

Glomus laríngeo: reporte de caso y revisión de la bibliografía

RESUMEN

Los glomus son tumores derivados de los cuerpos glómicos que corresponden a una confluencia arteriovenosa con termorregulación y son diferentes a los tumores glómicos derivados del sistema paraganglionar. Los glomangiomas son tumores benignos que se caracterizan por presencia anómala de células similares a músculo liso. Existen dos formas de glomus: la variante solitaria que es la más frecuente (90% de los casos) y la variante múltiple (10%). El primer glomangioma laríngeo publicado, tratado exitosamente con láser CO₂, fue publicado en el 2005 por Lee y sus colaboradores. Las neoplasias neuroendocrinas de la laringe son raras y generalmente se describen como lesiones submucosas. La mayoría (82%) se describen en la supraglotis, seguida de la subglotis en 15%. Son más frecuentes en mujeres en las cuarta y sexta décadas de la vida con predominio en el lado derecho. El diagnóstico se hace por medio de histopatología e inmunohistoquímica; se consideran tumores benignos. El tratamiento consiste en resección quirúrgica. Se reporta el caso de una paciente con disfonía de cinco años de evolución en la que se concluyó con diagnóstico de glomus laríngeo.

Palabras clave: glomus laríngeo, glomangioma, ronquera, tumores neuroendocrinos, tumores benignos de la laringe.

Matsuharu Akaki-Caballero¹
Ana Karla Guzmán-Romero²

¹ Médico adscrito al Departamento de Otorrinolaringología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, México, Distrito Federal.

² Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello en práctica privada.

Laryngeal glomus: case report and review of the literature

ABSTRACT

The glomus are tumors which are derived from the glomus bodies, and they correspond to arteriovenous confluences with termoregulation, and are different from the glomus tumors derived from the paraganglionic system. The glomangiomas are benign tumors that are characterized for the anomalous presence of smooth muscle like cells. Two types of glomus tumors exist: the solitary type, which is the most frequent in 90% of cases and the multiple type variant in 10% of cases. The first laryngeal glomangioma successfully treated with endoscopic surgery with CO₂ laser was first published in 2005 by Lee et al. Neuroendocrine neoplasms of the larynx are extremely rare and classically have been described as submucosal lesions. The vast majority have been described in the supraglotis (82%), followed by the subglotis (15%). They are more predominant in women in their fourth and sixth decade of life. Diagnosis is made by histopathological analysis and immunostaining of the lesions. They are considered benign lesions and the treatment is based in surgical resection. We report the case of a female patient presenting with hoarseness for 5 years who was diagnosed with laryngeal glomus.

Key words: laryngeal glomus, glomangioma, hoarseness, neuroendocrine tumors, benign laryngeal neoplasms.

Recibido: 12 de mayo 2014

Aceptado: 4 octubre 2014

Correspondencia: Matsuharu Akaki Caballero
Departamento de Otorrinolaringología
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre
Félix Cuevas No.540
CP 03229, México, D.F.
Tel.: 52005003

Este artículo debe citarse como

Akaki-Caballero M, Guzmán-Romero AK. Glomus laríngeo: reporte de caso y revisión de la bibliografía. Rev Esp Med Quir 2014;19:501-506.

INTRODUCCIÓN

Los glomus son tumores derivados de cuerpos glómicos que corresponden a una confluencia arteriovenosa con termorregulación. Estos tumores glómicos verdaderos son diferentes a los tumores glómicos derivados del sistema paraganglionar; este tipo de tumores se han reportado en varias localizaciones (páncreas, cavidad nasal, torso, etc.) pero las extremidades son su sitio más frecuente.¹

Los glomangiomas son tumores benignos, principalmente de piel, que se caracterizan por la presencia anormal de células glómicas similares a músculo liso. En 1935 Bailey acuñó el término glomangioma que actualmente se continúa aplicando a lesiones con un amplio lumen vascular y que se encuentran con mayor frecuencia en pacientes con tumores múltiples. Existen dos formas de glomus: la variante solitaria, que es la forma más frecuente (90% de los casos) y la variante múltiple, llamada glomangioma y que corresponde a 10% de los casos.² Los glomangiomas son más frecuentes en piel de miembros torácicos y ocasionalmente en miembros inferiores, cabeza y espalda.²

