

PRESENTACION DE CASO

Tumor glómico en un paciente con la enfermedad de Von Recklinghausen. Presentación de un caso.

Glomus tumor in a patient suffering from Von Recklinghausen disease. A case presentation.

Dr. Alfredo Oliver Martín¹, Dr. Wilfredo Díaz de León¹, Dr. Jorge Roca 1, Dr. Ricardo Souza Bello¹.

¹Especialista de I Grado en Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital General "Pedro Betancourt". Jovellanos. Matanzas.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente con antecedentes de la enfermedad de Von Recklinghausen, que sufre dolor de aproximadamente 2 años de evolución en el pulpejo del segundo dedo mano derecha. Se realiza examen físico y radiográfico y se diagnostica un tumor glómico solitario. Se somete a tratamiento quirúrgico realizándose exéresis y biopsia de la lesión. El examen anatomopatológico confirmó el diagnóstico de tumor glómico.

Palabras Clave: Tumor glómico; dedos; neurofibromatosis 1

ABSTRACT

This is a case of a patient with Von Recklinghausen disease background, she suffers from pain since 2 years evolution in the pulpex of the second finger in the right hand. A physical and radiographic examination is done and a solitary glomal tumor is diagnosed. She goes under surgical treatment with exeresis and biopsia of the lesion. The anatomopathological examination confirmed the glomal tumor diagnosis.

Key words: Glomus tumor; fingers; neurofibromatosis 1

INTRODUCCIÓN

El glomangioma o tumor glómico de la mano es un tumor benigno que se desarrolla en los elementos neuro-

mioarteriales del cuerpo del glomus, el cual es una anastomosis arteriovenosa especializada en la termorregulación(1). En esta estructura las arteriolas que se conectan con las vénulas tienen una capa densa concéntrica organizada en el epitelio del músculo liso. La contracción de las capas de músculo liso da como resultado un cierre de la anastomosis arteriovenosa y que siga fluyendo la sangre a través de la red capilar. El control de esta anastomosis es puramente neural. La mayoría de estos tumores son localizados en la falange distal y son solitarios. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, es un pequeño tumor con localización subungueal o en el pulpejo caracterizado por una triada: hipersensibilidad al frío, dolor paroxístico y dolor específico (1-3).

Son pruebas complementarias útiles para su diagnóstico el rayos X simple y la resonancia magnética nuclear. En el diagnóstico diferencial destacan el absceso subungueal y el osteoma osteoide. El abordaje quirúrgico es un tema debatido. Sus complicaciones pueden ser la recidiva (20 %) y la deformidad ungueal, entre otras (3,4).

La asociación del tumor glómico de los dedos con la neurofibromatosis tipo1 es raramente observada, en la literatura solo existen 14 casos publicados(5- 7). No 200 conocemos de algún caso reportado en Cuba. Por todo lo anterior decidimos publicar este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 45 años de edad con diagnóstico de neurofibromatosis tipo1(NF1) de hace más de 20 años, que acude por dolor y tumefacción en el pulpejo del segundo dedo de la mano derecha, de 2 años de

Recibido: 2 de febrero de 2005

Aprobado: 8 de abril de 2005

Correspondencia:

Dr. Alfredo Oliver Martín

Hospital General "Pedro Betancourt". Jovellanos. Matanzas.

evolución, con periodos de agravamiento y que le incapacita para realizar sus tareas habituales. A la exploración se aprecia en el pulpejo del dedo un nódulo subcutáneo con piel normal, de aproximadamente 1 cm de diámetro y la clásica triada observada en esta entidad.

La radiografía simple indicó un ligero aumento de partes blandas y una imagen de erosión en la cara palmar de la falange distal del segundo dedo de la mano derecha.



Figura 1.- Radiografía en la que se observa una imagen de erosión en la cara palmar de la falange distal.

Se estableció diagnóstico de glomangioma o tumor glómico subungueal y se decidió la intervención quirúrgica para realizar exéresis tumoral. Los síntomas desaparecieron inmediatamente. Se confirmó el diagnóstico por la anatomía patológica. La curación se logró sin secuelas estéticas y sin recidivas después de 6 meses de operada.

