



Tumor fibroso solitario de nasofaringe y cavidad nasal

Solitary fibrous tumor of the nasopharynx and nasal cavity.

Ana Laura Maldonado-Tinajero,¹ Ernesto Conde-Vázquez,¹ Edgar Antonio López-De la Torre,¹ Denisse Zarzoza-Núñez,¹ José Luis Mayorga-Butron,² Bertha Beatriz Montaño-Velázquez¹

Resumen

ANTECEDENTES: El tumor fibroso solitario es una neoplasia poco común que afecta frecuentemente la pleura. Éste es un tumor de origen mesotelial o mesenquimal. Ocasionalmente se origina de sitios extrapleurales, como la cabeza y cuello. Los síntomas se manifiestan de acuerdo con el sitio del tumor.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 51 años con obstrucción nasal progresiva y rinorrea. La endoscopia nasal y los estudios de imagen revelaron una masa vascular que ocupaba completamente la fosa nasal izquierda y se extendía a la nasofaringe. El tumor mostró un marcado reforzamiento luego de la administración del medio de contraste. La biopsia reportó un tumor fibroso solitario. Se confirmó el diagnóstico mediante inmunohistoquímica. Antes de la cirugía se realizó embolización. La lesión se resecó con abordaje transpalatino.

CONCLUSIONES: El tumor fibroso solitario es una afección rara en la cabeza y el cuello, que es difícil de diferenciar de otras enfermedades.

PALABRAS CLAVE: Tumor fibroso solitario; nariz y senos paranasales; obstrucción nasal; rinorrea.

Abstract

BACKGROUND: Solitary fibrous tumor is a rare tumor that usually occurs in the pleura. It is a tumor of a mesothelial or mesenchymal cell origin. This tumor occasionally has been reported in extrapleural sites including head and neck regions. Clinically, the extrapleural lesions may be present with symptoms related to the tumor site.

CLINICAL CASE: A 51-year-old female patient with progressive unilateral left-sided nasal obstruction and rhinorrhea. Nasal endoscopy and imaging exams revealed a vascular mass filling the entire left nasal cavity extending up to the nasopharynx. The tumor had marked enhancement after the administration of contrast material. Biopsy specimen examination reported solitary fibrous tumor. Immuno-histochemical analyses confirmed the diagnosis. The patient was undergone preoperative embolization with posterior tumoral excision by transpalatal approach.

CONCLUSIONS: Solitary fibrous tumor of nasal cavity is a very rare illness, which is difficult to differentiate with other diseases.

KEYWORDS: Solitary fibrous tumor; Nasal cavity; Nasal obstruction; Rhinorrhea.

¹ Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, UMAE Hospital General, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, Ciudad de México.

² Departamento de Otorrinolaringología, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

Recibido: 26 de diciembre 2022

Aceptado: 2 de enero 2023

Correspondencia

Bertha Beatriz Montaño Velázquez
beamont_2000@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como: Maldonado-Tinajero AL, Conde-Vázquez E, López-De la Torre EA, Zarzoza-Núñez D, Mayorga-Butron JL, Montaño-Velázquez BB. Tumor fibroso solitario de nasofaringe y cavidad nasal. An Orl Mex 2023; 68 (1): 40-46.



ANTECEDENTES

El tumor fibroso solitario es una neoplasia poco común que afecta frecuentemente la pleura. Aún se discute si el origen es mesotelial o mesenquimal. Este tumor primero se describió en la pleura.^{1,2} Ocasionalmente se origina en sitios extrapleurales, como la cabeza y el cuello^{3,4,5} (lo que ocurre aproximadamente en un 5 a 27%), que incluyen el conducto auditivo externo, saco lagrimal, epiglotis, laringe, tiroides, glándula sublingual, glándula parótida, lengua, encía, órbita, espacio parafaríngeo, nasofaringe, nervio hipoglosa, cuero cabelludo y fosa infratemporal, espacio parafaríngeo, así como las cavidades nasales y senos paranasales, en estos últimos es extremadamente rara.⁶⁻¹⁰

