

Tumor Glômico: Desafio Diagnóstico e Terapêutico

Glomic Tumor: Diagnostic And Therapeutic Challenge - Case Report

Resumo

Introdução O tumor glômico é um hamartoma benigno e vascular que se origina das células neuromioarteriais do aparelho glômico normal na derme reticular. A etiologia dos tumores glômicos é desconhecida. Geralmente se apresenta como um nódulo doloroso pequeno, azulado ou vermelho-rosado nas pontas dos dedos e na polpa.

Objetivos Relatar um caso de tumor glômico em uma mulher e apresentar o atual conhecimento sobre o tema.

Materiais / Sujeitos e Métodos Paciente feminino, com queixa de dor no V quirodáctilo da mão esquerda, de início há 8 anos.

Resultados O tratamento é cirúrgico pela técnica convencional ou a laser, sendo esta aplicada principalmente nos casos de glomangiomas múltiplos. A ressecção do tumor proporciona alívio imediato dos sintomas e resolução completa da dor.

Conclusões Os tumores glômicos são tumores raros com uma apresentação clínica clássica e sintomas típicos de dor de longa duração e sensibilidade ao toque e ao frio, prevalente em mulheres.

Abstract *The glomus tumor is a benign and vascular hamartoma that originates from neuromioarterial cells of the normal glomus system in the reticular dermis. The etiology of glomus tumors is unknown. It usually presents as a small, bluish or pink-red painful lump on the fingertips and on the pulp. The aim of this article is to report a case of glomus tumor in a woman and present the current knowledge on the subject. This is a woman with complaints of pain in the V finger of her left hand for eight years. A literature review was carried out in the online databases Scielo, Bireme and Pubmed for the accumulated scientific knowledge on the topic. The treatment is surgical by conventional or laser technique, which is applied mainly in cases of multiple glomangiomas. Tumor resection provides immediate relief of symptoms and complete resolution of pain. Glomus tumors are rare tumors with a classic clinical presentation and typical symptoms of long-lasting pain and sensitivity to touch and cold, prevalent in women.*

Autora/Coautora/Orientador

Ariane de Sousa Pelissoni
Pós-Graduanda em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Ingrid Vendramini
Pós-Graduanda em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Henrique da Silveira Marques
Professor e Médico Dermatologista
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Tumor Glômico. Dedos. Dermatologia.

Keywords

Melanoma. Skin. Early diagnosis.

INTRODUÇÃO

De acordo com a classificação de tumores de tecido mole da Organização Mundial de Saúde (OMS), esses tumores mioide perivasculares apresentam mais alinhamento com tumores de músculo liso do que tumores vasculares. São genericamente denominados miopericitoma (MPC), com espectro que inclui tumor glômico (TG), miofibroma solitário (MFS) e angioleiomioma (ALM)^(1,2).

O aparelho glômico é uma anastomose arteriovenosa, com função de regulação térmica, localizada no estrato reticular da derme, principalmente na região subungueal, áreas laterais do dedo e palma das mãos e na superfície ventral dos pés⁽²⁾. As células glômicas são células pequenas, uniformes, arredondadas, com núcleo central e citoplasma anfofílico ou eosinofílico pálido⁽¹⁾.

O corpo glômico é uma anastomose arteriovenosa especial e atua na regulação térmica. Os TG são tumores mesenquimais benignos raros que se originam de células modificadas do músculo liso do corpo glômico normal⁽³⁾.

O TG é uma forma benigna rara de neoplasias bem diferenciadas que se origina da estrutura arterioneural denominado corpo glômico. O corpo glômico está geralmente presente no estrato reticular em todo o corpo⁽⁴⁾.

O tumor glômico (TG) é uma neoplasia benigna de células mesenquimais. Os TGs são comumente encontrados nos tecidos subcutâneos das extremidades distais⁽⁵⁾.

Os TG são tipicamente encontrados em áreas subungueais, por exemplo, mais comumente unhas, pontas dos dedos e extremidades, que são ricos em corpos glômicos, mas também podem ocorrer em qualquer parte do corpo por exemplo, a região gástrica, boca, traqueia e região sacral e peniana^(4,5).

Esses tumores representam apenas 1,6% de todos os tumores de tecidos moles e geralmente se apresentam como nódulos azul-avermelhados (tamanho <1 cm) que ocorrem na derme profunda ou região subcutânea, sendo relativamente comuns nas extremidades superiores e inferiores, principalmente na região subungueal, mas raramente ocorrem nas regiões mucinosas ou nas vísceras⁽⁶⁾.

RELATO DO CASO

MAS, feminina, 42 anos, moradora na Baixada Santista, interior do Estado de São Paulo, vem em atendimento com queixa de dor no V quirodáctilo da mão esquerda, de início há 8 anos. Como fator de piora relatava baixas temperaturas, ao esforço físico e quando realizava trabalho doméstico como lavar as louças. Negava fator de melhora. Já havia passado por diversos médicos sem diagnóstico prévio.

