

Caso clínico: Tumor glómico agresivo de localización lingual

Roger Quesada ⁽¹⁾, Javier González-Lagunas ⁽¹⁾, Guillermo Raspall ⁽¹⁾

(1) Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitari Vall d'Hebron (Prof. Dr G. Raspall). Barcelona, España

Correspondencia:

Dr Javier Gonzalez-Lagunas

Casanova 101, Principal

08011 Barcelona, Spain

fax 34-93 4514480

tel. 34-93 4537965

E-mail. glagunas@terra.es

Recibido: 23-06-2003 Aceptado: 18-11-2003

Indexed:

-Index Medicus / MEDLINE

-EMBASE, Excerpta Medica

-Indice Médico Español

-IBECS

Quesada R, González-Lagunas J, Raspall G. Caso clínico: Tumor glómico agresivo de localización lingual. *Med Oral* 2004;9:350-4.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

RESUMEN

El tumor glómico es una neoplasia benigna que se origina en las células musculares lisas del glomus vascular. Los glomangiomas de cabeza y cuello son raros, con una incidencia del 0,6%. Presentamos un caso clínico de tumor glómico recidivante, localizado originalmente en la lengua, con un comportamiento clínico agresivo que complicó las opciones terapéuticas del caso.

Palabras clave: Tumor glómico, lengua.

INTRODUCCION

Los tumores glómicos son tumores benignos derivados de las células musculares lisas del glomus vascular (1,2). El glomus normal es un receptor neuromioarterial que es sensible a variaciones en la temperatura y que regula el flujo arteriolar. El glomus posee una arteriola aferente, anastomosis arteriovenosas y venas eferentes (3). Aunque los tumores glómicos no son frecuentes, se han presentado numerosos casos de localización en los tejidos subcutáneos de la region subungueal y dedos (4). Los glomangiomas de cabeza y cuello son raros con una incidencia del 0,6% del total de estas lesiones (5).

Se presenta un caso clínico poco habitual de tumor glómico lingual con un comportamiento agresivo localmente.

CASO CLINICO

Varón de 61 años que es remitido a nuestro servicio con una tumoración lingual asintomática de varias semanas de evolución. La exploración física mostró una masa lingual no ulcerada, no dolorosa, y dura que ocupaba la porción anterior derecha de la lengua, sin cruzar la línea media. El paciente no presentaba trastornos funcionales y la exploración cervical era anodina. La RM inicial mostró una lesión submucosa de la porción anterior de la lengua libre derecha, que medía unos 3 cm de diámetro (Fig 1). La PAAF sugirió un diagnóstico de tumor glómico benigno.

El paciente fue intervenido bajo anestesia general (en octubre 1992), practicándose la resección en bloque de la lesión, con importantes medidas hemostásicas. No fue necesario emplear técnicas reconstructivas complejas, y el curso postoperatorio transcurrió sin problemas. El informe AP indicó una lesión compuesta por estructuras vasculares con células prominentes distribuidas en forma de nódulos separados por bandas escleróticas. Se identificaron numerosos elementos vasculares de endotelio fino, sin atipias celulares ni mitosis, con un diagnóstico final de tumor glómico.

El paciente fue controlado ambulatoriamente en un régimen de visitas anuales, sin signos de recurrencia. Siete años después de la primera intervención, el paciente se presentó con una nueva tumoración lingual, en este caso asociada a dolor en la sínfisis mandibular. La exploración mostró una lesión que cruzaba la línea media y afectaba al suelo de boca, con anquiloglosia. Se observó una importante movilidad en el sector anterior de la mandíbula, con dolor intenso en respuesta a la movilización dental. La ortopantomografía mostró una lesión lítica entre el primer premolar derecho y el segundo molar izquierdo, junto con una fractura patológica interincisal (Fig.2)

La RM mostró una lesión infiltrante de características vasculares de 7x4,5cms (Fig.3) que afectaba hemilengua derecha, sector anterior de hemilengua izquierda, suelo de boca, espacio submaxilar derecho, sínfisis mandibular, y tejidos blandos submentales, con infiltración de musculatura. La mitad derecha del paladar blando mostraba una tumoración de las mismas características sin conexión anatómica aparentes entre ellas.

