

# Glomangiomioma subungueal: reporte de caso

## Subungual glomangiomyoma: A case report

Marla Lucero Vega Santoyo,<sup>1</sup> Jorge Alan Ruiz Salido,<sup>2</sup> Samantha Ramírez Chavarín,<sup>3</sup> Anette Fischer Rouyer,<sup>4</sup> Eduwiges Martínez Luna<sup>5</sup> y Daniela Gutiérrez Mendoza<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Regional 1 Dr. Carlos MacGregor Sánchez Navarro

<sup>2</sup> Médico interno de pregrado, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado de Baja California

<sup>3</sup> Médico general, Bellpatria, New City Medical Plaza

<sup>4</sup> Médico pasante del servicio social, Programa de la Universidad Autónoma de Baja California

<sup>5</sup> Dermatopatóloga, Dermamedics, Morelia, Michoacán

<sup>6</sup> Dermatóloga, Bellpatria, New City Medical Plaza

### RESUMEN

Los tumores glómicos son neoplasias benignas relativamente raras que se originan en los cuerpos glómicos, y con frecuencia se encuentran en las regiones acrales. Histológicamente se clasifican en tres tipos, donde el glomangiomioma es la variante más rara. En este artículo se describe el caso de una mujer con 10 años de dolor intenso en el primer dedo de la mano derecha, con características clínicas típicas de tumor glómico, pero que resultó ser la variante histopatológica más rara del mismo.

**PALABRAS CLAVE:** tumor glómico, tumores ungueales, glomangiomioma, onicopatía.

### ABSTRACT

Glomus tumors are relatively rare benign neoplasms that originate in the glomus bodies and are often found in the acral regions. Histologically they are classified into three types, with glomangiomyoma being the rarest variant. We present a 10-year-old female with intense pain in the first finger of her right hand, with typical clinical characteristics of a glomus tumor, but turned out to be its rarest histopathological variant.

**KEYWORDS:** glomus tumor, ungueal tumors, glomangiomyoma, onychopathy.

### Introducción

El glomangiomioma es un tipo de tumor glómico, una neoplasia perivasculosa rara y benigna derivada de una anastomosis arteriovenosa especializada en la regulación de la temperatura y la presión, llamado cuerpo glómico. Se desconoce la incidencia del tumor glómico, pero representa aproximadamente el 2% de todos los tumores de tejidos blandos.<sup>1</sup> A pesar de que los cuerpos glómicos están distribuidos ampliamente alrededor del cuerpo, más de 70% de las neoplasias que se originan en ellos se encuentran en las manos, y es la región subungueal el sitio más frecuentemente afectado (75%).<sup>2,3</sup> Los tumores glómicos se han descrito en casi todos los órganos del cuerpo, por ejemplo, los pulmones, la tráquea, la cavidad nasal, el corazón, el riñón, la vagina, el tracto urinario, el tracto gastrointestinal y muchos otros.<sup>6-11</sup>

Los tumores glómicos se pueden clasificar con base en diferentes parámetros (tabla 1). Existe predominio 2:1 entre

mujeres y hombres, sobre todo en la forma solitaria, pero no así en la presentación múltiple en donde la relación se invierte.<sup>1</sup> La presentación clínica clásica es en mujeres de 30 a 50 años con una masa subungueal y una tríada clásica que incluye dolor intenso, fuerte sensibilidad a traumas leves y sensibilidad a la temperatura. Los signos incluyen deformidad de la lámina ungueal y/o manchas azul-violeta.<sup>15</sup> Los hallazgos dermatoscópicos incluyen estructuras azuladas poco delimitadas, vasos delgados irregulares, zonas con brillo rosa o blanco, pérdida de la lúnula, y recientemente se ha descrito un patrón en arcoíris.<sup>15</sup> La ultrasonografía de alta resolución es la de mayor utilidad, sirve para localizar la lesión y 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.<sup>18</sup>

Mientras que el diagnóstico de tumor glómico se hace a menudo con base en la presentación clínica y los hallazgos histopatológicos, los estudios de imagen han demos-

### CORRESPONDENCIA

Dra. Marla Lucero Vega Santoyo ■ marla.lvsantoyo@gmail.com ■ 66 4355 2814

**Tabla 1.** Clasificación de tumores glómicos

Número de lesiones TG solitario 90% TG múltiple 10% •Regional •Diseminado
Presentación clínica Esporádico Congénito Familiar Relacionado con NFT-1
Histológica Tumor sólido 75% Glomangioma 20% Glomangiomioma 5%
Otras variantes Tumor glómico en placa-like

