

# Tumor glómico del septum nasal

## Glomic tumor of the nasal septum

Juan Antonio Pasamontes P.<sup>1</sup>, Mónica Rueda V.<sup>1</sup>, Francisco Alijo S.<sup>2</sup>, Mónica Hernando C.<sup>1</sup>

### Resumen

Presentamos el caso clínico de una mujer de 58 años que consulta por episodios de epistaxis autolimitadas por fosa nasal derecha asociados a hipersensibilidad al manipular dicha fosa nasal. A la exploración se evidenció en el septum nasal una lesión mucosa nodular, de consistencia dura y aspecto violáceo. Se llevó a cabo exéresis de la misma por vía endonasal, con resultado histopatológico de tumor glómico (TG) del septum nasal. El TG es una neoplasia benigna perivascular, derivada de las células musculares lisas presentes en el cuerpo glómico; estructura con función termorreguladora, formada por un shunt entre arteriolas y vénulas, sin presencia de red capilar. Los cuerpos glómicos están presentes, mayoritariamente, en extremidades (lecho ungüal). Los tumores glómicos son, verdaderamente, excepcionales en el área ORL, existiendo sólo una treintena de casos publicados hasta la fecha a nivel nasosinusal. La mayoría de casos se presentan entre la 5ª y 6ª década de la vida y más, frecuentemente, en mujeres. Plantea diagnóstico diferencial, fundamentalmente, con dos entidades: el paraganglioma (con el que no debe ser confundido desde el punto de vista terminológico ni histológico), y con el tumor fibroso solitario (antiguo hemangiopericitoma). El comportamiento es benigno y el tratamiento es la cirugía

**Palabras clave:** Tumor glómico, septum nasal, glomangiopericitoma.

### Abstract

*We present the clinical case of a 58-year-old woman who consulted for episodes of self-limited epistaxis in the right nostril associated with hypersensitivity to manipulation of this nostril. Examination revealed a nodular mucosal lesion in the nasal septum, with a hard consistency and purplish appearance. The lesion was excised endonasally, with histopathological result of a glomus tumor (GT) of the nasal septum. The GT is a benign perivascular neoplasm, derived from smooth muscle cells present in the glomus body; structure with thermoregulatory function, formed by a shunt between arterioles and venules, without the presence of capillary network. Glomus bodies are mostly present in the extremities (nail bed). Glomus tumors are truly exceptional in the ENT area, with only about thirty cases published to date at the nasosinusal level. Most cases occur between the 5th and 6th decade of life and more frequently in women. It raises differential diagnosis fundamentally with two entities: paraganglioma (with which it should not be confused from the terminological or histological point of view) and with solitary fibrous tumor (former hemangiopericytoma). The behavior is benign and the treatment is surgery.*

**Keywords:** Glomic tumor, nasal septum, glomangiopericytoma.

### Caso Clínico

Mujer de 58 años con antecedentes de displipemia e intervenida de tumor de células gigantes de vaina tendinosa en la mano. Acude a consulta, refiriendo desde hace unos 3

meses, episodios de epistaxis leve, recurrentes por fosa nasal derecha, asociados a hipersensibilidad, con dolor punzante al manipular dicha fosa.

A la exploración mediante rinoscopia anterior se objetiva, en la zona anterior derecha

<sup>1</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

<sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 09 de noviembre de 2022. Aceptado el 23 de marzo de 2023.

Correspondencia:  
Juan Antonio Pasamontes P.  
C/Santa Engracia, 162. 28003  
Madrid. España  
Email: jantonio.pasamontes@hotmail.com

## CASO CLÍNICO

del septum nasal, una lesión mucosa de aspecto nodular, de unos 5-10 mm de diámetro, coloración violácea, consistencia dura y dolorosa al tacto. Por fibrolaringoscopia, se descarta la presencia de otras lesiones en fosas nasales, así como en faringe y laringe.

