

## Glomus tumor baze jezika: prikaz slučaja

*Glomus tumor of the lingual base: a case report*

Marisa Klančnik, Draško Cikojević, Ivo Glunčić,  
Zaviša Čolović, Valdi Pešutić Pisac, Nikola Kolja Poljak\*

---

### Sažetak

Glomus tumori su pretežito benigni neuroendokrini tumori nastali od ekstraadrenalnih paraganglija autonomnog živčanoga sustava. Iako su vrlo rijetki, problemi vezani za njihovu pravodobnu dijagnozu i liječenje, čine ih zanimljivim i zahtjevnim. U radu je prikazan bolesnik u dobi od 24 godine s glomus tumorom baze jezika. Tumor je dokazan radiološkim metodama (kompjutorizirana tomografija i angiografija). Terapija je bila isključivo kirurška. Do sada je u literaturi opisan samo jedan slučaj paraganglioma orofarinksa.

**Ključne riječi:** Glomus tumor, baza jezika, orofarinks

---

### Summary

Glomus tumors generally are benign neuroendocrine tumors originating from extra-adrenal paraganglia of the autonomic nervous system. Although very rare, the problems associated with timely diagnosis and treatment of glomus tumors make them rather intriguing and demanding. A case is presented of a 24-year-old man with glomus tumor of the lingual base. The tumor was verified by radiological methods (computerized tomography and angiography) and treated exclusively by surgical approach. To our knowledge, a single case of oropharyngeal paraganglioma has been reported in literature.

**Key words:** glomus tumor, lingual base, oropharynx

*Med Jad 2012;42(3-4):161-166*

### Uvod

Glomus tumori se razvijaju iz glomus organa. Najčešće su to tumori glomusa karotikuma, glomusa jugotimpanikuma, te glomusa vagale. Ostala sijela ovog tumora u području glave i vrata su vrlo rijetka.<sup>1,2</sup> Mogu se pojaviti u nosnim šupljinama, paranazalnim sinusima, nazofarinksu, larinksu, u usnoj šupljini i žlijezdama slinovnicama.<sup>3</sup> Pregledom dostupne literature opisan je samo jedan bolesnik s glomus tumorom u orofarinksu.<sup>3</sup> Prvi tumor koji je histološki bio sličan glomus karotikum tumoru opisan je 1937. godine. Rosenwasser 1945. objavljuje slučaj tumora srednjega uha koji Winship i suradnici označavaju kao glomus jugulare.<sup>4</sup> Pojavljuju se češće kod žena prosječne dobi oko četrdeset godina.<sup>4,5</sup> Mogu se pojavljivati i obiteljski.<sup>2</sup> U oko 19% slučajeva uz njih se razvija i neki drugi tumor (sinkrono i /ili metakrono) kao npr. planocelularni karcinom grkljana i pluća, adenokarcinom grlića maternice, lipomi, bazaliomi, invertirani papilomi nosne šupljine, polipi debeloga crijeva,

švanomi, meningeomi i adenomi hipofize.<sup>2</sup> Glomus tumori rastu sporo, prosječno 1-2 mm godišnje. Paragangliomi na vratu najčešće su asimptomatski, dok ne postignu takvu veličinu da postaju primjetni kao bezbolna otekline na vratu.<sup>6,7</sup> U drugim slučajevima simptomi ovise o lokalizaciji tumora (dispneja, disfagija, dislalija, smetnje vida, dvoslike, krvarenje iz nosa, otežano disanje na nos).<sup>8-10</sup> Manje od 5% glomus tumora pokazuje aktivnost, lučeći kateholamine.<sup>6</sup> Veći

---

\* **Klinički bolnički centar, Split**, Klinika za bolesti uha, grla i nosa s kirurgijom glave i vrata (dr. sc. Marisa Klančnik, dr. med., doc. dr. sc. Draško Cikojević, dr. med., prof. dr. sc. Ivo Glunčić, dr. med., Zaviša Čolović, dr. med., doc. Nikola Kolja Poljak, dr. med.), Zavod za patologiju i sudsku medicinu (prof. dr. sc. Valdi Pešutić Pisac, dr. med.)

