

Tumor fibroso solitario en nariz y senos paranasales

Dafne Gertrudis Neme Tovilla,¹ Aneris Flores Moro,² Rubén Moreno Padilla³

Resumen

Se describe el caso de una paciente de 36 años de edad, con antecedente de obstrucción nasal derecha de tres años de evolución, lentamente progresiva, con cuadros de rinorrea amarillenta y epistaxis escasa intermitente. Se describen las características clínicas, datos de la exploración física, estudios de gabinete, paraclínicos y su tratamiento médico-quirúrgico. Se realizó búsqueda en la bibliografía indexada y en la bibliografía nacional no indexada en español e inglés. La mayor parte de estos tumores se comportan como benignos, pero hay casos que recidivan localmente y otros que se comportan como sarcomas de tejidos blandos. El tratamiento es quirúrgico, existen reportes de uso de radioterapia posquirúrgica y embolización preoperatoria, lo cual está en controversia.

Abstract

This paper reports the case of a 36-year-old feminine patient, with history of nasal right obstruction of three years of evolution, slowly progressive, with yellowish rhinorrhea and scanty intermittent epistaxis. There are described the clinical characteristics, information of the physical exploration, clinical data and medical-surgical managing. We searched in the indexed literature and in the not indexed national literature in Spanish and English. Most of these tumors behave like benign, but there are cases that have local relapses and others that behave as sarcomas of soft tissues. The treatment is surgical; there are reports of use of postsurgical radiotherapy and preoperative embolization, which is in controversy.

Palabras clave:

tumor fibroso solitario nasal,
mesotelioma nasal.

Key words:

nasal fibrous solitary tumor, nasal
mesotelioma.

¹ Residente de cuarto año Otorrinolaringología y CCC.

² Servicio de Otorrinolaringología y CCC.

³ Jefe de Servicio Otorrinolaringología y CCC.

UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza.

Correspondencia: Dra. Aneris Flores Moro. Av. Insurgentes Sur 4411, Residencial Insurgentes Sur 2, Edif. 27, Depto. 103, colonia Tlalcoligia, CP 14430. Correo electrónico: anerisflores@hotmail.com

Recibido: junio 2013.

Aceptado: agosto 2013.

Este artículo debe citarse como: Neme-Tovilla DG, Flores-Moro A, Moreno-Padilla R. Tumor fibroso solitario en nariz y senos paranasales. *An Orl Mex* 2013;58:235-239.

Introducción

El tumor fibroso solitario o mesotelioma es una entidad rara, descrita por primera vez en 1931 por Klemperer y colaboradores.¹ Se trata de un tumor de células en huso del adulto, originalmente descrito en la pleura.² Actualmente en la bibliografía se encuentran diversos reportes de orígenes extrapleurales incluyendo la región de cabeza y cuello: fosa infratemporal, nariz y senos paranasales, espacio parafaríngeo, espacios profundos de cuello, órbita y glándulas salivales mayores.³

En 2006 se hablaba de 22 casos reportados en la nariz y los senos paranasales.⁴ Kodoma en 2008 reportó 24 casos.⁵ Afecta a adultos de todas las edades, pero es más frecuente a partir de los 30 años (entre 50 y 70 años), con discreto predominio en el sexo femenino. La mayor parte de estos tumores se comportan como benignos, pero hay casos que recidivan localmente y otros que se comportan como sarcomas de tejidos blandos.^{3,6}

El tumor fibroso solitario es una lesión mesotelial o submesotelial que afecta tejidos blandos somáticos, actualmente se reconoce que la mayor parte de las lesiones que se han clasificado como hemangiopericitomas, en realidad, son indistinguibles del tumor fibroso solitario, éstos en algunos casos tienen una mayor hiperplasia difusa. Los tumores fibrosos solitarios se clasifican en la categoría de los tumores intermedios (rara vez metastatizan) según la Organización Mundial de la Salud.⁷

La clasificación del espectro del tumor fibroso solitario (Gergler-Guillou) se muestra en el Cuadro 1.³

En términos macroscópicos, el tumor aparece como una masa solitaria, bien delimitada, con un pedículo bien vascularizado. La superficie de corte suele ser homogénea o nodular, con un color blanco-grisáceo y, ocasionalmente quistes, hemorragia o necrosis. Desde el punto de vista microscópico, con hematoxilina-eosina, los tumores están compuestos, como en estos casos, por células fusiformes,

agrupadas en fascículos sin una disposición definida, con poca o ninguna actividad mitótica. Puede haber áreas hialinas, necrosis, hemorragias y quistes ocasionales en el seno del tumor. El patrón vascular es variable, con formas de ramificación vascular.⁶

