



CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Tumor glómico en pulmón: reporte de un caso y revisión bibliográfica



Javier Alonso Baena-Del Valle^a, Victoria Eugenia Murillo-Echeverri^b,
Alejandro Gaviria-Velásquez^c, Diego Miguel Celis-Mejía^d y Gustavo Matute-Turizo^{e,*}

^a Sección de Patología, Departamento de Diagnóstico, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Cartagena D.T. y C, Colombia

^b Laboratorio de Patología, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia

^c Cirugía de Tórax, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia

^d Servicio de Neumología, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia

^e Servicio de Patología, Clínica el Rosario, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

Recibido el 6 de noviembre de 2013; aceptado el 19 de junio de 2014

Disponible en Internet el 13 de julio de 2015

PALABRAS CLAVE

Tumor glómico;
Neoplasias
pulmonares;
Tomografía
computada
por rayos X

Resumen

Antecedentes: Los tumores glómicos son neoplasias derivadas de las células de los cuerpos glómicos neuromioarteriales, que casi siempre se presentan a nivel subungueal. La localización pulmonar es muy poco frecuente, con pocos casos reportados en la literatura médica.

Caso clínico: Paciente masculino de 33 años de edad, con tos no productiva, disnea en reposo, fiebre intermitente, y dolor leve en pared costal. La radiografía de tórax reveló consolidación en campo pulmonar izquierdo, y la tomografía computada evidenció una lesión en hilio, que se extendía hasta el bronquio de la lingula obstruyéndolo, y causando neumonía post-obstructiva. A través de una broncoscopia rígida se obtuvo biopsia en la que se observó: neoplasia que en su mayoría estaba circunscrita; constituida por células de tamaño intermedio, núcleo oval, y citoplasma abundante que se disponen en un patrón sólido rodeando numerosos vasos sanguíneos de paredes delgadas, sin pleomorfismo, actividad mitótica significativa ni necrosis. La marcación inmunohistoquímica reveló positividad difusa con actina de músculo liso, vimentina, caldesmon; reactividad focal con desmina y CD117, CD34 resaltó la trama vascular de la lesión, el índice de proliferación Ki67 es de 1%. Los marcadores sinaptosina, EMA y cóctel de citoqueratinas son negativos, haciéndose el diagnóstico de tumor glómico.

Conclusiones: Los tumores glómicos, son neoplasias infrecuentes que usualmente se encuentran en la dermis y en el tejido celular subcutáneo, en donde es frecuente encontrar cuerpos glómicos. Ocasionalmente los tumores glómicos se pueden presentar en sitios extracutáneos como

* Autor para correspondencia: Calle 51 N.º 43-47 - Piso 1º - Edificio Gualanday, Medellín, Colombia. Tel.: +574 2398775.
Correo electrónico: gumatu@gmail.com (G. Matute-Turizo).

KEY WORDS

Glomus tumour;
Lung neoplasms;
Computed
tomography, X-Ray

el tracto gastrointestinal, hueso, y aparato respiratorio; siendo éste un caso de localización pulmonar.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. 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 lung: a case report and literature review

Abstract

Background: Glomus tumours are neoplasms arising from cells of the neuromyoarterial glomus bodies, which almost always occur in a subungual location. A lung location is extremely rare, with few cases reported in the literature.

Clinical case: The case is presented of a 33 year-old male, with non-productive cough, dyspnoea at rest, intermittent fever, and mild pain in rib cage. A chest radiograph showed a consolidation in the left lung, and computed tomography revealed a lesion in the hilum that extended to the bronchus of the lingula obstructing, and causing post-obstructive pneumonia. A biopsy was obtained by rigid bronchoscopy biopsy, which showed a well circumscribed tumour constituted by intermediate-sized cells, and abundant cytoplasm that are arranged in a pattern surrounding numerous thin-walled blood vessels, with no pleomorphism, significant mitotic activity or necrosis. Immunohistochemistry revealed diffuse positivity with smooth muscle actin, vimentin, caldesmon; focal reactivity with desmin and CD117, CD34 highlights the vascular pattern. Ki67 proliferation rate was 1%. Synaptophysin, EMA and cytokeratin cocktail were negative, making the diagnosis of glomus tumour.