TG: tumor glómico; NFT-1: neurofibromatosis tipo 1.

trado ser útiles, especialmente en casos donde el diagnóstico no queda claro con la imagen clínica.<sup>13</sup>

Histopatológicamente existen tres variantes de tumor glómico dependiendo de las células predominantes: células glómicas, estructuras vasculares o células de músculo liso, lo que corresponde a tumor glómico sólido (75%), glomangioma (20%) y glomangiomioma (5%), respectivamente.<sup>4</sup>

El tratamiento quirúrgico es el que se recomienda para esta patología, en la mayoría de los casos es curativa y resuelve los síntomas.<sup>14</sup>

Se expone un caso de glomangiomioma subungueal que se presentó con clínica típica de tumor glómico, pero que resultó ser la variante más rara descrita. Nuestro caso es importante para describir los signos y síntomas de presentación del tumor y documentar si existe un patrón típico de manifestaciones en esta variante histopatológica. En la tabla 2 se resumen los casos descritos en la literatura hasta el día de hoy.

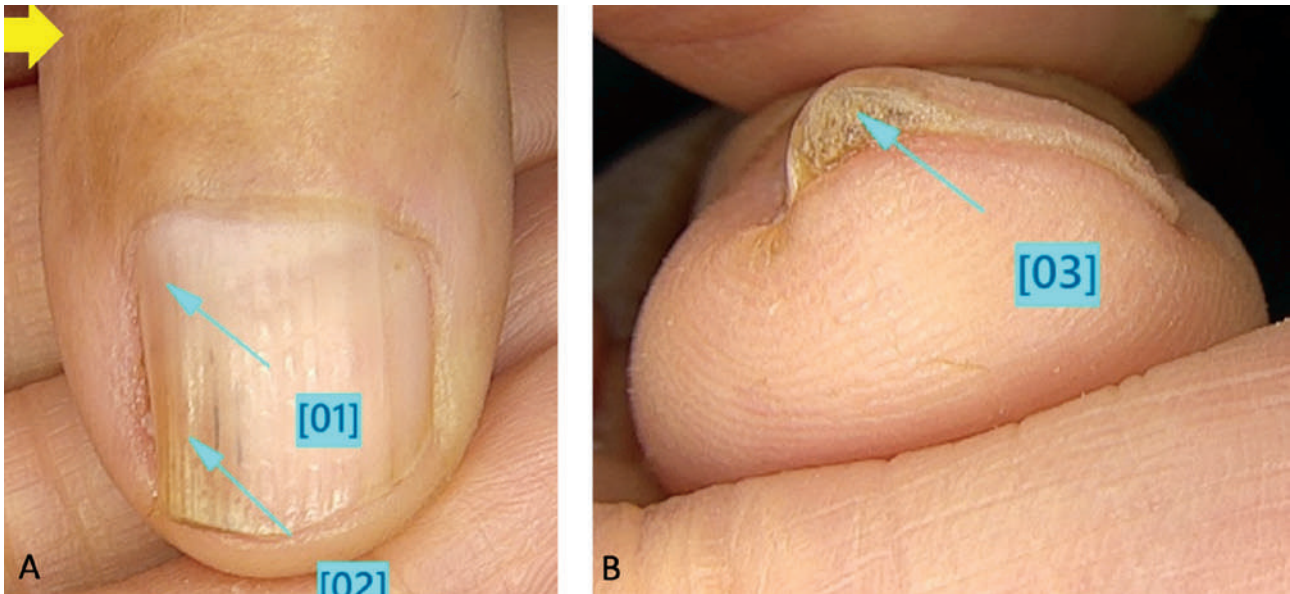
### Reporte de caso

Mujer de 61 años, sin antecedentes personales patológicos o heredofamiliares de importancia. Acudió a consulta con historia de dolor de 10 años de evolución en el pulgar de la mano derecha, que se instauró de forma insidiosa, tipo lancinante, localizado sobre todo en la falange distal con irradiación hacia el hombro del mismo lado, lo describió como el peor dolor que había experimentado en su vida, éste se volvió incapacitante especialmente al tacto o presión leve en el lecho ungueal.

En la exploración física se encontró una onicopatía localizada en la uña del dedo pulgar derecho constituida por paquioniquia, surcos longitudinales y estrías café-rojizas (figura 1). Se observó una deformidad de la lúnula acompañada de cambios en el ángulo de Lovibond. En la dermatoscopia se documentan hemorragias en astilla en la misma disposición (figura 2). El resto de la exploración física resultó dentro de límites normales.

