



Caso clínico

Tumor glómico del espacio masticatorio que imita patología mandibular

Pablo Cea Arestín^{1*}, Arturo Bilbao Alonso², José Ramón Antúnez López³
y Juan Seoane Lestón⁴

¹Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Santiago de Compostela, A Coruña, España. ²Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Santiago de Compostela, A Coruña, España. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santiago de Compostela, A Coruña, España. ⁴Departamento de Estomatología, Facultad de Medicina y Odontología, Universidad de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela, A Coruña, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 20 de junio de 2023

Aceptado: 3 de agosto de 2023

Palabras clave:

Tumor glómico, neoplasias de cabeza y cuello, casos clínicos.

RESUMEN

El tumor glómico es una neoplasia mesenquimal derivada de la célula muscular lisa modificada del aparato glómico. Solo se han descrito 39 casos en la cavidad oral. Una mujer de 32 años presentó dolor intenso e hipoestesia en el área del nervio mandibular. El examen físico oral reveló un abultamiento suave sensible a la palpación. La ortopantomografía mostró una imagen radiolúcida y bien definida en la rama mandibular que sugiere un trastorno óseo. Sin embargo, el TC y el angio-TC mostraron una lesión hipervascular en el espacio masticatorio derecho. Se optó por un abordaje quirúrgico intraoral de la lesión. El análisis histopatológico mostró una positividad difusa y fuerte para la vimentina. La actina del músculo liso, la actina específica del músculo y la cadena pesada de miosina del músculo liso también fueron positivas, pero la inmunoreactividad para los marcadores varió en extensión e intensidad entre las diferentes áreas tumorales. Calponina mostró inmunotinción focal y débil. El índice de proliferación (Ki67-MIB1) fue inferior al 1%. Basado en estos hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos, el tumor se diagnosticó como un tumor glómico (tipo sólido). Esta primera descripción de un tumor glómico en el espacio masticatorio nos hace incluirlo en el diagnóstico diferencial de las neoplasias en esta área.

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: pablo.cea@rai.usc.es (Pablo Cea Arestín).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2023.1457/2023>

1130-0558/© 2023 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Glomus tumour of the masticatory space mimicking oral mandibular pathology

ABSTRACT

Keywords:

Glomus tumour, head and neck neoplasms, case report.

Glomus tumour is a mesenchymal neoplasm from modified smooth muscle cell of the glomus apparatus. Only 39 cases have been reported in the oral cavity. A 32-year-old female presented with intense pain and hypoaesthesia in the mandibular nerve area. Oral physical examination revealed a soft bulging tender to palpation. Orthopantomography showed a radiolucent, well-defined image in the mandibular ramus suggesting an osseous disorder. However, CT and angio-CT showed a hypervascular lesion in the right masticatory space. An intraoral surgical approach to the lesion was chosen. Histopathological analysis showed diffuse and strong positivity for vimentin. Smooth muscle actin, muscle specific actin, and smooth muscle myosin heavy-chain were also positive, but immunoreactivity for markers varied in extension and intensity between different tumour areas. Calponin showed focal and weak immunostaining. Proliferation index (Ki67-MIB1) was less than 1%. Based on these morphological and immunohistochemical findings, the tumour was diagnosed as a glomus tumour (solid type). This first description of a glomus tumour in the masticatory space makes us include it in the differential diagnosis of neoplasms in this area.

INTRODUCCIÓN

El tumor glómico es una neoplasia mesenquimal originada a partir de células musculares lisas modificadas del aparato glómico implicadas en el proceso de termorregulación¹.

Este tumor puede localizarse en cualquier parte del cuerpo y representa menos del 2 % de los tumores de tejidos blandos². Surge preferentemente en las extremidades, particularmente en las yemas de los dedos (área subungueal) y, ocasionalmente, en los tractos respiratorio, digestivo y genitourinario³.

Menos del 1 % de estos tumores se localizan en la zona de la cabeza y el cuello, y hasta ahora solo se han descrito 39 casos de tumores glómicos orales y 3 masticatorios (orofaringe, fosa pterigoidea y parótida)^{1,3,4}. Generalmente son de naturaleza benigna, aunque se han publicado descripciones aisladas de tumores glómicos malignos intraorales⁵ y tumores benignos de localización múltiple⁶.

