

Tumore glomico e sindrome neurovascolare dell'arto superiore: caso clinico

G. MONACELLI¹, I. CASCIOLI², M. MONGARDINI², S. CORELLI², E. CIGNA³, A.M. SPAGNOLI²

RIASSUNTO: Tumore glomico e sindrome neurovascolare dell'arto superiore: caso clinico.

G. MONACELLI, I. CASCIOLI, M. MONGARDINI, S. CORELLI, E. CIGNA, A.M. SPAGNOLI

Il tumore glomico rappresenta una neoformazione benigna, derivante dalle cellule mioepitelioide delle anastomosi arterovenose precapillari, che predilige la localizzazione subungueale con sintomatologia dolorosa e varia.

Una donna di cinquanta anni presentava sintomi vasospastici con ipersensibilità al freddo e dolore in corrispondenza del quarto dito della mano destra. A livello subungueale si apprezzava una piccola tumefazione palpabile e dopo ledsame ecografico si decideva per una terapia chirurgica.

La diagnosi differenziale con il fenomeno di Raynaud è molto importante, ma a volte difficoltosa e tardiva. L'esecuzione di una RM e di un'angio-RM, associate ad una tipica sintomatologia, indirizzano verso una corretta diagnosi. La terapia è chirurgica. L'eresi deve essere minuziosa e particolarmente attenta alle strutture nervose.

SUMMARY: Glomic tumour and neurovascular disease of upper limb: case report

G. MONACELLI, I. CASCIOLI, M. MONGARDINI, S. CORELLI, E. CIGNA, A.M. SPAGNOLI

Glomic tumour represents a benign tumor originates from myoepithelial cells of arteriovenous anastomosis that has a preference for subungual localization with algetic and multiform symptomatology.

A fifty years-old female presented vasospastic symptom with hyperaesthesia, algesia and cold hypersensitivity in the fourth finger of the right hand. There was a little palpable tumefaction and after an echography we decided for surgical revision.

Differential diagnosis with Raynaud's phenomenon is very important but not simple. The diagnosis is often tardive. MRI and angio-MR with its typical symptomatology could turn to the accurate diagnosis. The therapy is only surgical. The excision must be very careful making sure to the nervous structures.

KEY WORDS: Tumore glomico - Sindrome neurovascolare - Sindrome di Raynaud - Tumori dei tessuti molli.
Glomic tumour - Neurovascular disease - Raynaud's syndrome - Soft tissue tumour.

Introduzione

Il tumore glomico, noto anche come nodulo di Masson, di Wood, peritelioma (Mueller), glomangioma, rappresenta una neoformazione benigna a lenta crescita, di dimensioni variabili da alcuni millimetri ad alcuni centimetri, che deriva dalle cellule mioepitelioide delle anastomosi arterovenose precapillari.

L'etiologia, tuttora non ben definita, sembra essere secondaria a traumatismi ripetuti o, meno probabilmente, ad un singolo trauma. Il tumore glomico rappresenta l'evoluzione patologica di un particolare modello anatomico-funzionale, il glomo normale di Masson. Questa struttura rappresenta un manometro

con funzioni di regolazione del microcircolo, deputato al mantenimento della pressione interstiziale su quei valori che ottimizzano le funzioni delle varie terminazioni sensitive delle dita (1). Di questo modello, infatti, il tumore glomico rispetta l'architettura strutturale (Fig.1), ma ne altera le caratteristiche funzionali.

La localizzazione del tumore glomico è sistemica, essendo stata descritta a livello di diversi organi e apparati (2-4)

La lesione nel 45% dei casi predilige la localizzazione agli arti superiori, in particolare a livello subungueale, con occasionali localizzazioni pluridigitali (5). La frequenza sembra essere più alta nel sesso femminile, manifestandosi con una sintomatologia che mima una sindrome di Raynaud o una patologia neurovascolare mal definita, con dolore localizzato, episodico e comunque sempre scatenato dall'esposizione allo stimolo termico e/o al trauma meccanico, con variazione del colorito cutaneo secondo tre fasi successive: pallore cutaneo iniziale, seguito da cianosi e, infine, dallo stato