Ao exame físico apresentava leve eritema violáceo, ausência de calor local e dor importante a palpação (Figura 1). Pulsos em membro superior esquerdo palpáveis.

Figura 1: Quadro clínico antes do tratamento.



Fonte: Original dos autores.

A conduta foi solicitada Ressonância Magnética (RM) com seguinte diagnóstico: Lesão expansiva ovalada medindo 7,0 X 4,0 X 3,0 mm em partes mole da face dorso lateral e subungueal na falange distal do V quirodáctilo, sem comprometimento ósseo ou demais partes moles adjacentes, de natureza indeterminada devido a ausência de contraste, mas frequentemente relacionado a tumor glômico.

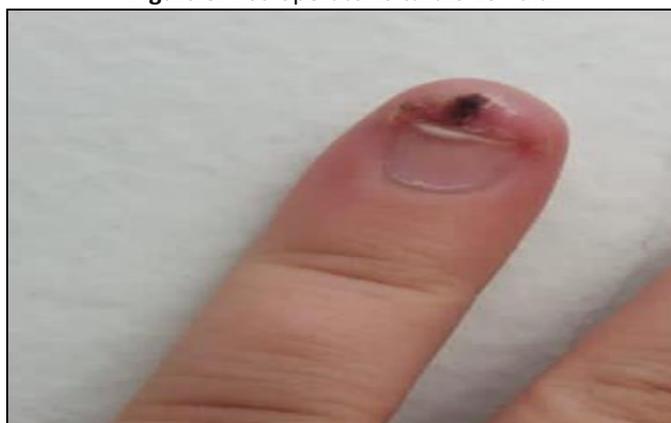
Indicado cirurgia para remoção do tumor, procedimento este realizado com sucesso, conforme ilustra as figuras a seguir (Figuras 2 a 4).

Figura 2: Presença de tumor após retirada distal de lâmina ungueal.



Fonte: Original dos autores.

Figura 3: Pós-operatório tardio 19º dia.



Fonte: Original dos autores.

Figura 4: Pós-operatório tardio 31º dia.



Fonte: Original dos autores.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Hoyer descreveu os tumores glômicos pela primeira vez em 1877, e Masson completou sua descrição histologicamente em 1924 ⁽⁴⁾. Esses tumores geralmente são pequenos em tamanho, únicos, de etiologia desconhecida e lesões múltiplas são incomuns, constituindo <10% de todos os casos. Os tumores glômicos são mais comuns em adultos, principalmente em mulheres ⁽⁷⁾. Os pacientes geralmente procuram ajuda médica precocemente por causa dos sintomas - geralmente envolvendo dor e hipersensibilidade à temperatura. A massa costuma ser difícil de ser identificada no exame devido ao seu tamanho.

Os tumores glômicos são tumores mesenquimais raros que ocorrem devido à hiperplasia do corpo glômico ou ao desenvolvimento hamartomatoso e parecem originar-se de células musculares lisas modificadas ⁽⁶⁾. O TG é conhecido como um hamartoma benigno e vascular que contém todas as células neuromioarteriais do aparelho glômico normal ⁽⁸⁾. Esses corpos glômicos são tecidos contráteis e são os principais responsáveis pela modulação da temperatura local e da pressão arterial, e eles fazem isso controlando o fluxo sanguíneo através da microvasculatura ⁽⁹⁾.

Esses tumores são classificados em três tipos com base em suas aparências histológicas: glomangiomas (20% dos casos), tumores glômicos sólidos (75%) e glomangiomiomas (5%). Em nosso paciente, o tumor sólido era predominante ⁽¹⁰⁾.

Esses tumores surgem principalmente na derme ou no tecido subcutâneo das mãos e dos pés, especialmente nas pontas dos dedos das mãos e dos pés. Os tumores glômicos extradigitais são raros; menos de 1% dos tumores glômicos são encontrados na região da cabeça ⁽¹¹⁾.

A etiologia dos tumores glômicos é desconhecida e pode estar relacionada ao sexo, idade, trauma ou herança. Alguns autores propuseram que uma fraqueza na estrutura de um corpo glômico poderia levar à hipertrofia reativa após o trauma. Uma variante familiar do tumor glômico foi ligada ao cromossomo 1p21-22 e envolveu mutações truncadas no gene glomulina, que codifica uma proteína de 68 kDa com função desconhecida ⁽¹²⁾.

Assim como o nosso caso, a literatura relata que o TG se manifesta principalmente em adultos jovens, principalmente mulheres, e mais comumente na ponta dos dedos e na polpa^(9,12). Geralmente se apresenta como um nódulo doloroso pequeno, ligeiramente elevado, azulado ou vermelho-rosado e, quando subungueal na localização, pode elevar, deformar e descolorir a unha⁽¹³⁾.