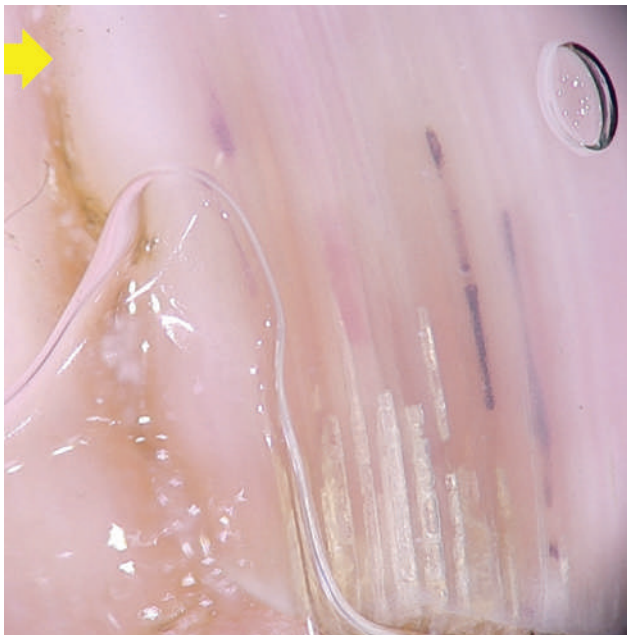
**Tabla 2.** Casos de glomangiomioma y sus características reportados en la literatura

PUBLICACIÓN	SEXO	EDAD (AÑOS)	LOCALIZACIÓN DEL TUMOR	SIGNOS	SÍNTOMAS	TRATAMIENTO	RESULTADOS
Wollstein A et al.	Mujer	56	Entre la falange distal y la lúnula del pulgar derecho	Adelgazamiento de la placa ungueal	Sin síntomas	Extirpación quirúrgica	Deformidad del lecho ungueal y sin recurrencia a los 6 meses
Demirdag HG et al.	Hombre	31	Tercer orjejo del pie derecho	<ul style="list-style-type: none"> <li>Masa no dolorosa subungueal</li> <li>Distrofia ungueal</li> <li>Sangrado</li> </ul> Dermatoscopia del tumor: <ul style="list-style-type: none"> <li>Áreas rojo-rosadas sin estructura con patrón en arcoiris</li> <li>Telangiectasias finas</li> <li>Signo de la fibra</li> </ul> Dermatoscopia del borde proximal del lecho ungueal: <ul style="list-style-type: none"> <li>Áreas azul-moradas sin estructura con patrón en arcoiris</li> <li>Pérdida de la lúnula</li> </ul>	Sin síntomas	Extirpación quirúrgica	Sin complicaciones ni recurrencia a los 2 años
Kang TW et al.	Mujer	38	En el lecho ungueal del pulgar derecho	Nódulo solitario en el lecho ungueal	Dolor a la palpación en el pulgar derecho	-	-



**Figura 1.** A: Onicopatía que afecta el primer dedo de la mano derecha, caracterizada por estrías, deformidad en la lúnula y surcos longitudinales en la mitad medial. B: Vista macroscópica de paquioniquia que afecta la mitad medial del primer dedo de la mano derecha (flecha azul).

Con la presentación de dolor típico se llegó al diagnóstico clínico de un probable tumor glómico, se realizó la escisión completa del tumor con un abordaje subungueal. Se elevó el pliegue proximal y la lámina ungueal se retrajo en forma de libro para dejar expuesto un tumor subungueal. Se observó un tumor redondeado, perlado, de 3 mm en su diámetro más largo. Se extirpó en su totalidad. Se colocó de nuevo la lámina ungueal sobre



**Figura 2.** A través del dermatoscopio se observan hemorragias en astilla.

el lecho y la matriz y se cerró el defecto de la piel con nylon 3-0.

En el estudio histológico se documentó una neoformación bien delimitada, conformada por canales vasculares con una sola hilera de células endoteliales y dos o tres hileras de células redondeadas homogéneas, con núcleo monomorfo, sin atipia. Con tricrómico de Masson se observaron entremezclados haces de músculo liso, en un estroma mixoide (figura 3). Se hizo el diagnóstico histológico de glomangioma.

El dolor desapareció al retirar el tumor, y en el seguimiento a seis meses presentó remisión completa del síntoma principal que era dolor, sin evidencia de recurrencia. La paciente está satisfecha con el resultado estético de la uña (figura 4).

### Discusión

El glomangioma subungueal es un tumor raro, por esta razón pocas veces se piensa en el diagnóstico. Es común encontrar pacientes que pasan años con dolor, como el caso que reportamos, y con múltiples tratamientos que no resuelven el problema.