Se han propuesto diferentes hipótesis patogénicas para explicar las diferentes localizaciones de los tumores glómicos: ya sea considerándolos como hiperplasias o hamartomas de células glómicas, como una proliferación heterotópica de células glómicas, o incluso como células perivasculares con diferenciación glomocítica³.

La mayoría de los tumores glómicos orales aparecen como una hinchazón indolora² o neoplasia, y ocasionalmente como una masa dolorosa¹. El caso aquí descrito es, hasta donde sabemos, el primer tumor glómico descrito en el espacio masticatorio, cuya presentación clínica fue una hinchazón oral dolorosa que afectó a la rama mandibular.

Por lo tanto, el objetivo de este informe fue describir la presentación del tumor con sus principales características clínicas, patológicas e inmunohistoquímicas, junto con su manejo quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 32 años, sin antecedentes médicos relevantes, remitida al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Universitario Santiago de Compostela por dolor intenso e hipoestesia en la zona del nervio mandibular. El dolor aumentó durante la apertura de la boca, pero sin ninguna limitación mecánica para el movimiento mandibular.

El paciente había sido tratado con antiinflamatorios esteroideos y no esteroideos (tanto locales como sistémicos), junto con miorelajantes y opioides menores con malos resultados.

La exploración física reveló un abultamiento suave en el espacio masticatorio, sensible a la palpación, que no cambia de color con una presión suave. La ortopantomografía mostró una imagen radiolúcida en la rama de la mandíbula con bordes bien definidos en el área de la lingula mandibulae. La TC y la angio-TC mostraron una lesión hipervascular en el espacio masticatorio derecho con un diámetro máximo de 24,7 mm. La lesión estaba compuesta principalmente por una bola de estructuras vasculares, entre los músculos pterigoideos, erosionando el lado interno de la rama mandibular derecha (Figuras 1 y 2 A-B).

Se optó por un abordaje intraoral de la lesión con cervicotomía para controlar la arteria carótida externa por proximidad con el tumor y prevenir hemorragias por una posible lesión intraoperatoria (Figura 3).

Análisis patológico: las muestras se fijaron en formalina tamponada neutra al 10 % durante 24 horas y se incrustaron en parafina de forma rutinaria. Las secciones, de 4 mm de espesor, fueron teñidas con hematoxilina y eosina (H&E). Las técnicas inmunohistoquímicas se realizaron automáticamente en un Autostainer Link 48 (Dako-Agilent, Glostrup, Dinamarca). Se emplearon los siguientes anticuerpos primarios Flex (Dako-Agilent): vimentina, actina del músculo liso (AML), acti-

