Tumor glómico en mucosa bucal: Reporte de caso

Tumor in oral mucosa: Case report

Carlos Alberto García R¹, Carlos Alberto Restrepo A², Andrés Ricardo Rugeles N³.

RESUMEN

El tumor glómico es una neoplasia vascular originada de las células del músculo liso del componente neuromioarterial, responsable del control del flujo sanguíneo microvascular. Representa el 1,6% de todos los tumores de tejidos blandos, localizándose principalmente en la zona subungüeal y clínicamente muy doloroso. Su diagnóstico puede ser tardío debido a su pequeño tamaño, manifestaciones clínicas inespecíficas y localizaciones anatómicas inusuales. El tratamiento principalmente es quirúrgico, el cual es curativo, permitiendo además la confirmación histopatológica. Se presenta el reporte de caso de una paciente de 13 años de edad con un tumor glómico de localización inusual en mucosa bucal.

Palabras clave: Tumor glómico, mucosa bucal, mejilla, patología.

ABSTRACT

The glomus tumor is a vascular neoplasm originating from smooth muscle cells of neuromyoarterial component, responsible for the control of microvascular blood flow. It represents 1.6% of all soft tissue tumors, being located mainly in the subungual area and clinically very painful. Diagnosis may be delayed because of their small size, nonspecific clinical manifestations and unusual anatomical locations. Treatment is primarily surgical, which is healing, also allowing the histopathologic confirmation. The case report of a 13-year-old patient with an unusual-located glomus tumor in the oral mucosa is presented.

Key words: Glomus tumor, mouth mucosa, cheek, pathology.

¹ Departamento de Patología, Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia.

² Escuela de Medicina, Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia.

³ Escuela de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Colombia.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 28 de octubre de 2019. Aceptado el 11 de diciembre de 2019.

INTRODUCCIÓN

Los tumores glómicos son neoplasias vasculares benignas del músculo liso especializado de los cuerpos glómicos del componente neuromioarterial, conocidos como canales de “Sucquer-Hoyer” responsables del control del flujo sanguíneo microvascular en respuesta a los cambios de temperatura¹. Ocurren alrededor de la tercera y cuarta década de la vida, con igual incidencia para ambos géneros, sin embargo, las lesiones digitales predominan en mujeres^{2,3}. El tumor glómico representa el 1,6% de todas las neoplasias de tejidos blandos, se localizan el 80% en miembros superiores y abarcan del 1% al 5% de todos los tumores de tejidos blandos de la mano, particularmente en la zona subungüeal, aunque pueden surgir en cualquier otro sitio anatómico^{1,4,5}. Clínicamente se presentan como una masa visible o palpable, única, pequeña <1 cm, nodular, de color rojo-azulado y encapsulado. En la región subungüeal puede deformar la lámina ungüeal². Además son neoplasias extremadamente dolorosas y tienen una triada clásica sintomática que consiste en dolor paroxístico, hipersensibilidad al frío y sensibilidad local¹.

Morfológicamente el tumor glómico se caracteriza por vasos sanguíneos envueltos por una sola capa de células endoteliales planas, rodeados por una proliferación densa de células de forma ovalada o cuboidal, con núcleos redondos y citoplasma acidófilo⁶. Se han identificado tres componentes morfológicos: células glómicas, estructuras vasculares y células musculares lisas respectivamente¹. El tratamiento para la mayor parte de los casos es la resección quirúrgica completa en tumores glómicos solitarios, manejo que además es curativo. Las lesiones múltiples son más complejas de realizar resección quirúrgica, lo que hace que se realice su extracción solamente en neoplasias sintomáticas^{1,7}. Por la baja frecuencia de localizaciones fuera del lecho ungüeal, y en este caso por su localización en mejilla, es la razón principal que nos motiva a presentar este reporte.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 13 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, procedente