¹ Neuromed IRCCS - Pozzilli (Is)
Università degli Studi "La Sapienza" - Roma
Policlinico Umberto I

² Istituto di Clinica Chirurgica d'Urgenza
(Direttore: Prof. P. Chirlelli)

³ Scuola di Specializzazione in Chirurgia Plastica e Ricostruttiva
(Direttore: Prof. N. Scuderi)

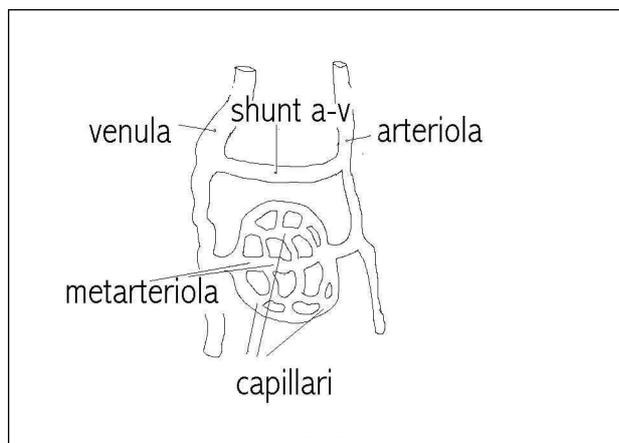


Fig. 1 - Schema della struttura normale del glomo di Masson.

congestizio. L'intensità del dolore è tale da impedire al paziente l'uso della mano.

Il sesso, l'età del paziente, la stretta correlazione con lo stimolo meccanico o termico indirizzano la diagnosi (6,7). Lo studio strumentale si avvale della radiografia standard (con possibile evidenziazione di un'area erosiva a carico della falange ungueale), dell'ecografia ad alta risoluzione (sonda da 10 MHz), della RM (9-11).

La terapia è chirurgica e risolutiva del quadro clinico; non rare le recidive (8,12,13).

Caso clinico

Una donna di 50 anni si presenta alla nostra osservazione con una storia pregressa di circa 18 mesi di intolleranza al freddo, con una concomitante manifestazione (neuro)vascolare a carico del solo IV dito della mano destra e diagnosi del curante di fenomeno Raynaud-simile resistente a terapia specifica (pentossifillina 800 mg/die in due somministrazioni).

Nell'anamnesi personale non vi sono patologie significative. La paziente manifesta una evidente ipersensibilità al freddo con rapida comparsa di ischemia a carico del IV dito della mano e, dopo risoluzione della fase asfittica (circa 1 minuto), un quadro congestizio assai doloroso; altresì dolorosi erano il contatto ed il microtrauma locale accidentale. All'esame obiettivo non si evidenziano alterazioni strutturali significative a carico della cute e degli annessi cutanei né limitazioni motorie e funzionali. Non risulta positività al test di Phalen e di Allen con una predominanza irrorativa dell'arteria radiale.

Alla palpazione del polpastrello del IV dito si apprezza una minuta tumefazione estremamente dolorosa. Il test termico (3-5 min in acqua a 0-4°C), al contrario, provoca un immediato dolore, accompagnato da un modesto pallore protratto alle altre dita e seguito da una fase congestizia, in particolare del IV dito, della durata di 4-5 minuti ed estremamente dolorosa.

Si consiglia alla paziente di sottoporsi ad un esame radiografico che risulta essere negativo, mentre l'esame ecografico evidenzia una neoformazione di circa 3 mm solida, nel contesto del tessuto adiposo del polpastrello.

Si suppone quindi l'esistenza di un tumore glomico sia per l'età ed il sesso della paziente, sia per la tipologia del dolore, urente ed invalidante, sia per la focalità delle alterazioni neurovascolari (monodigitali), per la presenza di una tumefazione palpabile a

carico del polpastrello e, non meno rilevante, per l'attività lavorativa della paziente (lavoratrice dell'industria) con una costante esposizione al microtrauma. Si pone indicazione ad una terapia chirurgica.