Afecta a ambos sexos por igual con edad promedio de 50 años. Los síntomas se manifiestan de acuerdo con el sitio de afección. El diagnóstico diferencial incluye neoplasia epitelial, estesioneuroblastoma, meningioma, hemangiopericitoma, linfoma, schwannoma, leiomioma, angiofibroma, fibromatosis, histiocitoma fibroso maligno y fibrosarcoma. El tratamiento ideal es la resección quirúrgica.^{11,12}

Se comunica el caso clínico de una paciente con un tumor fibroso solitario localizado en la nasofaringe y la cavidad nasal.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 51 años de edad, que inició su padecimiento hacía un año con obstrucción nasal de predominio derecho, lentamente progresiva, acompañada de rinorrea hialina ipsilateral intermitente y sensación de cuerpo extraño en la orofaringe. Negó pérdida de peso, sudoración nocturna, fiebre, disfagia y disnea. Antecedente de relevancia: adenoamigdalectomía en la infancia; negó enfermedades

crónicas, tabaquismo y alcoholismo o exposición a ambiente adverso.

En la exploración física se observó en la fosa nasal derecha una neoformación de coloración rosada-violácea con abundantes vasos sanguíneos, lisa y uniforme que abarcaba del área II a V con obstrucción del 100% hasta la nasofaringe. La fosa nasal izquierda sin evidencia de neoformación, pero con un tumor en la nasofaringe del mismo lado. Se observó abombamiento del paladar duro y blando por expansión del tumor sin alteraciones en la mucosa.

La tomografía computada de nariz y senos paranasales en cortes axiales y reconstrucciones coronal y sagital reveló ocupación con imagen isodensa del seno maxilar derecho con extensión hacia la fosa nasal ipsilateral del área II hasta el área V y la nasofaringe en su totalidad y que reforzaba con el medio de contraste. En la resonancia magnética en T1W imagen isointensa y en T2W imagen hiperintensa en la fosa nasal derecha área II-V hacia la nasofaringe. En T1 con gadolinio con hipercaptación en los espacios mencionados sin infiltración de tejidos circundantes. **Figuras 1 a la 3**

Se realizó biopsia endonasal en consultorio que reportó un tumor fibroso solitario. Luego del resultado de histopatología se realizó embolización con los siguientes hallazgos: lesión hipervascular nasal con extensión nasofaríngea, de predominio derecho, con irrigación por la arteria maxilar. **Figuras 4 y 5**

En el tratamiento quirúrgico se optó por un abordaje transpalatino, con extracción en bloque de la pieza quirúrgica (**Figura 6**). Reporte histopatológico con espécimen que medía 6.5 x 4.5 x 4 cm, peso de 43 g y encapsulado con grosor de 0.1 cm. Reporte de inmunohistoquímica: CD34 positivo, S100 negativo, bcl-2 positivo débil, CD99 negativo, CKAE1/AE3 negativo, AML ne-



Figura 1. Imagen de resonancia magnética T2W SPIR sagital, imagen hiperintensa que ocupa la nasofaringe y el área II-V de la cavidad nasal derecha.



Figura 3. Imagen de resonancia 3D STIR coronal.

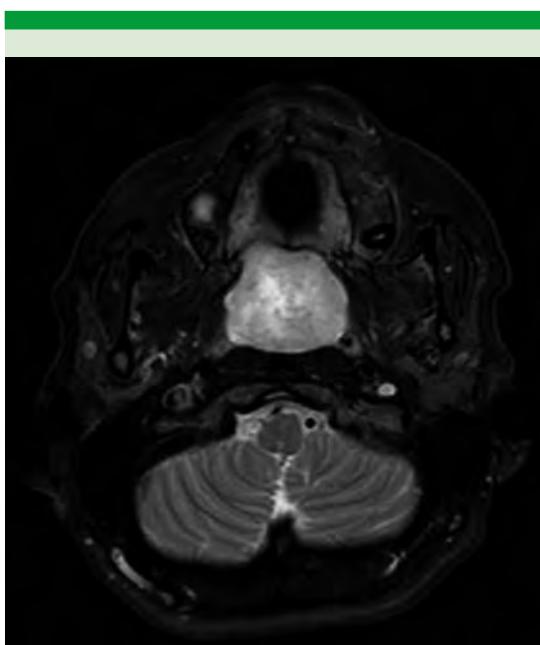


Figura 2. Imagen de resonancia magnética en T1W SPIR con gadolinio en corte axial a nivel del paladar y la nasofaringe que muestra una lesión hipertensa con variaciones de flujo con realce periférico.