Antes de la cirugía se efectuó una arteriografía (Fig 4) que mostró una importante hipertrofia de ambas ramas submentales de las arterias faciales, e hipertrofia de las arterias alveolares inferiores, que conformaban una importante lesión expansiva vascular. Se decidió embolizar la lesión para asegurar el control vascular. Se practicó una traqueostomía previa para evitar la posible obstrucción de la vía aérea secundaria a una tumefacción facial post embolización. Se realizaron diferentes sesiones de embolización que no permitieron controlar la evolución de la lesión.

Ante la imposibilidad de un tratamiento combinado de embolización-cirugía se decidió administrar radioterapia paliativa, con el fin de controlar el tamaño de la lesión. Durante este periodo el paciente sufrió múltiples episodios de sangrado menor que cedieron con medidas hemostásicas locales. El dolor se controló con analgesia oral, y el paciente presentó importantes trastornos para el habla y la deglución.

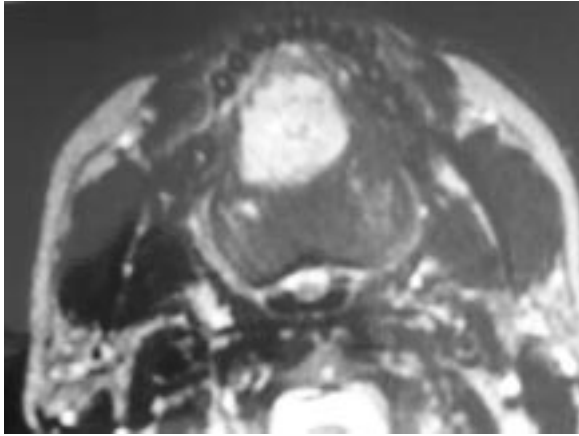


Fig. 1. RM inicial que muestra lesión de características vasculares en sector anterior de la lengua.
Initial IMR showing a typical vascular lesion in the anterior part of the tongue.



Fig. 2. Ortopantomografía que muestra lisis de la sínfisis mandibular.
Orthopantomography showing lysis of the mandibular symphysis.

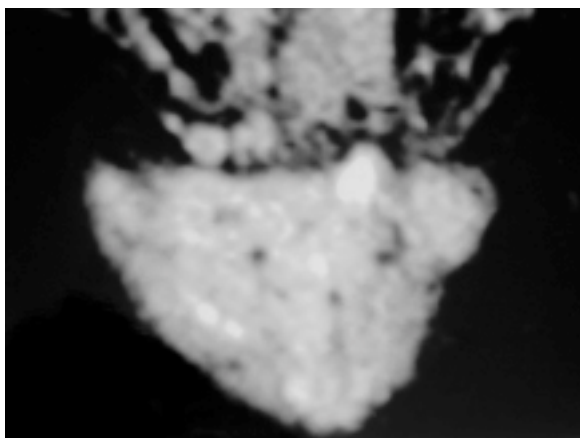


Fig. 3. RM que muestra el incremento de volumen de la lesión.
Magnetic resonance showing the increased size of the lesion

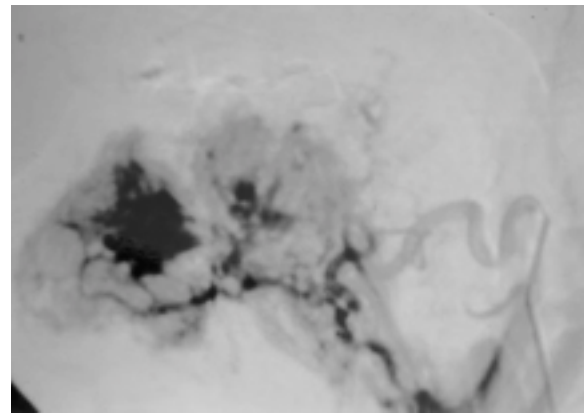


Fig. 4. Arteriografía de la carótida primitiva izquierda antes de la embolización.
Left common carotid artery angiography prior to embolization

1.- Benignos	Hemangioma:	- Capillar - Cavernoso - Epiteloides - Granuloma piógeno - Hemangioma tejidos blandos
	Glomangioma	
	Ectasia Vascular	
2.- Intermedios	Hemangioendotelioma Hemangioendotelioma epiteloides	
3.- Malignos	Angiosarcoma Hemangiopericitoma Sarcoma de Kaposi'	

Tabla 1. Tumores y pseudotumores vasculares (3).