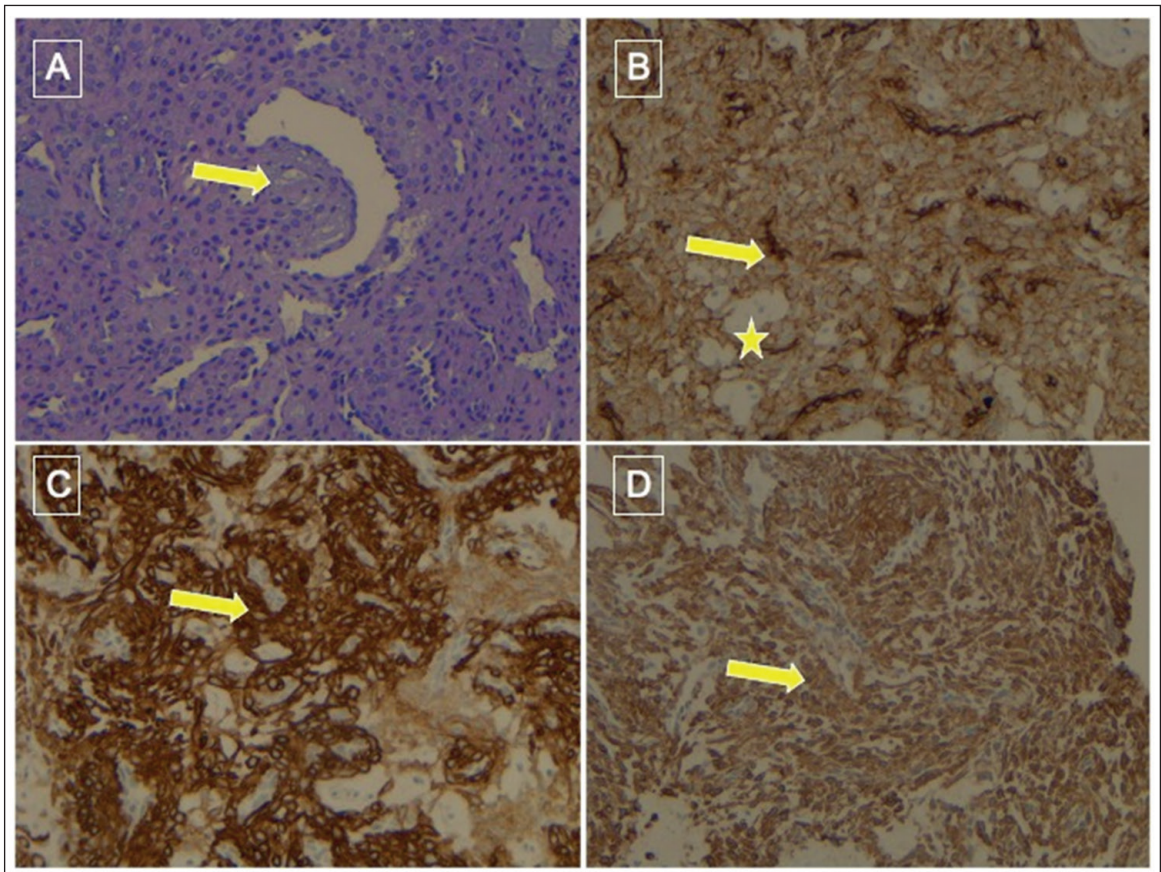
Ante los hallazgos descritos, se lleva a cabo exéresis de la lesión mucosa, bajo anestesia local, procurando unos márgenes de seguridad tanto perilesional como en profundidad, incluyendo en la resección el pericondrio septal adyacente.

El informe anatómico patológico de la lesión establece el diagnóstico de *tumor glómico*. En la descripción microscópica se observa un

tejido conectivo laxo, en el que se intercalan vasos sanguíneos ectásicos, bien conformados, tapizados por células endoteliales aplanadas sin atipias, rodeados de manera marginal por una proliferación de células de límites mal definidos, de citoplasma anfófilo, núcleos ovalados y sin atipias. No se identifican componente epitelial ni componente inflamatorio (Figura 1).