Conclusions: Glomus tumours are rare neoplasms that usually appear in the dermis and subcutaneous tissue, where it is common to find glomus bodies. Occasionally glomus tumours can occur in extra-cutaneous sites such as the gastrointestinal tract, bone and respiratory system, with this case being a new case of rare lung location.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

Los tumores glómicos son neoplasias benignas que se originan de los cuerpos glómicos de la dermis o del tejido celular subcutáneo, generalmente se presentan en las extremidades¹⁻³. Las presentaciones extracutáneas son muy raras, especialmente en vísceras, en donde los cuerpos glómicos son escasos o incluso ausentes, siendo el pulmón un sitio de presentación poco frecuente, por lo que estas lesiones usualmente se confunden con otras neoplasias sólidas, tales como: carcinoides, hamartomas, carcinomas y tumores de la familia de sarcoma de Ewing, tumores neuroectodérmicos primitivos⁴.

Se reporta el caso de un paciente con tumor glómico en pulmón, tratado exitosamente con lobectomía superior izquierda.

El objetivo de este informe es resaltar que ante la presencia de nódulos pulmonares con lesiones poco comunes, es crucial el realizar la evaluación integral del paciente, a través del abordaje clínico, imagenológico e histopatológico para obtener el diagnóstico preciso y solo así, se proporcionará el tratamiento adecuado que garantice un excelente pronóstico al paciente. Además, se realizó revisión de la literatura científica internacional.

Caso clínico

Paciente masculino de 33 años de edad, quien consultó por cuadro clínico de seis meses de evolución consistente en: tos no productiva, disnea en reposo, fiebre intermitente, y dolor leve en pared costal. El examen físico evidenció: disminución del murmullo vesicular en la mitad superior del hemitórax izquierdo, sin otros hallazgos de importancia. Los exámenes de laboratorio fueron normales. Una radiografía de tórax mostró una consolidación en campo pulmonar izquierdo y la tomografía axial computada reveló una lesión ocupante de espacio, de aproximadamente $4 \times 4 \times 3.5$ cm, localizada en el lóbulo superior izquierdo, con predominio a nivel del hilio que se extendía hasta el bronquio de la lingula obstruyéndolo, y causando neumonía postobstructiva (fig. 1). A través de una broncoscopia rígida se obtuvo biopsia, a la muestra obtenida se le realizó tinción de hematoxilina y eosina (HE) que mostró una neoplasia en su mayoría circunscrita, constituida por células de tamaño intermedio, núcleo oval, y citoplasma abundante, dispuestas en un patrón sólido rodeando numerosos vasos sanguíneos de paredes delgadas, sin pleomorfismo, actividad mitótica significativa ni necrosis (fig. 2). La marcación inmunohistoquímica reveló positividad difusa con actina de



Figura 1 Tomografía axial computada contrastada con lesión de aproximadamente $4 \times 4 \times 3.5$ cm en lóbulo superior izquierdo, de localización predominantemente hilar, y neumonía obstructiva distal.

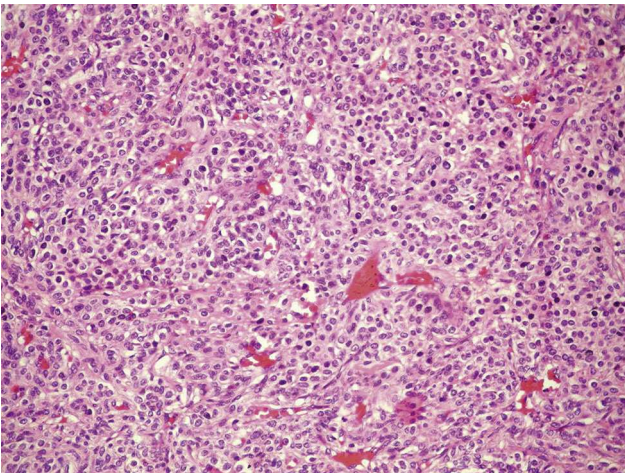


Figura 2 Neoplasia constituida por células uniformes de abundante citoplasma, y núcleos redondos, regulares, con escaso pleomorfismo. Es evidente el patrón de distribución alrededor de vasos sanguíneos de paredes delgadas, discretamente ramificados. HE, 200X.

músculo liso, vimentina, caldesmon; reactividad focal con desmina, y CD117 (fig. 3); CD34 resaltó la trama vascular de la lesión (fig. 4), el índice de proliferación Ki67 fue de 1%. Los marcadores sinaptofisina, EMA y cóctel de citoqueratinas fueron negativos.