O tumor glômico se manifesta com três sintomas: hipersensibilidade ao frio, sensibilidade aumentada à picada de agulha e dor paroxística, corroborando assim com a queixa de nossa paciente⁽⁹⁾.

Os TGs comumente estão associados a uma longa história de dor, desencadeada por variações de temperatura ou estimulação tátil. Mecanismo esse que justifica a dor em nosso caso. A maioria dos TGs são lesões dolorosas nodulares, solitárias, pequenas, geralmente afetando tecidos moles superficiais das extremidades distais de adultos na terceira à quinta décadas. Apesar disso, pode ocorrer em qualquer idade e local. Apenas lesões subungueais apresentam predileção por mulheres⁽¹⁾.

Os mecanismos de dor na TG ainda não são claros. Vários mecanismos foram propostos, como a identificação da substância P nas fibras nervosas do GT, e a presença de inúmeras fibras nervosas na cápsula da lesão, como observado no caso apresentado. Além disso, também foi hipotetizado que a contração dos miofilamentos nas células glômicas em resposta às mudanças de temperatura aumenta a pressão intracapsular, estimulando as fibras nervosas amielínicas⁽¹⁴⁾.

Para o diagnóstico, as radiografias podem mostrar afinamento cortical ou alterações erosivas no osso adjacente em alguns casos. Estudos de imagem como ultrassom e ressonância magnética podem ser ferramentas valiosas para descartar possibilidades, visualizar e diagnosticar tumores glômicos^(8,14).

A ultrassonografia é capaz de demonstrar o tamanho, localização e forma do tumor⁽⁹⁾. As características típicas de um tumor glômico na ressonância magnética são baixa intensidade de sinal em imagens ponderadas em T1, hiperintensidade acentuada em imagens ponderadas em T2 e realce em imagens ponderadas em T1 após injeção de gadolínio⁽⁸⁾.

A histologia revela uma composição variável de células glômicas, vasos sanguíneos e músculos lisos. Com base nisso, os tumores glômicos são categorizados em três tipos: glomangiomas com abundância de vasos; tumor glômico sólido, composto principalmente por células glômicas; e glomangiomiomas com predomínio de músculos lisos ⁽¹³⁾.

Histologicamente, o aparecimento de tumores glômicos depende de suas composições celulares e níveis de diferenciação. Um tumor glômico sólido típico é composto de pequenos canais vasculares circundados por grupos de células redondas bem definidas com citoplasma levemente eosinofílico e um grande núcleo central redondo ou oval sem atipia. O perfil imunohistoquímico das células tumorais glômicas inclui positividade para vimentina, actina de músculo liso e actina específica do músculo; além disso, positividade para mutações desmina, CD34 e *BRAF* foi identificada em alguns casos. Por outro lado, esses tumores apresentam resultados negativos para S-100, mioglobina, neurofilamentos e antígeno relacionado ao fator VIII ^(6,15).

Em segundo lugar, o diagnóstico diferencial para tumores glômicos inclui tumores vasculares, como hemangioma, hemangioendotelioma, hemangioma epitelióide, angiodermatite kaposiforme, angioendoteliomatose reativa e angiossarcoma ⁽¹⁶⁾. Esses tumores podem ser facilmente excluídos com base nas características histomorfológicas e na expressão de marcadores de células endoteliais ⁽¹⁵⁾.

A maioria dos tumores glômicos é inteiramente benigna; portanto, a ressecção em bloco é um tratamento eficaz. Os tumores glômicos malignos são muito raros e a excisão cirúrgica completa é o tratamento curativo de escolha para o tumor glômico. A excisão incompleta é considerada a principal causa de recorrência ^(8,9).

Em relação a outros casos de TG, em diferentes áreas do corpo, Sanchez-Romero *et al.*, apresentaram um caso de TG na cavidade oral de uma mulher com 51 anos de idade, que apresentou um nódulo levemente dolorido no lábio superior com aproximadamente 6 meses de duração ⁽¹⁾. De acordo com os autores, uma revisão da

literatura em língua inglesa identificou apenas vinte e três casos envolvendo a boca, a maioria em lábios.

Khalafalla *et al.*, relataram o caso de um paciente, 54 anos, que apresentou um TG na região escrotal, com edema e álgico ao toque. O tumor glômico na região genital é extremamente raro, com uma extensa pesquisa na literatura médica revelando apenas 1 caso surgindo no escroto. Eles podem ser facilmente confundidos, tanto clínica quanto radiologicamente, com neoplasias de pele ou tumores testiculares primários envolvendo o escroto. Neste caso, o perfil histomorfológico e de coloração imuno-histoquímica apoiaram o diagnóstico de tumor glômico escrotal⁽⁴⁾.