de Barrancabermeja, Santander, de régimen subsidiado. Consulta por lesión en mejilla derecha de 8 meses de evolución, la cual ha aumentado de tamaño en las últimas semanas. Al examen físico se encuentra lesión quística localizada en el surco vestibular derecho, subcutánea, de bordes irregulares, no adherida a planos profundos, muy dolorosa a la palpación y que mide 1 cm de diámetro mayor. Es remitida a hospital de tercer nivel para valoración por dermatología planteando resección quirúrgica de la masa. Se realiza ecografía de tejidos blandos que muestra imagen hipoecogénica de bordes hiperecogénicos, detritos en su interior y vascularización periférica al efecto doppler, de 1,2-0,85 cm en mejilla derecha. El espesor de tejido adiposo y planos musculares son normales. Las estructuras vasculares se muestran de trayecto y calibre normal. Ocho meses después se contempla resección quirúrgica con abordaje por piel, situación que la paciente no acepta por secuelas de cicatrices. Se decide llevar el caso a junta médica proponiendo una resección intraoral. Cabeza y cuello realiza resección del nódulo, haciendo un abordaje cutáneo e intraoral y es enviado a patología. El informe histopatológico describe: nódulo hiperclomático de 1,1 x 0,8 x 0,6 cm, de consistencia cauchosa. No se identifica piel ni borde de mucosa. Los cortes microscópicos muestran lesión neoplásica benigna constituida por células de tamaño intermedio a grande con forma redondeada, algunas fusiformes, con citoplasma amplio eosinófilo y núcleos ligeramente excéntricos de cromatina homogénea, que se organizan en sábanas y trabéculas entremezcladas con capilares proliferados con congestión vascular (Figura 1). El conteo mitótico es menor de uno por campo de alto poder. La lesión está rodeada por una pseudocápsula de tejido fibroconectivo y se ubica a 0,4 cm del margen quirúrgico (tinta china) (Figura 2). Los estudios complementarios de inmunohistoquímica muestran positividad de las células neoplásicas para los marcadores vimentina y actina de músculo liso (Figuras 3 y 4). Los marcadores de citoqueratina cóctel, HMB-45 y CD34 fueron negativos, concluyendo un diagnóstico definitivo de tumor glómico sólido de mucosa bucal derecha.

DISCUSIÓN

En 1812, Wood realizó un reporte de la primera descripción de los hallazgos quirúrgicos después de extirpar un tumor glómico. Masson y col, en 1924 fueron los primeros en dar un nombre, realizar una descripción histopatológica completa y clasificación anatomopatológica de un tumor glómico⁸. Un estudio retrospectivo de 152 casos de pacientes coreanos de tumores glómicos digitales y extradigitales realizado por Lee y cols⁹, encontraron que la presencia extradigital fue del 27,6%. Otro estudio occidental de 137 pacientes realizado por Schiefer y cols¹⁰ reportaron que el 61,3% de los tumores glómicos se localizaron extradigitalmente. Sin embargo, en Colombia no hay reportes en la literatura médica de tumores glómicos localizados en mejilla.

La etiología exacta de los tumores glómicos se desconoce, pero puede estar asociada a factores genéticos, edad, género o traumas previos⁵. Se han reportado casos de tumores glómicos en pacientes con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 y se plantea que la pérdida de la función de la neurofibromina, proteína que regula negativamente la vía de señalización que activa la proliferación celular, juega un papel importante en la patogénesis de estas neoplasias¹¹. Los tumores extradigitales localizados en cualquier parte del cuerpo se expresan a presentar una edad media de 48 años, encontrándose un predominio en hombres con una relación 33 a 9 comparado con mujeres⁹. Los tumores glómicos de la cabeza y el cuello representan menos del 1%; en el momento, solamente se han reportado 38 casos de tumores glómicos localizados en cavidad oral, incluido este caso. La relación hombre mujer en neoplasias específicamente en cavidad oral es de 1:1,6 respectivamente, con edades que varían en un rango de los 10 a los 85 años, con edad media de 52 años; en el caso reportado por nosotros de una mujer de 13 años de edad, concuerda con las caracterís-

Figura 1. Sábanas de células glómicas con ligero pleomorfismo e hiperchromatismo. 40x.

Figura 2. Obsérvese la presencia de cápsula de tejido fibroso rodeando el tumor. 10x.

Figura 3. Inmunorreactividad positiva para vimentina en células neoplásicas. 40x.

Figura 4. Inmunorreactividad positiva para actina de músculo liso en el componente tumoral. 40x.

ticas descritas anteriormente para tumores localizados en mucosa bucal⁵. La localización descrita en cavidad oral para estos tumores es: en labios 36,8%, mucosa bucal 21%, paladar duro 15,7%, lengua 13%, encía 5%; maxilar, piso de la boca y en otras localizaciones solo se ha reportado 1 caso para cada uno de estos sitios⁵.

La triada clásica sintomática del tumor glómico que presenta Lee y cols⁹ en pacientes con lesiones digitales es la siguiente: dolor paroxístico (77,8%), sensibilidad local (82,4%) e hipersensibilidad al frío (25%). Otros estudios⁹ de pacientes con esta neoplasia en localizaciones extradigitales muestran dolor paroxístico (70,3%) y sensibilidad local (56,8%), ninguno con sensibilidad al frío; siendo el dolor paroxístico y la hipersensibilidad al frío significativamente menor en lesiones extradigitales, la sensibilidad local no tuvo diferencias significativas⁹.