Lee y sus colaboradores, en el 2005, publicaron el primer caso de glomangioma laríngeo tratado exitosamente con resección endoscópica con láser CO₂.¹ Las malformaciones venosas son malformaciones vasculares que consisten en canales venosos displásicos. Algunas de estas malformaciones (cutáneas, gastrointestinales) presentan un número variable de células glómicas. Anteriormente llamados tumores glómicos múltiples o glomangiomas, ya que no son neoplásicos, se les conoce como malformaciones glomovenosas.^{3,4}

Los tumores glómicos se clasifican en glomus solitario, glomangioma o paraganglioma no cromafin. Los glomangiomas son poco frecuentes,

en su mayoría son tumores rojo-azulados, benignos y dolorosos; corresponden a 1% de todos los tumores de tejidos blandos del brazo; pertenecen al grupo de tumores llamados hemangiomas.⁵

Las neoplasias neuroendocrinas de la laringe son raras, el primer paraganglioma laríngeo reportado en la literatura fue en 1955 por Balnchard y Saunders.^{6,7} Estos tumores derivan de los cuerpos glómicos correspondientes, supraglotis o subglotis y clásicamente se describen como lesiones submucosas. Histológicamente el patrón más característico son las células en nido (*Zellballen*) con alta vascularidad del estroma.⁷

En cabeza y cuello la localización más frecuente de paragangliomas es el cuerpo carotídeo. Algunos sitios poco frecuentes son laringe, tráquea y tiroides. Lawson y su grupo reportaron que el tejido paraganglionar laríngeo inferior puede extenderse a la porción medial de la cápsula tiroidea con posible contacto a la tráquea; lo que podría explicar el origen de los casos de paraganglioma tiroideo.⁸

CASO

Mujer de 58 años de edad que inició su padecimiento con disfonía constante de cinco años de evolución, disfagia de un mes de evolución, tos en accesos, sensación de cuerpo extraño en hipofaringe, pérdida de peso de 7 kg en los últimos cuatro meses y diaforesis nocturna de un año de evolución.

Contaba con antecedente de tabaquismo de los 15 a los 50 años consumiendo 10 cigarrillos al día. Diabetes mellitus tipo 2 desde hace 31 años, controlada, y alergia al yodo.

Se practicó nasofaringolaringoscopia en donde se observó un tumor en el pliegue aritenopiglotico derecho, de 3 x 4 mm que se extendía hacia la línea media. Se tomó biopsia de dicha

lesión y se reportó inflamación leucocitaria sin evidencia de tumor y focos microscópicos de actinomices. Se completó el protocolo de estudio con tomografía de cuello (Figura 1) donde se observó densidad de tejidos blandos homogénea a nivel de pliegue aritenopiglótico y valécula derechos, además de obstrucción de la vía aérea en aproximadamente 50% a nivel del cartílago tiroides. Se efectuó angiografía que mostró tumoración supraglótica dependiente de la arteria tiroidea superior, misma que se embolizó selectivamente con polivinilalcohol al 100% (Figura 2).

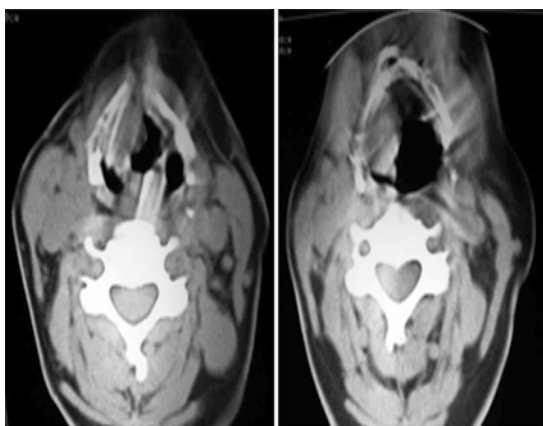


Figura 1. Tomografía de cuello.