El tumor fibroso solitario deriva de células mesenquimales indiferenciadas, sin diferenciación mesotelial, conocidas como dendrocitos intersticiales, que se caracterizan por tener una morfología similar al fibroblasto, expresión de CD34 y que participan en la presentación antigénica en el tejido conectivo. Esto explicaría la presentación de este tumor en cualquier localización.⁸

El patrón inmunohistoquímico de estos tumores se distingue por ser uniformemente positivos para vimentina, CD34 y bcl-2, focalmente positivos para la actina de músculo liso y uniformemente negativos para S100, desmina y EMA.⁶

Los tumores fibrosos solitarios de localización pleural tienen 23% de posibilidad de malignizarse, y es extremadamente rara en su localización extrapleural.⁹ La agresividad se asocia con tumores grandes, hiperplasia, pleomorfismo, aumento de actividad mitótica y necrosis.¹⁰

Los síntomas más frecuentes del tumor fibroso solitario en la nariz y los senos paranasales consisten en obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis y exoftalmos. El tamaño del tumor varía 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.¹¹

Algunos pacientes cuentan con diagnóstico histopatológico previo mediante biopsia en consultorio de diversas entidades, como pólipo en la cavidad nasal,¹² schwannoma¹¹ y hemangiopericitoma like,⁵ pero el estudio histopatológico concluye con el diagnóstico de tumor fibroso solitario.

En la mayoría de los casos se ha practicado resección quirúrgica, en algunos casos se reporta radioterapia postoperatoria. De igual forma se ha utilizado embolización para manejar el remanente en la nasofaringe y para disminuir el sangrado transoperatorio.¹¹

Se han reportado recidivas de manera extraordinaria. Se utilizaron diversos abordajes, como rinotomía lateral, maxilectomía medial, etmoidectomía externa y abordajes transfaciales.¹¹

En el Cuadro 2 se muestra la sistematización por autor de los casos reportados de tumor fibroso solitario y su tratamiento.^{2,13-18}

Caso clínico

Paciente femenina de 36 años de edad, con los siguientes antecedentes de importancia: madre viva con diabetes mellitus tipo 2. Tabaquismo, alcoholismo y exposición a solventes negados, así como padecimientos alérgicos. Padecimiento

Cuadro 1. Nomenclatura del tumor fibroso solitario nasal según la Organización Mundial de Salud

Anterior	Actual
Tumor fibroso solitario convencional	Variante fibrosa de tumor fibroso solitario
Hemangiopericitoma convencional	Variante celular de tumor fibroso solitario
Hemangiopericitoma lipomatoso	Variante grasa de tumor fibroso solitario
Angiofibroma de células gigantes	Variante células gigantes de tumor fibroso solitario
Histiocitoma fibroso profundo	Histiocitoma-like fibroso variante de tumor fibroso solitario

Cuadro 2. Sistematización de casos reportados de tumor fibroso solitario en cabeza y cuello

Año	Autor	Casos reportados	Edad	Sexo	Localización	Tratamiento	Seguimiento
1999	Kessler	1	54	Masc	Rinosinusal	Maxilectomía medial	Dos años sin recidiva
2003	Konstantinidis	1	47	Fem	Nasal	Biopsia por escisión	Seis meses sin recidiva
2004	Hicks	1	31	Fem	Fosa craneal anterior y sinusal	Abordaje transcraneal	3.5 años sin recidiva
2004	Suárez	1	20	Masc	Región parotídea	Parotidectomía superficial y radioterapia	Un año sin recidiva
2005	DaSilva	2	38, 55	Masc	Cavidad oral	Biopsia por escisión	No se describe
2006	Morales	1	32	Masc	Rinosinusal	Resección endoscópica y recidiva abordaje combinado	Tres meses con recidiva
2006	Corina	1	63	Fem	Rinosinusal	Resección endoscópica	Seis meses sin recidiva
2006	Eloy	1	26	Fem	Rinosinusal	Resección endoscópica	Seis meses sin recidiva
2006	Galioto	2	24, 64	Fem, Masc	Región submaxilar y fosa infratemporal	Resección submaxilar y abordaje bicoronal	No se describe
2006	Rivadulla	2	70, 73	Fem, Masc	Región parotídea	Tumorectomía y en la recidiva parotidectomía superficial	Cinco años y tuvo recidiva al final de éstos
2007	Aramburo	1	49	Masc	Nasal	Resección endoscópica	No se describe
2008	Santos-De Luna	1	56	Fem	Órbita	Orbitotomía	No se describe
2009	Sbrocca M	1	68	Fem	Cervical	Dissección de cuello selectiva	Dos años, sin recidiva
2009	Takasaki	1	74	Fem	Rinosinusal	Resección endoscópica	Ocho meses, sin recidiva
2009	Kodama	1	74	Masc	Rinosinusal	Maxilectomía medial	Un año sin recidiva

actual: antecedente de obstrucción nasal derecha de tres años de evolución, lentamente progresiva, con cuadros de rinorrea amarillenta y epistaxis escasa intermitente. Asimetría nasal desde hacía tres meses a expensas de aumento de volumen en el ala nasal derecha de forma progresiva hasta la fecha de la valoración. A la exploración física se encontró femenina de edad correspondiente a la cronológica. Oídos: pabellones bien implantados y desarrollados, conductos auriculares externos permeables, membranas timpánicas íntegras de aspecto normal, cono luminoso presente, maniobras de Toynbee presentes, MM normoinertos.

