

Tumor glómico de intestino delgado *Glomus tumor of the small bowel*

Pablo D. San Martín¹ , Flavia C. Sibona² 

1. Servicio de Cirugía General
2 Servicio de Clínica Médica.
Clínica CMIC. Neuquén, Argentina.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Pablo D. San Martín.
E-mail:
pablodsanmartin@yahoo.com.ar

RESUMEN

Los tumores glómicos (TG) son neoplasias vasculares benignas de tejidos blandos en zonas acrales periféricas. La mayoría de los TG intraabdominales se producen en el estómago; su presentación intestinal es de muy baja incidencia. Se presenta el caso de una mujer de 26 años, que consultó por dolor abdominal crónico de baja intensidad en región umbilical sin otra signo sintomatología. Se completó su estudio imagenológico y se detectó una lesión abdominopélvica heterogénea con componente sólido vascularizado, y líquido con proyecciones papilares. El informe de la patología de la pieza quirúrgica arrojó el diagnóstico de TG de intestino delgado. Se realizó una consulta que demuestra su baja incidencia: afecta a personas entre 26 y 88 años de ambos sexos en igual proporción, sin una distribución geográfica predominante. Los TG deben considerarse como un raro diagnóstico diferencial ante tumores del intestino delgado (ID).

■ **Palabras clave:** tumores de intestino delgado, tumor glómico, tumor glómico de intestino delgado.

ABSTRACT

Glomus tumors (GTs) are benign vascular neoplasms of soft tissues that occur in peripheral acral areas. Most intra-abdominal GTs develop in the stomach; the incidence of intestinal presentation is very low. We report the case of a 26-year-old female patient with chronic mild pain in the umbilical region with no other symptoms or signs. The imaging tests demonstrated a heterogeneous abdominopelvic mass with a solid vascularized component, and a cystic component with papillary projections. The pathology examination of the surgical specimen reported the diagnosis of GT of the small bowel (SB). We conducted a review of the literature and found their low incidence, affecting both men and women between 26 and 88 years without a predominant geographic distribution. Glomus tumors should be considered as a rare differential diagnosis in the presence of small SB tumors.

■ **Keywords:** paraganglioma extra adrenal, retroperitoneal neoplasm

Recibido | Received 16-02-22
Aceptado | Accepted 21-06-22

ID ORCID: Pablo D. San Martín, 0000-0002-8659-998X; Flavia C. Sibona, 0000-0002-7594-9494.

Los tumores glómicos (TG) o glomangiomas son neoplasias vasculares benignas infrecuentes y surgen de células musculares lisas modificadas del cuerpo glómico que se ubican rodeando las uniones arteriovenosas especializadas en la regulación de la temperatura y el flujo sanguíneo periférico (canales de Sucquet-Hoyer)^{1,2}.

Estas neoplasias son extremadamente raras y representan alrededor del 2% de todas las neoplasias de tejidos blandos³. Se localizan en zonas acrales periféricas con altas tendencias a afectar las zonas subungueales dérmicas y subdérmicas de los dedos de manos y pies; rara vez, menos del 25%⁴, se localizan en ubicaciones extracutáneas incluidos estómago, intestino, peritoneo, mediastino, pulmón, tráquea, páncreas, vejiga y vagina². La mayoría de los TG intraabdominales informados se producen en el estómago; su presentación intestinal es de muy baja incidencia⁵, y los que involucran específicamente el íleon son sumamente infrecuentes³.

Se presenta el caso de una mujer de 26 años, sin antecedentes personales patológicos ni quirúrgicos de relevancia, que consultó por presentar dolor abdominal crónico de dos meses de evolución, sordo, continuo, de baja intensidad, localizado en región umbilical con irradiación a hipogastrio, sin factores modificadores. No refirió pérdida de peso, fiebre, síntomas uroginecológicos, respiratorios u otra signo sintomatología asociada. El gradual aumento de la intensidad del dolor generó la primera consulta al Servicio de Clínica Médica.

En el momento de la consulta se encontraba en buen estado general, consciente, lúcida, vigil, orientada en tiempo y espacio; hemodinámicamente estable, sin signos de fallo de bomba y con buena perfusión periférica; piel y mucosas normopigmentadas con temperatura y humedad conservadas; buena entrada de aire bilateral sin alteraciones de la mecánica ventilatoria; abdomen plano, blando, depresible, no doloroso a la palpación, con ruidos hidroaéreos conservados, no

se palpaban visceromegalias; tacto rectal con esfínter normotónico, paredes de canal anal lisas y elásticas, ampolla rectal libre, dedo de guante limpio. Se realizó laboratorio que informó parámetros hematimétricos, perfiles metabólicos, inmunológicos y proteinograma dentro de valores normales.