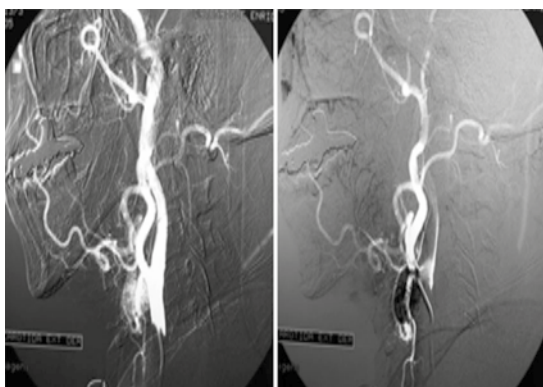


Figura 2. Angiografía pre- y posembolización.

El manejo consistió en resección quirúrgica previa traqueostomía incidiendo sobre borde anterior del músculo esternocleidomastoideo bilateral en forma de "U", se disecó la arteria carótida externa encontrando aporte sanguíneo de las arterias tiroidea superior, lingual y faríngea ascendente, mismas que fueron ligadas selectivamente (Figura 3). Se encontró tumoración sobre el cartílago tiroides que continuaba hacia el pliegue aritenopiglótico, la banda ventricular y la cuerda vocal derecha, así como mucosa laríngea; se logró resección completa del tumor corroborada clínica y radiológicamente.

El reporte de patología en la inmunohistoquímica reportó: citoqueratina y antígeno de membrana epitelial negativos, sinaptofisina positivo que confirmó el diagnóstico de glomangioma (Figura 4).

Epidemiología

La mayor parte de los tumores glómicos, paragangliomas laríngeos, se originan en la supraglotis (casi 82%), seguida de la subglotis en 15% de los casos y la glotis con cerca de 3%.¹¹ El 2% de estos tumores laríngeos son malignos.^{6,9-11} La mayor parte de los tumores supraglóticos se localiza en las bandas ventriculares ocasionando sensación de cuerpo

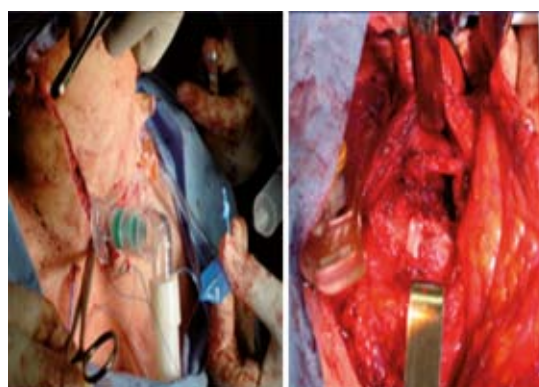


Figura 3. Técnica quirúrgica.

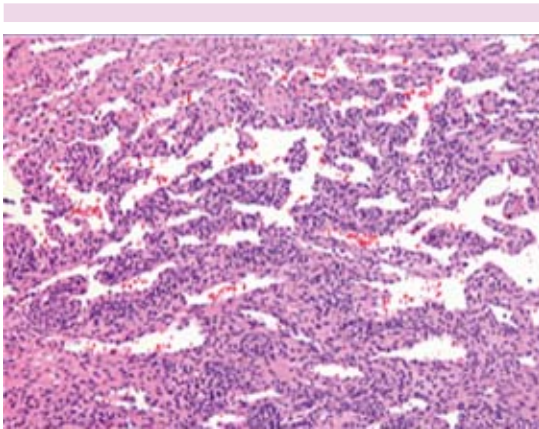


Figura 4. Histología. Tinción con hematoxilina-eosina: múltiples canales vasculares y células poligonales con abundante citoplasma.

