

Tumor glómico en pene. Revisión de la bibliografía científica y presentación de un caso

Ruimán José González Álvarez^a, Pedro Ramón Gutiérrez-Hernández^a, Alejandro Brito García^b, Elena Pérez Rodríguez^a, Rosa Nieves Rodríguez Rodríguez^b, Hugo Álvarez-Argüelles Cabrera^b, Antonio Martín Herrera^b y Pedro Rodríguez-Hernández^a

^aServicio de Urología. Hospital Universitario de Canarias. San Cristóbal de la Laguna. Tenerife. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. San Cristóbal de la Laguna. Tenerife. España.

RESUMEN

El tumor glómico es una neoplasia benigna que proviene de células del cuerpo glómico neuroarterial, *glomus arteriosus* o glomus arteriovenoso. Es una afección rara, que aparece frecuentemente en las extremidades. Su causa es desconocida, pero se han descrito casos postraumáticos y parece que existen las formas familiares. La ubicación clásica del tumor glómico es la región subungueal, pero puede localizarse en cualquier zona de la piel, tejidos blandos o incluso otras ubicaciones más infrecuentes. Su localización en genitales es excepcional, y hay escasísimos casos publicados en la literatura científica. Así, en uretra: 3; en pene: 9; en glande: 5, la mayoría en sujetos jóvenes y con sintomatología dolorosa.

Describimos la histopatología y revisamos la literatura científica existente acerca del tumor glómico.

Se informa el sexto caso de un tumor glómico localizado en el glande, que cumple los criterios anatomo-patológicos establecidos, así como gran parte de los criterios clínicos. Se llama la atención sobre lo excepcional de estas lesiones, que no nos excusa de su conocimiento, teniendo en cuenta que su único tratamiento es la exéresis quirúrgica completa. Esta neoplasia es una tumoración benigna; aproximadamente un 10% recidiva, lo que obliga a llevar un seguimiento.

Palabras clave: Tumor glómico. Glomangioma. Pene. Glande.

ABSTRACT

Glomus tumour of the penis. Literature review and presentation of a case

Glomus tumours are benign neoplasms that originate in the neuro-arterial glomus body, glomus arteriosus or arteriovenous glomus. It is a rare condition, which often appears in the extremities. Its cause is unknown, but post-trauma cases have been reported and there appears to be familial forms. The classic location of the glomus tumour is in the subungueal region, but they may be found in any area of the skin, soft tissue, or even more uncommon areas. Glomus tumours of the genitals are rare, there being very few cases published in the literature. There are three in the urethra; nine in the penis and five in the glans. The majority of these in young people and with painful symptoms.

We describe the histopathology and review the existing literature on glomus tumours.

We report the sixth case of a glomus tumour located in the glans, which fulfils the established histopathological criteria, as well as the majority of clinical criteria. Although these tumours are rare, we must be aware of them, given that the only treatment is complete surgical removal. As this neoplasm is a benign tumour, there is approximately 10% recurrence, thus there must be follow up.

Key words: Glomus tumour. Glomangioma. Penis. Glans.

Correspondencia: Dr. P.R. Gutiérrez-Hernández.

Servicio de Urología. Hospital Universitario de Canarias.

Ctra. Cuesta-Taco, s/n. 38320 San Cristóbal de la Laguna. Tenerife. España.

Correo electrónico: prgutti@ull.es

INTRODUCCIÓN

Concepto

El tumor glómico es una neoplasia vascular, rara y clínicamente benigna, derivada del *glomus arteriosus*, aparato neuromioarterial cuya función es la regulación térmica, controlando la circulación superficial, y se localiza subunguealmente, en la pulpa de la punta digital, en la base del pie y en el resto del cuerpo, en orden descendente. También recibe el nombre de glomangioma si se acompaña de abundantes vasos dilatados de apariencia cavernosa y se puede manifestar clínicamente tanto como un nódulo único, doloroso, y frecuentemente localizado en las extremidades, como con lesiones múltiples indolentes de aspecto angiomatico. Esta neoplasia suele aparecer en sujetos adultos, aunque en las formas familiares se manifiestan en edad escolar^{1,2}. Fue descrito por primera vez por Masson, en 1924³. Desde entonces, se han publicado aportaciones de casos en extremidades y subungueal, y es excepcional su localización en genitales externos⁴.