Para abordar una probable neoplasia subungueal se han creado algoritmos que facilitan el diagnóstico, en donde el primer paso es identificar si es una lesión vascular o bien una distrofia inespecífica, y a partir de ahí comenzar los diferenciales.<sup>17</sup> Por otro lado, hay pruebas clínicas que pueden sugerir el diagnóstico de tumor glómico, como el signo de Love o Hildreth.<sup>18</sup>

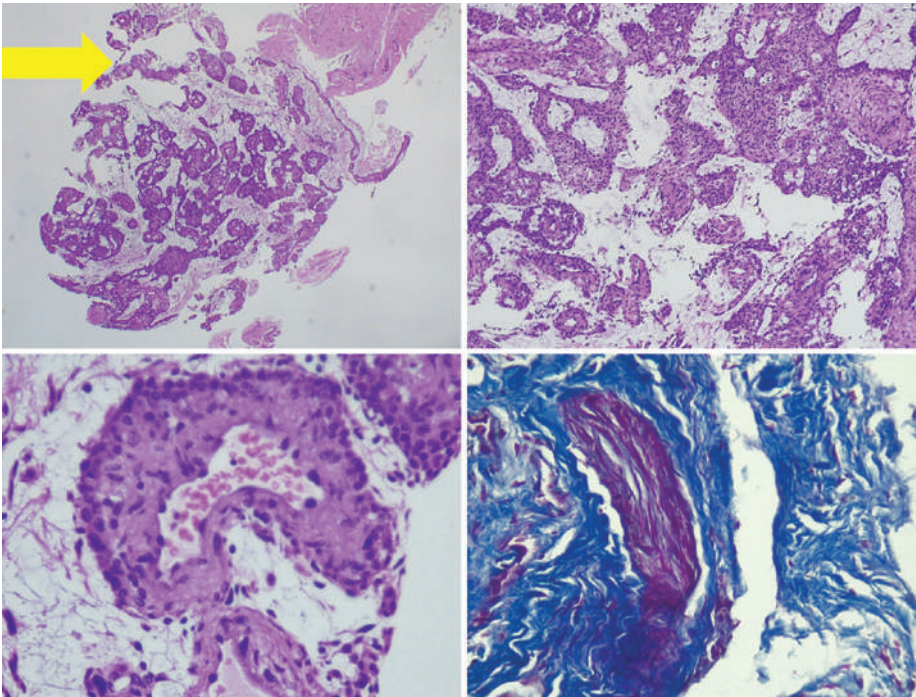


Figura 3. Neoformación bien delimitada, conformada por canales vasculares con una sola hilera de células endoteliales y dos o tres hileras de células redondeadas homogéneas, con núcleo monomorfo, sin atipia. Con tricrómico de Masson se observan entremezclados haces de músculo liso.

De acuerdo con la revisión de tumores ungueales llevada a cabo por Domínguez y colaboradores,<sup>16</sup> se debe considerar el tumor glómico cuando se observa eritroniquia y onicolisis distal, hallazgos que estuvieron presentes en el 100% de los pacientes con esa neoplasia ungueal. A pesar de que en este caso no estaba presente ninguno de estos dos signos, sí se documentó la distrofia ungueal, líneas longitudinales y aumento del ángulo de Lovibond, características comunes en los tumores glómicos mencio-

nadas en el mismo estudio. Por otro lado, el dolor que manifestaba la paciente concuerda con el síntoma más frecuente de presentación de estos tumores.<sup>5</sup> Por ambas razones la primera sospecha diagnóstica fue un tumor glómico. Sin embargo, la variante histológica documentada en esta paciente es la más rara, y en la literatura los tres casos reportados hasta el día de hoy difieren en cuanto a las manifestaciones clínicas de nuestro caso, en quienes el motivo de consulta más común era una masa ungueal



Figura 4. Resultado estético en seguimiento a seis meses.

que en menos de la mitad de los casos se acompañaba de dolor leve y esporádico,<sup>7,15</sup> a diferencia de nuestra paciente en quien el dolor fue el detonante para acudir a recibir atención médica, y cuya descripción del mismo fue “insoponible, el peor dolor de toda su vida”. En la dermatoscopia se documentaron únicamente hemorragias en astilla, sin encontrar síntomas más frecuentemente descritos como estructuras azuladas, vasos delgados irregulares, zonas con brillo rosa o blanco, pérdida de la lúnula o un patrón en arcoíris.

