

Resolución del caso

Dr. Juan Pablo Ghisi

Argus Diagnóstico Médico

*Jefe del Servicio de Resonancia Magnética, Hospital General de Agudos "Dr. Juan A. Fernández",
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina*

Dr. Adrián Trache

Médico de Staff del Servicio de Resonancia Magnética, Hospital General de Agudos "Dr. Juan A. Fernández",

Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Argus Diagnóstico Médico

Dra. María Lucrecia Dalmasso

Médica de Staff del Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Agudos "Dr. Juan A. Fernández",

Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Presentación del caso en la página 3.

DIAGNÓSTICO

Tumor glómico (sinonimia: glomangioma, glomangiomioma, angiomioneuroma, aneurisma neuromioarterial, vasculo-neuroma).

DISCUSIÓN

El tumor glómico es un tumor vascular, benigno y raro. Se origina en el cuerpo glómico, que consiste en un aparato neuromioarterial, es decir, está compuesto por células nerviosas, células de músculo liso y estructuras vasculares. Se encuentra en la capa reticular que es la más profunda de la dermis, con distribución en todo el cuerpo, aunque alcanza las mayores concentraciones en las manos y los pies. Estructuralmente, consta de una arteriola aferente, una anastomosis arteriovenosa central tortuosa –también llamada canal de Sucquet-Hoyer–, una vena colectora, el retículo intraglomerular (que contiene células glómicas, fibras nerviosas no mielinizadas y células intersticiales) y una cápsula compuesta por retículo neurovascular. Las células glómicas son células musculares lisas especializadas que derivan de los pericitos de Zimmermann y son particularmente densas alrededor de estos espacios vasculares dilatados. Además, también pueden encontrarse fibras nerviosas y mastocitos aumentados en número. Se trata, por tanto, de una anastomosis arteriovenosa muy especializada. El cuerpo glómico es responsable de la termorregulación.

Wood describió, por primera vez, los hallazgos clínicos asociados con el tumor glómico, en 1812. Presentó casos de nódulos subcutáneos dolorosos que se caracterizaban por dolor y sensibilidad a la temperatura, y que eran curables con escisión. En 1878, Kolaczek describe la lesión en los dedos de la mano con localización subungueal. Es Masson quien le dio su nombre, en 1924, haciendo la descripción completa del tumor y proponiendo su clasificación anatomopatológica. El origen del tumor, según Masson, estaría en el cuerpo glómico neuromioarterial descrito por Popoff, años más tarde.

Desde el punto de vista histológico, el tumor glómico es un hamartoma, que se produce como resultado de la hiperplasia de los componentes del cuerpo glómico neuromioarterial y está constituido típicamente por tres componentes (Figura 10). Según el componente histológico predominante, pueden categorizarse tres diferentes tipos histológicos:

1. Mixoide o tipo I: también llamado glomangiomioma, con predominio del componente vascular y de células musculares lisas. Es el tipo menos frecuente (5%).

Dr. JUAN PABLO GHISI • jpglisi@gmail.com 

Cómo citar este artículo: Ghisi JP, Trache A, Dalmasso ML. Instrucción Ortopédica de Posgrado – Imágenes. Resolución del caso. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol* 2019;84(1):80-83.
<http://dx.doi.org/10.15417/issn.1852-7434.2019.84.1.949>

2. Sólido o tipo II: poca vasculatura y escaso componente de músculo liso. Es la variante más frecuente (75%).

3. Vascular o tipo III: también llamado glomangioma, con componente vascular prominente. Representa el 20%.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, estos tumores se tiñen con vimentina y actina de músculo liso alfa, así como CD34. Son positivos para SMA, MSA, calponina, h-caldesmon, colágeno tipo IVM y negativos para citoqueratina y S100. 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.

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.

En los tumores glómicos solitarios, se han identificado múltiples fibras nerviosas que contienen sustancia P, un neurotransmisor aferente primario sensorial, mediador del estímulo doloroso.

Macroscópicamente, cuando se trata de lesiones únicas, suelen ser tumoraciones pequeñas, de entre 1 y 5 mm de diámetro (la que se presenta aquí medía 14 mm, aunque pueden llegar hasta los 30 mm), encapsuladas, y su color varía entre el rosa y el azul oscuro/morado.