Etiología

La etiología se desconoce, aunque se han descrito casos postraumáticos y parece que existen las formas familiares, que se transmiten de forma autosómica dominante con penetrancia incompleta. Estas formas familiares están relacionadas con los denominados tumores glómicos múltiples, especialmente con la forma generalizada^{1,2}.

Clínica

En cuanto a la clínica, el tumor glómico solitario es un nódulo de color rojizo o eritematovioláceo de forma redondeada, de dimensiones desde pocos milímetros hasta un centímetro y que resulta muy doloroso a la palpación. Típicamente se localiza en las extremidades, especialmente subungueal, donde resulta muy molesto². El sitio más común de tumores del glomus es subungueal y el 75% de las lesiones ocurren en la mano¹. Sin embargo, y aunque la ubicación clásica del tumor glómico es la región subungueal, puede localizarse en cualquier zona de la piel, tejidos blandos (en particular, en la superficie flexora de los brazos y la rodilla), nervios, estómago, la cavidad nasal y tráquea⁵. Su localización en genitales es excepcional; existen escasísimos casos publicados en la literatura científica. Así, en uretra: 3⁴; en pene: 9⁶; en glande: 5^{7,9}; la mayoría en sujetos jóvenes y con sintomatología dolorosa.

La causa exacta del dolor no está clara completamente, pero se han identificado fibras nerviosas que

TABLA 1. Características comparadas de los tumores glómicos solitarios y múltiples

Tumores glómicos	Solitarios	Múltiples
Color	Rojizo o violáceo	Azulado
Aspecto	Pápulas o nódulos que pueden blanquearse	Depresibles y agrupados
Tamaño	Normalmente < 1 cm	
Localización	Áreas acras, generalmente subungueal	Tronco y cara
Dolor	Frecuente	Raro

contienen la sustancia neurotransmisora P relacionada con el dolor en el tumor¹. No olvidemos que el tumor glómico, también conocido como glomangioma, proviene del *glomus arteriosus*, shunt arteriovenosos provistos de abundantes fibras nerviosas e implicados en la regulación de la temperatura⁵.

Las formas múltiples son de mayor tamaño, su color es más azulado, son claramente depresibles y normalmente poco dolorosos. La localización típica es el tronco y la cara, donde tienden a agruparse^{1,2}. En la tabla 1 se especifican las características de los tumores glómicos solitarios y múltiples.

Diagnóstico

El diagnóstico, desde el punto de vista clínico, puede realizarse por el aspecto angiomatico del tumor y por el dolor selectivo que despierta a la palpación². Macroscópicamente, los tumores normalmente son menores de 1 cm de tamaño, y aparecen como nódulos pequeños rojo-azulados. La lesión semeja una red oscura localizada o una lesión azul bajo la uña, aunque frecuentemente las lesiones subungueales pueden ser difíciles de descubrir en el examen clínico¹. La confirmación de la sospecha clínica sólo es posible con el estudio histológico tras extirpación o biopsia de la lesión².

Para la localización en genitales externos, femeninos y masculinos, y más específicamente en el pene, el glomangioma se presenta a la inspección como una masa nodular de 1 a 5 cm de diámetro, de aspecto vascular, no inflamatorio, doloroso a la palpación, y puede mostrar ulceración focal^{4,6-10}.