Se realizó lobectomía superior izquierda y la pieza quirúrgica pesó 210 g, y midió $10 \times 9 \times 6$ cm, encontrándose a 0.5 cm del margen bronquial una masa sólida de $3 \times 2 \times 1$ cm, bien circunscrita, de color crema con áreas hemorrágicas, que obstruía la luz bronquial en el 40%. A su alrededor, el parénquima pulmonar presentaba áreas densas, no crepitantes, y bronquios dilatados con material mucoide amarillento en sus luces (fig. 5). El estudio histopatológico del espécimen mostró las mismas características morfológicas de la biopsia previamente descrita. Todos los hallazgos fueron consistentes con el diagnóstico de tumor glómico pulmonar.

Después de la cirugía el paciente presentó evolución satisfactoria, y ausencia de síntomas respiratorios. Tres

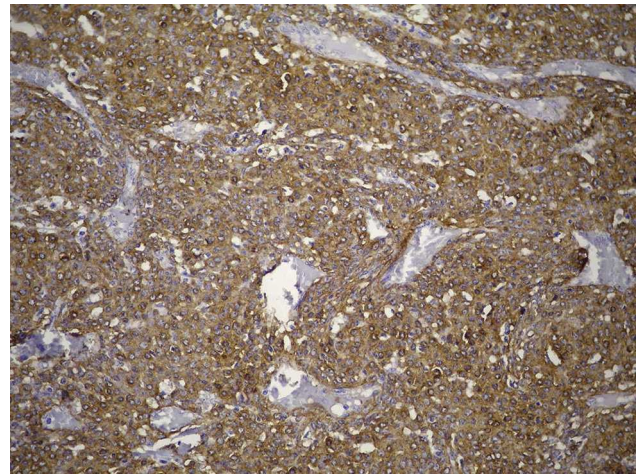


Figura 3 Marcación positiva difusa para actina de músculo liso. HE, 200X.

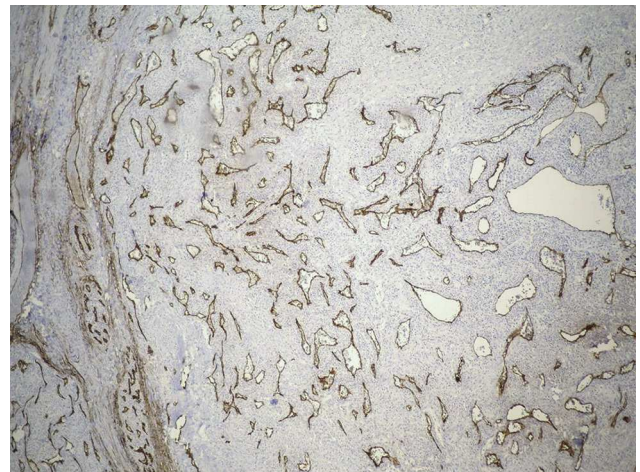


Figura 4 La tinción con CD34 resalta los numerosos vasos presentes en la lesión. HE, 40X.

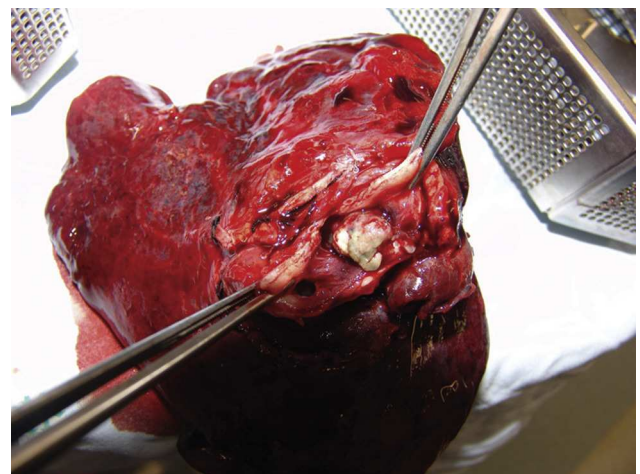


Figura 5 En el espécimen de lobectomía superior izquierda se observó a 0.5 cm del margen bronquial un nódulo bien definido de $3 \times 2 \times 1$ cm, de color crema con áreas hemorrágicas.

meses después se realizó una radiografía de tórax de control, sin evidencia de lesión tumoral residual o recidivante, atelectasias ni procesos consolidativos.