El perfil inmunohistoquímico (IHQ) es el siguiente:

- CD34/Actina ML/Actina HHF35/Ciclina D1 (focal): Positivo.
- CKAE1-AE3/Factor XIII / S100/Beta-Catenina/STAT6: Negativo (Figura 2).



**Figura 1.** Imágenes histológicas. A: Hematoxilina- eosina (20x). Vasos ectásicos rodeados por células periciticas (*flecha*); B: Inmunohistoquímica (20x) CD 34+. Patrón de tinción citoplasmático, con el componente pericitico (*flecha*) y endotelial (*asterisco*); C: Inmunohistoquímica (20x) Actina ML+. Patrón de biopsia citoplasmática en el componente pericitico (*flecha*); D: Inmunohistoquímica (20x) Actina HHF35. Patrón de biopsia citoplasmática en el componente pericitico.

## Discusión

El tumor glómico (TG), que no debe ser confundido con el paraganglioma, es una neoplasia benigna que se origina en el *cuerpo glómico*, que se trata de una estructura con función termorreguladora, formada por un shunt entre arteriolas y vénulas, sin presencia de una red capilar intermedia. Entre dichas arteriolas y vénulas existen unos vasos anastomóticos, denominados canales de Sucquet-Hoyer, que están rodeados de células musculares lisas con capacidad contráctil<sup>1</sup>.

Los cuerpos glómicos, dada su función termorreguladora, están presentes mayoritariamente en extremidades, sobre todo en el lecho subungueal.

Estos tumores originados en el cuerpo glómico, en líneas generales, se dividen en dos tipos: *clásicos* y *múltiples*. El tipo *clásico* se presenta de forma solitaria y cursa con clínica de dolor/hiperestesia. Los tumores *múltiples* se dividen, a su vez, en *regionales* o *diseminados*, siendo estos últimos los menos frecuentes, representando menos del 10% de todos los tumores glómicos<sup>2</sup>.

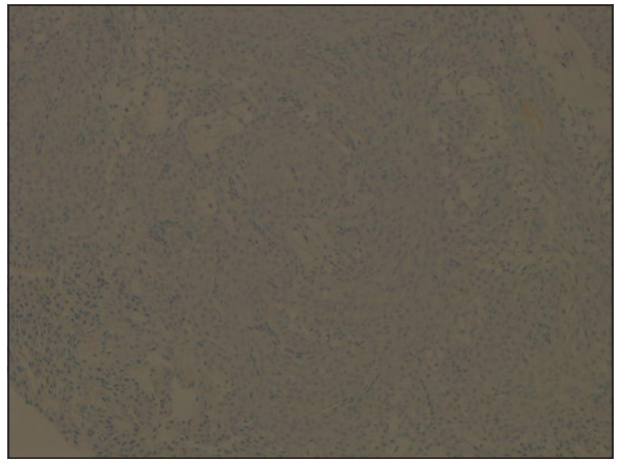
Las manifestaciones clínicas de los tumores glómicos que asientan en extremidades vienen definidas por la clásica triada de hipersensibilidad, dolor paroxístico e intolerancia al frío.

En lo que respecta al área ORL, los tumores glómicos son verdaderamente excepcionales, tal y como hemos podido comprobar al revisar la literatura al respecto. A pesar de su rareza, las fosas nasales y senos paranasales son la localización más habitual, siendo el septum nasal la zona de asiento más frecuente de estos tumores<sup>3</sup>.

Los síntomas más prevalentes asociados a su localización nasal son fundamentalmente: *obstrucción nasal*, *epistaxis* y *dolor nasal*.

Los casos publicados muestran que el tumor glómico nasal se presenta a partir de la quinta década y es más frecuente en mujeres<sup>3</sup>.