El diagnóstico de glomangiomioma se puede diferenciar solamente con la histología y al realizar el tricrómico de Masson; en este caso, la presencia de células musculares lisas alrededor de cuerpos glómicos determinó la variante de glomangiomioma. Se necesitan más estudios para discernir si hay o no diferencia entre la presentación clínica de cada variante de los tumores glómicos.

Nuestro caso se resolvió con cirugía, el dolor cedió inmediatamente al retirar el tumor y el resultado estético fue favorable. Otras opciones descritas, sobre todo para pacientes que rechazan la cirugía o que tienen formas de tumor glómico múltiples, pueden ser láser de colorante pulsado, láser de argón, láser de dióxido de carbono y escleroterapia, algunos de ellos han mostrado buenos resultados.<sup>14</sup>

En general no hay una práctica quirúrgica preferida. La técnica más utilizada con mayor frecuencia es la subungueal, aunque la elección de la misma depende de la localización de la lesión y de la experiencia del cirujano, para evitar recurrencias y lograr una remisión completa de los síntomas lo más adecuado es la resección total del tumor. En los tres casos reportados de glomangiomioma se realizó el tratamiento de elección con resultados favorables; y el que se obtuvo en nuestra paciente concuerda con la literatura, como secuela únicamente tuvo una deformidad apenas perceptible en la lámina ungueal, sin embargo, la paciente está contenta con el resultado.

## BIBLIOGRAFÍA

- Mravic M, LaChaud G, Nguyen A, Scott MA, Dry SM y James AW, Clinical and histopathological diagnosis of glomus tumor: an institutional experience of 138 cases, *Int J Surg Pathol* 2015; 23(3):181-8.
- Rettig AC y Strickland JW, Glomus tumor of the digits, *J Hand Surg Am* 1977; 2(4):261-5.
- Morey VM, Garg B y Kotwal PP, Glomus tumours of the hand: review of literature, *J Clin Orthop Trauma* 2016; 7(4):286-91.
- Bajaj A, The spheroid smarting-glomus tumour, *J Clin Immunol Microbiol* 2020; 1(1):1-3.
- Fazwi R, Chandran PA y Ahmad TS, Glomus tumour: a retrospective review of 15 years experience in a single institution, *Malays Orthop J* 2011; 5(3):8-12.
- Schiefer TK, Parker WL, Anakwenze OA, Amadio PC, Inwards CY y Spinner RJ, Extradigital glomus tumors: a 20-year experience, *Mayo Clin Proc* 2006; 81(10):1337-44.
- Wollstein A y Wollstein R, Subungual glomangiomyoma: a case report, *Hand Surg* 2012; 17(2):271-3.
- Xie H, Ansar S, Anderson L, Saidi S, Kitzing YX y Anand S, Glomangiomyoma of the clitoris: a case report and literature review, *Case Rep Womens Health* 2020; (10)29:e00269.
- Baek SH, Huh DM, Park JH, Kwak EK, Kim BH y Han WK, Glomangiomyoma of the trachea, *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 44(6):440-3.
- Shek TW y Hui Y, Glomangiomyoma of the nasal cavity, *Am J Otolaryngol* 2001; 22(4):282-5.
- Lo AW, Chow LT, To KF y Yu MY, Gastric glomangiomyoma: a pedunculated extramural mass with a florid angiomyomatous pattern, *Histopathology* 2004; 44(3):297-8.
- Schiefer TK, Parker WL, Anakwenze OA, Amadio PC, Inwards CY y Spinner RJ, Extradigital glomus tumors: a 20-year experience, *Mayo Clin Proc* 2006; 81(10):1337-44.
- Samaniego E, Crespo A y Sanz A, Claves del diagnóstico y tratamiento del tumor glómico subungueal, *Actas Dermosifiliogr* 2009; 100(10):875-82.
- Vergilis-Kalner IJ, Friedman PM y Goldberg LH, Long-pulse 595-nm pulsed dye laser for the treatment of a glomus tumor, *Dermatol Surg* 2010; 36(9):1463-5.
- Demirdag HG, Akay BN, Kirmizi A, Serel S y Heper AO, Subungual glomangiomyoma. An unusual case with dermatoscopic and histopathologic findings, *J Am Podiatr Med Assoc* 2020; 110(2):1-5.
- Domínguez-Cherit J, Chanussot-Deprez C, Maria-Sarti H, Font-Ávalos V, Vega-Memije E y Luis-Montoya P, 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(10):1363-71.
- Hinchcliff KM y Pereira C, Subungual tumors: an algorithmic approach, *J Hand Surg Am* 2019; 44(7):588-98.
- Chang P, Orellana E y Rosales D, Tumor glómico, *Dermatología Revista* 2013; 57:278-82.