DISCUSIÓN

Los tumores glómicos son realmente infrecuentes. Deberían sospecharse en todo paciente con dolor distal de dedo sin causa aparente, mucho más si tiene una evolución larga. Presentan una serie de características: predominio en región subungueal, más frecuentes en adultos, sexo femenino y diagnóstico tardío por la frecuen-

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.-Athanasian EA. Bone and Soft Tissue. In: Green DP, ed. Green's Operative Hand Surgery. 4th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone;1999.p.2223-53.
- 2.-Heys SD, Brittenden J, Atkinson P, Eremin O. Glomus tumour: an analysis of 43 patients and review of the literature. Br J Surg. 1992; 79:345-347.
- 3.-Gandon F, Legallard P, Brueton R, Le Viet D, Foucher G. Forty-eight glomus tumours of the hand. Retrospective study and four-year follow-up. Chir Main Memb Super . 1992; 11:401-5.
- 4.-De Maerteleire W, Naetens P, De Smet L. Glomus tumors. Acta Orthop Belg. 2000; 66:169-73.
- 5.-Okada O, Demitsu T, Manabe M, Yoneda K. A case of multiple subungual glomus tumors associated with neurofibromatosis type 1. J Dermatol. 1999;26:535-7.

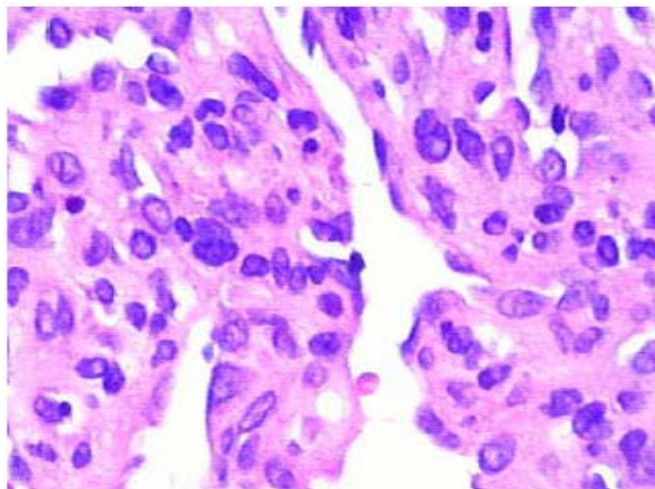


Figura 2.- Biopsia de la lesión (Método de tinción: Hematoxilina y eosina)

cia de diagnósticos iniciales incorrectos (5-7).

La neurofibromatosis (NF) es un trastorno genético del sistema nervioso, se presenta en cualquier grupo racial y afecta a ambos sexos por igual. En estos momentos, se conocen dos formas distintas: NF1 (Enfermedad de Von Recklinghausen) y NF2 (neurofibromatosis acústica bilateral, neurofibromatosis central, o schwannoma vestibular) (8-10).

La herencia del gen es autosómica dominante, por lo que el hijo de un progenitor afectado por la enfermedad tiene una probabilidad del 50 % de heredar el gen de NF y de presentar, tarde o temprano, al menos algunos signos de la neurofibromatosis. En los casos familiares la expresividad del trastorno es variable, pero la penetrancia es del 100 % (8-10).

En ocasiones es posible que el tumor glómico del pulpejo no sea diagnosticado en estos casos ya que los síntomas pueden ser atribuidos a la presencia de neurofibromas cutáneos en la misma región y la resección de los nódulos superficiales es insuficiente para el diagnóstico y la solución del problema. Por consiguiente es importante tener en cuenta la posibilidad de un tumor glómico en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 ya que la intervención quirúrgica para realizar la exéresis de tumor eliminaría el dolor (5-7).

- 6.-Kim YC. An additional case of solitary subungual glomus tumor associated with neurofibromatosis 1. J Dermatol. 2000;27:418-19.
- 7.-Sawada S, Honda M, Kamide R, Niimura M. Three cases of subungual glomus tumors with von Recklinghausen neurofibromatosis. J Am Acad Dermatol. 1995;32:277-8.
- 8.-Novice FM, Collison DW, Esterly NB. Handbook of genetic skin disorders. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p. 497-8
- 9.- Robbins SL, Cotran RS. Patología Estructural y Funcional. 5 ed. La Habana: Editorial Revolucionaria; 1998.
- 10.-Neurofibromatosis. Hoja de Información de la Salud Pública.[en línea]. 1996 Sept.30. [fecha de acceso 25 de mayo del 2003]. URL disponible en : <http://www.noah-health.org/spanish-pregnancy/marchofdimes/birth.defects / spneurofib.htm>