Discusión

Los tumores glómicos son neoplasias perivasculares, en la mayoría de los casos benignas, que se originan de células musculares lisas modificadas del aparato glómico, el cual está asociado con la regulación de la temperatura. Estos tumores están constituidos por capilares rodeados por nidos de células uniformes con abundante citoplasma, y núcleos redondos u ovalados, sin pleomorfismo significativo (células glómicas). Además, contienen cantidad variable de músculo liso⁵. La clasificación morfológica de estos tumores está basada en la proporción de los componentes que lo integran. La forma más común está predominantemente constituida por células glómicas con menor cantidad de vasos sanguíneos, y fibras de músculo liso. La segunda variante, llamada glomangioma, contiene mayor proporción de vasos sanguíneos, generalmente dilatados, simulando un hemangioma cavernoso, y suele ser menos circunscrita que la forma usual. La variante más infrecuente, denominada glomangiomioma, muestra una transición de las células glómicas a células musculares lisas alargadas^{3,6}.

Las células tumorales muestran reactividad para vimentina, actina de músculo liso y caldesmon, siendo negativas para marcadores de citoqueratinas, marcadores neuroendocrinos y vasculares; este perfil de inmunomarcación fue visto en nuestro caso. Además, tinciones con CD34 y reticulina resaltaron la rica trama vascular y el patrón de distribución en nidos celulares pequeños, respectivamente⁶. Por otro lado, estos tumores se caracterizan por índices de proliferación menores a 3%, lo cual es consistente con el Ki67 de 1% calculado en el presente caso.

La presentación de estos tumores en tracto respiratorio es considerada un evento exótico, con solo pocos casos reportados en la literatura científica^{2,7,8}. Dentro del tracto respiratorio, la tráquea es el sitio más frecuente y el parénquima pulmonar ha estado afectado solo en escasos reportes, incluyendo este. El primer caso de tumor glómico pulmonar fue descrito por Tang et al. en 1978⁹, y en la actualidad consideramos que hay aproximadamente 25 casos reportados, de los cuales menos de 20 casos corresponden a tumores glómicos benignos.

Aunque algunos estudios han descrito que la edad promedio de presentación es 45 años^{2,7}, nuestro paciente era más joven, tenía 33 años. Además, se ha referido la tendencia a afectar predominantemente al sexo masculino, con proporciones hombre: mujer que alcanzan 7:1². Nuestro paciente presentó síntomas respiratorios, en contraste con la mayoría de los casos descritos, en los que hasta dos tercios de los pacientes son asintomáticos; siendo los síntomas más frecuentes dolor, y disnea^{2,7,10}.

Los tumores glómicos pulmonares pueden tener una presentación central o periférica. Las radiografías de tórax suelen demostrar una clásica lesión nodular en «moneda» o nódulo pulmonar solitario, y pocas veces se asocian con alteraciones obstructivas, como las descritas en nuestro caso^{2,7,11}. La tomografía axial computada, y la resonancia

magnética generalmente muestran aumento de la captación del contraste a nivel periférico¹².

Los principales diagnósticos diferenciales incluyen: al tumor carcinoide, tumor fibroso solitario, y tumores de músculo liso^{10,11}. El tumor carcinoide, al igual que el tumor glómico, puede mostrar un patrón organoide, aumento de la vascularización, y células uniformes, redondas con citoplasma eosinofílico, pero usualmente son positivas para citoqueratinas y siempre tiñen con cromogranina y sinaptofisina, mostrando negatividad para marcadores de músculo liso. Los tumores con patrones hemangiopericíticos presentan numerosos vasos sanguíneos de paredes delgadas y ramificaciones con aspecto en «astas de ciervo», esta característica puede ser vista también en el tumor fibroso solitario (anteriormente hemangiopericitoma), pero este muestra un componente celular más fusiforme con infrecuente positividad para actina de músculo liso, y expresión variable de CD34 y CD57. Es importante considerar este diagnóstico diferencial debido a que el tumor fibroso solitario tiene peor pronóstico en comparación con un tumor glómico. Los leiomiomas pulmonares no suelen ser un gran problema para el diagnóstico diferencial histológico, debido a que el componente fusocelular dispuesto en haces entrelazados es muy sugestivo; sin embargo, la variante epiteloide puede simular un tumor glómico, aunque la ausencia de la trama vascular característica puede orientar al diagnóstico correcto.

