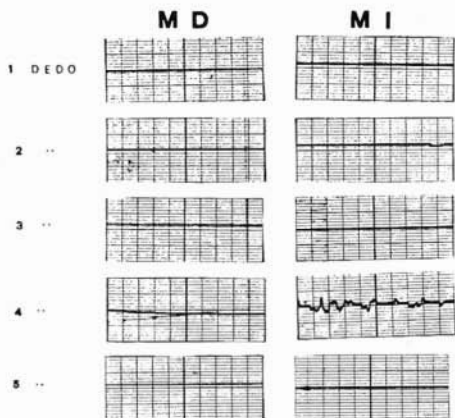


FIG. 3.

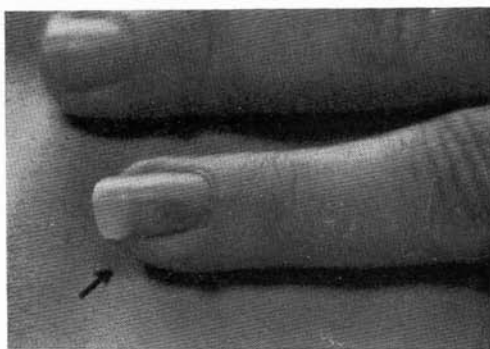


FIG. 2.

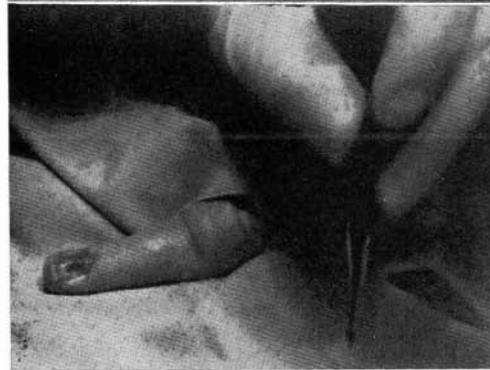


FIG. 4.

FIG. 1. — Glomus de Sucquet-Hoyer. 1) arteriola aferente 2) vasos anastomóticos, 3) red venosa primaria, 4) retículo intraglomular, 5) porción capsular.

FIG. 2. — Detalle del dedo afecto en que se ve el tumor subungueal.

FIG. 3. — Estudio Doppler del lecho ungüal de los dedos de ambas manos.
D = derecha, I = izquierda.

FIG. 4. — Lecho ungüal con el tumor extirpado.

ficamente. Al repetir la misma exploración en el lecho ungueal de los otros dedos lo único que obtuvimos fue una línea isoelectrica.

Tratamiento:

Realizamos ablación ungueal y exéresis del tumor, que (fig. 4) fue muy fácil de enuclear, mediante anestesia troncular digital. Aunque algunos autores la contraindican, realizamos control de la hemostasia mediante torniquete, sin tener ningún problema.

En los primeros días del postoperatorio la paciente refería una hipersensibilidad local y que nosotros relacionamos como secundaria a la ablación ungueal.

Después de 8 meses de la intervención, la paciente está asintomática sin haber repetido en ningún momento los paroxismos dolorosos y realizando una vida completamente normal.

Anatomía patológica:

El informe anatomopatológico (Dr. V. Marco) fue de tumor glómico subungueal y el examen microscópico del tumor mostraba numerosas células de núcleo redondeado uniforme con bordes citoplasmáticos mal definidos con tendencia a rodear vasos dilatados.

Conclusiones:

El presente caso sirve para ilustrar una vez más que el tumor glómico, aún en sus formas más típicas, sigue siendo una afección difícil de diagnosticar, teniendo sin embargo unas características tan peculiares que sigue siendo cierta la aseveración de que una vez diagnosticado el primer caso difícilmente se nos pasara otro por alto.

El diagnóstico diferencial de estos tumores se ha hecho con varias patologías, tanto por las características del tumor como por el cuadro clínico que presentan. Así, se ha hablado de hematoma subungueal, nevus azul, melanoma subungueal, melanoma metastático, sarcoma de Kaposi, hemangiopericitoma, neurofibroma, mioma vascular, neuroma escleroso, neuralgia, fenómeno de Raynaud, etc. Sin embargo, aunque no es el momento de analizar cada patología, creemos que hay suficientes datos para hacer un diagnóstico de certeza en la mayoría de los casos, sobre todo si el tumor es visible.

Por último, quisiéramos resaltar, aunque conscientes de aportar un solo caso, que el uso de los ultrasonidos puede ser una baza a tener en cuenta para hacer el diagnóstico, sobre todo en aquellos casos en que el tumor glómico está oculto, más teniendo en cuenta la inocuidad de la técnica.

RESUMEN

Con motivo de la presentación de un caso de tumor glómico, se hacen una serie de consideraciones generales sobre estos tumores y se aporta un estudio de ellos por medio de los ultrasonidos Doppler.

SUMMARY

A case of Glomus-Tumor is presented. Considerations about these tumors are made. Advantages of ultrasonic Doppler procedure in their examen are suggested.

BIBLIOGRAFIA

- Alcalá-Santaella, R.; Fernández-Criado, M. y Valle-Giménez, A.:** Tumor glómico subungueal de evolución prolongada. «Revista Clínica Española», 4:280, 1962.
- Apfelberg, D. B. y Teasley, J. L.:** Unusual locations and manifestations of Glomus tumors. «The American Jour. of Surgery», 118:62, 1968.
- Carroll, R. E. y Berman, A. T.:** Glomus tumors of the hand. «The Jour. of Bone and Joint Surgery», 54:691, 1972.
- Cooke, R.:** Misleading features in the clinical diagnosis of the peripheral glomus tumour. «Brit. J. Surg», 58:602, 1971.
- Creurot, A.; Izarn, J. y Pallardy, G.:** Tumeurs glomiques et Kystes epidermoides des phalanges. «J. Radiol. Electrol. Med. Nucl.», 57:645, 1975.
- Fabich, D. R. y Gholam-Reza Hafez:** Glomangioma of the trachea. «Cancer», 45:2337, 1980.
- Germain, H. et coll.:** A propos d'un nouveau cas d'une tumeur glomique sous-ungueale artériographique. «J. Chir.», 99:541, 1970.
- Julliard, R. K. y Chipaz, A.:** A propos des tumeur glomiques. «Nouv. Presse Méd.», 3:1675, 1974.
- Kohout, E. y Stout, A. P.:** The glomus tumor in children. «Cancer», 14:555, 1961.
- Lord, G. y Dupront, J.:** Tumeurs glomiques sous-ungueales. «Nouv. Presse Méd.», 3:445, 1974.
- Martorell, F.:** «Tumores glómicos». Monografías Miguel Servet, Barcelona, 1940.
- Martorell, F.:** Los tumores glómicos. «Angiología», 1:451, 1950.
- Natali, J.:** Artériographie d'une tumeur glomique. «J. Chir.», 92:481, 1966.
- Osorio, L. M. y Martín, A.:** Tumor glómico plantar del pie. «Angiología», 2:55, 1968.
- Shugart, R. R. y cols.:** Glomus Tumor. «Surgery Gynecology and Obst.», 10:334, 1963.
- Soule, E. H. y Gornley, R. K.:** Primary tumors of the soft tissues of the extremities exclusive of epithelial tumors, an analysis of 500 cases. «Arch. Surg.», 70:462, 1955.
- Wood, W. y Dimmick, J.:** Multiple infiltrating glomus tumors in children. «Cancer», 40:1680, 1977.