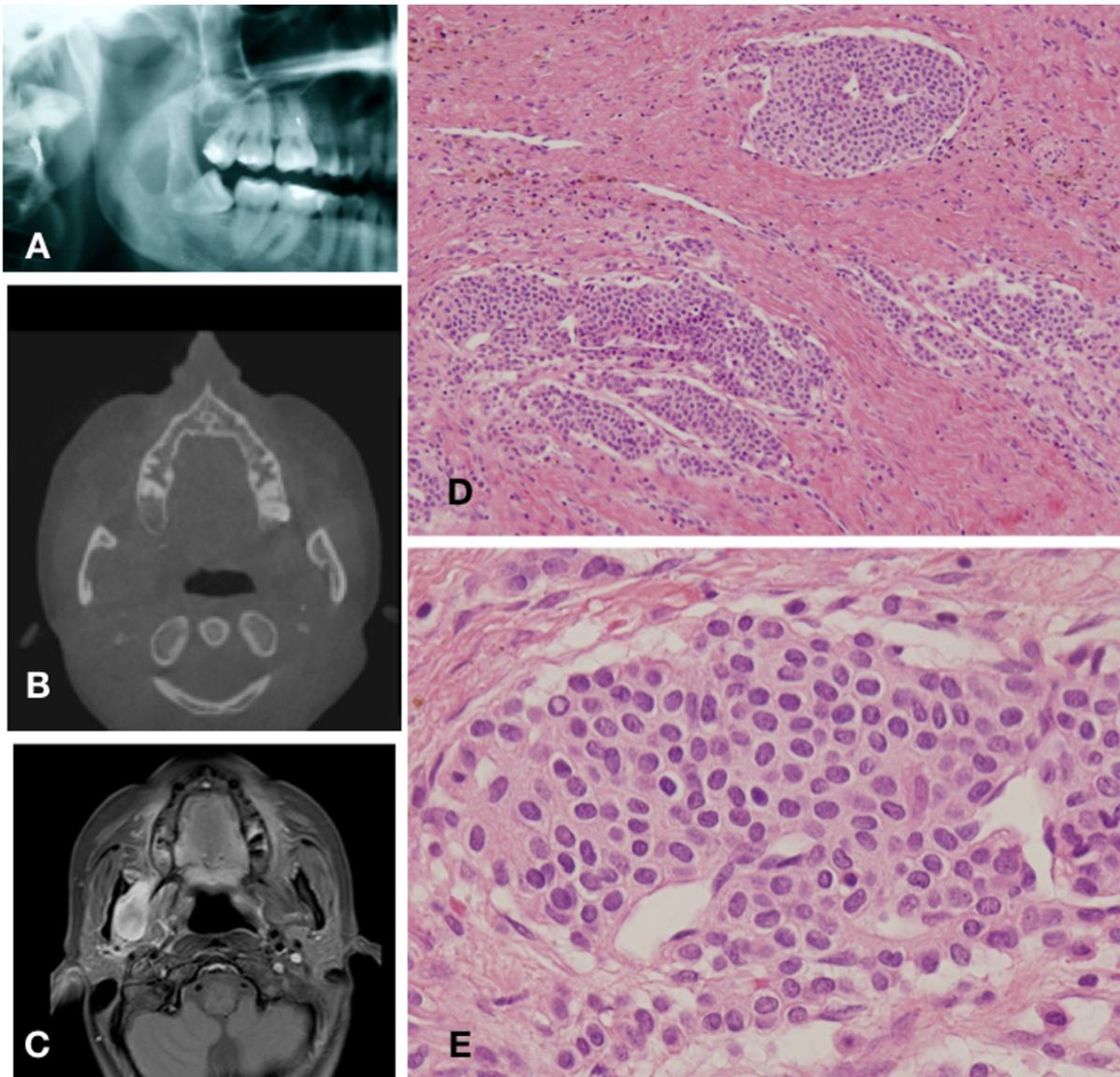


Figura 1. A: imagen radiolúcida en rama mandibular. B, C: masa dentro del espacio masticatorio que comprime el lado interno de la rama mandibular. D: histopatología: el tumor estaba compuesto por nidos o láminas de células con pequeños elementos vasculares. El tejido estromal era denso (HE, x10). E: las células tumorales mostraron forma redonda o poligonal, citoplasmas eosinofílicos y núcleos redondos u ovoides. No se observó atipia ni mitosis (HE, x40).

na específica del músculo (HHF35), cadena pesada de miosina del músculo liso (MML-CP), calponina, desmina, proteína S100, CK AE1/AE3, CD31, CD34, factor VIII, D2-40, CD56, CD68, cromogranina, sinaptofisina y Ki67 (MIB1). EnVision FLEX/HRP (Dako-Agilent), una peroxidasa de rábano picante de polímero dextrano, se utilizó como sistema de detección, y 3,3'-diaminobencidina como cromógeno.

Histológicamente, el tumor mostró un patrón organoide compuesto por masas sólidas e islas de células tumorales con espacios vasculares delgados rodeados de tejido conectivo denso. Las células tumorales eran pequeñas y uniformes. Presentaban morfología redonda o poliédrica y citoplasmas eosinofílicos. Los núcleos eran redondos u ovoides, pequeños y regulares. No se encontró atipia, y las figuras mitóticas eran discretas.

Las técnicas inmunohistoquímicas mostraron una positividad difusa y fuerte para la vimentina (Figura 4). La actina del músculo liso (AML), la actina específica muscular (HHF35) y la cadena pesada de miosina del músculo liso (MML-CP) también fueron positivas, pero la inmunorreactividad para estos marcadores varió tanto en extensión como en intensidad entre diferentes áreas tumorales. Calponina mostró inmunotinción focal y débil. Se observó negatividad para desmina, proteína S100, CK AE1/AE3, CD31, CD34, Factor VIII, D2-40, CD56, CD68, cromogranina y sinaptofisina. El índice de proliferación (Ki67-MIB1) fue menor del 1 %.

