

Tumor fibroso de nariz y senos paranasales

*Morales-Cadena Mauricio, **Zarate-Osorno Alejandra,
***Madrigal-Duval Jorge, ***Álvarez-Romero Ricardo,
***Zubiaur- Gomar Fermín

Resumen

El tumor fibroso solitario nasal es una lesión benigna unilateral infrecuente. Fue descrita originalmente en la pleura; sin embargo, se han reportado varias otras localizaciones extrapleurales. Hasta la fecha tan sólo existen 22 casos reportados en la literatura localizados en nariz y senos paranasales. Presentamos a un paciente masculino de 32 años de edad con tumor fibroso en nariz y senos paranasales.

Palabras clave: tumor fibroso solitario nasal, recidiva, senos paranasales.

Abstract

The nasal solitary fibrous tumor is an infrequent benign unilateral lesion. It was originally described in the pleura; however, it has been reported in other extrapleural localizations. Until today there are only 22 cases reported in the literature in the nose and paranasal sinuses. We present a 32 year-old male patient with fibrose tumor in nose and paranasal sinuses.

Key words: nasal solitary fibrose tumor, relapse, paranasal sinuses.

Introducción

El tumor fibroso solitario, también conocido como mesotelioma fibroso benigno o fibroma submesotelial, corresponde a un grupo de tumores mesoteliales. Fue descrito en la pleura en 1931 por Klemperer y Rabin;¹ posteriormente se reconoció como tumor fibroso solitario de la pleura y peritoneo, entonces se estableció que dicho tumor no presenta diferenciación mesotelial.² A pesar de que la mayoría de estos tumores se presenta en la pleura, este tipo de lesión ha sido reportado en numerosos sitios extrapleurales no relacionados con superficies serosas, los cuales incluyen: hígado,³ espacio parafaríngeo,^{4,5} glándula sublingual,⁶ lengua,⁷ vulva,⁸ glándula parótida,⁹ tiroides¹⁰ y laringe.^{5,11}

El tumor fibroso solitario en la cavidad nasal y

senos paranasales es extremadamente raro; en una revisión de la literatura, hasta ahora sólo existen 22 casos reportados.¹²⁻²³

A continuación presentamos el caso de un paciente tratado en el Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital Español de México (caso número 23).

Reporte de caso

Masculino de 32 años de edad, originario y residente del Distrito Federal, con antecedentes familiares de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial. Inicio su padecimiento dos meses antes de acudir a consulta, caracterizado por cuadros gripales repetitivos con obstrucción nasal bilateral de

*Médico adscrito y coordinador general del curso de postgrado del Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Español de México. México, D.F. Profesor de postgrado de la Facultad Mexicana de Medicina de la Universidad La Salle. **Médico adscrito del Servicio de Histopatología, Hospital Español de México. México, D.F. ***Médicos residentes del Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Español de México. México, D.F.

predominio derecho, rinorrea verdosa, malestar general y fiebre no cuantificada. Recibió diversos tratamientos con mejoría parcial y temporal. Al examen físico y endoscópico se encontró una tumoración que ocupaba en su totalidad la fosa nasal derecha. El tumor tenía superficie lisa, regular y aperlada, y desplazaba al septum nasal en bloque hacia el lado contrario. La tomografía computada demostró una lesión que ocupaba en su totalidad la fosa nasal derecha y parcialmente la izquierda, con desplazamiento y erosión del septum nasal y la pared lateral nasal ipsilateral, ocupaba por completo al seno etmoidal derecho en su parte anterior y posterior, y parcialmente al seno maxilar y esfenoidal del mismo lado; con la administración del medio de contraste intravenoso ocurrió reforzamiento intenso (Figuras 1 y 2). La biopsia reportó tumor benigno compatible con schwannoma. Se realizó cirugía endoscópica funcional de nariz y senos paranasales.

En el transoperatorio se encontró un tumor proveniente de la pared nasal derecha, muy vascularizado, el cual presentó sangrado intenso al ser manipulado con microdebridador. Se resecó aproximadamente el 60% de la lesión y se envió a estudio histopatológico.