gativo, Ki67 2-5%, tumor fibroso solitario, con áreas de hemorragia. **Figura 7**

Se realizó un control posoperatorio después de seis meses con imagen de resonancia magnética. **Figura 8**

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario es un tumor mesenquimatoso benigno poco frecuente, puede afectar cualquier sitio anatómico, aunque en la cabeza y el cuello ocurren aproximadamente en un 5 a 27% y es muy raro en la nariz y los senos paranasales. No tiene predilección por algún sexo, ocurre a una edad media de 50 años. En términos clínicos, el tumor fibroso solitario causa obstrucción nasal, epistaxis o ambas; cuando afecta la órbita se manifiesta con proptosis, epífora y cambios en el campo visual. Ocasio-

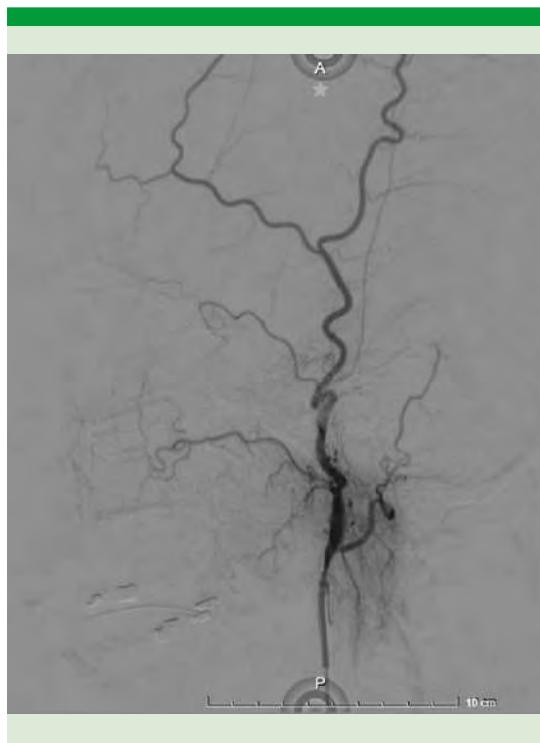


Figura 4. Arteriografía antes de la embolización.

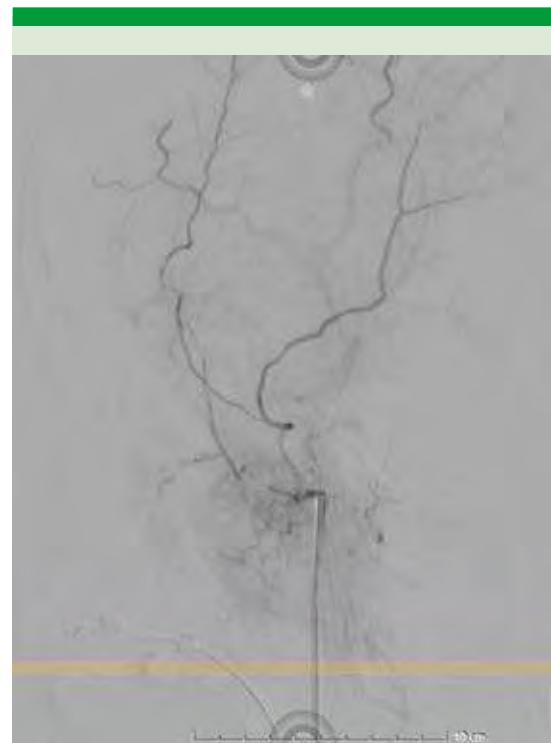


Figura 5. Arteriografía después de la embolización.