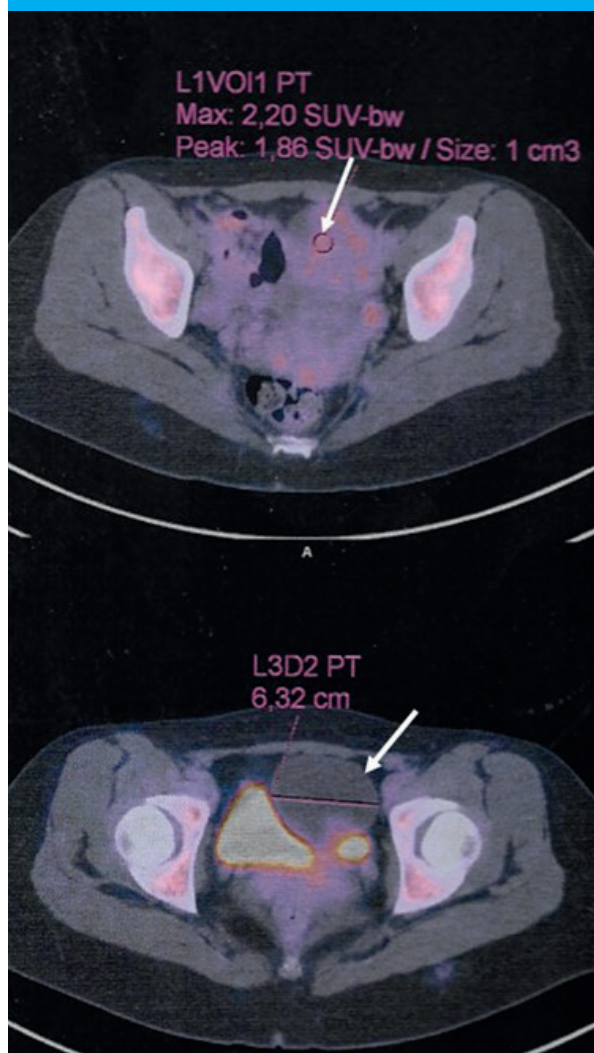
Se realizó ecografía, con exploración por vía transabdominal y transvaginal, donde se visualizó – hacia el fondo de saco de Douglas– una lesión redondeada de 7×5,7×4 cm, heterogénea, con componente sólido muy vascularizado. En la porción líquida se observaron proyecciones papilares heterogéneas hacia el interior, pero no se logró identificar una conexión con los ovarios a pesar de encontrarse a ambos lados de la lesión. Se continuó la evaluación diagnóstica del tumor pélvico con resonancia magnética nuclear (RMN) con contraste, donde se observaron los ovarios en posición anatómica de tamaño y morfología conservados, y una imagen sólido-quística con componente sólido intensa-

mente vascularizado en fase arterial con irrigación aparentemente dependiente de ramos mesentéricos arteriales en íntimo contacto con asas de intestino delgado (ID). Se realizó tomografía por emisión de positrones (PET-TC) con inyección de 10 mCi de fluorodesoxiglucosa (FDG-F18) y se visualizó en región abdominopélvica una lesión sólido-quística de 6,32×5,92×5,8 cm (Fig. 1), la porción sólida con moderado consumo del marcador y 2,20 SUV (Standardized Uptake Value) máximo; dicha lesión producía el desplazamiento de la vejiga y las asas intestinales adyacentes.

Se decidió, entonces, realizar videolaparoscopia diagnóstica con el fin de determinar el origen del tumor. Como consecuencia, se identificó una lesión nodular de aproximadamente 6,5 cm de diámetro en la cara antimesentérica de un asa del intestino delgado (Fig. 2), a 40-50 cm de la válvula ileocecal. Ante la sospecha de tumor de estroma gastrointestinal (GIST) se decidió convertir, y se realizó resección del segmento de intestino delgado comprometido y anastomosis entero-entérica término-terminal por una incisión de Pfannenstiel. La paciente permaneció internada una semana; reinició sus actividades físicas y laborales habituales, al igual que un plan de alimentación balanceado a los 40 días del posoperatorio. Desde entonces lleva 2 años de seguimiento asintomática.