Histológicamente, se observó un tumor benigno, constituido por haces de células fusiformes, con núcleos largos y moderada cantidad de citoplasma

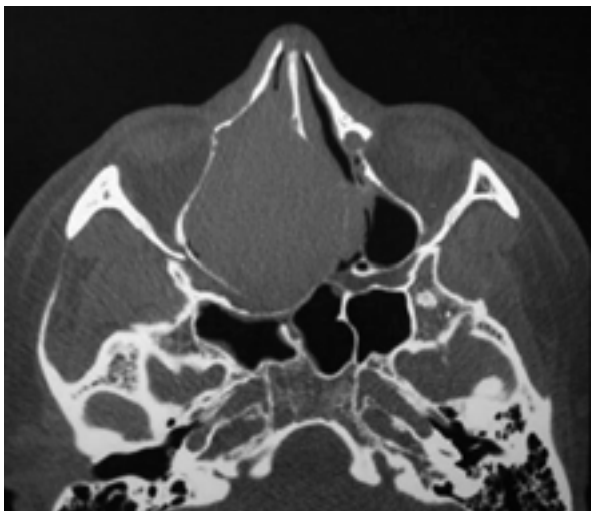


Figura 1. Tomografía computada simple en cortes axiales que muestra la expansión del tumor fibroso solitario en la región esenoetmoidal derecha.

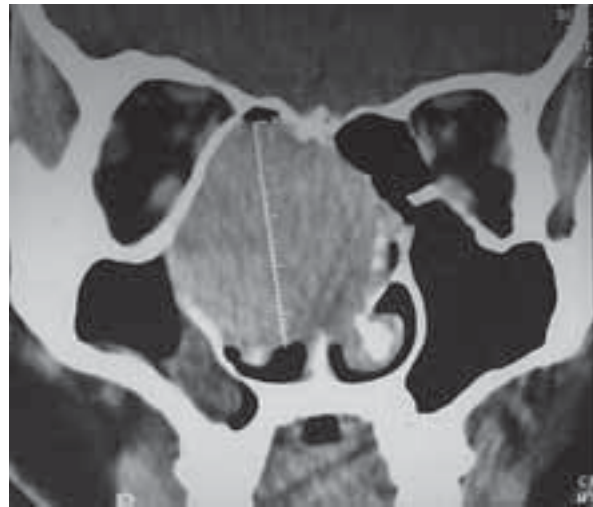


Figura 2. Tomografía computada con contraste intravenoso en cortes coronales que muestra al tumor fibroso solitario ocupando y expandiendo toda la cavidad nasal derecha y su alta captación de contraste.

eosinófilo; en algunas áreas había depósitos de colágena densa intersticial y en otras zonas hialinización extensa (Figuras 3, 4 y 5). Los vasos sanguíneos eran escasos, en algunas áreas del tumor tenían aspecto de hendidura, en otras estaban ligeramente dilatados. No se observaron atipias celulares ni aumento en las mitosis, tampoco zonas de necrosis ni hemorragia. Con tinción inmunohistoquímica las células fueron positivas a vimentina, CD34 y CD99, y negativas para proteína S-100, actina y desmina, por lo que se estableció el diagnóstico de tumor fibroso solitario.

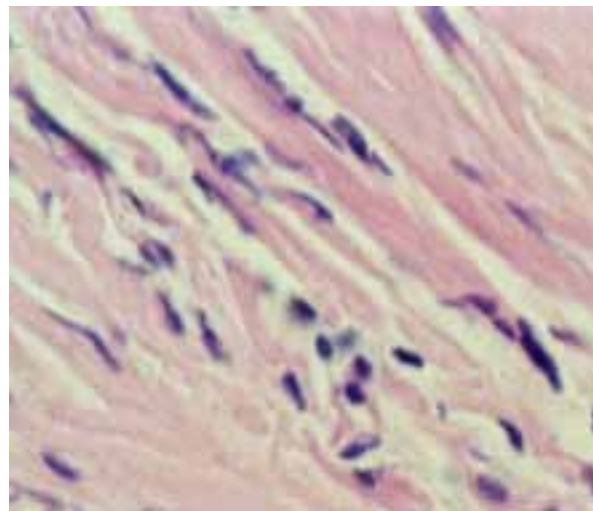


Figura 3. Hematoxilina-eosina, 40X. Menor cantidad de células fusiformes, mayor cantidad de bandas de colágena densa.