nalmente afecta la base del cráneo.^{11,12} En el caso comunicado, la paciente manifestó síntomas de obstrucción nasal aunque no refería epistaxis. La apariencia es de una masa firme, lobulada y bien delimitada. El diagnóstico diferencial incluye otras lesiones como hemangiopericitomas, nasoangiofibroma y carcinoma nasofaríngeo, por lo que es necesario realizar toma de biopsia con inmunohistoquímica para su diagnóstico definitivo.¹³

Las siguientes características se observan en los cortes histológicos: tumor encapsulado, con proliferación de células fusiformes, atipia de bajo grado, pocas mitosis, vascularizado (vasos dilatados, ramificados, estrellados o en forma de cuerno de ciervo) con áreas de necrosis central.¹⁴

La Organización Mundial de la Salud clasifica al tumor fibroso solitario como maligno por la

existencia de hipercelularidad, aumento de mitosis (más de 4 mitosis por 10 campos), atipia citológica, necrosis tumoral o comportamiento infiltrativo.¹⁵

Se ha relacionado con la alteración del gen NAB2-STAT6 en el cromosoma 12q13. En la inmunohistoquímica expresan CD34, bcl-2 y CD99, aunque no son completamente específicos para este tumor; las citoqueratinas, actinas, desmina y proteína S-100 generalmente son negativas. La paciente mostró de igual manera una lesión firme, de bordes uniformes, con cápsula y muy vascular con áreas de hemorragia. En la evaluación de marcadores para inmunohistoquímica se encontró CD34 positivo, KI67 2-5%, bcl-2 positivo débil y negativo para CD99, S100, CKAE1/AE3, AML.^{16,17}



Figura 6. Imagen de la pieza quirúrgica e incisión transpalatina.

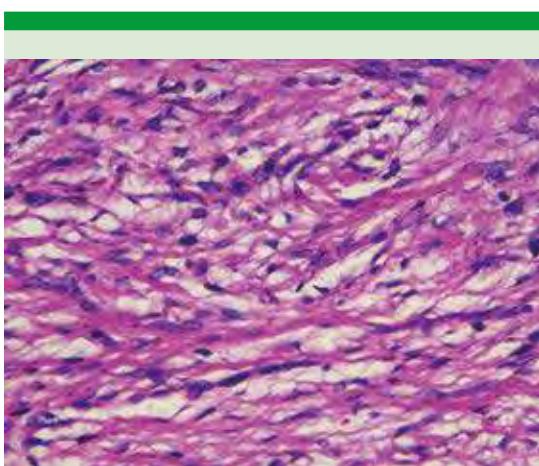


Figura 7. Imagen de hematoxilina y eosina con objetivo de 40X, en la que se observa tejido fibrovascular con áreas de necrosis.

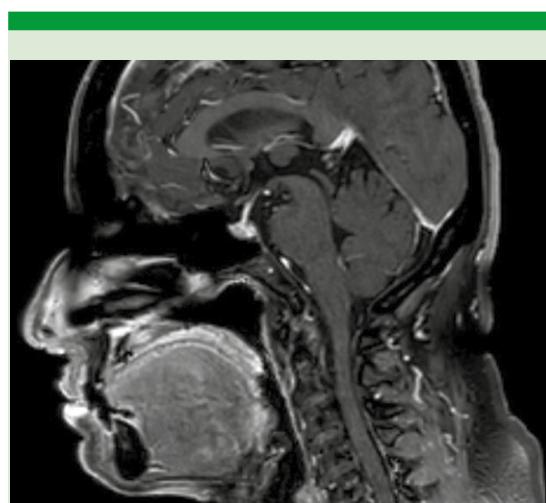


Figura 8. Imagen de resonancia magnética en T1W en corte sagital seis meses después de la operación.