El informe de anatomía patológica arrojó el diagnóstico de tumor glómico de ID, con márgenes libres; los cortes histológicos mostraron la pared del ID con tumoración centrada en la capa muscular propia, con crecimiento predominantemente extramural, bien delimitada y constituida por proliferación de células

■ FIGURA 1



Tomografía por emisión de positrones. La flecha muestra el tumor abdominopélvico con captación de 2,20 SUV máximo

■ FIGURA 2

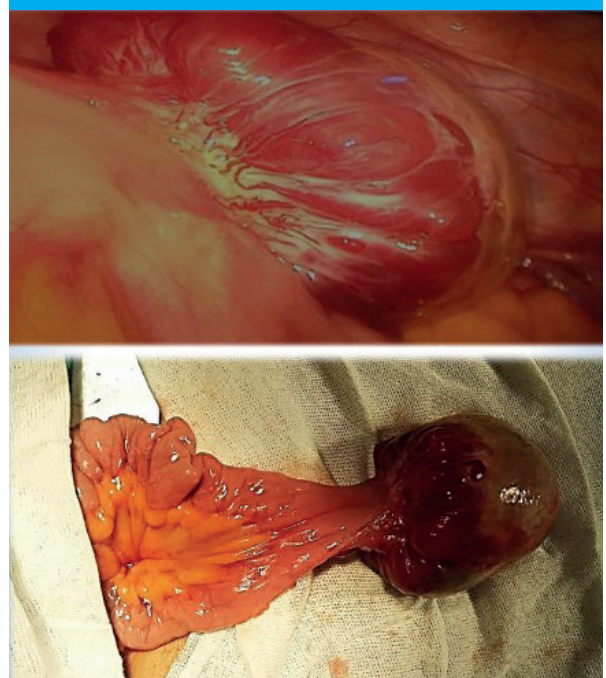


Imagen intraoperatoria. Tumor glómico de intestino delgado

redondeadas, con núcleos redondeados sin atipias y abundante citoplasma claro. Las células tumorales se disponen rodeando canales vasculares congestivos, algunos hemangiopericitoides. Existen zonas de necrosis, colagenización y hemorragia; no se identificaron mitosis ni pleomorfismo. La serosa y la capa muscular propia adyacentes a la tumoración muestran espacios revestidos por endotelios quísticamente dilatados. La submucosa subyacente al tumor muestra abundantes vasos dilatados y ectásicos.

Por inmunohistoquímica se confirma el diagnóstico: presenta positividad intensa y difusa con vimentina y actina del músculo liso alfa (α -SMA) y negatividad para los restantes marcadores (desmina, CK7, PAX-8, HMB.45, cromogranina y sinaptofisina); con CD34 y CD31 se destaca el endotelio de los canales vasculares, y con c-Kit se identifican frecuentes mastocitos.

Los TG suelen ser benignos, pero en ocasiones muestran un tamaño inusualmente grande, crecimiento infiltrativo, necrosis, atipia nuclear y actividad mitótica^{3,5}. La localización extracutánea es poco frecuente; en el tracto gastrointestinal, la mayoría tiene origen gástrico; la localización en el intestino delgado es extremadamente rara.

El TG primario del ID es de muy baja incidencia; al evaluar los informes²⁻⁶ se observa que la edad de los pacientes afectados, incluido el nuestro, va desde los 26 hasta los 88 años; no hay informes de casos en edad pediátrica. Afecta a hombres y mujeres en igual proporción (1:1); se han registrado varios casos en 7 países, sin una distribución geográfica predominante.

La presentación del TG en intestino delgado puede ser asintomática, como hallazgo de un estudio de ultrasonografía, o presentar síntomas como dolor abdominal, hemorragia digestiva (hematemesis, melena o hematoquecia), o síntomas asociados a una masa intraabdominal (distensión, vómitos o constipación).

En su enfoque diagnóstico se han empleado métodos complementarios como ultrasonografía, endoscopia digestiva, tomografía, resonancia magnética nuclear y tomografía por emisión de positrones; en un caso se procedió directamente a la laparotomía por la sospecha de metástasis de cáncer de recto⁵.

Por la baja incidencia no se puede afirmar que tenga una localización preferencial en alguna porción en particular del ID (36,4% en duodeno, 18,2% en yeyuno y 45,4% en íleon). La enterectomía parcial de yeyuno o íleon, por laparotomía o laparoscopia, es el tratamiento habitual; en localización duodenal se puede realizar duodenopancreatectomía⁵; según las comorbilidades de los pacientes se reportaron embolización de la arteria gastroduodenal o mucosectomía endoscópica⁵.