CONCLUSÕES

Os tumores glômicos são tumores raros com uma apresentação clínica clássica e sintomas típicos de dor de longa duração e sensibilidade ao toque e ao frio, prevalente em mulheres. Portanto, o tumor glômico é um desafio diagnóstico e terapêutico para o profissional médico, exigindo uma refinada anamnese para o sucesso terapêutico.

REFERÊNCIAS

1. Sánchez-Romero C, Oliveira MEP, Castro JFL, Carvalho EJA, Almeida OP, Perez DEC. Glomus Tumor da Cavidade Oral: Relatório de uma Revisão de Caso Raro e Literatura. *Revista Odontológica Brasileira*. [Internet]. 2019;30(2):185-190. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0103-6440201902222>. Epub 04 Abr 2019. ISSN 1806-4760. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0103-6440201902222>
2. Fletcher CDM, Bridge JA, Lee JC. Tumor fibroso solitário extrapleural. In: *Classificação da Organização Mundial da Saúde de Tumores de Tecido Mole e Osso*. 4ª ed. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (Eds), IARC, Lyon: 2013. p.80.
3. Liapi-Avgeri G, Karabela-Bouropoulou V, Agnanti N. Glomus tumor. Um estudo histológico, histoquímico e imunohistoquímico dos vários tipos. *Patologia, pesquisa e prática*. [Internet]. 1994;190(1):2-10. Disponível em: [https://doi.org/10.1016/S0344-0338\(11\)80490-5](https://doi.org/10.1016/S0344-0338(11)80490-5)
4. Khalafalla K, Al-Ansari A, Omran A, Farghaly H, Alobaidy A. Tumor Glomus do Escroto: Um Relatório de Caso e Mini-Revisão. *Urologia atual*. [Internet]. 2017;10(4): 213-216. Disponível em: <https://doi.org/10.1159/000447183>
5. Marcella C, Shi R, Yu T, Sarwar S, Wang X, Liu Y. Tumor glômico esofágico: relato de caso. *Journal of gastrointestinal oncology*. [Internet]. 2019;10(5):1015-1020. Disponível em: <https://doi.org/10.21037/jgo.2019.05.08>
6. Zou H, Song L, Jia M, Wang L, Sun Y. Tumor glômico em assoalho de boca: relato de caso e revisão da literatura. *Jornal mundial de oncologia cirúrgica*. [Internet]. 2018; 16(1):201. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s12957-018-1503-6>
7. Mohler DG, Lim CK, Martin B. Tumor glomus do arco plantar: um relato de caso com achados de ressonância magnética. *Foot & ankle international*. [Internet]. 1997;18(10):672-674. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/107110079701801014>
8. Chou T, Pan SC, Shieh SJ, Lee JW, Chiu HY, Ho CL. Tumor Glomus: Experiência de vinte anos e Revisão de Literatura. *Anais de cirurgia plástica*. [Internet]. 2016;76(1):S35-S40. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/SAP.0000000000000684>
9. El Jouari O, Gallouj S, Elloudi S, Senhaji G, Rimani M, Mernissi FZ. Um tumor glomus indolor: um relatório de caso. *Diário de relatórios de casos médicos*. [Internet]. 2018;12(1):302. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13256-018-1837-2>
10. Gombos Z, Zhang PJ. Tumor glômico. *Archiv Pathol Med*. [Internet]. 2008;132(9):1448–1452. Disponível em: <https://doi.org/10.5858/2008-132-1448-GT>

- 11.** Makino Y. Um estudo clinicopatológico sobre tumores de tecido mole da cabeça e pescoço. *Acta pathologica japonica*. [Internet]. 1979;29(3):389-408. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/j.1440-1827.1979.tb00196.x>
- 12.** Morey, VM, Garg B, Kotwal PP. Tumores glômicos da mão: Revisão da literatura. *Revista de Ortopedia Clínica e Trauma*. [Internet]. 2016;7(4):286-291. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jcot.2016.04.006>
- 13.** Mitchell A, Spinner RJ, Ribeiro A, Mafra M, Mouzinho MM, Scheithauer BW. Tumor glomus de nervo digital: relato de caso. *Diário da Cirurgia Da Mão*. [Internet]. 2012;37(6): 1180-1183. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2012.02.035>
- 14.** Rosner IA, Argenta AE, Washington KM. Localização incomum da polpa volar do tumor glomus. *Cirurgia plástica e reconstrutiva*. Aberto globalmente. [Internet]. 2017;5(1): e1215. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000001215>
- 15.** Rallis G, Komis C, Mahera H. Tumor glomus: um local raro no lábio superior. *Cirurgia oral, medicina oral, patologia oral, radiologia oral e endodontia*. [Internet]. 2004;98(3):327-336. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.tripleo.2004.02.005>