extraño. La arteria laríngea superior es la que nutre a los tumores supraglóticos.¹⁰ Son más frecuentes entre la cuarta y sexta décadas de la vida, con predominio en las mujeres (3:1). Asimismo, se ha encontrado mayor frecuencia del lado derecho en comparación con el izquierdo (2.3:1).¹⁰

Fisiopatología

Los tumores glómicos derivan de células paraganglionares como parte del sistema neuroendocrino difuso. En los casos laríngeos se localizan en la banda ventricular, a lo largo del trayecto de la arteria y nervio laríngeo superior; el tejido paraganglionar laríngeo inferior, en la membrana cricotiroides y en la extensión del nervio laríngeo recurrente.⁶

Diagnóstico

Histológicamente los glomangiomas contienen racimos de canales vasculares dilatados, de pared delgada, rodeados de células glómicas. El diagnóstico se confirma por el resultado de patología.^{2,12} En el caso de los paragangliomas la inmunohistoquímica es necesaria para el

diagnóstico definitivo. Las dos principales características son las células sustentaculares y las células de *Zellballen*, las cuales son características de estos tumores pero no patognomónicas.⁶ La invasión perivascular o capsular no necesariamente es factor predictivo de tumores con comportamiento agresivo. Está descrito que el paraganglioma se considera un tumor benigno y que únicamente se considera maligno cuando se ha demostrado metástasis.^{6,11}

La resonancia magnética es el estudio diagnóstico de elección; sin embargo, la tomografía computada tiene utilidad para valorar erosión de estructuras cartilaginosas. En la resonancia magnética en fase T1 se observa como lesión con señal intermedia y en T2 como hiperintensa. La angiografía con embolización selectiva no es tan necesaria ya que la ligadura de las arterias laríngea superior o tiroidea superior se puede realizar en el transquirúrgico.^{4,6}

Los principales diagnósticos diferenciales son: tumor carcinoide atípico, carcinoma neuroendocrino de células pequeñas, melanoma maligno, carcinoma medular de tiroides.⁶

Clínica

Los tumores de origen laríngeo ocasionan disfonía y disfagia como síntomas más frecuentes. Dependiendo del tamaño y la localización puede haber estridor o sensación de cuerpo extraño. La mayoría se originan en la supraglotis y 2% son malignos.¹³ Se observan clínicamente como lesiones submucosas, la mayor parte de ellas en la supraglotis, en los pliegues aritenopiglóticos y en las bandas ventriculares.^{6,11}

Tratamiento

Debido a la naturaleza vascularizada de estas lesiones no se recomienda toma de biopsia prequirúrgica, para prevenir posibles sangrados.⁶ El

tratamiento de tumores glómicos de laringe es generalmente quirúrgico conservador, ya sea con endoscopia y en algunas ocasiones se resecan las lesiones con láser. En los casos que presentan datos de malignidad la laringectomía parcial es una opción terapéutica. Conservar las funciones laríngeas y la voz deben considerarse prioritarios al momento de la cirugía.⁹

En un estudio de cohorte donde se incluyeron paragangliomas subglóticos se reportó la laringectomía total como tratamiento primario ya que un abordaje más conservador no estaba indicado debido a la evidencia radiológica de involucramiento del cartílago.⁹

En caso de tumoraciones de gran tamaño, de compromiso de vía aérea o para mantener un mejor control de la vía aérea, se puede realizar una traqueostomía.⁶

Pronóstico

Depende de la extensión tumoral y de la posibilidad de resección total de la lesión. Asimismo, se ha reportado malignidad en 2% de los tumores paraganglionares de laringe.