Adresa za dopisivanje / *Correspondence address:* Dr. sc. Marisa Klančnik, dr. med., otorinolaringolog, Klinika za bolesti uha, grla i nosa s kirurgijom glave i vrata, KBC Split, Spinčićeva 1, 21000 Split, Hrvatska

Primljeno / *Received* 2011-09-09; Ispravljeno / *Revised* 2012-07-08; Prihvaćeno / *Accepted* 2012-09-07

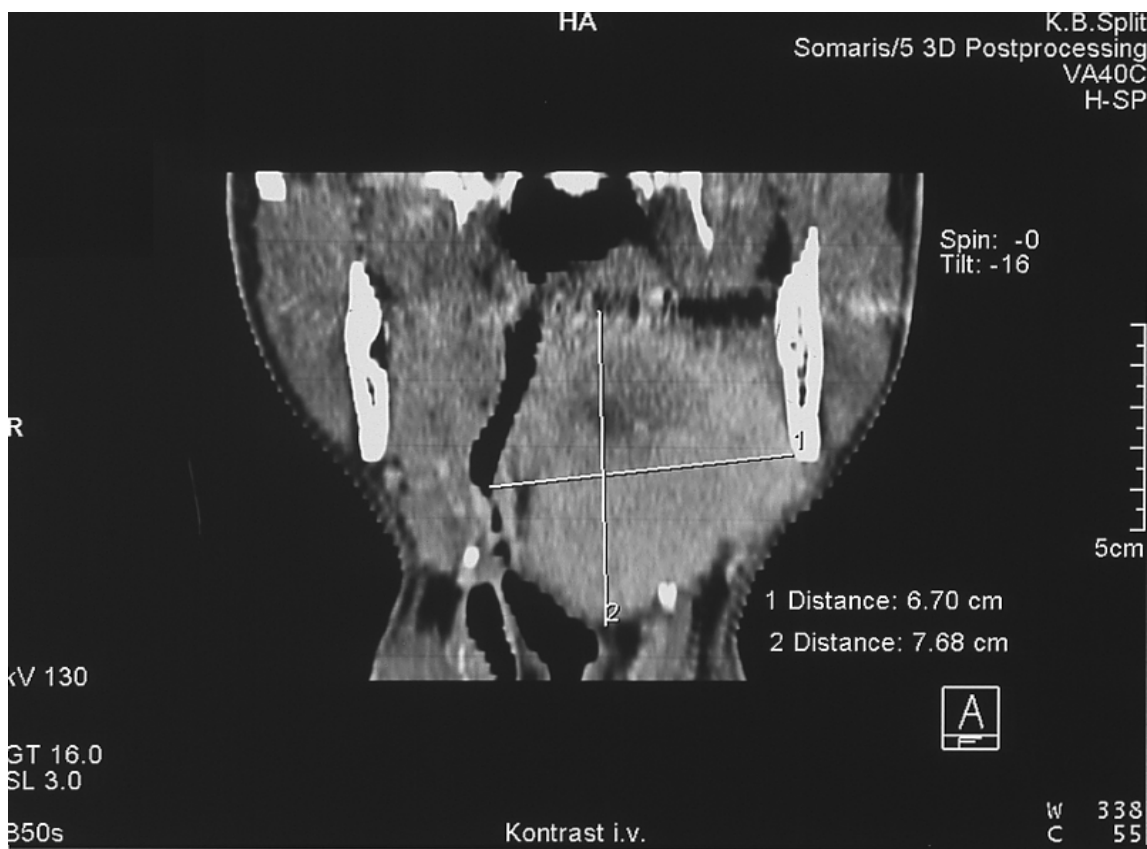
tumori mogu dovesti do klijenuti kranijanih živaca, najčešće nervusa vagusa i hipoglosusa.<sup>11-13</sup> Vrlo rijetko pokazuju osobine malignog tumora.<sup>14,15</sup>

