

Fibrosarcoma sinonasal

Navarro-Meza María Cristina, González-González José Antonio, Carmona-Navarro David Enrique, Borjas-del Toro María de Lourdes, Alcántara-Flores Fernanda.

Autor para correspondencia

María Cristina Navarro Meza. Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, ISSSTE, México. Domicilio: Arista 1525 Sector Hidalgo Colonia Centro C.P. 44100, Zapopan, Mx. Teléfono: (52) 333 826 0066 Fax: (52) 333 826 7010

Contacto al correo electrónico: jefaturainvestigacion@hotmail.com

Palabras clave: Fibrosarcoma, maligno, neoplasia, sinonasal.

Keywords: Neoplasm, staging, sinonasal fibrosarcoma.



Fibrosarcoma sinonasal

Navarro-Meza MC^a, González-González JA^b, Carmona-Navarro DE^c, Borjas-del Toro ML^d, Alcántara-Flores F^d.

Resumen

El Fibrosarcoma Sinonasal es una neoplasia maligna poco común dentro de los tumores de cabeza y cuello, no discriminan género y principalmente se presentan en personas entre la cuarta y quinta década de la vida, su comportamiento tiende a ser de mal pronóstico, pero si se resecan los márgenes pueden tener mayor sobrevida. Se presenta el caso de un paciente masculino de 63 años de edad que presentó obstrucción nasal, epistaxis y disminución de la agudeza visual de un año de evolución. En la exploración destacó una masa en la fosa nasal derecha de color rojo, hemorrágica y friable de gran tamaño. Se realizó extirpación mediante cirugía endoscópica.

Palabras clave: *Fibrosarcoma, maligno, neoplasia, sinonasal.*

Sinonasal fibrosarcoma Abstract

Sinonasal Fibrosarcoma is a rare malignancy in tumors of the head and neck, it does not discriminate gender and mainly occur in people between the fourth and fifth decade of life, their behavior tends to be of poor prognosis. We present the case of a 63-year-old male patient who presented nasal obstruction, epistaxis and decreased visual acuity of one year of evolution. On examination, a red, hemorrhagic and friable mass of the right nostril was prominent. It has been made extirpation by endoscopic surgery.

Key words: *Neoplasm, staging, sinonasal fibrosarcoma*

a. Jefatura de Enseñanza e Investigación, Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Zapopan, Jalisco, MX.

b. Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Zapopan, Jalisco, MX.

c. Servicio de Medicina Interna, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde", Guadalajara, MX.

d. Servicio Social del Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Zapopan, Jalisco, MX.

Autor para correspondencia

María Cristina Navarro Meza. Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, ISSSTE, México. Domicilio: Arista 1525 Sector Hidalgo Colonia Centro C.P. 44100, Zapopan, Mx. Teléfono: (52) 333 826 0066 Fax: (52) 333 826 7010
Contacto al correo electrónico: jefaturainvestigacion@hotmail.com

Introducción

El fibrosarcoma sinonasal es una neoplasia maligna poco común, se reporta que del 7 al 10% corresponden a sarcomas primarios y de estos el 36% a fibrosarcomas.^{1,2}

Este tipo de tumores no tiene una predilección de género y el pico de presentación es entre los 45-55 años, muestra un comportamiento más benigno cuando se presenta en la etapa adulta. Con frecuencia el 7% presenta metástasis antes de los 10 años. Se ha atribuido a factores medioambientales como exposición a radiación, factores primarios como condiciones que afectan a hueso como enfermedad de Paget, osteomielitis crónica, displasia fibrosa así como traumatismos, también se ha observado asociación con algunos desordenes genéticos como el Síndrome de Li-Fraumeni, Neurofibromatosis tipo I, Síndrome de Gardner, triada de Carney y síndrome de Werner.²

Su localización más frecuente es el seno maxilar en comparación con la cavidad nasal; y su sintomatología puede presentarse con obstrucción nasal y epistaxis. Es fundamental la tomografía de nariz y senos paranasales (TCNSPN) y la resonancia magnética (RM) cuando exista invasión intracraneal. Las formas clínicas básicamente son: fibrosarcoma periférico o perióstico y fibrosarcoma central o medular.³

La biopsia guiada por endoscopia es fundamental, así como la realización de inmunohistoquímica, tomando en cuenta el grado histopatológico y el tamaño del tumor podrá ser intervenido quirúrgicamente, ofrecer radioterapia o quimioterapia.^{3,4}

Presentación de caso

Se trata de masculino de 63 años de edad quien fue valorado en el Servicio de Otorrinolaringología por obstrucción nasal, epistaxis y disminución de la agudeza visual de ojo derecho de un año de evolución. A la exploración ocular destacó en el ojo derecho limitación de los movimientos en aducción y una agudeza visual de 20/100, así como presencia de múltiples nódulos de Lisch en el Iris. Además, se documentó una tumoración que ocupaba la totalidad de la fosa nasal derecha de color rojo, de superficie hemorrágica y friable (Figura 1A) y en el cuello se documentó una adenopatía en el triángulo posterior de 3x3 cm.