Sobre la base de estos hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos, el tumor se diagnosticó como un tumor glómico (tipo sólido de la clasificación de la OMS). No se observaron

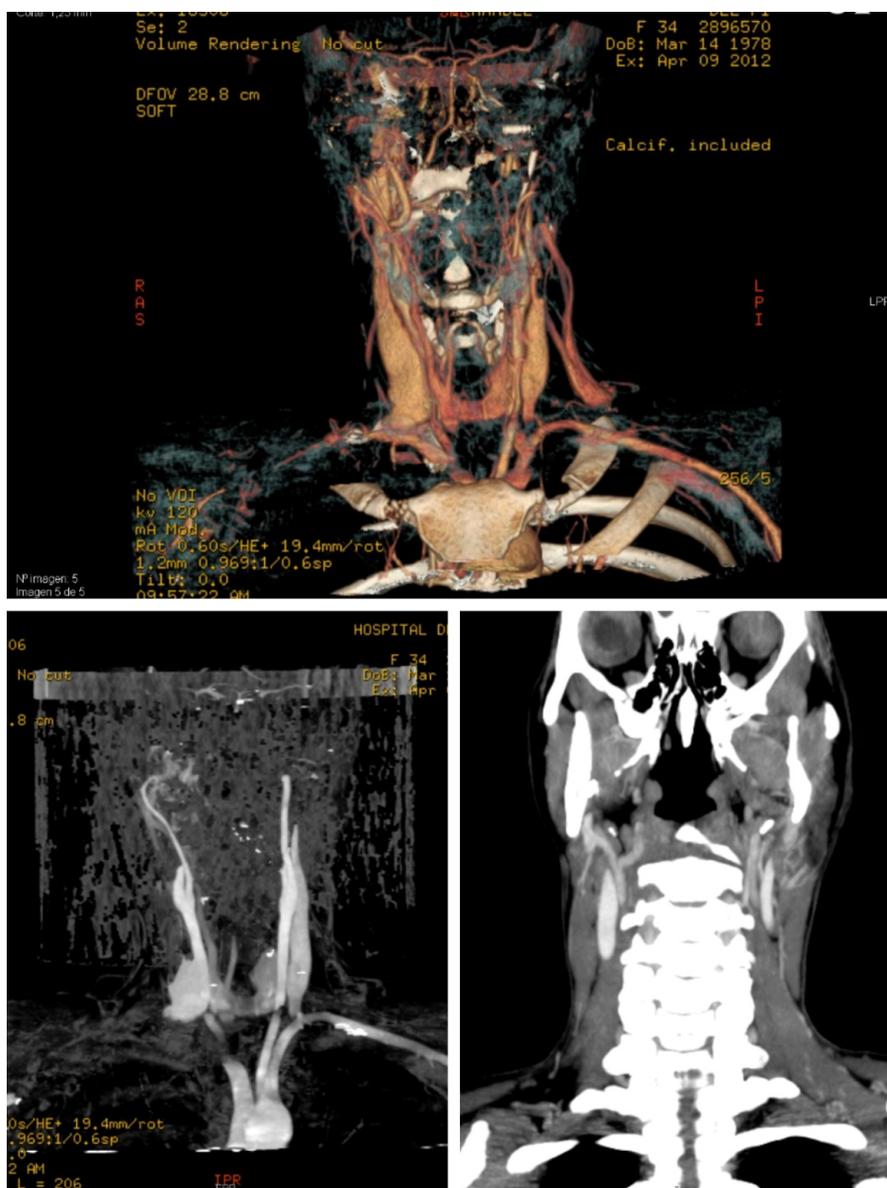


Figura 2. A: angiografía preoperatoria contrastada en color en donde la lesión se percibe claramente. B: angiografía preoperatoria contrastada en blanco y negro en donde la lesión se percibe claramente. C: angio-TC de control después de más de 10 años mostrando ausencia de patología.

incidencias relevantes en el periodo intraoperatorio y postoperatorio. El paciente permanece asintomático después de más de 10 años de seguimiento con una hipoestesia en el área del nervio mandibular como única secuela. La angio-TC no mostró signos de recurrencia (Figura 2 C).