Además de la tríada, existen diferentes pruebas clínicas utilizadas en el tipo de presentación digital o subungüeal, que pueden ayudar a establecer el diagnóstico del tumor glómico que son el signo de Hildreth, que es la desaparición del dolor luego de colocar un torniquete en el brazo proximal y al retirarlo el dolor aparece de nuevo, tiene una sensibilidad de 77,4%-92% y especificidad del 91%-100%. El signo de Love, que es la aparición del dolor al presionar con la punta de un *clip* la lámina ungüeal o piel que recubre el tumor tiene una sensibilidad del 100% y especificidad del 78%. La sensibilidad al frío, que presenta dolor intenso al someter la lesión a agua fría, con 100% de es-

pecificidad y sensibilidad. La prueba "J", que es el dolor espontáneo que irradia al hombro¹².

Desde el punto de vista morfológico los tumores glómicos localizados subungüealmente son pequeños nódulos que miden <1 cm, color rojo-azulado y palpables en la mayoría de los casos. Los tumores glómicos localizados en cabeza y cuello, tienden a ser más grandes, van desde 1 a 1,5 cm. Sin embargo, por su baja incidencia no se puede establecer un patrón de presentación común⁵. En el caso reportado el tumor era una masa palpable, de 1 cm de diámetro lo cual concuerda con el tamaño de los tumores localizados en cabeza y cuello. Histopatológicamente el tumor glómico está constituido por vasos sanguíneos tapizados por una sola capa de células endoteliales sin atipia, que rodean nidos de células ovaladas o cuboidales, con núcleos redondos y citoplasma acidófilo⁶. Los tumores glómicos tienen básicamente tres componentes: el primero corresponde a células glómicas, seguido de proliferación de estructuras vasculares y células musculares lisas¹. De esta manera, surgen tres variantes histopatológicas: tumor glómico sólido que son el 75% (pocas estructuras vasculares y musculares lisas), glomangioma son el 20% (mayor componente vascular) y glomangiomioma 5% (abundantes estructuras vasculares y musculares lisas). Siendo el diagnóstico del presente caso, tumor glómico de patrón sólido, el cual concuerda con la variante histopatológica más frecuente.

La Organización Mundial de la Salud en el último consenso de tumores de tejidos blandos

y huesos; recomienda que para el diagnóstico de tumor glómico maligno se deben contemplar las siguientes dos características: atipia nuclear marcada y cualquier nivel de actividad mitótica con predominio de mitosis atípicas¹³. Tumores glómicos clasificados como malignos pueden desarrollar metástasis hasta en 40%. El término de tumor glómico con potencial maligno incierto, por otra parte, se usa cuando no se cumplen todos los criterios de malignidad¹³. Los tumores glómicos muestran inmunoreactividad positiva para vimentina y actina. También se puede utilizar CD34 y actina del músculo liso (SMA) específicamente para el componente de células glómicas¹. Generalmente no manifiestan reactividad para la desmina⁶. De las tinciones mencionadas anteriormente, vimentina y actina del músculo liso en el caso reportado fueron positivas y CD34 negativo lo que concuerda con lo reportado en la literatura.

Schiefer y cols¹⁰, en un estudio retrospectivo reportaron 56 pacientes en un periodo de 20 años de tumores glómicos extradigitales en el cual se tuvo en cuenta los siguientes como diagnósticos diferenciales: hemangioma, angioma, neuroma, lipoma, neurofibroma, malformación arteriovenosa y nevo dérmico¹⁰. Bestilleiro y cols⁸, en su trabajo de revisión de literatura y reporte de 14 casos de tumores glómicos ungüesales, los diagnósticos diferenciales fueron: hiperplasia del corpúsculo de Pacini, enfermedad de Raynaud, osteoma osteoide,

melanoma, nevus pigmentado, verruga vulgar, exostosis subungüal, espirodermoide, leiomoma, ganglión, artritis gotosa o calcinosis⁸. El tratamiento generalmente consiste en la escisión quirúrgica completa del tumor, la cual a la vez es curativa. Sin embargo, existe un riesgo de recurrencia que va desde el 5% al 17%, cuando estos tumores no se resecan completamente y queda un remanente neoplásico. Otros tratamientos como el láser de colorante pulsado, láser de argón -CO₂ y la escleroterapia también han sido reportados como manejo para estos pacientes¹⁷. En el reporte de caso se realizó la extirpación quirúrgica completa de toda la masa y se recomendaron controles trimestrales, como lo indican los protocolos de manejo para este tipo de neoplasias¹⁴.