Se realizó TAC de senos paranasales simple y contrastada en la que se documentó una masa

heterogénea con moderado reforzamiento con el medio de contraste que ocupaba fosa nasal derecha, etmoides posterior, esfenoides, nasofaringe y erosionaba el arco cigomático, clivus, ápex petroso derecho y fosa craneal media, además envolvía a la arteria carótida interna, al seno cavernoso y al canal vidiano (Figuras 1B y C).

Se realizó cirugía endoscópica haciéndose resección de la tumoración. El reporte histopatológico reportó tumor maligno con patrón fusocelular (sarcomatoso) de alto grado de malignidad, fibroblastos con alto grado de pleomorfismos y atípicas celulares con zonas de necrosis, con márgenes libres (Figura 1D). Se estadificó de acuerdo a la American Joint Committee on

Cancer para Sarcomas de Tejidos Blandos en T2b N1 M0

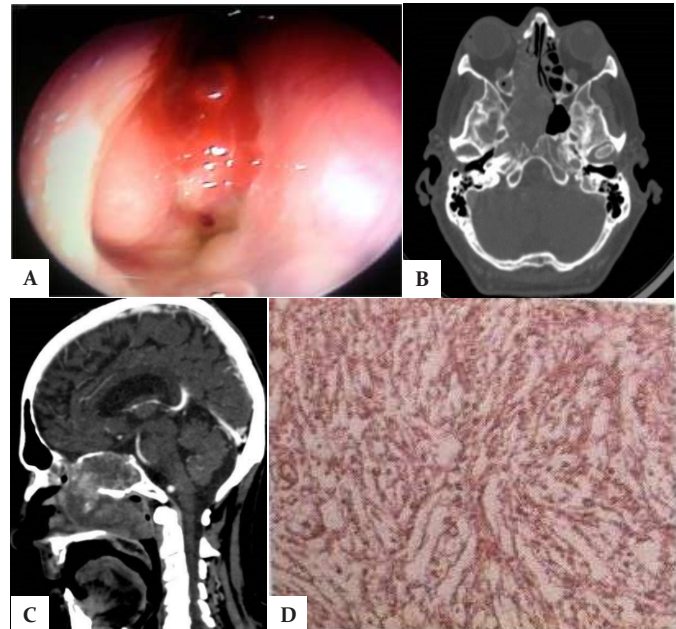


Figura 1. A) Endoscopia Nasal de la tumoración de fosa nasal derecha; B) TCNSPN corte axial donde se aprecia las características y extensión de la tumoración. C) RM corte sagital donde se aprecia la localización y patrón de vascularización de la tumoración. D) Histopatología de la tumoración nasal, fibroblastos con alto grado de pleomorfismos y atípicas celulares.

G3 (Estadio IV) por lo que se inició quimioterapia y radioterapia. En el seguimiento a 4 años, el paciente continúa con una buena respuesta al tratamiento, sin metástasis.

Discusión

El Fibrosarcoma es uno de los tumores malignos más raros de tejidos blandos, representa el 36% de los sarcomas primarios y solo el 5% de los tumores de cabeza y cuello. La gran mayoría de los casos se originan de novo, pero una pequeña proporción pueden desarrollarse en áreas irradiadas previamente o en viejas cicatrices de quemaduras¹. La mayoría de los sarcomas de cabeza y cuello presentan síntomas y signos inespecíficos, el 80% se presenta como una masa dolorosa.^{3,4} En general aquellos histológicamente mejor diferenciados son los más frecuentes de encontrar, son de crecimiento lento y dan metástasis tardías, en cambio los tumores menos diferenciados son más agresivos y presentan una rápida evolución⁶.

Desde el punto de vista clínico pueden existir dos formas el fibrosarcoma periférico o perióstico y fibrosarcoma central o medular. Macroscópicamente estos tumores tienen apariencia polipoidea que remeda a poliposis nasal; microscópicamente no tienen cápsula, pueden invadir estructuras adyacentes o circunscribirlas, hay marcada variación en la celularidad, células en haces ordenadas en fascículos con líneas de colágena, la gran mayoría son de bajo grado y las pobremente diferenciadas se caracterizan por hemorragia y necrosis^{1,6}.