Pueden manifestarse como lesión única o múltiple. Las lesiones solitarias son más frecuentes y se localizan, con preferencia, en las zonas acras, y representan el 1-5% de los tumores de tejidos blandos en las manos. Predominan en el sexo femenino a partir de la cuarta década de la vida (de 30 a 50 años de edad), aunque se han descrito en todas las edades.

Aunque los tumores glómicos pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, hasta el 75% ocurren en la mano y alrededor del 65% de estos están en la punta de los dedos, particularmente en el espacio subungueal. Otros sitios pueden incluir la muñeca, el antebrazo y el pie, pero el tumor puede aparecer en cualquier parte del cuerpo. De hecho, se han descrito en lugares muy infrecuentes, como la rótula, los tendones, los huesos, los párpados, el colon, el recto, los riñones y el cuello uterino.

Cuando se trata de malformaciones glomuvenosas múltiples, 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 1p22.1, gen que codifica para la glomulina (GLMN), cuya función permanece desconocida, junto con tres genes relacionados en el brazo largo del cromosoma 11. La presencia de múltiples tumores glómicos digitales es rara y se ha descrito, en varias ocasiones, en pacientes con neurofibromatosis tipo 1.

Los tumores glómicos múltiples constituyen menos del 10% de los casos (algunas series reportan hasta el 25%). Raramente se localizan en la región subungueal. Desde el punto de vista anatomopatológico, no están encapsulados, a diferencia de los tumores glómicos solitarios, y muestran vasos más grandes. Aparecen a una edad más temprana y predominan en el sexo masculino. No suelen ser dolorosos, en contraposición con los solitarios.

Por lo general, es un tumor benigno con variantes malignas muy raras. Los hallazgos que sugieren potencial maligno incluyen: gran tamaño, ubicación profunda, crecimiento infiltrativo, actividad mitótica, pleomorfismo nuclear y necrosis. Algunos informes mencionan metástasis y muerte por la enfermedad. El glomangiosarcoma es una variante maligna rara que puede hacer metástasis.

Si bien es un tumor raro y benigno, es sumamente incapacitante. Aunque su sintomatología es muy típica y su diagnóstico aparentemente simple, el intervalo entre el inicio de los síntomas y su diagnóstico y tratamiento es sorprendentemente prolongado. Se ha descrito que los antecedentes son dolor intenso sin causa clínica evidente durante un período promedio de uno a siete años. Clínicamente, la tríada clásica de este tumor consiste en hipersensibilidad a la presión (el simple roce de la uña puede hacer al paciente rechazar cualquier maniobra semiológica), dolor paroxístico severo (resistente a los analgésicos y, en ocasiones, irradiado a la eminencia tenar o a la palma) y sensibilidad al frío. No siempre aparecen todos los síntomas, el dolor es el más constante. En ocasiones, es más intenso durante la noche y puede desaparecer cuando se aplica un torniquete a la mano proximal a la lesión, lo que refleja la naturaleza vascular del tumor y el consiguiente efecto de la isquemia.

A la inspección se manifiesta como manchas eritemato-violáceas o azules, según la profundidad de la lesión. El tamaño promedio reportado es de 5 mm, y los más grandes causan deformidad y decoloración ungueal en un tercio de los pacientes. También se ha comunicado elevación de la lámina ungueal, onicólisis distal con aumento del ángulo de Lovibond y eritroniquia. El tipo de lesión ungueal parece estar determinado por la localización del tumor, puede causar distrofias cuando está localizado debajo de la matriz ungueal.

La historia clínica y la exploración física son las claves del diagnóstico. Sin embargo, este, en ocasiones es difícil, sobre todo, en etapas precoces en las que la lesión puede ser muy pequeña o cuando los signos clínicos no son floridos o la tríada clásica característica no se manifiesta de manera completa. Cuando la presentación clínica no es la habitual, se han propuesto varias pruebas clínicas:

1. Test de Love: con una aguja o elemento puntiforme se presiona sobre la lámina ungueal. Para que esta prueba sea positiva debe haber sensación de dolor intenso con reflejo de retirada del paciente. No se desencadena el dolor si se aplica en una zona inmediatamente adyacente al punto doloroso. Su sensibilidad es del 100%, pero su especificidad es del 78%.