El diagnóstico previo fue difícil, y solo un caso fue diagnosticado por biopsia endoscópica como TG antes de la cirugía. En otros casos, se diagnosticó como tumor submucoso, carcinoide o neuroendocrino, y otro diagnóstico preoperatorio fue el de GIST (incluso fue nuestro diagnóstico presuntivo).

Los TG del intestino delgado deben diferenciarse de otros citológicamente relacionados como los GIST, los tumores carcinoides, hemangiopericitomas, paragangliomas y linfomas; para ello, los estudios inmunohistoquímicos pueden caracterizar rápidamente el perfil neoplásico; el patrón inmunohistoquímico de los TG casi siempre es positivo para la actina del músculo liso alfa (α -SMA), vimentina y el colágeno tipo IV^{3,5}, y negativa para CD34, c-KIT, citoqueratina, cromogranina y sinaptofisina.

Por lo tanto, los TG deben considerarse como un raro diagnóstico diferencial ante tumores del ID. Por lo general, son benignos y únicos; sin embargo, no hay información de seguimiento a largo plazo, razón por la cual se aconseja su control periódico a efectos de identificar síntomas tempranos de enfermedad.

■ ENGLISH VERSION

Glomus tumors (GTs) or glomangiomas are rare benign vascular neoplasms that arise from modified smooth muscle cells of the glomus body surrounding the arteriovenous anastomosis involved in thermoregulation and peripheral blood flow (canals of Sucquet-Hoyer)^{1,2}.

These tumors are extremely rare, accounting 2% of smooth tissue neoplasms³. They are usually found in peripheral areas, particularly in subungual regions of the fingers and the deep dermis of hands and feet. Extracutaneous involvement is exceptional, < 2.5%⁴, and includes the stomach, intestines, peritoneum, mediastinum, lung, pancreas, urinary bladder, and vagina². Most intra-abdominal GTs have been reported to occur in the stomach; the incidence of intestinal presentation is very low⁵ and those specifically involving

the ileum are extremely rare³.

An otherwise healthy 26-year-old female patient presented with chronic abdominal pain lasting 2 months. The pain was dull, mild, and constant, situated in the umbilical region with radiation to the hypogastrium, and was not related to any specific triggers. The patient did not complain of weight loss, fever, or urinary, gynecological or respiratory symptoms. As the pain intensified, she consulted a clinician.

Her performance status was good, and she was fully conscious, alert, oriented and hemodynamically stable. She had adequate perfusion, and there were no signs of heart failure. Skin color, temperature and moisture were normal. The patient was breathing well, and breath sounds were normal. On palpation, the abdomen was flat, soft, depressible, and non-tender

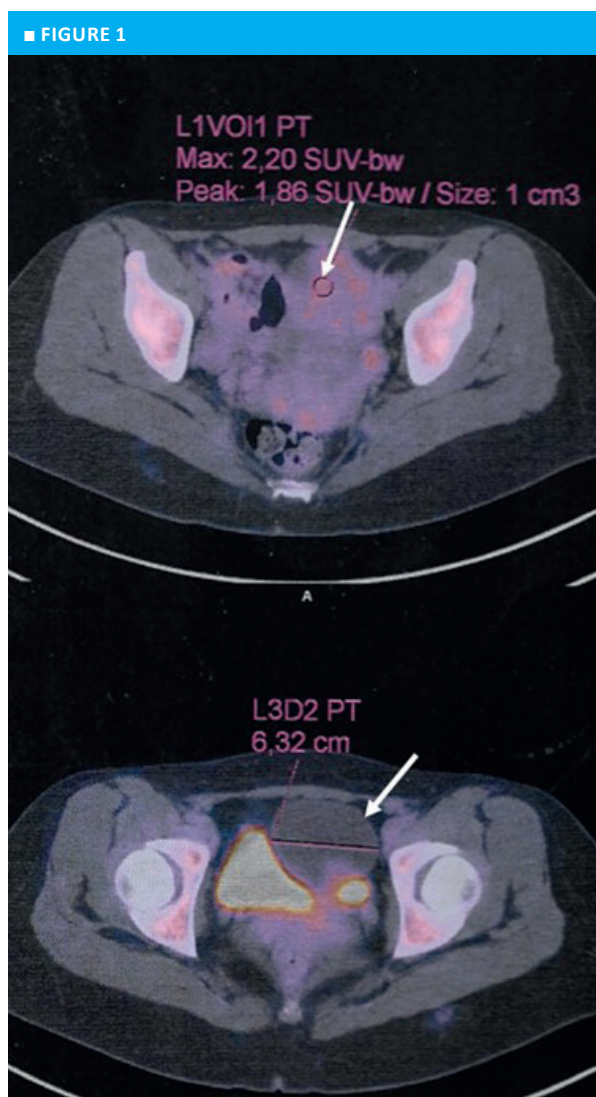
with normal bowel sounds and no visceromegaly. On rectal examination, the tone of the anal sphincter was normal, the walls of the anal canal were smooth and elastic, the rectal ampulla was empty, and the gloved finger was clean. The laboratory tests reported normal complete blood count, metabolic and immunological profiles, and proteins.