En cuanto a las pruebas de imagen, en el caso de lesiones subungueales, las radiografías de la cara dorsal de la falange distal muestran un pequeño defecto osteolítico, festoneado y con un borde escleroso. En la radiografía se observa una erosión o invasión del hueso en el sitio donde ésta se levanta. El borde escleroso está presente debido al lento crecimiento de la masa. La tomografía computarizada (TC) muestra una masa

subungueal inespecífica. La resonancia nuclear (RN) en T1 no es útil para las lesiones subungueales, ya que sólo demuestra una oscuridad de la masa bien delineada. Los tumores glómicos aparecen como una intensidad de señal muy alta y homogénea en T2. El diagnóstico diferencial radiológico incluye el quiste de inclusión epidérmico, encondroma, osteomielitis crónica, sarcoidosis, carcinoma metastásico, melanoma subungueal, esclerosis tuberosa y osteoma osteoide¹.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Microscópicamente, el tumor glómico, de localización cutánea, es un tumor dérmico bien circunscrito o encapsulado, que se puede extender al tejido subcutáneo. Se compone de agregados sólidos de células glómicas que rodean vasos poco llamativos. Las células glómicas epiteloides son regulares, circulares, con un citoplasma eosinófilo y una coloración oscura alrededor del núcleo oval. Las células tumorales y los vasos están inmersos en un estroma fibroso. Bastantes de estos tumores contienen grandes cúmulos de estroma mixoide¹¹ (fig. 1).

La matriz del tumor contiene pequeñas fibras nerviosas amielínicas y mastocitos. Son características de este tumor la uniformidad de estas células y su carencia de pleomorfismo, aunque se han descrito oncocitos y variantes epiteloides. Algunos tumores glómicos muestran una transición aparente de las células glómicas a células musculares lisas, y se han denominado glomangiomiomas¹¹.

En raras ocasiones los tumores glómicos tienen un comportamiento agresivo, con recurrencias locales o invasión de estructuras adyacentes. También hay que tener en cuenta que lesiones con características de tumor glómico en escasas ocasiones pueden derivar en un tumor maligno desde el punto de vista citológico; estos tumores se denominan glomangiomiomas⁵.

Las técnicas inmunohistoquímicas han demostrado en el citoplasma celular vimentina específica de músculo y actina de músculo liso alfa; en el material tipo lámina basal hay laminina y colágeno del tipo IV¹¹ (fig. 2). Las células carecen de marcadores de células endoteliales. La ausencia de desmina de las células tumorales es una característica compartida con algunas células del músculo liso vascular¹¹ (fig. 3).

En tumores glómicos solitarios se han identificado múltiples fibras nerviosas que contienen sustancia P. La sustancia P es un neurotransmisor aferente primario sensorial, mediador del estímulo doloroso¹¹, hecho histológico que podría explicar la sintomatología dolorosa.

En cuanto a la microscopía electrónica, el tumor glómico muestra características ultraestructurales simi-

lares a las células musculares lisas. Cada célula está rodeada de una lámina basal y contiene filamentos cito-plasmáticos intermedios, microfilamentos, vesículas pinocíticas y cuerpos en el citoplasma y adyacentes a la membrana plasmática⁶.

Tratamiento

En cuanto al tratamiento, el tumor glómico tiene un curso crónico, sin ninguna tendencia a la resolución espontánea. En las formas múltiples familiares es posible apreciar la aparición de nuevos elementos. El tratamiento quirúrgico, con exéresis completa de la lesión, es el único posible^{1,2}. No responden a la radioterapia local¹⁰.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 15 años, con el único antecedente personal de interés de síndrome vertiginoso con tratamiento ocasional. El paciente consulta, en marzo de 2003, en el Servicio de Urología del Hospital Universitario de Canarias, por presentar una lesión negruzca, localizada en la porción dorsal izquierda del surco balanoprepucial del pene. Dicha lesión se relaciona, en tiempo y espacio, con traumatismo producido 4 meses antes de esta primera consulta. Dicho traumatismo consistió en un golpe durante la Fiesta de las Tablas, en la víspera de la festividad de San Andrés, noche en que se abren las bodegas y se prueba el vino nuevo, festejo de larga tradición en la localidad de Icod de los Vinos (isla canaria de Tenerife), durante el cual los jóvenes se deslizan a gran velocidad sobre tablas de madera en calles con gran pendiente, y con frecuencia sufren golpes, generalmente de poca importancia.

A la exploración, la lesión es abultada, redondeada, de aproximadamente 1 cm de diámetro, que no ha experimentado aumento de tamaño, desde su presentación hasta ese momento, y que se diagnostica inicialmente como hematoma crónico. El resto de la exploración andrológica fue normal.