Nariz mesorrina, pirámide central, dorso recto, vestíbulos asimétricos a expensas de desplazamiento del ala nasal derecha secundario a neoformación de fosa nasal derecha, válvula derecha no valorable, la válvula izquierda suficiente, en la fosa nasal derecha se observó neoformación en el vestíbulo nasal que obstruía el 100% de la luz, de coloración rojiza, indurado,

rugoso en su superficie, con escaso moco hialino, no friable, sin lograr visualizar el sitio de origen ni lograr introducir nasoendoscopio, el tabique se encontró desplazado por la lesión descrita a la izquierda no contactante, sin descarga por meatos en la fosa nasal izquierda, la cual se encontró sin datos de afectación tumoral y luz permeable, mucosa de características normales. En la nasoendoscopia flexible se encontró que la lesión tumoral se extendía desde región vestibular a la región coanal derecha sin sobrepasar ésta, de mismas características descritas. El resto de la exploración física se reportó normal.

Las Figuras 1 y 2 muestran el estudio tomográfico computado de nariz y senos paranasales en fase simple y contrastada.

Se realizó resección vía Degloving sin complicaciones postquirúrgicas (Figura 3). El resultado histopatológico definitivo reportó tumor fibroso solitario (Figura 4).

El seguimiento a seis meses ha sido sin evidencia de recidiva tumoral.

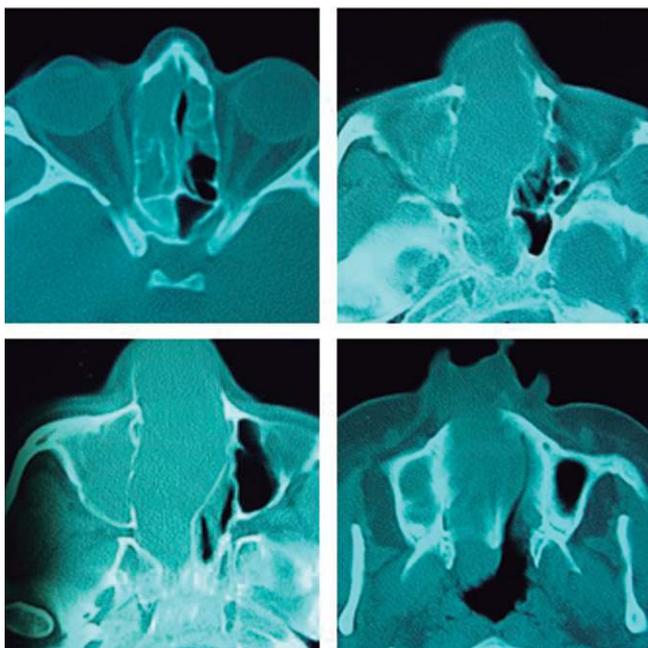


Figura 1. Tomografía axial de nariz y senos paranasales.

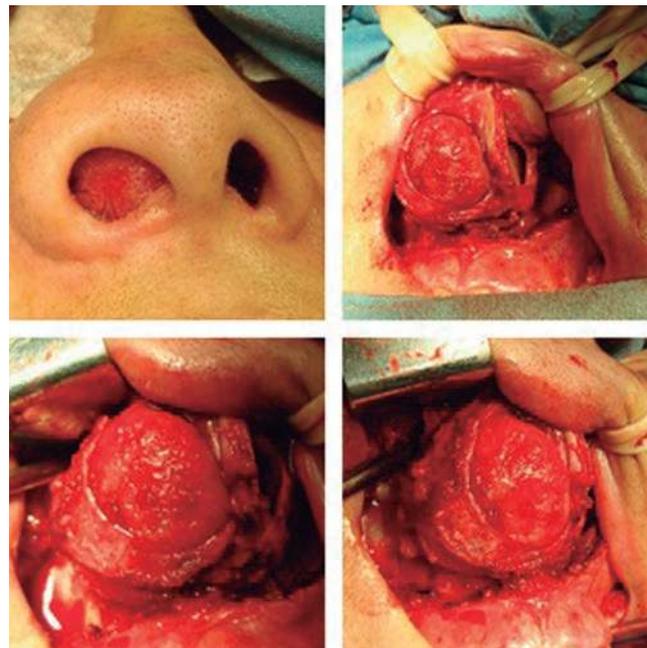


Figura 3. Tumor fibroso solitario nasal resecado vía De Gloving.