2. Signo de Hildreth: consiste en provocar la 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. La naturaleza vascular del tumor es probablemente la razón por la cual el dolor desaparece. Tiene una sensibilidad del 77,4-92% y una especificidad del 91-100%.

3. Sensibilidad al frío: se debe aplicar agua fría o alcohol etílico a la parte afectada para reproducir los síntomas. La prueba es positiva cuando el paciente experimenta dolor intenso. Su sensibilidad y especificidad son del 100%.

4. Prueba J: dolor espontáneo que se irradia al hombro.

5. Prueba de transluminación: se realiza en una habitación oscura proyectando luz a través del pulpejo. Se obtiene una imagen roja opaca de la zona donde está localizado el tumor y proporciona una idea estimada del tamaño. La sensibilidad varía del 23% al 38% y la especificidad es del 90%.

Los estudios por imágenes ayudan a confirmar la sospecha clínica y detallan la localización, las características y el tamaño del tumor, elementos que resultan de utilidad para el abordaje quirúrgico.

Rayos X: en la mayoría de los casos, no hay hallazgos patológicos, aunque puede observarse aumento en el grosor de los tejidos blandos, visualizado como un incremento en la distancia entre el hueso y la uña. Para que esto se manifieste, el tumor debe ser lo suficientemente grande y de larga evolución. Se puede observar adelgazamiento o erosión del hueso cortical de la tercera falange. Las radiografías pueden mostrar una lesión osteolítica bien circunscrita con un borde esclerótico en casos de las raras localizaciones intraóseas. Es de buena práctica realizar radiografías comparativas con el lado sano.

Ecografía: técnica no invasiva que puede usarse antes de la cirugía para detectar la localización, el tamaño y la forma de tumores tan pequeños, como de 2 mm. Se muestra como un nódulo hipoecoico bien circunscrito con vasculatura prominente. Se puede utilizar junto con el doppler dúplex color que aumenta considerablemente su tasa de detección. El flujo de alta velocidad en la *shunt* tumoral hace que esta lesión sea hipervascular en el doppler color, un hallazgo específico para el diagnóstico. La limitación se encuentra en las lesiones pequeñas, planas y en los artefactos que puede crear la uña, además de ser un procedimiento que depende de la habilidad del operador.

RM: es el método por imágenes más valioso en el diagnóstico del tumor, sobre todo, cuando no hay signos clínicos específicos. Las lesiones suelen verse con señal hiperintensa en T2 (en ocasiones, con un halo hipointenso que corresponde a la cápsula), hipointensa en T1 y con realce intenso si se utilizara gadolinio por vía endovenosa. La RM puede ser particularmente útil para detectar lesiones precoces, que son muy pequeñas (incluso las lesiones de 2 mm) y difíciles de diagnosticar tanto en el examen físico como mediante otras pruebas de imágenes, así como en pacientes con una recurrencia o una resolución incompleta de los síntomas tras una cirugía previa. En estos casos, suelen verse hipointensas o isointensas en T2, con escaso o nulo realce con gadolinio y con márgenes del tumor poco definidos debido a la presencia de tejido cicatricial posquirúrgico. La *angioRM* es una técnica útil y complementaria a la RM convencional para establecer el diagnóstico. Los hallazgos angiográficos típicos son captación intensa en la fase arterial y aumento de tamaño en la fase tardía.

El diagnóstico diferencial por tener en cuenta en estas lesiones, especialmente por su localización subungueal, incluye tumores sólidos benignos (condroma de partes blandas, queratoacantoma, hemangioma, hemangioma capilar lobular), lesiones benignas quísticas (quistes mucoides y epidérmicos) y tumores malignos (carcinoma escamoso y melanoma).

El dolor, síntoma que refiere la mayoría de los pacientes, lleva a que, entre los diagnósticos diferenciales, también deba incluirse a otros tumores dolorosos que pueden localizarse en la región digital (neuroma, espirodenoma ecrino, leiomioma, ganglión o exostosis) o cuadros, como causalgia, artritis gotosa o calcinosis.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa, incluida la cápsula del tumor. En la mayoría de los casos, el alivio del dolor se produce inmediatamente después de la cirugía. En otras ocasiones, el tiempo de recuperación puede ser de dos a cuatro semanas, pero el dolor puede tardar meses en desaparecer. Si los síntomas persisten después de tres meses o reaparecen, se debe repetir la exploración. La persistencia puede deberse a una escisión incompleta o a lesiones múltiples. La recurrencia es inusual, pero el riesgo comunicado es del 1-18%, y puede ser temprana si la escisión fue incompleta.