L'exeresi chirurgica viene effettuata in anestesia locale (carbocaina 2%) con tourniquet alla base del dito. Si esplora chirurgicamente il fascio vascolonervoso digitale, evidenziandosi una neoformazione ovalare di circa 3 mm, a superficie translucida, vascolarizzata. L'exeresi chirurgica viene seguita da diatermocoagulazione per la prevenzione di un neuroma d'amputazione.

Nell'immediato post-operatorio la paziente segnala la completa risoluzione del quadro doloroso sia spontaneo che provocato, mentre si assiste alla scomparsa del quadro Raynaud-simile; al test del freddo, a circa 15 giorni dall'intervento chirurgico, si rileva una risposta nei limiti della norma. Persiste una modesta area di ipoestesia a 3 mesi dall'intervento a carico del territorio di innervazione del nervo digitale con la scomparsa pressoché totale delle manifestazioni Raynaud-simili.

Discussione

Il tumore glomico rappresenta una neoformazione benigna a lenta crescita, di dimensioni variabili da alcuni millimetri ad alcuni centimetri, che deriva dalle cellule mioepitelioidi delle anastomosi arterovenose pre-capillari.

Se localizzato all'estremità degli arti, può esordire con sintomatologia estremamente polimorfa, mimando sindromi neurovascolari, sindromi da compressione del sistema nervoso periferico, tumori del sistema nervoso periferico, sindromi endocrino-correlate (14,15). Va posta diagnosi differenziale, inoltre, con l'osteoma osteoide della falange ungueale, il melanoblastoma subungueale per la sintomatologia dolorosa, il fibroxantoma o le varianti intraossee di un tumore gigante-cellulare o di un condroma (16,17).

Il tumore glomico appare macroscopicamente di colorito rosaceo, a superficie liscia omogenea. Istologicamente riproduce la struttura del glomo di Masson, con vasi sanguigni tortuosi ectasici costituiti da un unico strato di cellule endoteliali. Caratteristica è la presenza di cellule rotonde, ovoidali, dette cellule glomiche. Fibre nervose amieliniche e fasci di miocellule lisce completano il quadro in uno stroma spesso in degenerazione mucoide. Utilizzando la microscopia elettronica, si è notato un gran numero di mastociti attorno alle terminazioni nervose che potrebbero essere responsabili dell'insorgenza del quadro doloroso per la liberazione locale di sostanze (istamina, serotonina ed eparina).

Il tumore glomico delle dita della mano può alterare, per l'azione centrale regolatrice che svolge sul flusso arteriolo-capillare periferico, la normale vascolarizzazione e gli adattamenti della stessa agli stimoli termici e meccanici, determinando un'ischemia prolungata a cui segue, immancabilmente, una fase asfittico-congestizia con ingorgo del complesso venulare distalmente all'anastomosi arterovenosa.

Nella revisione bibliografica da noi effettuata il tumore glomico appare significativamente correlato all'età (quarta decade di vita) (12, 18), al sesso (femminile) e ad attività lavorative che esponano al trauma ripetuto. L'esordio clinico è sicuramente più rapido ed ingravescente del Raynaud o dei fenomeni Raynaud-simili che accompagnano le patologie del connettivo, patologie dalle quali deve essere necessariamente e prontamente distinto per la diversa condotta terapeutica nelle due affezioni.

In presenza di un'alterazione funzionale vascolare, in particolare se indotta dal freddo o da trauma anche modesto, ad espressione monodigitale, di un arto superiore in un paziente di sesso femminile alla quarta decade di vita, se associata a dolore subungueale possiamo con ragionevole certezza porre diagnosi di tumore glomico (19, 20).

L'esame obiettivo si presenta estremamente povero di segni. Si può notare nelle tumefazioni più rilevanti una deformità della placca ungueale (21), la cui digitopressione scatena la sindrome neurovascolare correlata a dolore intenso. In rari casi, descritti in bibliografia, sono state segnalate alterazioni trofiche cutanee e degli annessi. Molto significativa è la risposta positiva al test termico, sempre monodigitale. Utile può risultare l'effettuazione di una radiografia (in particolare in LL del dito) che permette nelle localizzazioni subungueali di evidenziare un'immagine di erosione della corticale ossea (22-24).