### Prikaz slučaja

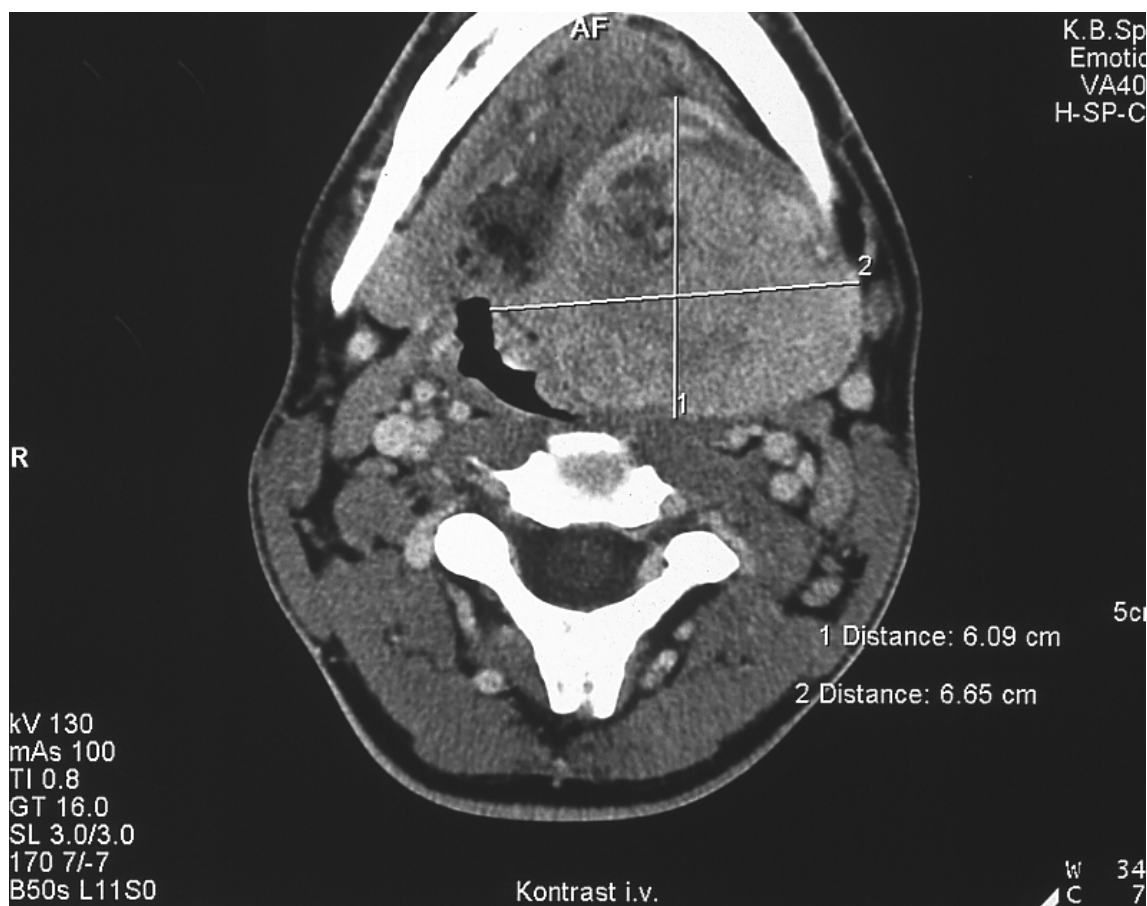
Pacijent u dobi od 24 godine primljen je u Kliniku za bolesti uha, nosa i grla s kirurgijom glave i vrata zbog dislalije, disfagije, te dispneje s povremenim apnoičnim napadajima. Simptomi su počeli prije tri godine i s vremenom su se pogoršavali. Kliničkim pregledom otkrije se tumorska tvorba promjera 7 cm na lijevoj strani baze jezika, koja prelazi medijalnu crtu, te gotovo u potpunosti opstruira ulaz u hipofarinks i larinks. Lijeva tonzila je potisnuta prema kranijalno. Na vratu nije bilo vidljivih promjena.