Si el paciente no puede o no quiere operarse, la indometacina, según se informó, puede controlar el dolor en 10 días. Otros tratamientos descritos son el láser de colorante pulsado, el láser de argón y CO₂ o neodimio: itrio-aluminio-granate. Otros métodos de tratamiento incluyen la escleroterapia con tetradecil sulfato de sodio, polidocanol y salino hipertónico.

CONCLUSIONES

Los tumores glómicos son neoplasias vasculares benignas poco frecuentes, por lo general, únicas, que muestran cierto predominio en las regiones acrales (aproximadamente el 80% de las lesiones se localiza en la extremidad superior y de estas, la mayoría se sitúa en la zona subungueal) y que ocurre por hiperplasia de una o más partes del cuerpo glómico. Los pacientes pueden pasar años sin ser diagnosticados, lo que podría explicarse, entre algunas razones, por el reducido tamaño, por presentación clínica variada, porque pueden no ser palpables o porque los médicos no están familiarizados con los síntomas clásicos y las pruebas clínicas. La característica clínica es la tríada de sensibilidad al frío, dolor paroxístico intenso y localización exquisita del punto doloroso. Cuando hay síntomas típicos, se facilita el diagnóstico preciso de la enfermedad tomando como base la exploración física y las pruebas clínicas.

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección en la actualidad. Aun cuando se ha diagnosticado la lesión clínicamente y por la exploración física, es importante la localización preoperatoria del tumor, así como tener una idea de su tamaño, ya que es imprescindible la extirpación quirúrgica completa para evitar recidivas. Para la caracterización preoperatoria se pueden utilizar diferentes métodos de imágenes, aunque la RM el más útil. Este estudio permite definir la localización y los límites de los tumores glómicos, pese a su pequeño tamaño, antes de la escisión, lo que ayuda a una correcta planificación quirúrgica.

Además de proporcionar esta información, la RM es útil en el diagnóstico diferencial con otras lesiones y para pesquisar la posibilidad de tumores múltiples.

La recurrencia luego de la cirugía se debe, en gran medida, a una escisión incompleta. En estos casos, también se recomienda solicitar una RM para descartar lesiones nuevas o malignas.

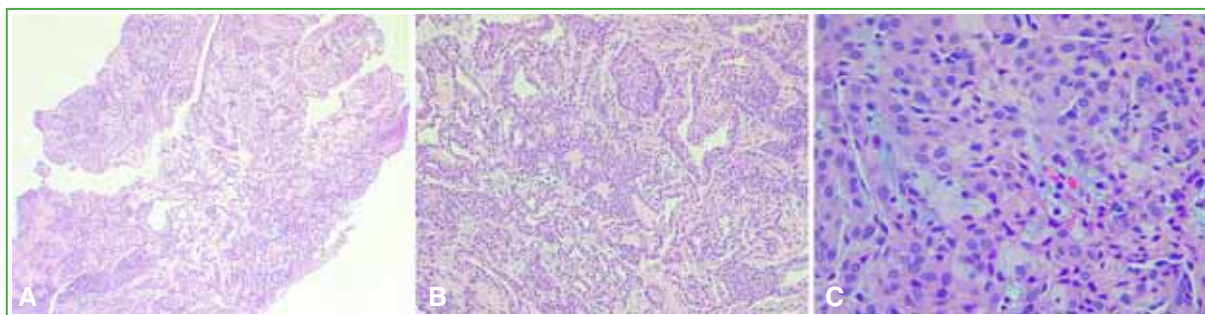


Figura 10. A. (x4), B. (x10), C. (x40). Los cortes histológicos muestran una formación nodular constituida por agregados de células glómicas, con núcleos redondeados y citoplasma eosinófilo, dispuestas alrededor de vasos sanguíneos inmersos en un estroma hialino con áreas mixoides.

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

ORCID iD de J. P. Ghisi: <http://orcid.org/0000-0001-7991-9228>

ORCID iD de A. Trache: <https://orcid.org/0000-0002-5111-3828>

ORCID iD de M. L. Dalmaso: <https://orcid.org/0000-0003-1875-9894>