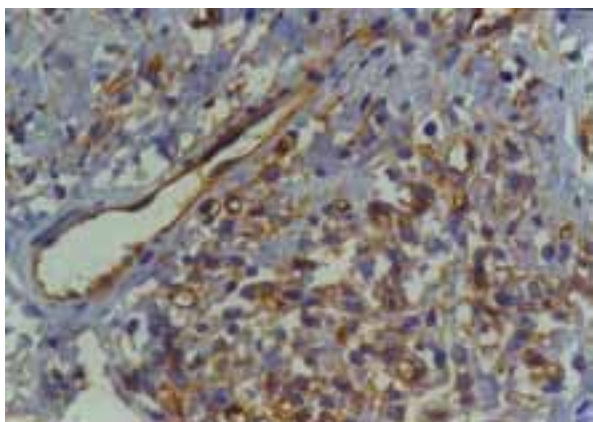


Figura 4. Inmunohistoquímica para CD34, 40x. Positividad en el citoplasma de las células neoplásicas, así como también en las células endoteliales de los vasos sanguíneos.

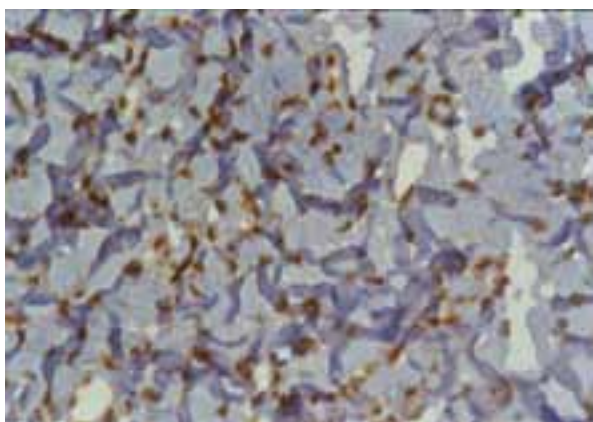


Figura 5. Inmunohistoquímica para CD 99, 40x. Positividad en la membrana citoplásmica de las células neoplásicas.

Tres meses después el paciente regresó con nueva sintomatología nasal obstructiva de predominio derecho. Mediante endoscopia nasal se observó nuevamente masa que ocupaba en su totalidad la fosa nasal derecha, de características similares a la anterior, por lo cual se sometió nuevamente a intervención quirúrgica, en esta ocasión mediante un abordaje de Lynch ampliado y asistido con endoscopia nasal para proteger al contenido orbitario y sublabial.

En la cirugía se encontró erosión ósea del hueso propio nasal derecho y la pared lateral nasal ipsilateral; se extirpó una tumoración de 5 x 6 cm, rojiza, indurada, friable y muy vascularizada. El paciente presentó hemorragia intensa que requirió transfusión de dos paquetes globulares en el transoperatorio (Figura 6).

El reporte histopatológico correspondió igualmente con tumor fibroso solitario, sin variación en las características morfológicas ni de inmunohistoquímica.



Figura 6. Foto clínica que muestra la pieza quirúrgica. Se aprecia la superficie lisa de la tumoración en su parte intranasal.

Discusión

El tumor fibroso solitario de localización en cavidad nasal y senos paranasales es raro. Fue originalmente descrito en la pleura, posteriormente en peritoneo y más recientemente en varias localizaciones, y prácticamente puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, como órbita,¹⁵ mediastino²⁰ y sistema urogenital.²⁴ Aunque nuestra experiencia es limitada, la mayoría de estos tumores es benigna y puede ser tratada con éxito mediante escisión quirúrgica.²⁵

Hasta la fecha existen sólo 22 casos originados en la región de la nariz y los senos paranasales.¹²⁻²³ Nueve casos han sido hombres y 13 mujeres, con una edad promedio de 52 años (30-71 años). Los síntomas más frecuentes consistieron en obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis y exoftalmos. El tamaño del tumor varió desde 2.8 a 8 cm en su mayor longitud. El tumor se ha descrito como ovalado o circular, bien circunscrito o encapsulado, rojizo y fibroso. En el presente caso se presentó como una masa fibrosa bien encapsulada (Tabla 1).

En la mayoría de casos se ha practicado resección quirúrgica, sólo dos pacientes recibieron radioterapia en el postoperatorio y uno embolización para manejar el remanente en la nasofaringe.^{13,14} Únicamente en dos casos se presentó persistencia después de la cirugía. Se utilizaron diversos abordajes como rinotomía lateral, maxilectomía medial, etmoidectomía externa y abordajes transfaciales. En el presente caso utilizamos la vía endoscópica combinada con un

Tabla 1. Resumen epidemiológico, inmunohistoquímico y características clínicas de los tumores fibroso solitarios reportados en la literatura.