The patient underwent pelvic ultrasound with transabdominal and transvaginal exploration. A rounded, heterogeneous mass measuring $7 \times 5.7 \times 4$ cm was visualized towards the bottom of the Douglas' pouch. The mass had a solid, hypervascularized component, and a cystic component with heterogeneous papillary projections towards its interior. Despite the mass was between both ovaries, no connection with them could be identified. The workup progressed with a magnetic resonance imaging (MRI) using a contrast agent. Both ovaries were correctly positioned and displayed preserved size and morphology. A solid-cystic

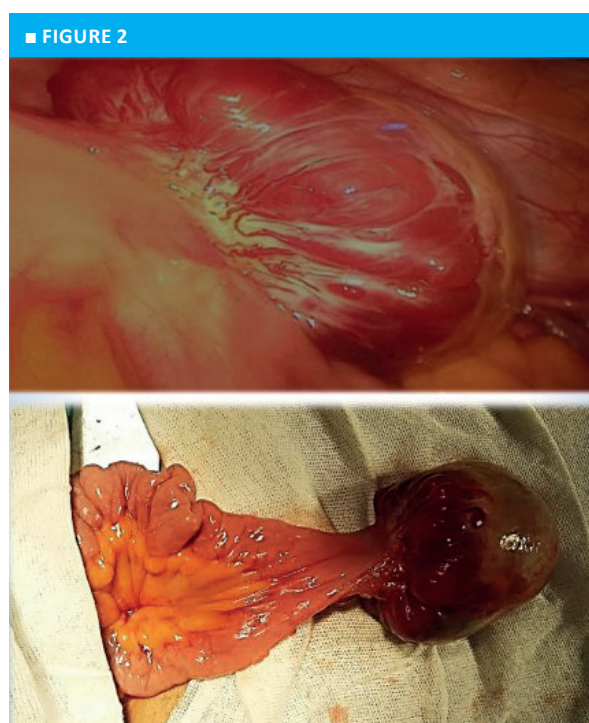
mass was adjacent to the small bowel (SB) loops. The solid component exhibited strong enhancement in the arterial phase, with blood flow presumably supplied by branches of the mesenteric artery. A positron emission tomography/computed tomography (PET-CT) with injection of 10 mCi of fluorine-18 fluorodeoxyglucose (^{18}F -FDG) was ordered. There was a solid-cystic mass measuring $6.32 \times 5.92 \times 5.8$ cm in the abdominopelvic region (Fig. 1); the solid component had moderate marker uptake with maximum standardized uptake value (SUVmax) of 2.20. The mass displaced of the urinary bladder and the adjacent bowel loops.

A diagnostic laparoscopy was decided to determine the origin of the tumor. On exploration, a nodular mass of approximately 6.5 cm in diameter was identified in the antimesenteric border of the small bowel (Fig. 1), 40-50 cm from the ileocecal valve. In view of a suspected gastrointestinal stromal tumor (GIST), conversion was decided. The small bowel segment involved was resected and an end-to-end intestinal anastomosis was performed through a Pfannenstiel incision. The patient was hospitalized for one week and then resumed her regular physical and work activities, along with a balanced diet 40 days after the operation. Since then, she has been monitored for 2 years without any symptoms.

The pathology report confirmed the presence of a glomus tumor in the SB, with clear margins. The histological analysis revealed a distinct tumor within the SB wall in the muscularis propria, demonstrating predominantly extramural growth. The tumor consisted of a proliferation of rounded cells with round nuclei and



Positron emission computed tomography. The arrow shows the abdominopelvic mass with SUVmax of 2.20.