Ante las dudas diagnósticas suscitadas, entre los dos urólogos que evaluaron simultáneamente al paciente, se decide efectuar una biopsia de la lesión, que se realiza en abril de 2003, a modo de exéresis incompleta y sin novedad.

El estudio microscópico, mediante la tinción de hematoxilina-eosina (HE), mostró una proliferación tumoral mesenquimal, que organiza masas o nidos celulares sólidos, que tienden a disponerse en torno a estructuras vasculares. Las células tumorales no ofrecen atipias y son bastante monomorfas, con morfología redondeada o poligonal y núcleo redondo con pe-

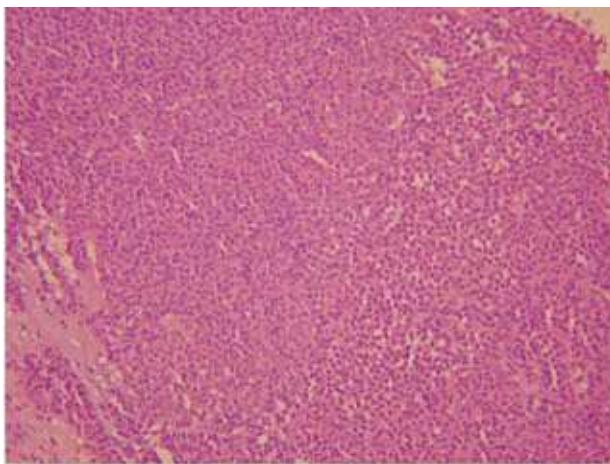


Figura 1. Tumor glómico. Agregados sólidos de células glómicas. Células regulares, circulares, con un citoplasma eosinófilo y una coloración oscura alrededor del núcleo oval (HE, $\times 100$).

queños nucléolos, sin que prácticamente se detecten figuras de mitosis. El estroma tumoral muestra fibrosis e hialinización (fig. 1). El diagnóstico anatomo-patológico fue de tumor glómico de glande del pene.

El paciente acude de nuevo a reevaluación en agosto de 2005, transcurridos más de 2 años de la biopsia y ahora con 18 años de edad. Presentaba lesión tipo queloide en el área intervenida, porción dorsal izquierda del surco balanoprepucial, con dos neovasos de aspecto varicoso en su periferia. Su tamaño es algo mayor a la primitiva lesión: aproximadamente 1,5 cm de diámetro. En la anamnesis se insiste si ha habido o hay molestias locales; el paciente reportó sólo un dolor leve en los primeros meses. Por otro lado, no refiere antecedentes familiares para glomangioma. Sobre base del diagnóstico anatomo-patológico previo de tumor glómico, se indicó exéresis quirúrgica completa. Sin embargo, el paciente no volvió a consulta hasta casi 4 años después, con 21 años y casado, en febrero de 2009. En esta ocasión se observaron morfología semejante, aumento de la lesión hasta unos 2 cm y, por fin, se realizó el segundo tiempo de exéresis completa de la lesión (figs. 2-4).

El estudio anatomo-patológico de la muestra completa reveló, de nuevo, fragmentos de glande con tumoração en conectivo subepitelial, compuesta de nidos sólidos de células glómicas, que son regulares, circulares, con citoplasma eosinófilo y núcleos oval-redondeados. Con tendencia a disponerse en torno a estructuras vasculares. Estroma tumoral fibroso (fig. 5). En el análisis inmunohistoquímico, dichas células glómicas fueron positivas para actina muscular específica (fig. 6) y carecieron de marcadores de las células endoteliales, por lo que fueron negativas para CD 34 (fig. 7).



Figura 2. Lesión tipo queloide en el área intervenida, porción dorsal izquierda del surco balanoprepucial, con dos neovasos de aspecto varicoso en su periferia.

La evolución posquirúrgica fue satisfactoria, sin evidencia de recurrencia de la lesión tras 6 meses de seguimiento (agosto de 2009) (fig. 8). En todo momento los controles analíticos habituales en estos casos fueron normales.