En la tomografía computada sin contraste se identifica una lesión isodensa, homogénea que refuerza con el medio de contraste. Ocasionalmente pueden observarse calcificaciones, así como remodelación ósea, adelgazamiento, reabsorción local e incluso esclerosis reactiva. La resonancia magnética muestra una imagen homogéneamente iso intensa en T1 y heterogénea iso intensa o hipointensa en las imágenes en T2. En T1 con gadolinio existe un marcado realce debido a su alta vascularidad.⁸ Como parte del abordaje de estudio se solicitaron tomografía computada y resonancia magnética, las cuales mostraron un tumor vascularizado que coincide con lo descrito en la bibliografía; sin embargo, no es específico de los tumores fibrosos solitarios, lo cual puede ser tema de discusión para diagnósticos diferenciales de tumores que muestran incremento de la vascularidad en la cabeza y el cuello.^{18,19}

De acuerdo con los hallazgos clínicos y de imagen, se optó por la embolización preoperatoria para un mejor control del sangrado trans y posquirúrgico; la embolización evidenció el aporte de la arteria maxilar interna de predominio de recho. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección contra este tumor; en algunos casos se indica radiación coadyuvante, embolización o ambas. La cirugía endonasal endoscópica es ideal para tratar lesiones encapsuladas benignas y visibles con la condición de poder controlar el sangrado transoperatorio.²⁰ En este caso se optó por un abordaje transpalatino,²¹ ya que se consideró el más apropiado por ser un tumor localizado en la nasofaringe y el espacio posnasal. El tumor se extirpó por completo en bloque. No hubo ninguna complicación con este abordaje. Los pacientes manejados con tratamiento quirúrgico tienen un pronóstico relativamente bueno a 5 años (del 78 al 83%). La recurrencia local o metástasis es muy baja. La mayor parte de los tumores fibrosos solitarios en sitios extratorácicos tiene un curso clínico favorable con comporta-

miento variable. Los factores de pronóstico más importantes para la recurrencia y la supervivencia son el diámetro del tumor, la tasa de mitosis, la hipercelularidad y el pleomorfismo. Una tasa alta de mitosis, hipercelularidad y pleomorfismo implican riesgo alto de recurrencia (aproximadamente 50% a los 5 años).²²

Se sugiere un programa de seguimiento posoperatorio debido a la escasez de estudios relacionados con la recurrencia de este tipo de tumor. El seguimiento se realizó con revisiones endoscópicas en consulta y de imagen con resonancia magnética a los seis meses sin evidencia de actividad tumoral.

CONCLUSIONES

El tumor fibroso solitario es una afección poco frecuente en la cabeza y el cuello; representa un reto diagnóstico por las características inespecíficas en cuanto a la manifestación clínica; sin embargo, es sugerente ante los estudios de imagen, por lo que debemos considerarlo entre los diagnósticos diferenciales. Es un tumor muy vascularizado, por lo que una opción viable es la embolización preoperatoria para un mejor control del sangrado, combinado con un abordaje abierto de acuerdo con la localización del tumor.

REFERENCIAS

1. Wagner E. Das tuberkelähnliche Lymphadenom. (Der cytogene oder reticulirte Tuberkel). Leipzig: O. Wigand; 1871.
2. Klempner P, Coleman BR. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Am J Ind Med 1992; 22: 1-31. doi: 10.1002/ajim.4700220103.
3. Zukerberg LR, Rosenberg AE, Randolph G, Pilch BZ, Goodman ML. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. Am J Surg Pathol 1991; 15: 126-130. doi:10.1097/00000478-199102000-00004.
4. Batsakis JG, Hybels RD, el-Naggar AK. Solitary fibrous tumor. Ann Otol Rhinol Laryngol 1993; 102 (1 Pt 1): 74-76. doi:10.1177/000348949310200114.
5. Stringfellow HF, Khan IA, Sissons MC. Solitary fibrous tumour arising in the nasal cavity: report of a case.