Los tumores glómicos tienen un escaso porcentaje (<10%) de progresión a malignidad, por lo tanto, el pronóstico en la mayor parte de los casos es favorable¹⁵. A pesar de que los tumores glómicos son infrecuentes y, su presentación en cabeza y cuello lo es más aún, una detallada historia clínica, examen físico, y un análisis correspondiente de cada caso en particular y la toma de biopsia de la lesión que confirme el diagnóstico morfológico e inmunohistoquímico, llevarán al clínico a una acertada conclusión diagnóstica y tratamiento. Sin embargo, hace falta una descripción más exacta en la literatura y un conocimiento más profundo sobre esta curiosa patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. SAMANIEGO E, CRESPO A, & SANZ A. Claves del diagnóstico y tratamiento del tumor glómico subungueal. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2009; 100: 875-82.
2. CALONJE E, DAMASKOU V, LAZAR AJ. Chapter 35 - Connective tissue tumors, edited by Calonje E, et al. *McKee's Pathology of the Skin (Fifth Edition)*, 2020; 1698-1894.e88.
3. JAMES WD, ELSTON DM, TREAT JR, ROSENBAUGH MA, NEUHAUS IM. Dermal and Subcutaneous Tumors, edited by James WD. *Andrews' Diseases of the Skin (Thirteenth Edition)*, 2020; 587-635.e7.
4. PEDERSON WC. Vascular Disorders of the Hand, edited by Wolfe SW, Hotchkiss RN, Pederson WC, Kozin SH, Cohen MS. *Green's Operative Hand Surgery (Seventh Edition)*, 2017; 2036-59.
5. ZOU H, SONG L, JIA M, WANG L, SUN Y. Glomus tumor in the floor of the mouth: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2018; 16: 201. doi:10.1186/s12957-018-1503-6.
6. GOLDBLUM JR. Soft Tissues, edited by Goldblum JR, Lamps LW, McKenney JK, Myers JL. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology (Eleventh Edition)*, 2018; 1810-914.
7. OGAWA R. Benign and malignant nonmelanocytic tumors of the skin and soft tissue, edited by Gurtner GC, Neligan PC. *Plastic Surgery: Volume 1: Principles (Fourth Edition)*, 2018; 529-558.e2.
8. BESTILLEIRO A, DEL CASTILLO F, MARTEL RM, GARCÍA J, LOUREDA R, & BARREIRO G. Tumores glómicos en el miembro superior. Revisión de la literatura e

- informe de 14 casos. *Revista Iberoamericana de Cirugía de La Mano* 2016; 44: 69-77.
9. LEE DW, YANG JH, CHANG S, ET AL. Clinical and pathological characteristics of extradigital and digital glomus tumours: a retrospective comparative study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011; 25: 1392-7. doi:10.1111/j.1468-3083.2011.03979.x.
 10. SCHIEFER TK, PARKER WL, ANAKWENZE OA, AMADIO PC, INWARDS CY, SPINNER RJ. Extradigital glomus tumors: a 20-year experience. *Mayo Clin Proc* 2006; 81: 1337-44. doi:10.4065/81.10.1337.
 11. AQIL N, GALLOUJ S, MOUSTAIDE K, MERNISSI FZ. Painful tumors in a patient with neurofibromatosis type 1: a case report. *J Med Case Rep* 2018; 12: 319. Published 2018 Oct 19. doi:10.1186/s13256-018-1847-0.
 12. CHANG P, ORELLANA E, ROSALES D, CALDERÓN G. Tumor glómico. *Dermatol Rev Mex* 2013; 57: 278-82.
 13. FOLPE AL, BREMS H, LEGIUS E. Glomus tumors. In: Fletcher DM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, editors. *WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone*. 4th ed. Lyon: IARC, 2013; 116-7.
 14. KUROHARA K, MICHY Y, YUKIMORI A, YAMAGUCHI S. The glomus tumor resorbed bone and teeth in the mandible: a case report. *Head Face Med* 2018; 14: 18. Published 2018 Sep 25. doi:10.1186/s13005-018-0175-3.
 15. LUZAR B, MARTIN B, FISHER C, CALONJE E. Cutaneous malignant glomus tumours: applicability of currently established malignancy criteria for tumours occurring in the skin. *Pathology* 2018; 50: 711-7. doi:10.1016/j.pathol.2018.08.005.