Kompjutorizirana tomografija (CT) opisuje ovalnu ekspanzivnu tvorbu baze jezika lijevo koja je oštro ograničena, sa središnjom nekrozom, veličine 60 x 70 mm sa širenjem do supraglotičnog prostora, uz gotovo u cijelosti konzumiran orofarinks koji je samo rubno desno prohodan (Slika 1). Nakon apliciranog kontrastnog sredstva tumor se izrazito patološki

imbibira (Slika 2). Urađena je probatorna biopsija tvorbe, a nalaz ukazuje na glomus tumor. Angiografski se potvrdi da se radi o ekspanzivnoj tvorbi veličine 56 x 70 mm visokog cervikalnog segmenta lijevo prema medijalno, koja pokazuje znakove izrazito dobre vaskularizacije od ogranaka lijeve jezične arterije i dijelom ogranaka desne jezične arterije. Učinjena je elektivna traheotomija i ekscizija tumora uz prethodnu embolizaciju lijeve jezične arterije. Kirurški pristup na tumor je bio lateralnom faringektomijom. Uzdužnim rezom ispred medijalnog ruba sternokleidomastoidnog mišića, te prepariranjem uz medijalni rub istog mišića, prikazala se vena jugularis interna, te nervus vagus. Nadalje se prikazala lateralna stijenka ždrijela putem koje se pristupi tumoru baze jezika. Tumor je zahvaćao lijevu stranu baze jezika, lijevu tonzilolingvalnu brazdu i donji pol lijeve tonzile. Stoga je učinjena i lijevostrana tonzilektomija. Defekt ždrijela se primarno sašije. Poslijeoperacijski tijek je protekao uredno. Bolesnik je dekaniliran peti dan nakon operacije. Desetoga postoperacijskoga dana odstranjena je nazogastrična sonda, nakon čega je bolesnik uredno gutao.

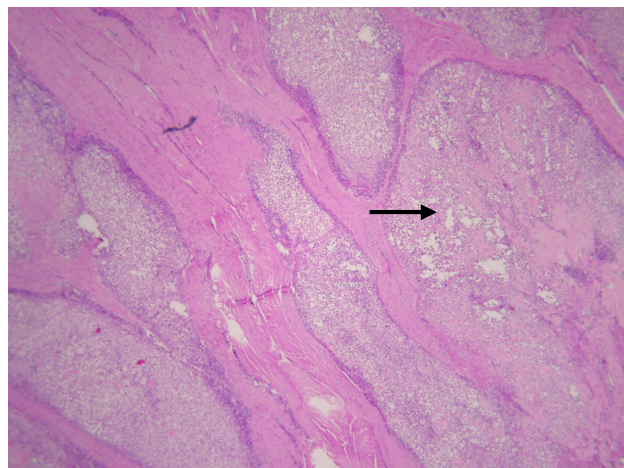


Slika 1. Na MSCT prijeoperativnoj slici bolesnika prikazan je orofarinks s glomus tumorom.  
*Picture 1 Preoperative MSCT of patient showing the oropharynx with glomus tumor*



Slika 2. Na MSCT prijeoperativnoj slici bolesnika s i.v. kontrastom prikazan je orofarinks s glomus tumorom.  
*Picture 2 Preoperative MSCT of patient (i.v. contrast medium) showing the oropharynx with glomus tumor*