DISCUSIÓN

Las localizaciones orales más frecuentemente descritas para los tumores glomus son labio (n = 14), paladar duro (n = 7), mucosa bucal (n = 7), lengua (n = 5), encía y maxilar periodontal (n = 4)^{1,3,4,7,8}. Los tumores glómicos de localización múltiple son raros (cara, labio y mucosa bucal)⁹, al igual que las

presentaciones intraóseas con reabsorción radicular⁴. El caso mencionado que informamos se localizó dentro del espacio masticatorio, que puede albergar una amplia gama de trastornos, como pseudolesiones, lesiones del desarrollo e inflamatorias, así como tumores benignos y malignos o extensiones secundarias de tumores al espacio masticatorio; estas patologías pueden en ocasiones presentar características en común como ser radiolúcidas, redondeadas, limitadas en forma, y también pueden estar en relación con los dientes, dificultando su diagnóstico⁹. Este caso muestra el tumor glómico causante de cambios erosivos en la rama mandibular, vistos como una imagen radiolúcida en la ortopantomografía, sugiriendo una impresión primaria de lesión ósea de origen quístico o inducida por un tumor odontogénico (queratoquiste odontogénico,



Figura 3. A: abordaje intraoperatorio mostrando el tumor. B: abordaje intraoperatorio mostrando la localización en el espacio masticatorio. C: abordaje cervical mostrando la cervicotomía. D: tumor extirpado y medido.

ameloblastoma, etc.), o pareciendo una lesión fibro-ósea como un fibroma osificante, o incluso parecida a la imagen producida por un tumor neurogénico. Sin embargo, la TC, la angio-TC y la RNM son herramientas obligatorias en el diagnóstico que permitieron identificar claramente la lesión como extraósea de origen vascular, lo que orientó tanto el diagnóstico como el abordaje terapéutico.

Los tumores glómicos benignos han demostrado ser capaces de ocupar el área de la médula ósea y reabsorber las raíces y el hueso cortical⁴.

En cuanto a los síntomas, los tumores orales suelen ser asintomáticos, mientras que los extraorales suelen ser dolorosos². El dolor experimentado varía ampliamente en intensidad³, y los pacientes generalmente lo relacionan con variaciones en la presión¹⁰, lo que bien puede explicar los cambios en la intensidad del dolor con los movimientos masticatorios reportados por nuestro paciente.

Los tumores glómicos, especialmente los no superficiales, son un verdadero desafío para el diagnóstico prequirúrgico. Tanto la TC como la RNM son primordiales en el diagnóstico de masas del espacio masticatorio para distinguir entre lesiones intrínsecas y extrínsecas a este espacio; la TC aporta datos precisos acerca de tejidos duros y la RNM provee datos exactos en términos de tejidos blandos, haciendo un

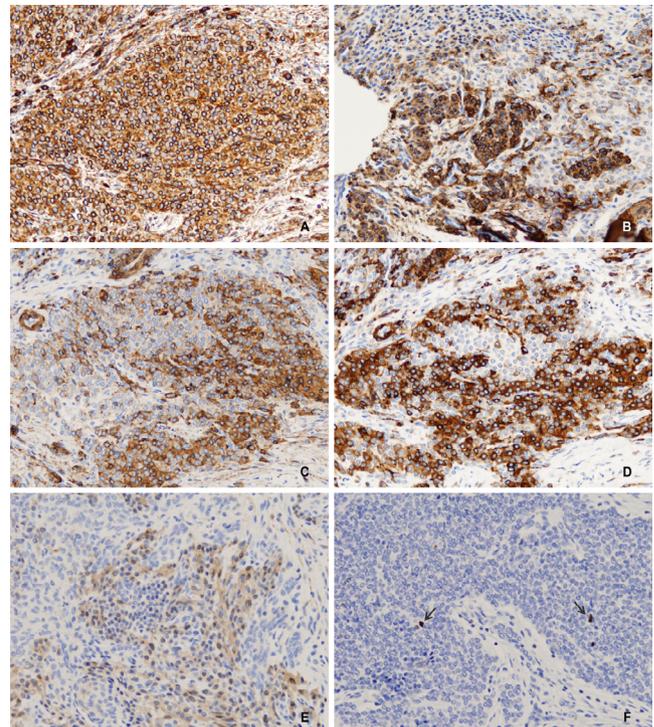


Figura 4. Inmunohistoquímica. A: prácticamente todas las células tumorales presentaron inmunorreactividad intensa para la vimentina (x20). B: actina del músculo liso (AML, x20). C: actina específica del músculo (HHF35, x20). D: la cadena pesada de miosina del músculo liso (MML-CP, x20) mostró inmunorreactividad irregular, con células positivas intensas entremezcladas con débiles o negativas. E: la inmunotinción para calponina fue focal y débil (x20). F: el índice de proliferación fue muy bajo, con núcleos dispersos inmunoteñidos para Ki67 (MIB1) (IHC, x20).

correcto diagnóstico basado en el componente de la lesión y su relación con las estructuras adyacentes⁹. La angiografía por tomografía computarizada o la angiografía por resonancia magnética también son útiles para el mapeo vascular de la lesión.