Como anotamos anteriormente, los tumores glómicos son usualmente benignos, tienen un excelente pronóstico, y la resección quirúrgica es el tratamiento de elección^{6,8}; como en nuestro caso, en el cual el paciente presentó una excelente evolución clínica después de la lobectomía. Los tumores glómicos malignos pulmonares son muy raros; de acuerdo con las series reportadas por Enziger³ y Gould et al.¹³ conocemos las características histopatológicas de este grupo de tumores, en 1990 Gould y su equipo¹³ propusieron los términos *localmente infiltrativo*, *glomangiosarcoma generándose en un tumor glómico benigno*, y *glomangiosarcoma generándose de novo* como una de las primeras clasificaciones de estos tumores. En la actualidad se considera que un tumor glómico maligno es un tumor hiper celular de células redondas, pleomórficas y mitóticamente activas, pero carecemos de un consenso acerca de los criterios morfológicos necesarios para categorizar estas lesiones. Folpe et al.¹⁴ propusieron una clasificación empírica de los tumores glómicos con características atípicas: tumor glómico maligno (glomangiosarcoma), tumor glómico solo con atipia nuclear (tumor glómico simplástico), tumor glómico de potencial maligno incierto, y glomangiomas (tumor glómico histológicamente benigno con un patrón de crecimiento difuso). En esta clasificación, un tumor glómico maligno debería tener al menos uno de los siguientes criterios: localización profunda, y tamaño mayor a 2 cm, presencia de figuras mitóticas atípicas o una combinación de grado nuclear moderado a alto, y actividad mitótica significativa (5 mitosis en 50 campos de mayor poder).

Conclusión

Reportamos un caso de tumor glómico pulmonar, de características histológicas benignas, completamente resecado por

una lobectomía superior izquierda. Nuestro reporte resalta la presentación ubicua, características histológicas, y perfil inmunohistoquímico particular que ayuda al diagnóstico diferencial con otros tumores más frecuentes en este sitio. Asimismo, reconocemos que es importante reportar estos casos de localizaciones inusuales, debido a que su frecuencia puede ser subestimada, y se hacen necesarios mayores estudios para caracterizar su comportamiento, y predecir el pronóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. De Cocker J, Messaoudi N, Waelput W, van Schil PEY. Intrapulmonary glomus tumor in a young woman. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2008;7(6):1191–3.
2. Gaertner EM, Steinberg DM, Huber M, Hayashi T, Tsuda N, Askin FB, et al. Pulmonary and mediastinal glomus tumors-report of five cases including a pulmonary glomangiosarcoma: a clinicopathologic study with literature review. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(8):1105–14.
3. Weiss SW, Goldblum JR, Folpe AL. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors.* 5. th ed. St Louis: Mosby; 2007. p. 749–65.
4. Filice ME, Lucchi M, Loggini B, Mussi A, Fontanini G. Glomus tumour of the lung: case report and literature review. *Pathologica.* 2008;100(1):25–30.
5. Lang-Lazdunski L, Bille A, Cane P, Congleton J. Glomus tumour: a rare differential diagnosis of bronchial obstruction in a smoker. *Gen Thorac Cardiovas Surg.* 2012;60(11):774–6.
6. Dalfior D, Parisi A, Cannizzaro C, Bontempini L, di Pace C, Menestrina F, et al. Pulmonary glomus tumor. *Int J Surg Pathol.* 2008;16(1):81–4.
7. Yilmaz A, Bayramgurler B, Aksoy F, Tuncer LY, Selvi A, Uzman O. Pulmonary glomus tumour: A case initially diagnosed as carcinoid tumour. *Respirology.* 2002;7(4):369–71.
8. Koss MN, Hochholzer L, Moran CA. Primary pulmonary glomus tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical study of two cases. *Mod Pathol.* 1998;11(3):253–8.
9. Tang CK, Toker C, Foris NP, Trump BF. Glomangioma of the lung. *Am J Surg Pathol.* 1978;2(1):103–9.
10. Kapur U, Helenowski M, Zayaad A, Ghai R, Vigeneswaran W, Rajan P. Pulmonary glomus tumor. *Ann Diagn Pathol.* 2007;11(6):457–9.
11. Alt B, Huffer WE, Belchis DA. A vascular lesion with smooth muscle differentiation presenting as a coin lesion in the lung: glomus tumor versus hemangiopericytoma. *Am J Clin Pathol.* 1983;80(5):765–71.
12. Ueno M, Nakashima O, Mishima M, Yamada M, Kikuno M, Nasu K, et al. Pulmonary glomus tumor: CT and MRI findings. *J Thorac Imaging.* 2004;19(2):131–4.
13. Gould EW, Manivel JC, Albores-Saavedra J, Monforte H. Locally infiltrative glomus tumors and glomangiosarcomas. A clinical, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Cancer.* 1990;65(2):310–8.
14. 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):1–12.