DISCUSION

Hasta 1990, Tokiba et al. (9) habían encontrado solamente 16 casos de tumores glómicos orales o faciales publicados en la literatura: 4 lesiones gingivales, 4 tumores palatinos, 2 lesiones linguales, 2 lesiones yugales, un tumor preauricular, y dos lesiones labiales. Hemos encontrado otro caso de 1984, consistente en una lesión endonasal (10).

Una revisión de los últimos años, ha permitido localizar una lesión de la fosa amigdalina (11), otra parotidea (12), otra lesión yugal (5), y otras varias en los labios (13-16). La revisión muestra que las lesiones se presentan como masas palpables, inicialmente asintomáticas, pero que con el crecimiento causan sangrados repetidos, dolor y ocupación de espacio, con lisis de las estructuras vecinas por la presión expansiva.

En 1981, Tajima et al. (17) publicaron el caso de un tumor glómico lingual asintomático de una mujer de 63 años, que se localizaba superficialmente en el vientre lingual. Se realizó la exéresis local sin recidiva posterior. Sato presentó una lesión con características similares (18).

Sin embargo, no todos los tumores glómicos son tan benignos.

		Manifestaciones clínicas ----- <i>Clinical manifestations</i>				
Localización ----- <i>Location</i>	No. casos ----- <i>No. cases</i>	Asintomático ----- <i>Asymptomatic</i>	Masa palpable indolente ----- <i>Palpable, slow growing mass</i>	Sangrado repetido ----- <i>Repeat bleeding</i>	Dolor ----- <i>Pain</i>	Otros ----- <i>Others</i>
Labio ----- <i>Lip</i>	4	+	+	+		
Lengua ----- <i>Tongue</i>	3	+	+	+	+	Agresivo local / <i>Locally aggressive disfagia, / dysphagia, dislalia / dyslalia</i>
Encía ----- <i>Gums</i>	4	+	+	+	+	Disfagia / <i>Dysphagia</i>
Paladar ----- <i>Palate</i>	4	+	+	+	+	Dislalia / <i>Dyslalia</i>
Amígdala ----- <i>Tonsil fossa</i>	1	+	+	+	+	Estomatodinia
Mucosa yugal ----- <i>Buccal mucosa</i>	2	+	+	+		

Tabla 2. Tumores glómicos de la cavidad oral: manifestaciones según localización.

Table 2. *Glomus tumors of the oral cavity. Clinical manifestations according to location.*

Spector et al. (19) publicaron una serie de 75 tumores glómicos localizados en cabeza y cuello, incluyendo, oído interno y base de cráneo. Clínicamente se observó diseminación intracraneal en el 14,6% de los casos, con una incidencia de afectación de pares craneales del 37%.

La cirugía fue la modalidad terapéutica de elección en todos los casos publicados de tumores glómicos de orofaringe. La exéresis completa se acompañó de la resolución de los síntomas. La reconstrucción dependió del tamaño y localización de la neoformación. En ningún caso de los descritos fue necesario embolización arterial o radioterapia, aunque el papel de la embolización en estas lesiones es controvertido. (20,21). Pacientes asintomáticos no tributarios de cirugía fueron sometidos a controles con pruebas de imagen, mientras, que en los casos sintomáticos no quirúrgicos se optó por la radioterapia paliativa (22-23).

CONCLUSIONES

La mayor parte de los tumores glómicos orofaríngeos son benignos y se controlan adecuadamente con la resección local. Clínicamente el tumor se presenta como una masa de crecimiento lento, blanda e indolora. Con el tiempo, el crecimiento causa obstrucción local, episodios de sangrado repetido, y lisis estructural debido a la presión que causa la expansión.

La recidiva postquirúrgica local es rara. De hecho, la recidiva solamente se ha observado en este caso. Los tumores glómicos malignos son excepcionales.

El caso presentado de localización lingual es muy raro, existiendo solamente dos casos previos, que se presentaron como tumores blandos y asintomáticos.