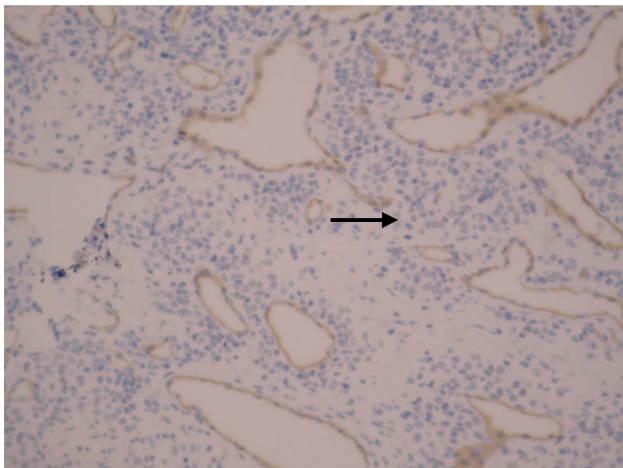
Makroskopski nalaz pokazuje na rezu nodularnu građu, a mikroskopski tumorsko tkivo (veličine 60 x 60 x 60 mm) građeno od plaža okruglastih stanica uokolo krvnih žila različitog kalibra hijalizirane stijenke (Slika 3). Tumorske stanice pokazuju minimalni nuklearni polimorfizam, te posjeduju svijetlu citoplazmu. U pojedinim jezgrama vide se nuklearne inkluzije. Mitotska aktivnost je slaba, maksimalno do dvije mitoze na 10 vidnih polja. Imunohistokemijski tumorske stanice su negativne na citokeratin, CD34 i desmin (Slika 4), a pozitivne na vimentin i glatko mišićni aktin (Slika 5). Bojenjem na proliferacijski antigen Ki67 nađe se pozitivna obojenost u oko 2% tumorskih stanica. Na temelju histološke slike i imunohistokemijskih markera, patolog je zaključio da se radi o glomus tumoru koji ne zadovoljava u cijelosti kriterije potrebne na svrstavanje u skupinu malignih tumora, ali s obzirom na veličinu (preko 20 mm) i lokalizaciju, prema kriterijima Folpea i suradnika, svrstava se u skupinu glomus tumora nesigurnog malignog potencijala.<sup>16</sup> Lijeva tonzila je histološki bila bez tumorskih promjena. Nakon tri tjedna učini se kontrolni CT orofarinksa koji potvrđuje da je tumor odstranjen u cijelosti (Slika 6).



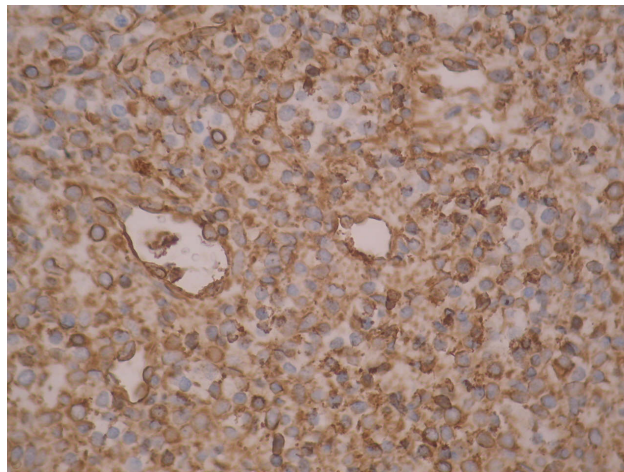
Slika 3. Na mikroskopskoj slici preparata vidljive su plaže tumorskih stanica odijeljene širokim vezivnim septima (strelica). Bojenje preparata hemalaun-eozin, povećanje 40x.