El TG se trata, por tanto, de una neoplasia perivascular que deriva de las células musculares lisas presentes en el cuerpo glómico. Esto explica la positividad en la inmunohistoquímica para *actina de músculo liso* (*Actina ML* y *Actina HHF35*), así como para *CD34*, marcador presente en el crecimiento endotelial y pericítico.



**Figura 2.** Imagen histológica (10x). Inmunohistoquímica: STAT 6 negativo.

Estos datos inmunohistoquímicos, así como las características celulares descritas (*células redondeadas y cuboideas*) y la ausencia de atipias, llevan a confirmar el diagnóstico<sup>4</sup> (Figura 1).

El tumor glómico nasal plantea el diagnóstico diferencial, fundamentalmente, con las siguientes entidades: el *paraganglioma*, el *hemangioma capilar lobular* (*ex granuloma piógeno*) y el *tumor fibroso solitario* (antiguamente conocido como hemangiopericitoma)<sup>5</sup>.

El TG no debe ser confundido terminológicamente con el paraganglioma (a menudo, erróneamente denominado de igual manera). Ambas son lesiones con marcado componente vascular, sin embargo, el paraganglioma es un tumor neuroendocrino que deriva de las células de la cresta neural (paraganglios), que típicamente se originan en la médula adrenal y que dentro de las localizaciones extraadrenales, su asiento en la región de cabeza y cuello (5-10%) se da en aquellas zonas donde existen células glómicas: *cuerpo carotídeo*, *área yugulotimpánica* y *nervio vago*. No debemos confundir las células glómicas con el cuerpo glómico (estructura vascular donde asientan los tumores glómicos).

Por otro lado, los paragangliomas, a diferencia de los tumores glómicos, no expresan positividad inmunohistoquímica para actina de músculo liso (Actina ML). Por el contrario, sí expresan marcadores inmunohistoquímicos

## CASO CLÍNICO

neuroendocrinos, tales como: cromogranina, sinaptofisina y S-100 (negativo en nuestro caso)<sup>6</sup>.

El hemangioma capilar lobular, clásicamente denominado granuloma piógeno, forma parte del diagnóstico diferencial al tratarse de una lesión benigna que asienta en piel y mucosas, caracterizada por proliferación vascular y que clínicamente, en el caso de la localización nasal, cursa con epistaxis. Su etiología está relacionada, fundamentalmente, tanto con estímulos mecánicos (traumatismos repetidos), como por factores hormonales (gestación, pubertad, anticoncepción hormonal, etc.). Se presenta, mayoritariamente, en miembros superiores. La localización nasal es poco frecuente, teniendo igualmente como lugar de asiento más habitual, la zona anterior del septum nasal.

La histología muestra una proliferación endotelial con espacios vasculares dilatados y dispuestos en lóbulos, separados por septos de tejido fibroconectivo. No presenta, a diferencia del TG, una proliferación de células musculares perivasculares con positividad inmunohistoquímica para *actina de músculo liso* (*Actina ML* y *Actina HHF35*)<sup>7</sup>.

El tumor fibroso solitario (TFS), antiguo hemangiopericitoma, es una rara neoplasia de partes blandas con un profuso patrón de crecimiento vascular que asienta, fundamentalmente, en retroperitoneo y extremidades inferiores. Muestra un comportamiento maligno en el 15-20% de los casos<sup>8</sup>.

En esta neoplasia, la histología muestra un patrón vascular diferente, tipo hemangiopericitoides con células en forma de “asta de ciervo”, así como, células fusiformes de distribución asimétrica con atipias y un patrón de colagenización. Inmunohistoquímicamente, también suelen presentar positividad para CD 34 y actina de músculo liso, aunque en menor proporción de casos que en el tumor glómico. Por otro lado, el TFS suele expresar, en casi todos los casos, positividad para el marcador STAT 6, que presenta una elevada sensibilidad y especificidad. En nuestro caso, el STAT 6 es negativo (Figura 2).