Se ha presentado el único caso documentado de tumor glómico lingual recidivante, con un curso que complicó la opción quirúrgica. En este contexto, con un fracaso de la embolización, lesiones de gran tamaño con afectación de múltiples espacios pueden requerir la combinación de cirugía y radioterapia, con el fin de controlar la enfermedad, aunque no con fines curativos.

ENGLISH

Aggressive glomus tumor of the tongue: Report of a case

QUESADA R, GONZÁLEZ-LAGUNAS J, RASPALL G. AGGRESSIVE GLOMUS TUMOR OF THE TONGUE: REPORT OF A CASE. MED ORAL 2004;9:350-4.

SUMMARY

A glomus tumor or glomangioma is a benign neoplasm originating from the modified smooth muscle cells of the vascular glomus. Glomangiomas of the head and/or neck are extremely rare, with an incidence of 0.6%. We present an observational case report of a recurrent glomic tumor originally located in the mobile tongue, with an aggressive clinical course that complicated the therapeutic options of the case.

Key words: *Glomus tumor, tongue.*

INTRODUCTION

Glomus tumors or glomangiomas are benign tumors derived from the modified smooth muscle cells of the glomus (1,2). The normal glomus is a neuromyoarterial receptor that is sensitive to variations in temperature and regulates arteriolar blood flow. The glomus possesses an afferent arteriole, arteriovenous anastomoses and efferent veins (3). Although glomus tumors are not frequent, many cases have been reported in the literature – fundamentally located in the dermis and subcutaneous tissues of the subungual region and fingers (4). Glomangiomas of the head and/or neck are extremely rare, with an incidence of 0.6% (5).

The present study reports a very unusual case of locally aggressive glomus tumor of the tongue.

Magnetic resonance imaging revealed a submucosal lesion in the free right portion of the tongue and measuring about 3 cm in diameter (Fig.1). Fine needle aspiration cytology was performed, suggesting a possible benign glomic tumor.

In October 1992, the patient was subjected to surgery under general anesthesia. The lesion was apparently completely removed en bloc via a midline tongue incision, with important hemostasia measures due to the vascular nature of the lesion and followed by layered suturing. No reconstruction of any kind was required, and the postoperative course was uneventful.

The pathology report on the surgical piece indicated a lesion composed of vascular structures with prominent cells distributed in the form of nodules separated by sclerotic bands. Numerous fine-endothelium vascular elements were identified within the nodules, with no cellular atypias or mitotic figures.

Follow-up in the outpatient clinic (initially every month and then on a yearly basis) showed no recurrence, and the patient was asymptomatic.

In December 1999, one year after the last follow-up visit, the patient presented with a new tongue tumor associated with pain in the anterior mandibular sector. Exploration revealed an important tumor lesion that crossed the lingual midline and affected the floor of the mouth, with ankyloglossia. Important mobility was observed in the anterior mandibular sector, with intense pain in response to tooth mobilization.

Orthopantomography revealed an important lytic lesion at mandibular symphysis level, encompassing the region from the right lower first premolar to the left lower second premolar, together with a pathological fracture between the two lower central incisors (Fig..2).

Magnetic resonance imaging showed the presence of an important infiltrating vascular-type lesion (Fig.3) affecting the entire right half of the tongue, crossing the midline and extending to the left half of the organ at the anterior lingual margin, and to the floor of the mouth, right submaxillary space, mandibular symphysis, gingivobuccal sulcus and mental and submental soft parts. The insertions of the anterior bellies of the two digastric muscles were also infiltrated. The maximum dimensions of the lesion were 7 cm anteroposteriorly and 4.5 cm craniocaudal and laterolaterally. The right half of the soft palate in turn showed a tumor of the same characteristics, though without evidence of any anatomical connection between the two lesions.

An arteriographic study of the lesion was performed before deciding surgery (Fig.4), showing important hypertrophy of both submental rami of the two facial arteries, and hypertrophy of both inferior alveolar arteries (branches of the internal maxillary artery) - globally conforming an important expansive tumor lesion of vascular origin.