*Picture 3 Micrograph showing the nests of tumor cells divided by broad connective septa (black arrow). Hemalaun-eosin /HE/ staining, magnification 40x.*

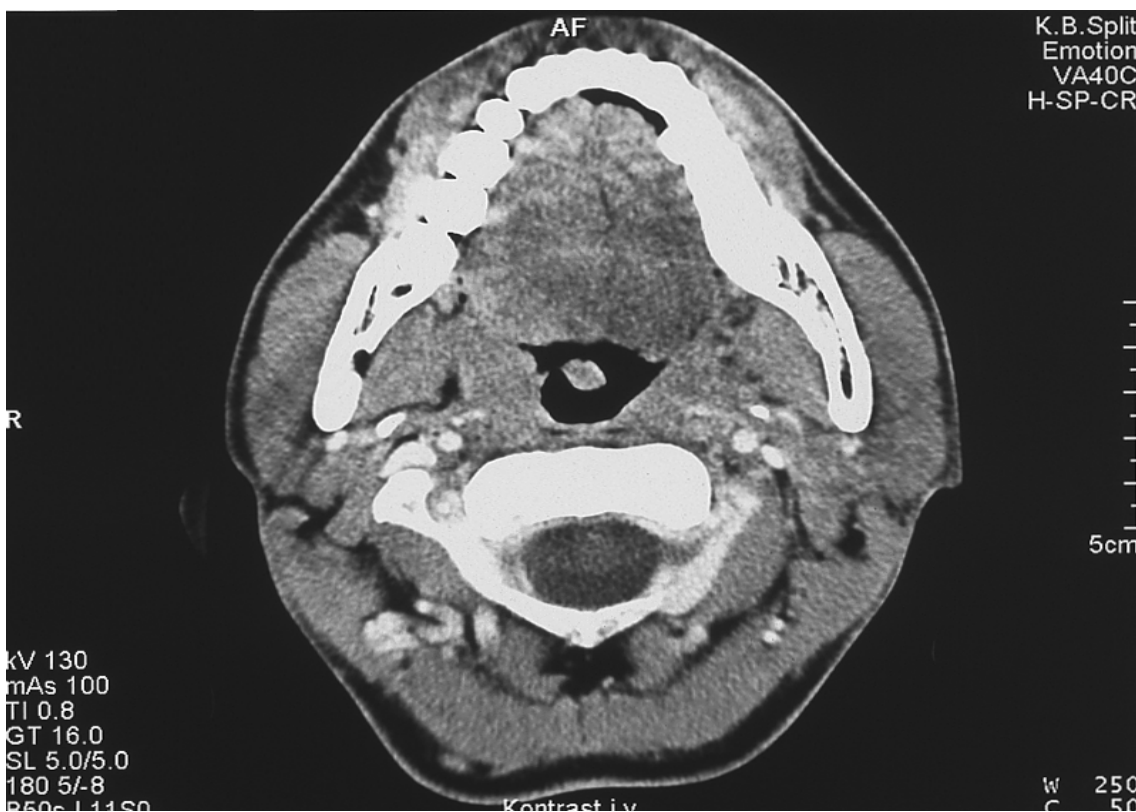




Slika 4. Na mikroskopskoj slici preparata vidljive su imunohistokemijski tumorske stanice negativne na CD 34 (strelica). Smeđe bojenje, povećanje 100x  
Picture 4 Micrograph showing the tumor cells negative for CD34 (black arrow). Immunohistochemistry (brown staining), magnification 100x



Slika 5. Na mikroskopskoj slici preparata vidljive su imunohistokemijski tumorske stanice pozitivne na actin (strelica). Smeđe bojenje, povećanje 100x  
Picture 5 Micrograph showing the tumor cells positive for actin (black arrow). Immunohistochemistry (brown staining), magnification 100x



Slika 6. Na MSCT poslijeoperativnoj kontrolnoj slici bolesnika s i.v. kontrastom prikazan je orofarinks  
Picture 6 Postoperative control MSCT of patient (i.v. contrast medium) showing the oropharynx