L'ecografia eseguita con sonda "small parts" e con power-color rappresenta una metodica elettiva per lo studio delle localizzazioni pulpari (25).

L'RM, e ancor più l'angio-RM, sono estremamente descrittive della lesione.

Il trattamento, sia nei casi di conferma diagnostica pre-operatoria che nel caso di forte sospetto, è chirurgico (26). Preferiamo adottare un'incisione secondo Bunner che ci permetta di esplorare tutto il canale di Grayson nelle localizzazioni pulpari per un'adeguata preparazione del peduncolo nervoso. Nelle localizzazio-

ni subungueali procediamo secondo i seguenti tempi chirurgici:

- 1) onicectomia;
- 2) preparazione di lembo del letto ungueale con scollamento periostale;
- 3) exeresi;
- 4) elettrocoagulazione dell'area cruentata;
- 5) riposizionamento del lembo;
- 6) reinserzione-ancoraggio della placca ungueale.

In ogni caso si raccomanda accuratezza nell'exeresi per la notevole tendenza alle recidive (27).

Conclusioni

La diagnosi di tumore glomico è spesso difficile ed in genere tardiva così che i pazienti subiscono spesso una serie di vicissitudini legate, per lo più, a ripetuti errori diagnostici e terapeutici. Ciò è imputabile in parte alla modesta frequenza di questa affezione e alla sintomatologia molto varia ed aspecifica. Solo l'esecuzione di una MRI e di un'angio-RMI ha permesso finora una diagnosi preoperatoria certa di tumore glomico (28, 29).

Complessa può essere la diagnosi in caso di localizzazione pulpare, in cui solo la clinica e la diagnostica strumentale per immagini (ecografia ad alta risoluzione e MRI) possono indicare la presenza del tumore glomico.

Nel nostro caso l'impiego degli ultrasuoni 30 ha permesso di fare una diagnosi preoperatoria precisa.

Il trattamento è chirurgico, non rispondendo l'affezione ad altra terapia (31).

L'exeresi deve essere minuziosa, non solo nell'asportazione radicale, ma soprattutto nel rispettare le delicate strutture limitrofe ed in particolare il nervo digitale, con tutte quelle attenzioni chirurgiche tese alla prevenzione del neuroma d'amputazione (32) ed alla recidiva, per il paziente assai invalidanti.

Si raccomanda quindi la dissezione con sussidio di loop e l'elettrocoagulazione del peduncolo e/o della terminazioni nervose coinvolte nell'exeresi.

Bibliografia

1. Theumann NH, Goettmann S, Le Viet D, Resnick D, Chung CB, Bittoun J, Chevrot A, Drape JL: Recurrent glomus tumors of fingertips: MR imaging evaluation. *Radiology*, 2002; 223:143-51.
2. DeLellis RA, Grinblat S: Glomangiomyoma of the left middle finger. *Int J Surg Pathol* 2001; 9 (1):59.
3. Abou Jaoude JF, Roula Farah A, Sargi Z, Khairallah S, Fakhri C: Glomus tumors: report on eleven cases and a review of the literature. *Chir Main* 2000;19:243-52.
4. Gonzalez-Llanos F, Lopez-Barea F, Isla A, Fernandez-Prieto A, Zubillaga A, Alvarez F: Periosteal glomus tumor of the femur: a case report. *Clin Orthop* 2000 380:199-203.
5. Laymon CW, Peterson WC: Glomangioma (glomus tumor). *Arch Dermatol* 1965;92:509-13.
6. Shugart RR, Soule EH, Johnson EW. Glomus tumor. *Surg Gynecol Obstet* 1963;117:334-40.
7. Carroll RE, Berman AT. Glomus tumor of the hand. *J Bone Joint Surg (Am)*1972 ;54-A:691-703
8. Dailiana ZH, Drape JL, Le Viet D.: A glomus tumour with four recurrences. *J Hand Surg Br* 1999;24:131-2.
9. Opdenakker G, Gelin G, Palmers Y: MR imaging of a subungual glomus tumor. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:250-1.
10. Boudghene FP, Gouny P, Tassart M, Callard P, Le Breton C, Vayssairat M: Subungual glomus tumor: combined use of MRI