Due to the great size and vascular nature of the lesion, embolization of both external carotids was decided before surgery, to ensure control of the vascular supply and thus reduce the surgical risk as far as possible. A tracheostomy was performed before embolization to ensure airways patency and avoid possible obstruction secondary to the important post-embolization facial swelling.

Different selective embolization sessions were performed of the branches of both external carotid arteries that nevertheless

1.- Benign	<ul style="list-style-type: none"> - Capillary - Cavernous - Epitheloid - Pyogenic granuloma - Deep soft tissue hemangioma
	Glomus tumor
	Vascular ectasia
2.- Intermediate	<ul style="list-style-type: none"> Hemangioendothelioma Epitheloid hemangioendothelioma
3.- Malignant	<ul style="list-style-type: none"> Angiosarcoma Hemangiopericytoma Kaposi's sarcoma

Table 1. Blood vessel tumors and pseudotumor processes (3).

CASE REPORT

A 61-year-old male was referred to our Service in September 1992 with a tongue tumor for a number of weeks. There were no other accompanying manifestations. The initial physical examination revealed the presence of a tongue tumor without surface ulceration. The lesion was hard though not petrous and occupied the anterior portion of the right half of the tongue, without crossing the midline. The tumor was not painful to palpation. At the time of the initial examination the patient suffered no ankyloglossia, and the neck exploration was unremarkable, showing no adenopathies.

failed to achieve the desired effects upon the lesion. Consequently, vascular control prior to the operation was not possible.

Due to the impossibility of performing effective combined surgical-embolization treatment, radiotherapy was decided in the hope of controlling the expansive process of the lesion and allowing posterior surgical management.

During this period of time the patient suffered multiple though minor bleeding episodes that were resolved by the adoption of local measures. The pain was controlled with analgesic medication, while the size of the lesion was responsible for important speech and eating problems.

DISCUSSION

Until 1990, Tokiba et al. (9) found only 16 cases of oral or facial glomus tumors published in the literature: 4 gingival lesions, 4 palatal tumors, 2 lingual lesions, 2 jugal mucosal lesions, one tumor in the preauricular region, and 2 lip lesions. We added another case prior to 1990 and published by Potter et al. in 1984 (10), involving an intranasal lesion; these authors in turn documented 5 more cases in this same location.

A review of the recent years has only yielded one further lesion located in the tonsillar fossa (11), another in the parotid region (12), one affecting the jugal mucosa (5), and a few more in the region of the lips (13-16). The review shows most lesions to manifest as palpable soft tumors that are initially asymptomatic but subsequently upon growing cause repeated bleeding, pain and spatial occupation with the lysis of neighboring structures under the expansive pressure.

In 1981, Tajima et al. (17) published the case of an asymptomatic lingual glomus tumor in a 63-year-old woman, located superficially in the right underside of the tongue. Exeresis under local anesthesia was performed, without recurrence. Sato has presented another lesion with similar features (18).

However, not all glomus tumors appear so benign. In 1975, Spector et al. (19) published a series of 75 glomus tumors located in the head and neck - including the inner ear and skull base. Clinically, intracranial spread was observed in 14.6% of cases, with a 37% incidence of cranial nerve paralysis.

Surgery was the treatment modality in all published cases of glomus tumors of the oropharynx. Complete exeresis was performed, followed by resolution of the symptoms. Reconstruction in turn depended on the size and location of the growth. In no case was lesion recurrence or the need for adjuncts such as arterial embolization and/or radiotherapy mentioned (20,21). Asymptomatic patients not amenable to surgery were subjected to serial imaging evaluations, while radiotherapy was provided in symptomatic cases in which surgery was not possible (22,23).

CONCLUSIONS

The great majority of oropharyngeal glomus tumors are benign and can be adequately treated by local resection. Clinically, the tumor appears as a soft, slow-growing mass (painless or otherwise). Over time, growth causes local obstruction, repeated bleeding episodes, and structural lysis due to the pressure of expansion.

Local postsurgical recurrence is infrequent. The present case involves a very rare lingual location. Only two similar cases have been reported to date (17,18) - in both instances corresponding to soft and asymptomatic tumors.