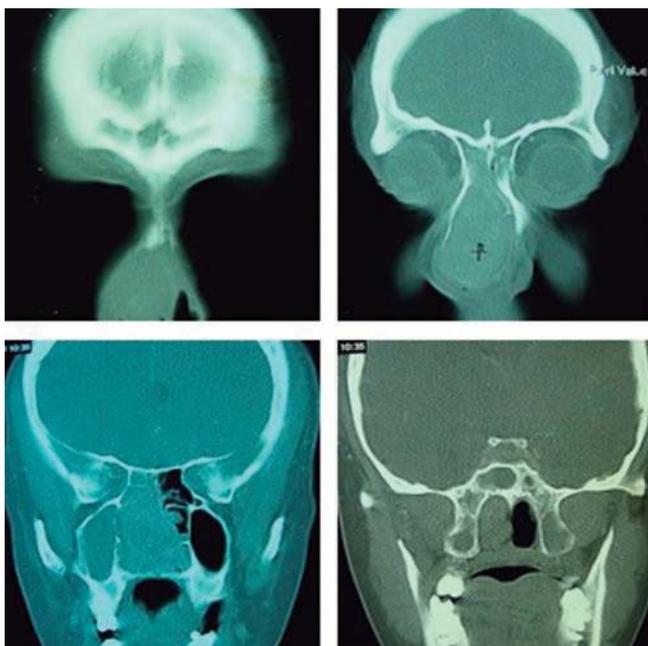


Figura 2. Tomografía coronal de nariz y senos paranasales.



Figura 4. Tumor fibroso solitario de la fosa nasal derecha.

Conclusiones

La mayor parte de estos tumores se comportan como benignos, pero hay casos que recidivan localmente y otros que se comportan como sarcomas de tejidos blandos. El tratamiento es quirúrgico, existen reportes de uso de radioterapia posquirúrgica y embolización preoperatoria, lo que está en controversia.

Referencias

1. Klemperer P, Rabin C. Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. Arch Pathol 1931;11:385-412.
2. Hicks D, Moe K. Nasal Solitary Fibrous tumor arising from the anterior cranial fossa. Skull Base 2004;14:203-207.
3. Galioto S, Valentini V, Fatone F, et al. Solitary fibrous tumours of the infratemporal fossa. Two case reports. J Craneo-Maxilofacial Surgery 2006;34:494-501.
4. Corina L, Volante M, Carconi M, Contucci M. An unusual solitary fibrous tumor after spenoethmoidectomy. Otol Head Neck Surg 2006;134:1063-1065.

5. Kodoma S, Fujita K, Suzuki M. Solitary fibrous tumor in the maxillary sinus treated by endoscopic medial maxillectomy. *Auris Nasus Larynx* 2009;36:100-103.
6. Rivadulla L et al. Tumor fibroso solitario recidivante de la región parotídea. *Acta Hispanoamericana de Patología* 2006;10:1-9.
7. Fletcher C. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 2006;48:3-12.
8. Aramburu G, Nieto G, et al. Tumor fibroso solitario de piel. Relación con el fibroma esclerótico. *Rev Esp Patol* 2007;40:109-112.
9. González-García, Naval-Gías, Sastre-Pérez. Solitary fibrous tumor of the oral cavity with histologic characteristics of malignancy. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2008;30:180-184.
10. Kessler A, Lapinsky J, Berenhol L, et al. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;121:826-828.
11. Morales-Cadena M, et al. Extrapleural solitary fibrous tumour: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the p53 pathway. *An Orl Mex* 2004; 49:617-625.
12. Kohmura T, Nakashima T, Hasegawa Y, Matsuura H. Solitary fibrous tumour of the paranasal sinuses. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999;256:233-236.
13. Konstantinidis I, Triaridis S, Triaridis A, Pantzaki A. A rare case of solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Auris Nasus Larynx* 2003;30:303-305.
14. Suarez R, Godoy R, Meneses G, et al. Tumor fibroso solitario de la región parotídea. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004;9:82-88.
15. Da Silva A, Esquiche L, Da Cruz P, et al. Tumor fibroso solitario de la cavidad oral: reporte de dos casos. *Rev Estomatol Herediana* 2005;15:161-164.
16. Eloy P, Nollevaux E, Watelet E, et al. Endonasal endoscopic resection of an ethmoidal solitary fibrous tumor. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263:833-837.
17. Santos-De Luna MA, Márquez A, Salcedo C, et al. Tumor fibroso solitario orbitario. *Rev Mex Oftalmol* 2008;82:260-262.
18. Sbrocca M, Mevio N, Mullace M, et al. Solitary fibrous tumour of the laterocervical spaces. *Acta Otorhinolaryngologica Italica* 2009;29:41-43.