Postoperative image. Glomus tumor of the small bowel.

abundant clear cytoplasm, without atypia. The tumor cells were arranged surrounding congestive vessels, and there were some hemangiopericytes, areas of necrosis, collagen accumulation, and bleeding, but no mitoses or pleomorphism. The serosa and muscularis propria layer adjacent to the tumor showed spaces lined by endothelium with cystic dilation. The submucosa beneath the tumor exhibited abundant dilated and ectatic vessels.

Immunohistochemical staining showed positive staining for vimentin and alpha smooth muscle actin (α -SMA) and negative staining for other markers (desmin, CK7, PAX-8, HMB.45, chromogranin and synaptophysin); CD34 and CD31 highlights endothelial cells, and c-KIT identifies mast cells.

Glomus tumors are usually benign neoplasms, but occasionally display unusual features such as large size, infiltrative growth, necrosis, nuclear polymorphism and mitotic activity^{3,5}. Extracutaneous presentations are rare. Within the gastrointestinal tract, the stomach is the most frequent site of involvement, while GTs of the small intestine are extremely rare.

The incidence of primary gastrointestinal tumors in the small intestine is very low. Several studies, including our case, have reported patients ranging in age from 26 to 88 years²⁻⁶, and there are no reports in pediatric patients. Men and women are affected in a 1:1 ratio; many cases have been reported in 7 countries, with no predominant geographic distribution.

Glomus tumors in the small intestine can be asymptomatic and detected incidentally during an ultrasound examination. They can also cause symptoms such as abdominal pain, gastrointestinal bleeding (hematemesis, melena, or hematochezia), or symptoms associated with an intra-abdominal mass (abdominal bloating, vomiting, or constipation). The workup

includes ultrasonography, gastrointestinal endoscopy, computed tomography, magnetic resonance imaging, and positron emission tomography. In one case, suspicion of rectal cancer metastasis prompted a direct laparotomy⁵.

Due to their low incidence, it cannot be confirmed that there is a preferred location within any specific part of the small bowel (36.4% in the duodenum, 18.2% in the jejunum, and 45.4% in the ileum). Partial resection of the jejunum or ileum, either through laparotomy or laparoscopy, is the usual treatment. Duodenal tumors may require pancreaticoduodenectomy⁵. For patients with comorbidities, embolization of the gastroduodenal artery or endoscopic mucosectomy are reported alternatives⁵.

The preoperative diagnosis was difficult and was only made by endoscopic biopsy in one case prior to surgery. In other cases, the preoperative diagnosis was submucosal tumor, carcinoid tumor or neuroendocrine tumor, or GIST (as in our case).

The differential diagnoses of GTs of the small intestine included other cytologically related tumors such as GIST, carcinoid tumors, hemangiopericytomas, paragangliomas, and lymphomas. Immunohistochemical tests can rapidly characterize tumor profile. Glomus tumors are almost always positive for alpha-smooth muscle actin (α -SMA), vimentin and collagen type IV^{3,5}, and negative for CD34, c-KIT, cytokeratin, chromogranin and synaptophysin.

Therefore, GTs should be considered as a rare differential diagnosis in the presence of SB tumors. They are usually benign and solitary; however, as there is no information on long-term follow-up, periodic monitoring is recommended to identify early symptoms of disease.

Referencias bibliográficas /References

1. Giraldo C, Papisidero S, Pedernera A, Toledo G, Bertolini C, Rillo O. Tumor glómico. Rev Arg Reumatol. 2012;23(1):38-42.
2. De Bruin A, Verhoef C, Den Bakker M, Van Geel A. Glomus tumor of the mesentery with atypical features: a case report. Int J Surg Pathol 2008;16(4): 440-2.
3. Abu-Zaid A, Azzam A, Amin T, Mohammed S. Malignant glomus tumor (glomangiosarcoma) of intestinal ileum: a rare case report. Case Rep Pathol. 2013; 2013:305321. doi: 10.1155/2013/305321. Epub 2013 Apr 8.
4. Campana JP, Goransky J, Mullen EG, Palavecino EM. Intestinal benign glomus tumor: description and review of the literatura. Dig Dis Sci. 2014; doi: 10.1007/s10620-014-3172-9.
5. Fukui J, Inoue k, Mukaide H, Ozaki G, Michiura T, Tokubara K, et al. A case of small intestine glomus tumor detected by obscure gastrointestinal bleeding of indeterminate origin. Jpn J Gastroenterol Surg. 2014;47(4):223-9.
6. Tarangelo NP, Ha K, Skole KS. Duodenal glomus tumor: a rare cause of upper GI bleeding. Clin Gastroenterol Hepatol. 2016;14(10): e123-e124.