The benign nature of the lesion led us to attempt to preserve the tongue in the first surgical intervention and avoid more aggressive resection for ensuring safe surgical margins. This conservative approach was the likely cause of the recurrence observed years later. We have presented the first and only case documented to date of glomus tumor recurrence in this location, with a course that complicated surgery as the only therapeutic option. In this context, large lesions with the involvement of multiple spaces may require combined radiotherapy and surgery

BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. Masson P. Le glomus neuromyo-arteriel des régions tactiles et ses tumeurs. *Lyon Chirurg* 1924;21:257-80.
2. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Tumors of the vascular tissue. In: *Histopathology of the Skin*. Fifth Ed., Philadelphia, 1975, J.B. Lippincot Co., p. 38-39, 600-602.
3. Robbins SL. *Patología estructural y funcional*. 5 edición. Ed. Interamericana-Mc Graw-Hill, 1995.
4. Tsuneyoshi M, Enjonji M. Glomus tumour: a clinicopathologic and electron microscopic study. *Cancer* 1982;50:1601-7.
5. Savaci N, Emiroglu M, Gumren M, Gungor S. A rare case of glomus tumour; buccal localization. *Br J Oral Maxillofacial Surg* 1996;34:199-200.
6. Whittam DE, Hellier W. Hemangiopericytoma of the parotid salivary gland: report of a case with literature review. *Journal of Laryngology and Otology* 1993;107:1159-62.
7. Mc Evoy BF, Waldman PM, Tye MJ. Multiple hamartomatous glomus tumour of the skin. *Arch Dermatology* 1971;104:188-91.
8. Gorlin RJ, Fusaro RM, Benton JW. Multiple glomus tumour of the pseudocavernous hemangioma type. *Arch Dermatol* 1960;82:776-8.
9. Tokiba S, Sato A, Sakamaki H. A case of glomus tumour arising in the mandibular gingiva. *Jpn J Oral Maxillofacial Surg* 1990;36:2295.
10. Potter AJ Jr, Khatit G, Peppard SB. Intranasal glomus tumor. *Arch Otolaryngol* 1984;110:755-6.
11. González-Campora R, Villar-Rodríguez JL. Glomus tumour of the oropharynx. *Journal of Laryngology and Otology* 1995;109:63-5.
12. Sakashita H, Miyata M, Miyamoto H, Kuruyama H. Glomus tumour in the parotid region. *J Oral Maxillofacial Surg* 1995;53:830-4.
13. Moody GH, Musgrave C. Glomus tumour of lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;62:312.
14. Ficarra G, Menrel PW, Johnston WH. Intraoral solitary glomus tumor (glomangioma): case report and literature review. *Oral Surgery Oral Med and Oral Path* 1986;62:306.
15. Kusama K, Chu L, Kidokoro Y, Kouzo M, Uehara T, Honda M et al. Glomus tumor of the upper lip. *J Nihon Univ Sch Dent* 1995;37:97-101.
16. Sakashita H, Miyata M, Nagao K. Glomus tumor in the upper lip. A case report. *Int J Oral and Maxillofacial Surg* 1997;26:301-2.
17. Tajima Y, Neathers DR, Neville BN, Benoit PN, Pedley DM. Glomus tumour (glomangioma) of the tongue. A light and electron microscopy study. *Oral Surg Oral Med and Oral Pathol* 1981;52:288-93.
18. Sato M, Shirasuna K, Sakuda M, Yanagawa T, Yoshida H, Imai J et al. Fine structure of a glomus tumor of the tongue and expression of C type virus in its tumor cells. *Int J Oral Surg* 1979;8:199-204.
19. Spector GJ, Ciralsky RH, Ogura JH. Glomus tumours in the head and neck: III. Analysis of clinical manifestations. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975; 84: 73-9.
20. Jackson G. Diagnosis for treatment planning and treatment options. *Laryngoscope* 1993;103:17-22.
21. Carrasco V. Radiation therapy of glomus jugulare tumors. *Laryngoscope* 1993;103:23-6.
22. Konefal JB, Pilepich MV, Spector GJ. Radiation therapy in the treatment of chemodectomas. *Laryngoscope* 1987;97:1331-5.
23. Singhal S, Sharma S, Dixit S, De S, Chander S, Rath GK. Primary radiation therapy in the management of glomus tumours. *Indian J Cancer* 1993;30:120-4.