Las imágenes mediante TC y RM pueden ser útiles para el diagnóstico y la planeación quirúrgica. La radiología muestra una imagen de consistencia de tejido blando radiolúcida, sin límites precisos, con rarefacción moteada en su interior que abomba o destruye la cortical ósea de las estructuras que la

rodean.^{1,8,9}

La piedra angular del tratamiento es la cirugía, algunos estudios avalan el uso de quimioterapia y radioterapia adyuvante (45 – 55 Gy/semana), sobre todo en los sarcomas de alto grado de malignidad. La ubicación del tumor es un factor fundamental a considerar en el manejo, especialmente al decidir el tipo de cirugía. Por lo general son tumores radorresistentes, siendo la cirugía el tratamiento de elección. Un elemento clave para el éxito es contar con márgenes quirúrgicos negativos al momento del análisis de la pieza quirúrgica. Su principal complicación es la recurrencia local, que se traduce como falla terapéutica y muerte. Es de suma importancia destacar que el pronóstico depende del grado de malignidad del tumor y la etapa en la que se encuentra^{1,8-10}.

Conclusiones

Los fibrosarcomas sinonasales son entidades raras, de comportamiento agresivo, el tratamiento aún no se ha estandarizado debido a la falta de experiencia y por su rareza de presentación, de ahí la importancia de los estudios de inmunohistoquímica y de biología molecular para su diagnóstico temprano y oportuno^{12,13}. La extirpación con márgenes adecuados mejora la sobrevida de los pacientes.

Agradecimientos y Conflictos de interés: al Dr. Eduardo Orozco Chávez, por la revisión crítica del texto y comentarios técnicos del presente artículo.

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este artículo.

Referencias bibliográficas

- Patel TD, Carniol ET, Vázquez A, Baredes S, Liu JK, Eloy JA. Sinonasal fibrosarcoma: analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results database. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2016; 6:201–205.
- Maliki O, Aleksandrov O, Carles P, Planquart X, Vaz E, Bertrand C, et al. Fibrosarcoma of the nasal cavity: A case report. *Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences* (2014) 15, 275–277.
- Plaza G, Ferrado J, Pinedo F. Sinonasal fibrosarcoma: case report. *Hear Arch Otorhinolaryngol* [Internet]. 2006 [citado 15 Abr 2011]; 263: [aprox. 11 p.]. Disponible en: <http://www.springerlink.com/content/r7r6t717573pm8227>
- Sturgis E, Potter B. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol* 2003; 15: 239–52.
- Escajadillo JR. Oídos, Nariz, Garganta y Cirugía de Cabeza y Cuello. 4ª Edición. Editorial El Manual Moderno 2014.
- Mercado M; Samith M, Ghiringhelli M, A; Liebig R.; Sáez C.E; Naranjo H., M; Badillo et al. Fibrosarcoma. *Rev. Otorrinolaringolo. Cir Cabeza y Cuello* 2005; 65: 241–249.
- Hamid M, Mohamed M, et al. Fibrosarcoma of the Maxillary Sinus. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery* Vol. 58, No. 1, January – March 2006.
- Bercin S, Muderris, Togay; Muzaffer, Kanmaz et al. A rare sinonasal neoplasm: Fibrosarcoma. *Ear, Nose and Throat Journal*; May 2011, Vol. 90 Issue 5, pE6.
- Plaza G, Ferrando J, Pinedo F. Sinonasal Fibrosarcoma: a case report. *European Archives of Otho-Rhino-Laryngology and Head and Neck*. July 2006. 263 (7): 641–643.
- Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol* 2003; 15: 239–52.
- Frankenthaler R, Ayala AG, Hatwk RW et al. Fibrosarcoma head and neck. *Laryngoscope*. 1990; 100: 799–802.
- Mark RJ, Sercarz JA, Tran L, et al. Fibrosarcoma of the head and neck. The UCLA experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117: 396–401.
- Farhood AI, Hadju SI, Shiu MH et al. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg* 1990; 160: 36.
- Papagelopoulos PJ, Galanis E, Frassica FJ. Primary fibrosarcoma of bone. Outcome after primary surgical treatment. *Clin Orthop*. 2000; 373: 88–103.
- Edge SB, Byrd DR, Compton CC et al. AJCC Cancer Staging Manual. 7th ed. *New Throat Journal*, May 2011.