El tumor glómico puede asociarse a otras enfermedades, como la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1)<sup>9</sup>. Sin embargo, no hemos encontrado en la literatura revisada, una correlación con

el antecedente de tumor de células gigantes de vaina tendinosa presentado por nuestra paciente.

El tratamiento del TG consiste en la exéresis quirúrgica completa, con el fin de evitar recidivas. En el caso de tumores glómicos con comportamiento invasivo local, donde el tratamiento quirúrgico no esté indicado, o éste suponga una elevada morbimortalidad, se ha descrito el uso de radioterapia externa<sup>10</sup>.

## Conclusión

La primera descripción clínica de tumor glómico la realiza Mason en 1924. Sin embargo, el primer tumor glómico nasal se publica en 1965. La localización a nivel de nariz y senos paranasales es verdaderamente excepcional, existiendo sólo una treintena de casos de tumor glómico nasal publicados hasta la fecha. El septum es la localización más habitual. La mayoría de los casos se presentan entre la 5ª y 6ª década de la vida y más frecuentemente en mujeres (2:1). Macroscópicamente, se suele presentar como un nódulo de aspecto rojizo-violáceo en el área de Kiesselbach. Los síntomas nasales más habituales son: epistaxis, dolor y congestión nasal. Se plantea, fundamentalmente, el diagnóstico diferencial con tres entidades: el paraganglioma, el hemangioma capilar lobular (clásicamente granuloma piógeno) y el tumor fibroso solitario (antiguamente conocido como hemangiopericitoma). El comportamiento es benigno y el tratamiento es la cirugía con exéresis completa de la lesión. La radioterapia se contempla en casos con gran invasión local.

## Bibliografía

1. Bonfill JJ, Doncel F, Vidal-Conde V, Oller-Ariño E. Glomus tumor. Clinical and diagnostic review, apropos of a case. *Angiología*. 1982;34(5):225-31.
2. García EI, Jiménez GW, Thompson LJJ, et al. Glomus Intranasal. *Invest Medicoquir*. 2017;9(2):310-316.
3. Kilmpanis A, Apazidi-Kesoglou Z, Poutoglidis A, Sotiroudi S, Vlachtsis K, Tsetsos N. Nasal Septum Glomus Tumor: A Rare Cause of unilateral Nasal obstruction. *Ear Nose Throat J*. 2021;1455613211007948.

4. Chirila M, Rogojan L. Glomangioma of the nasal septum: A case report and review. *Ear Nose Throat J.* 2013;92 (4):162-163.
5. Sparks DD, Wu Q, Falcone TE. An Unusual Nasal Septal Lesion in an Adult Patient. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2020;146(3):300-301.
6. Meguro S, Kusama Y, Matsushima S, Yagi H, Kawasaki H, Kosugi I, et al.. Nasal glomus tumor with diffuse and strongly positive synaptophysin expression. *Pathol Int.* 2019; 69(11):672-674.
7. Salazar-Minaya R, Boero-Zunnio, G. Hemangioma capilar lobular nasal: A propósito de un caso. *Rev Med Hered.* 2019; 30(1):50-53.
8. Carnerero Herrera V, Domínguez-Pérez A, González-Martín R, Nacarino-Majías V, Iribarren-Marín MA. (2010). Tumor fibroso solitario abdominal. Una rara neoplasia de origen vascular. *Gastroenterología y hepatología.* 2010; 33(8), 578-581.
9. Brems H, Park C, Maertens O, Pemov A, Messiaen L, Upadhyaya M, et al. Glomus tumors in neurofibromatosis type 1: genetic, functional, and clinical evidence of a novel association. *Cancer Res.* 2009;69(18):7393-401.
10. Gaut AW, Jay AP, Robinson RA, Goh JP, Graham SM. Invasive glomus tumor of the nasal cavity. *Am J Otolaryngol.* 2005;26(3):207-9.