Caso No.	Referencia	Edad (años)	Sexo	Síntomas	Tamaño	Lado	IHQ	Seguimiento (meses)
1	12	48	F	ON+hipsomía	3 (diámetro)	D	V+	12
2	12	45	F	ON+congestión nasal	3 (diámetro)	D	V+	6
3	13	64	F	ON	?	I	V+	144
4	13	36	F	ON+rínorrea	7x4x3	D	V+	Perdido
5	13	47	F	ON	4x3.5	I	V+	24
6	13	55	M	ON	?	D	V+	24
7	13	30	M	ON+epistaxis +exoftalmos	?	NF	V+	P48
8	13	62	M	ON bilateral	?	NF	V+	12
9	14	71	F	ON+epistaxis +rínorrea	?	D	V+	42
10	14	61	F	ON+epistaxis +exoftalmos	5.5x5x1	D	V+	P8
11	15	33	F	ON+rínorrea	3.5 (diámetro)	?	V ₊ ₁ CD4+	12
12	16	69	F	ON+epistaxis intermitente	5x3.8x5.3	D	V ₊ ₁ CD4+	4
13	17	59	F	ON+rínorrea intermitente	5x3x3	D	V ₊ ₁ CD4+	18
14	18	31	F	ON	1,7 (diámetro)	D	V ₊ ₁ CD4+	?
15	19	59	M	ON+epistaxis	3x4x5	D	V ₊ ₁ CD4+	36
16	20	48	M	ON	8x4x4	?	V ₊ ₁ CD4+	Perdido
17	20	54	M	ON+epistaxis	8x3.5x2.8	?	V ₊ ₁ CD4+	60
18	21	55	M	ON+epistaxis	7x3.5	I	V ₊ ₁ CD4+	48
19	21	53	M	ON	?	D	V ₊ ₁ CD4+	24
20	22	61	F	ON	5.5x3	?	V ₊ ₁ CD4+	20
21	22	51	F	ON+rínorrea +epistaxis	?	?	V ₊ ₁ CD4+	?
22	23	43	M	ON+rínorrea +epistaxis	6.5x3.8x3	D	V ₊ ₁ CD4+	12
23	Trabajo actual	32	M	ON+rínorrea	5x6	D	V ₊ ₁ CD4+ CD99+	10

abordaje sublabial ampliado y de Lynch.

Desde el punto de vista morfológico, el tumor fibroso solitario tiene características macroscópicas, histológicas e inmunofenotípicas peculiares que permiten al patólogo hacer un diagnóstico acertado.

Macroscópicamente, en su localización más común, la pleura, el tumor fibroso solitario se presenta como una masa exofítica pediculada. Histológicamente está compuesto por células

fusiformes que se disponen de manera variable en el mismo tumor, ya sea en fascículos cortos y mal definidos o en fascículos que se disponen completamente al azar. La principal característica que suele guiar al diagnóstico de tumor fibroso, es la presencia de zonas de hialinización; en dichas zonas las células se disponen aisladas o en pequeños grupos paralelos a los depósitos de colágena. Pueden existir cambios mixoides focales; el patrón vascular es

variable, desde hendiduras vasculares hasta canales vasculares amplios, dilatados y ramificados.²⁰

Aun cuando la mayoría de los tumores fibrosos solitarios es de naturaleza benigna, en ocasiones, este tipo de tumor es maligno; éste se caracteriza por hiper celularidad, pleomorfismo y aumento en las mitosis, incluso algunos muestran aspecto de fibrosarcomas y existe una correlación entre la histología y la evolución clínica. El comportamiento clínico agresivo consiste, básicamente, en recurrencia, y existen algunos casos en que ocurrió metástasis. El comportamiento clínico en los tumores de localización extrapleural no está bien definido, ya que los casos informados son pocos.¹³

Por inmunohistoquímica es posible detectar la expresión celular de CD34 y, ocasionalmente, desmina. En fecha reciente se ha demostrado que más de 50% de los tumores fibrosos solitarios también expresan CD99.^{8,20,25}

El seguimiento de los casos reportados varía entre 4 y 542 meses, con una media de 32 meses. Sólo en dos pacientes se reportó persistencia. En el presente caso existió recidiva, secundaria a una resección incompleta durante la primera cirugía.

El comportamiento clínico es benigno en la mayoría de casos en que la localización del tumor es intratorácica. Cuando estas neoplasias se localizan en la pleura, pueden originar manifestaciones distantes, como osteoartropatía, e incluso hipoglucemia, principalmente en los casos de tumores de gran tamaño.^{2,13} Sin embargo, la información concerniente a tumores de localización extratorácica es escasa, y en el 5 a 10% de éstos se ha reportado recurrencia.