- and three-dimensional contrast MR angiography. *J Magn Reson Imaging* 1998;8(6):1326-8.
11. Trignano M, Campus GV, Soro P, Scuderi N: Semiologia strumentale nei tumori gnomici. *Riv Ital Chir Plast* 1982 14 (2), 334-338.
 12. Varian JP, Cleak DK: Glomus tumors in the hand. *Hand* 1980;12:293-9.
 13. Dalrymple NC, Hayes J, Bessinger VJ, Wolfe SW, Katz LD: MRI of multiple glomus tumors of the finger. *Skeletal Radiol* 1997;26(11):664-6.
 14. Wetherington RW, Lyle WG, Sanguenza OP: Malignant glomus tumor of the thumb: a case report. *J Hand Surg Am* 1997;22(6):1098-102.
 15. Noor MA, Masbah O, Lumpur K: Synchronous glomus tumors in a distal digit: a case report. *J Hand Surg Am* 1997;22(3):508-10.
 16. Lopes TD, Rotman MB, Levy BK, Gilula LA: A 63-years-old woman with right small finger pain. *Am J Orthop* 1997;26(2):169-71.
 17. Ekerot L: A case of digital glomus tumour: misdiagnosis and verification by magnetic resonance imaging. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1996 ;30(2):151-2.
 18. Van Geertruyden J, Lorea P, Goldschmidt D, de Fontaine S, Schuind F, Kinnen L, Ledoux P, Moermans JP: Glomus tumours of the hand. A retrospective study of 51 cases. *J Hand Surg Br* 1996;21(2):257-60.
 19. Mullis WF, Rosato EF, Butler CJ: The glomus tumor. *Surg Gynecol Obstet* 1972;135:705-7.
 20. 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(4):345-7.
 21. Graham B, Wolff TW: Synchronous subungual glomus tumours in adjacent digits. *J Hand Surg Br* 1992 Oct; 17 (5): 575-6.
 22. Salomon CG, Bednar MS, Light TR: Radiologic case study. Glomus tumor. *Orthopedics* 1995;18(8):757, 760-2.
 23. Johnson DL, Kuschner SH, Lane CS: Intraosseous glomus tumor of the phalanx: a case report. *J Hand Surg Am*, 1993;18(6):1026-8.
 24. Siegel MW: Intraosseous glomus tumor. A case report. *Am J Orthop* 1967;9(4):68-9.
 25. Ogino T, Ohnishi N: Ultrasonography of a subungual glomus tumour. *J Hand Surg Br* 1993;18(6):746-7.
 26. Gandon F, Legailard P, Brueton R, Le Viet D, Foucher G: Forty-eight glomus tumours of the hand. Retrospective study and four-year follow-up. *Ann Chir Main Memb Super* 1992;11(5):401-5.
 27. Maxwell GP, Curtis RM, Wilgis EF: Multiple digital glomus tumors. *J Hand Surg Am* 1979 ;4(4):363-7.
 28. McClinton MA: Re: Bilateral solitary glomus tumors of the hands. *Ann Plast Surg* 1992 ;29(4):380.
 29. Fornage BD: Glomus tumors in the fingers: diagnosis with US. *Radiology* 1988;167(1):183-5.
 30. Rask MR, Barnes AG, Kopf EH: Glomus tumor treated by prostaglandin inhibition. Report of a case. *Clin Orthop* 1979; (143):171-3.
 31. Nakamura K: Multiple glomus tumors associated with arteriovenous fistulas and with nodular lesions of the finger joints. *Plast Reconstr Surg* 1992 ;90(4):675-83.
 32. Kline SC, Moore JR, deMente SH: Glomus tumor originating within a digital nerve. *J Hand Surg Am* 1990;15(1):98-101.
-