DISCUSIÓN

El tumor glómico es una neoformación infrecuente que, en su forma solitaria, se presenta como un nódulo



Figura 3. Exéresis quirúrgica completa del tumor glómico. Hemostasia cuidadosa de bordes y fondo.



Figura 4. Cierre del defecto cutáneo mediante puntos sueltos vicryl 4/0.

lo, de color rojizo o eritematovioláceo, de forma redondeada, doloroso a la palpación y cuyas dimensiones van desde pocos milímetros hasta pocos centímetros. La localización típica es en las extremidades, especialmente en la sede subungueal. Es un tumor de comportamiento benigno y con curso crónico, sin tendencia a resolución espontánea y cuyo único tratamiento es quirúrgico^{1,2}. No responde a la radioterapia local¹⁰.

Aunque se trata de una tumoración benigna, aproximadamente un 10% recidiva, probablemente por re-

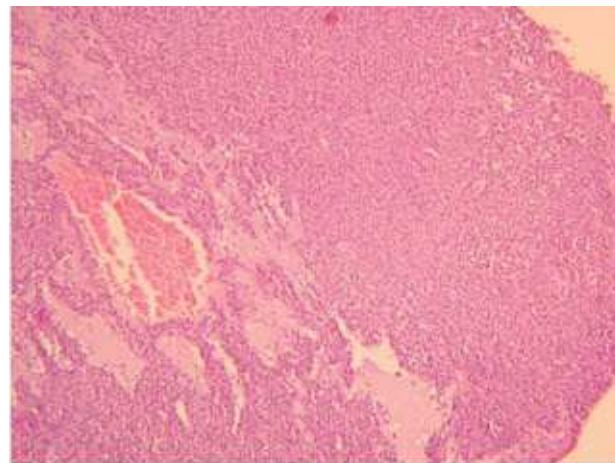


Figura 5. Tumor glómico. Nidos sólidos de células glómicas, con tendencia a disponerse en torno a estructuras vasculares (HE, x40).

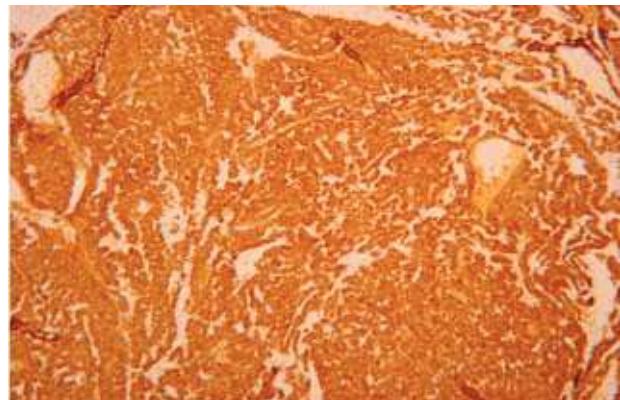


Figura 6. Tumor glómico. Células tumorales glómicas expresan inmunotinción positiva para actina muscular específica (PAP, x40).

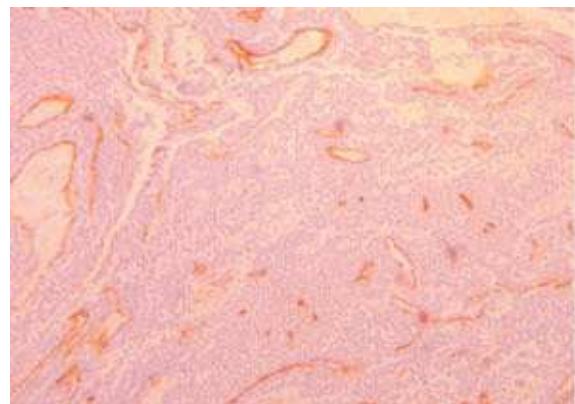


Figura 7. Tumor glómico. Las células glómicas carecen de marcadores de las células endoteliales con negatividad para CD 34 (PAP, x40).