La resección completa del tumor es de los factores pronósticos más importantes. Además de que no se puede predecir el comportamiento de dichos tumores, el número de casos con seguimiento es insuficiente para predecir el pronóstico con certeza de los tumores fibrosos solitarios localizados en el tracto respiratorio superior.

Referencias

1. Klemper P, Rabin CB. Primary neoplasm of the pleura. A report of de five cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
2. Moran CA, Susler S, Koss MN. The spectrum of histo-

logic growth pattern in benign and malignant fibrous tumor of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 1992;9:169-180.

3. Witkin G, Rosai J. Solitary Fibrous tumor of the upper respiratory tract a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1991;15(9):842-848.
4. Gangopadhyay K, Taiban K, Babu Manohav B, et al. Solitary fibrous tumor of the parapharyngeal space: a case report and review of the literature. *Ear nose Throat J* 1996;75:681-684.
5. Safneck JR, Alguacil-García A, Dort JC, Phillips SM. Solitary fibrous tumour of two new locations in the upper respiratory tract. *J Laryngol Otol* 1993;107:252-256.
6. Gunham O, Yilkiz FR, Celasum B, et al. Solitary fibrous tumor arising from sublingual gland: report of the case. *J Laryngol Otol* 1994;108: 998-1000.
7. Piattelli A, Fioroni M, Rubini C. Solitary fibrous tumor of the tongue. *Oral Oncol* 1998;34:431-434.
8. Nielsen GP, Oconnell JX, Dickersin GR, Rosenberg AE. Solitary fibrous tumor of the soft tissue: a report of 15 cases, including 5 malignant examples with light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural data. *Mod Pathol* 1997;10:1028-1037.
9. Sato J, Asakura K, Yokoyama Y, Satoh M. Solitary fibrous tumour of the parotid gland extending to the parapharyngeal space. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998;255:18-21.
10. Gianluca T, Clava S, Jonh N, et al. Solitary fibrous tumor of the thyroid: clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study of three cases. *Virchows Arch* 1993;422:291-297.
11. Alobid I, Benitez P, Moragas M, Bernal-Sprekelsen M, Nadal A. Solitary fibrous tumor of the larynx. Case report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;in press.
12. Zukerberg L, Rosengerg A, Randolph G, Pilch B, Goodman M. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Surg Pathol* 1991;15(2):126 -130.
13. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract. A report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1991;15:842-848.
14. Martínez V, Jiménez ML, Cuatrecasas M, et al. Solitary naso-sinusal fibrous tumor. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1995;46:323-326.
15. Fukunaga M, Ushigome S, Nomura K, Ishikawa E. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and orbit. *Phatol Int* 1995;45:952-957.
16. Kim TA, Brunberg JA, Pearson JP, Ross DA. Solitary fibrous tumor of the paranasal sinuses: CT and MR appearance. *Am J Neuroradiol* 1996;17:1767-1772.
17. Stringfellow HF, Khan IA, Sissons MC. Solitary fibrous tumor arising in the nasal cavity: report of a case. *J Laryngol Otol* 1996;110:468-470.
18. Mentzel T, Bainbridge TC, Katenkamp D. Solitary fibrous tumor: clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of 2 cases arising in soft tissues, nasal cavity and nasopharynx, urinary bladder and prostate. *Virchows Arch* 1997;430:445-453.
19. Kessler A, Lapinsky J, Berenholz L, Sarfaty S, Segal S. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;121 (6):826-828.
20. Brunnemann RB, Ro JY, Ordoñez NG, Mooney J, El-Naggar A, Ayala AG. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* 1999;12:1034-1042.
21. Kohmura T, Nakashima T, Hasegawa Y, Matsuura H. Solitary fibrous tumour of the paranasal sinuses. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999;256:233-236.
22. Morimitsu Y, Nakajima M, Hisaoka M, Hashimoto H.

- Extrapleural solitary fibrous tumour: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the p53 pathway. *APMIS* 2000;108:617-625.
23. Alobid I, Alos L, Blanch JL, Benítez P, et al. Solitary fibrous tumour of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Acta Otolaryngol* 2003;123:71-74.
 24. Dotan ZA, Mor Y, Olchovsky D, et al. Solitary fibrous tumor presenting as mass associated with hypoglycemia. *J Urol* 1999;162:2087-2088.
 25. Batsakis JG, Hyubles RD, El-Naggar AK. Solitary fibrous tumor. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:74-76.