### Rasprava

Paragangliomi su rijetki tumori koji nastaju od brojnih glomus organa raspoređenih po cijelom tijelu.<sup>17-19</sup> Njihova je incidencija oko 0,0012%.<sup>2</sup> U pod-

ručju glave i vrata najčešći su paragangliomi, a potom vagalni i jugulotimpanični glomus tumori. Od ostalih lokalizacija nešto su češći laringealni, potom sinoznazalni i orbitalni.<sup>2</sup> Pregledom dostupne literature, nađen je prikaz samo jednoga bolesnika s orofaringe-

alnim paragangliomom, i to u području lijeve tonzile.<sup>3</sup> Paragangliomi na vratu najčešće su asimptomatski, dok ne postignu takvu veličinu da postaju primjetni kao bezbolna otekline na vratu. U drugim slučajevima simptomi ovise o lokalizaciji tumora (dispneja, disfagija, dislalija, smetnje vida, dvoslike, krvarenje iz nosa, otežano disanje na nos). Makroskopski glomus tumori su najčešće čvrste konzistencije, sivi do ružičasti i doimaju se inkapsulirani. Zbog jako dobre vaskularizacije vrlo su česta fokalna krvarenja. Histološki imaju uglavnom benigna obilježja formirajući gnijezda epiteloidnih stanica („zellbalen“) koje imaju fino granuliranu citoplazmu i male okrugle do ovalne jezgrice. Veličina i oblik opisanih gnijezda varira od tumora do tumora. Zloćudni paragangliomi rutinski pokazuju mitotičku aktivnost i središnju nekrozu unutar „zellbalen“-a, a rjeđe se nailazi na znakove vaskularne i limfne invazije.<sup>2</sup> Kriteriji za dijagnozu zloćudnih glomus tumora uključuju veličinu iznad 2 cm i visceralnu lokalizaciju, atipične mitotske stanice, naznačenu atipiju jezgre, te bilo koji stupanj mitotske aktivnosti. Prema Folpeu glomus tumori koji u potpunosti ne zadovoljavaju kriterije malignosti, ali imaju bar jednu od navedenih karakteristika, osim pleomorfizma jezgre, dijagnosticiraju se kao glomus tumori nesigurnog malignoga potencijala.<sup>16</sup> Glomus tumor u našem slučaju pokazuje atipične karakteristike u veličini (> 2 cm) i visceralnu lokalizaciju, pa se dijagnosticira kao glomus tumor nesigurnog malignog potencijala. Sumnja na tumor se postavlja nakon obrade kompjuteriziranom tomografijom i nakon citološke punkcije, a potvrda dijagnoze se postavlja patohistološkim nalazom.<sup>20</sup> Velika je vrijednost preoperativne angiografije koja nam daje uvid u vaskularizaciju tumora i omogućava preoperativnu embolizaciju, čime se značajno smanjuje intraoperativno krvarenje.<sup>21</sup> Terapija izbora u liječenju ovih tumora je kirurška, samostalno ili u kombinaciji s radioterapijom.<sup>22,23</sup> U slučajevima kada je kirurški pristup nemoguć zbog lokalizacije tumora ili općeg stanja bolesnika, primjenjuje se samo radioterapija.<sup>8</sup> Zbog bliskih anatomskih odnosa s vitalnim strukturama (arterija karotis, nervus vagus) kirurški pristup na najčešće glomus tumore (glomus jugulare, glomus vagale i glomus karotikum) može biti vrlo rizičan i vezan uz brojne komplikacije (paraliza moždanih živaca, hemiplegija, gubitak sluha). Dobročudni tumori skloni su recidivima, koji se također liječe nekim od navedenih modaliteta liječenja s odličnim rezultatima. Zloćudni paragangliomi mogu dati presadnice u regionalne limfne čvorove, ali i udaljene presadnice (pluća, mediastinum, kosti, jetra), te je njihova prognoza loša i gotovo u pravilu vodi neminovnom letalnom ishodu bolesnika.<sup>24-27</sup>