DISCUSIÓN

El primer caso documentado de un paraganglioma laríngeo fue reportado en 1955 por Blanchard y Saunders.⁶ Los glomangiomas son parte de los tumores derivados de células glómicas. Su presentación laríngea es sumamente rara. Los síntomas y manifestaciones clínicas varían de acuerdo con el tamaño y la localización del tumor, pero inicialmente se presenta con datos inespecíficos: disfonía, sensación de cuerpo extraño, disnea.⁶

CONCLUSIONES

Son pocos los casos de glomangiomas y paragangliomas en laringe reportados en la literatura

especializada. El diagnóstico definitivo requiere de resultado histopatológico. Es importante conocer los datos clínicos e histológicos de estas lesiones para tener en mente y sospechar el diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Lee, W. T., Murthy, S. C., Gildea, T. R. and Lorenz, R. R. (2005), First Case of Laryngeal Glomangiomyoma. *The Laryngoscope* 115:2038–2040.
2. Jennifer G. Schopp, MD; Karan K. Sra, MD; Michael G. Wilkerson. Glomangioma: A Case Report and Review of the Literature. Volume 83, January 2009. *Cutis*. 2009;83:24-27.
3. Laurence M. Boon, John B. Mulliken, Odile Enjolras, Miikka Vakkula. Glomovenous Malformation (Glomangioma) and Venous Malformation. Distinct Clinicopathologic and Genetic Entities. *Arch Dermatol* 2004;140:971-976.
4. Head and Neck Imaging, Peter M. Som, Hugh D. Curtin. FOURTH EDITION. Mosby Inc. 2003. Section VI, Upper Aerodigestive Tract. Chapter 30 The Larynx. pp. 1651.
5. Jan Hrubý, Robert Novotný, Miroslav Špalek, Petr Mitáš, Jaroslav Hlubocký, David Janák, Ctibor Povýšil, and Jaroslav Lindner. Surgical Extirpation of Glomus Tumor from Rare Localization on the Upper Extremity. *Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Vascular Medicine* Volume 2013.
6. Nikolaos Angouridakis, John Goudakos, Georgia Karayannopoulou, Stefanos Triaridis, Angelos Nikolaou, Konstantinos Markou. Primary neuroendocrine neoplasms of the larynx. A series of 4 cases reported and a review of the literature. *Head Neck* 35:E187–E193.
7. Bruce M. Wenig, Md, Lcdr, Mc, Usnr, Vincent J. Hyams, Md, Capt, Mc, Usn, Dennis K. Heffner, Md, Capt, Mc, Usns. Moderately Differentiated Neuroendocrine Carcinoma of the Larynx. A Clinicopathologic Study of 54 Cases. *Cancer* 62:2658-2676, 1988.
8. Fábio Roberto Pinto, Fábio de Aquino Capelli, Sueli Aparecida Maeda, Emílio Marcelo Pereira, Marcela Benetti Scarpa, Lenine Garcia Brandão. Unusual location of a cervical paraganglioma between the thyroid gland and the common carotid artery: case report. *Clinics* 2008;63(6):845-8.
9. Joseph R Smolarz, Ehab Y Hanna, Michelle D Williams, Michael E Kupferman. Paraganglioma of the endolarynx: a rare tumor in an uncommon location. *Head Neck Oncology* 2010, 2:2
10. John Samuel, Sanjeev Mohanty, Gopinath Mairiganam. Surgical management of recurrent laryngeal glomus. *International Journal of Phonosurgery and Laryngology*. January-June 2013;3(1):12-14.

11. Dr. Shilpi Sahu, Dr. Ujwala Maheshwari, Dr. Ritika Jaiswal. Paraganglioma in supraglottic area: A rare case report. IOSR-JDMS 2279-0861. Volume 5, Issue 1 (Mar.- Apr. 2013), PP 20-25.
12. Edwin W. Gould, J. Carlos Manivel, Jorge Albores-Saavedra, And Hector Monforte. Locally Infiltrative Glomus Tumors and Glomangiosarcomas A Clinical, Ultrastructural, and Immunohistochemical Study. Cancer 69310-318, 1990.
13. Sudhir M. Naik. Supraglottic Laryngeal Paraganglioma: A rare clinical entity managed by lateral pharyngotomy Approach. International Journal of Phonosurgery and Laryngology, July-December 2012; 2("):69-73.