- J Laryngol Otol 1996; 110: 468-470. doi:10.1017/s0022215100134000.
- 6. Goodlad JR, Fletcher CD. Solitary fibrous tumour arising at unusual sites: analysis of a series. Histopathology 1991; 19 (6): 515-522. doi:10.1111/j.1365-2559.1991.tb01499.x.
 - 7. Shin JH, Sung IY, Suh JH, Yang SO, Jeong YK, Lee JH, Hwang JC. Solitary fibrous tumor in the buccal space: MR findings with pathologic correlation. AJNR Am J Neuroradiol 2001; 22 (10): 1890-2.
 - 8. Jeong AK, Lee HK, Kim SY, Cho KJ. Solitary fibrous tumor of the parapharyngeal space: MR imaging findings. AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23: 473-5.
 - 9. Kim TA, Brunberg JA, Pearson JP, Ross DA. Solitary fibrous tumor of the paranasal sinuses: CT and MR appearance. AJNR Am J Neuroradiol 1996; 17: 1767-72.
 - 10. Masmoudi M, Hasnaoui M, Dgani I, Thabet W, et al. Solitary fibrous tumor of the external auditory canal. Ear Nose Throat J 2021; 145561321997539. doi: 10.1177/0145561321997539.
 - 11. Thompson LDR, Lau SK. Sinonasal tract solitary fibrous tumor: A clinicopathologic study of six cases with a comprehensive review of the literature. Head Neck Pathol 2018; 12: 471-480. doi: 10.1007/s12105-017-0878-y.
 - 12. Thway K, Ng W, Noujaim J, Jones RL, Fisher C. The current status of solitary fibrous tumor: Diagnostic features, variants, and genetics. Int J Surg Pathol 2016; 24: 281-92. doi: 10.1177/1066896915627485.
 - 13. Hicks DL, Moe KS. Nasal solitary fibrous tumor arising from the anterior cranial fossa. Skull Base 2004; 14: 203-207. doi:10.1055/s-2004-860951.
 - 14. Kessler A, Lapinsky J, Berenholz L, Sarfaty S, Segal S. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity. Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 121: 826-828. doi:10.1053/hn.1999.v121.a95230.
 - 15. Fletcher MDL, Bridge JA, Lee JC. Tumor fibroso solitario extrapleural. En: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, Editores. Clasificación de la OMS de tumores de tejidos blandos y huesos. Lyon: IARC; 2013: 80-82.
 - 16. Kakkar A, Sakthivel P, Rajeshwari M, Kairo A, Sharma MC. Recurrent sinonasal CD34-negative malignant solitary fibrous tumor diagnosed on STAT6 immunohistochemistry and NAB2-STAT6 fusion. Head Neck Pathol 2020; 14: 250-256. doi: 10.1007/s12105-018-00999-8.
 - 17. Geramizadeh B, Marzban M, Churg A. Role of immunohistochemistry in the diagnosis of solitary fibrous tumor, a review. Iran J Pathol 2016; 11: 195-203.
 - 18. Yang BT, Song ZL, Wang YZ, Dong JY, Wang ZC. Solitary fibrous tumor of the sinonasal cavity: CT and MR imaging findings. AJNR Am J Neuroradiol 2013; 34: 1248-51. doi: 10.3174/ajnr.A3485.
 - 19. Kim HJ, Lee HK, Seo JJ, Kim HJ, Shin JH, Jeong AK, Lee JH, Cho KJ. MR imaging of solitary fibrous tumors in the head and neck. Korean J Radiol 2005; 6: 136-42. doi: 10.3348/kjr.2005.6.3.136.
 - 20. Pasquali S, Gronchi A, Strauss D, Bonvalot S, et al. Resectable extra-pleural and extra-meningeal solitary fibrous tumours: A multi-centre prognostic study. Eur J Surg Oncol 2016; 42: 1064-1070. doi:10.1016/j.ejso.2016.01.023.
 - 21. Mishra A, Mishra SC, Verma V, Singh HP, et al. In defence of transpalatal, transpalatal-circummaxillary (transpterygopatine) and transpalatal-circummaxillary-sublabial approaches to lateral extensions of juvenile nasopharyngeal angiobroma. J Laryngol Otol 2016; 130: 462-473. doi:10.1017/S0022215116000773.
 - 22. Mosquera JM, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component--is this dedifferentiated SFT?. Am J Surg Pathol 2009; 33: 1314-1321. doi:10.1097/PAS.0b013e3181a6cd33.