## Literatura

- Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, i sur. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncology*. 2004;40:563-75.
- Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of neck and head region: a clinical study of 69 patients. *Cancer*. 1977;39:397-409.
- Gonzales-Campora R, Rodriguez J, Vasquez-Ramirez F, Diaz Conos S, Galeva Ruiz H. Glomus tumor of the oropharynx. *J Laryngol Otol*. 1995;109:63-65.
- Šercer A. Otorinolaringologija 2. Propedeutika. Zagreb: JLZ; 1966 str. 405-7.
- Khalil H, Naraghi A, Denton K, Baldwin D. Paraganglioma of the larynx presenting as a neck mass. *The Internet Journal of Otolaryngology*. 2003; Volume 2, Number 2.
- Close LG, Larson DL, Shah JP. Essentials of Head and Neck Oncology: Uncommon Tumors of Head and Neck. *Vascular and Neurogenic Tumors*. Thieme. 1998;269-275.
- Hiruta N, Kameda N, Tokudome T, et al. Malignant glomus tumor: a case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:1096-103.
- Lee HW, Lee JJ, Yang DH, Lee BH. A clinicopathologic study of glomus tumor of the stomach. *J Clin Gastroenterol*. 2006;40:717-20.
- Hertzanu Y, Mendelsohn DB, McIntosh WA. The radiological diagnosis of jugular paragangliomas- the value of computed tomography. *J Laryngol Otol*. 1984;98:503-8.
- Maisel R, Schmidt D, Pambuccian S. Subglottic laryngeal paraganglioma. *Laryngoscope*. 2003;113:401-5.
- Birchler MT, Landau K, Went PT, Stoeckli SJ. Paraganglioma of the cervical sympathetic trunk. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2002;111:1087-91.
- Por YC, Lim DT, Teoh MK, Soo KC. Surgical management and outcome of carotid body tumors. *Ann Acad Med Singapore*. 2002;31:141-4.
- Prayson RA, Chahlavi A, Luciano M. Cerebellar paraganglioma. *Ann Diagn Pathol*. 2004;8:219-23.
- Shibuya Y, Umeda M, Yoshikawa T, Komori T. Carotid body tumor. *Oral Oncology*. 2002;38:313-17.
- Ketabchi S, Massi D, Santoro R, Franchi A. Paraganglioma of the nasal cavity. a case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2003;260:336-40.
- Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Weiss SW. Atypical and malignant glomus tumors: analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:1-12.
- Snieszek JC, Netterville JL, Sabri AN. Vagal paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am*. 2001;34:925-39.
- Kesseris P, Klimis T, Zanakis S. Glomus tumors of the hard palate: case report and review. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2001;39:478-9.
- Kayal JD, Hampton RW, Sheehan DJ, Washington CV. Malignant glomus tumors: a case report and review of the literature. *Dermatol Surg*. 2001;27:837-40.

20. Sajid MS, Hamilton G, Baker DM; Joint Vascular Research Group. A multicenter review of carotid body tumor management. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2007; 34:127-30.
21. Lee JH, Barich F, Karnell LH, et al. National cancer data base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer.* 2002;94:730-7.
22. Karatas E, Sirikci A, Baglam T i sur. Synchronous bilateral carotid body tumor and vagal paraganglioma: a case report and review of literature. *Auris Nasus Larynx.* 2008;35:171-5.
23. Paul S, Jain SH, Gallegos RP, Aranki SF, Bueno R. Functional paraganglioma of the middle mediastinum. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:14-16.
24. Wald O, Shapira OM, Murar A, Izhar U. Paraganglioma of the mediastinum: challenges in diagnosis and surgical management. *J Cardiothorac Surg.* 2010;5:19.
25. Li G, Chang S, Adler JR, et al. Irradiation of glomus jugulare tumors: a historical perspective. *Neurosurg Focus.* 2007;23:E13.
26. Piazza P, Di Lella F, Menozzi R, et al. Absence of the contralateral internal carotid artery: a challenge for management of ipsilateral glomus jugulare and glomus vagale tumors. *Laryngoscope.* 2007;117:1333-7.
27. Andrade CF, Camargo SM, Zanchet M, Felicetti JC, Cavdoso PF. Nonfunctioning paraganglioma of the aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg.* 2003;75: 1950-1.