Figura 8. Aspecto de la cicatriz a los 6 meses de seguimiento. Sin recurrencia de la lesión original.

sección quirúrgica incompleta o variedades no comunes de tumor gnómico, como las denominadas tipo difuso o infiltrativo. Todo ello obliga a un seguimiento periódico y de por vida con revisiones anuales^{12,13}.

El diagnóstico, dada su escasa incidencia, especialmente en genitales externos, es exclusivamente anatomo-patológico¹¹.

En nuestro caso, se presenta un tumor glómico solitario no doloroso, en un sujeto joven, sin antecedentes familiares, con una localización muy atípica en el glande y con aparición relacionada con un traumatismo previo, circunstancia infrecuente ya descrita en la literatura científica^{1,2}. Entendemos que una de las principales peculiaridades es su localización. Consultada la literatura científica, sólo hemos encontrado 9 casos de ubicación en el pene⁶ y sólo 5 en el glande⁷⁻⁹, la mayoría en sujetos jóvenes y con sintomatología dolorosa. Por tanto, éste sería el sexto caso ampliamente documentado, publicado y registrado.

Los siguientes hechos: *a)* ausencia de antecedentes familiares para tumor glómico; *b)* el paciente sólo sintió un leve dolor en los primeros meses del desarrollo de la lesión; *c)* a la visita previa a la segunda intervención acudió ya casado y con su esposa, y *d)* sobre todo, la estabilidad de un tumor de comportamiento benigno y curso crónico explicaría sus dilaciones para los controles médicos: el proceso lo empezó con 15 años y se operó, confiamos que definitivamente, con 21 años.

CONCLUSIONES

Se describe el sexto caso de tumor glómico localizado en el glande, que cumple los criterios anatomo-patoló-

gicos establecidos, así como gran parte de los criterios clínicos.

Se llama la atención sobre lo excepcional de estas lesiones, que no nos excusa de su conocimiento, teniendo en cuenta que su único tratamiento es la exéresis quirúrgica completa.

El glomangioma es una tumoración benigna; aproximadamente un 10% recidiva, lo que obliga a llevar un seguimiento.

Bibliografía

1. Mahiques A. Disponible en: www.arturomahiques.com/tumor_glomico.htm
2. Grimalt R. Tumores cutáneos. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica. Asociación Española de Pediatría. Barcelona: Esmon Publicidad S.A.; 2001. p. 345-51.
3. Masson P. Le glomus neuromyoarterial des regions tactiles et des tumeurs. Lyon Chir. 1924;21:257-80.
4. Malowany JI, Rieckenberg RM, Okafo BA, Colgan TJ. Glomus tumor presenting as a periurethral mass. J Low Genit Tract Dis. 2008;12:316-9.
5. Rosai J. Soft tissues. En: Rosai J, Ackerman LV, editors. Surgical Pathology. 9th ed. Edimburgo: Mosby (an affiliate of Elsevier Inc); 2004. p. 2237-72.
6. Saito T. Glomus tumor of the penis. Int J Urol. 2000;7:115-7.
7. Macaluso JN Jr, Sullivan JW, Tomberlin S. Glomus tumor of glans penis. Urology. 1985;25:409-10.
8. Kiyosawa T, Umebayashi Y, Nakayama Y, Soeda S. Hereditary multiple glomus tumors involving the glans penis. A case report and review of the literature. Dermatol Surg. 1995;21:895-9.
9. Park DS, Cho TW, Kang H. Glomus tumor of the glans penis. Urology. 2004;64:1031.
10. Khoudary KP, Nasrallah PE, Gordon DA. Glomus tumor of the penis. J Urol. 1996;155:707.
11. Strutton G. Tumores vasculares. En: Weedon D, Strutton G, editores. Patología piel. Madrid: Marbán S.L.; 2002. p. 821-54.
12. Tsuneyoshi M, Enjoji M. Glomus tumor: a clinicopathologic and electron microscopic study. Cancer. 1982;50:1601-7.
13. Hayes MM, Van der Westhuizen N, Holden GP. Aggressive glomus tumor of the nasal region: report of a case with multiple local recurrences. Arch Pathol Lab Med. 1993;117:649-52.