El tratamiento de los tumores glómicos es la escisión quirúrgica, con diferentes enfoques posibles. En el caso que presentamos, un abordaje intraoral puede ser útil para tumores pequeños y benignos seleccionados. En términos generales, la recidiva de los tumores glómicos es relativamente infrecuente (5-17%)⁴, con 3 recurrencias de 39 (7,6%)^{4,7,9} tumores orales notificados después de periodos de seguimiento que van de 2 meses a 8 años.

Se han descrito tres patrones histológicos diferentes de tumores glómicos: los más frecuentes son el tumor glómico sólido (masas sólidas de células glómicas), seguido del tipo angiomatoso (glomangioma) y el glomangiomioma (músculo liso)¹.

El tipo sólido fue predominante en el caso que presentamos, y el perfil inmunohistoquímico puede arrojar luz sobre la histogénesis y filiación de los subtipos de tumores glómicos en esta localización rara, no descrita anteriormente.

En esta línea, los tumores glómicos deben incluirse en el diagnóstico diferencial de neoplasias en el espacio masticatorio, ya que puede aparecer incluso siendo un tumor poco frecuente en una localización atípica.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERESES

Declaramos ningún conflicto de intereses.

APROBACIÓN ÉTICA

No se requirió autorización, pero el artículo está en la ley con la declaración de Helsinki y el paciente firmó un consentimiento informado sobre su participación y publicación de los datos obtenidos.

FINANCIACIÓN

No tenemos fuentes de financiación.

DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Los conjuntos de datos utilizados y/o analizados durante el presente estudio están disponibles del autor correspondiente previa solicitud razonable.

B I B L I O G R A F Í A

1. 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(1):201. DOI: 10.1186/s12957-018-1503-6.
2. Boros AL, Davis JP, Sedghizadeh PP, Yamashita DD. Glomus tumor: report of a rare case affecting the oral cavity and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2010;68(9):2329-34. DOI: 10.1016/j.joms.2009.10.005.
3. Smith MH, Bhattacharyya I, Cohen DM, Hinze SR, Islam MN. Glomus tumor: a comprehensive review of the clinical and histopathologic features with report of two intraoral cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2019;127(1):62-70. DOI: 10.1016/j.oooo.2018.07.056.
4. Kurohara K, Michi Y, Yukimori A, Yamaguchi S. The glomus tumor resorbed bone and teeth in the mandible: a case report. *Head Face Med*. 2018;14(1):18. DOI: 10.1186/s13005-018-0175-3.
5. Rajendran S, Henderson AH, Gillett S. Rare glomangiosarcoma of the tongue. *BMJ Case Rep*. 2018;2018:bcr2017223268. DOI: 10.1136/bcr-2017-223268.
6. Yu HJ, Kwon SJ, Bahn JY, Park JM, Park YW. Localized multiple glomus tumors of the face and oral mucosa. *J Dermatol*. 2000;27(3):211-3. DOI: 10.1111/j.1346-8138.2000.tb02151.x.
7. Rallis G, Komis C, Mahera H. Glomus tumor: a rare location in the upper lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2004;98(3):327-36. DOI: 10.1016/S1079210404001027.
8. Quesada R, González-Lagunas J, Raspall G. Aggressive glomus tumor of the tongue: report of a case. *Med Oral*. 2004;9(4):350-4.
9. Abdel Razek AA. Computed tomography and magnetic resonance imaging of lesions at masticator space. *Jpn J Radiol*. 2014;32(3):123-37. DOI: 10.1007/s11604-014-0289-x.
10. Veros K, Markou K, Filizati C, Kyrizakis DE. Glomus tumor of the cheek: a case report. *Case Rep Med*. 2012;2012:307294. DOI: 10.1155/2012/307294.