

Caso Clínico

Tumor fibroso solitario sinonasal: reporte de un caso

Sinonasal solitary fibrous tumor: a case report



Dr. Ilson Sepúlveda A. ¹, Dr. Sahba Sedaghat N. ², Dr. Francisco Mucientes H. ³

(1) Radiólogo Máxilo Facial, Facultad de Odontología, U. de Concepción. Radiólogo visitante Comité Oncológico de Cabeza y Cuello, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile.

(2) Médico Cirujano, Programa de Especialización en Otorrinolaringología, U. de Concepción, Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile.

(3) Médico Cirujano, Anatómo Patólogo, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile.

Resumen

Se presenta el caso clínico de un tumor fibroso solitario sinonasal, en una paciente de 64 años, que ocupa gran parte de la cavidad nasal izquierda con extensión a las cavidades paranasales ipsilaterales y a la nasofaringe. El manejo clínico e imagenológico permitió un adecuado tratamiento sin complicaciones intra y post-operatorias. Esta lesión de origen pleural y generalmente benigna, es muy rara en las cavidades nasosinusales. No posee características clínicas ni imagenológicas exclusivas. Entonces para realizar el diagnóstico diferencial se deben considerar otras lesiones tumorales prevalentes en la región.

Palabras claves: tumor fibroso solitario, tomografía computada, resonancia magnética.

Abstract

We present a case report of a sinonasal solitary fibrous tumor in a patient 64, which occupies much of the left nasal cavity with extension into the ipsilateral sinuses and nasopharynx. The clinical management and imaging allowed an adequate treatment without intraoperative and postoperative complications. This lesion of pleural origin, generally benign, it is very rare in the sinonasal cavities. It has no unique clinical features and imaging. Then for the differential diagnosis should consider other injuries prevalent tumor in the region.

Keywords: solitary fibrous tumor, sinonasal, head and neck, computed tomography, magnetic resonance imaging.

Introducción

El tumor fibroso solitario (TFS) es una rara neoplasia de células fusiformes inicialmente descrita por Kempler and Rabin en 1931 como un mesotelioma fibroso localizado. Esta neoplasia se origina en la pleura, aunque recientemente ha sido descrito en sitios extrapleurales, incluyendo el pulmón, mediastino, peritoneo, tejidos blandos, pelvis renal y cabeza y cuello. ^(1, 2, 3)

La mayoría de los TFS son benignos, pero cerca del 10% de los casos presentan un crecimiento localmente agresivo o un fenotipo maligno con metástasis a distancia. El mecanismo fundamental de progresión del TFS sigue siendo desconocido. Se ha sugerido que la malignización del TFS puede surgir de novo o como transformación a partir de una lesión benigna. ⁽⁴⁾ Ha sido descrito que entre el

10% y el 36% de los casos con comportamiento maligno, presentan una tasa de supervivencia de 5 años⁽⁵⁾.

A nivel abdominal el TFS es muy poco frecuente. En la literatura existen escasos reportes de TFS primario pancreático, aunque ninguna de las presentaciones descritas se asocian a cuadros de hipoglicemia.⁽⁶⁾ A nivel del mediastino, la mayoría de los TFS cardiacos son benignos. Su localización puede implicar variadas complicaciones e imprevistos, por ejemplo requerir el reemplazo de la aorta ascendente.⁽⁷⁾

La causa del este tumor no está clara. Se discute una posible conexión con traumas y componentes hereditarios.⁽⁸⁾ Una de las hipótesis más convincentes surge de la observación de la inmunoreactividad a CD 34 presente en el estroma celular submesotelial pleural, células que han sido propuestas como el origen de la lesión.⁽⁹⁾

En cabeza y cuello el TFS usualmente se presenta en la cavidad nasal con o sin extensión a la nasofaringe o a las cavidades paranasales. Se observa como una masa polipoídea intranasal en pacientes de edad media, no teniendo predilección por género. Puede provocar erosión de estructuras adyacentes, pero generalmente no presenta metástasis.⁽¹⁰⁾

El TFS intraoral es raro, reportándose sólo 55 casos en la literatura. Esta lesión puede ser confundida como un tumor de glándulas salivales, lipoma, fibroma, mucocele y otras como el hemangiopericitoma (HPC). Esto último porque presenta áreas con un patrón de crecimiento que es virtualmente indistinguible del HPC.^(11, 12) Clínicamente se presenta como una masa de crecimiento lento, móvil e indolora.⁽¹³⁾

Al estudio histopatológico el TFS muestra células fusadas dispersas entre una densa capa colágena con una gran variedad de patrones de crecimiento. Los núcleos de las células fusadas se presentan suaves y las mitosis son raras.⁽¹⁴⁾ Estudios inmunohistoquímicos muestran una fuerte positividad para CD34, Bcl2 y vimentina; y negativo para citoqueratina, actina, desmina S100. La presentación del TFS en tejidos blandos, a nivel histopatológico, tiene ciertas características que lo asemejan a lesiones de carácter neural como el schwannoma o neurofibroma. A pesar de estar bien circunscrito el TFS no está encapsulado, lo que establece una diferencia con el schwannoma.⁽¹⁵⁾

El TFS no posee características clínicas y radiológicas exclusivas. La resección quirúrgica permite, en la mayoría de los casos, la confirmación diagnóstica y el tratamiento definitivo de la lesión.⁽¹⁶⁾ En las imágenes de tomografía

computada (TC) contrastadas el TFS muestra un patrón de refuerzo heterogéneo.⁽¹⁷⁾ En la resonancia magnética (RM) se presenta como una masa hipointensa en secuencias potenciadas en T1 y con intensidad de señal heterogénea en T2. Post-inyección de Gadolinio presenta un patrón de refuerzo heterogéneo.⁽¹⁸⁾

Presentación del Caso Clínico

Paciente de mujer de 64 años, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus, ambas patologías en tratamiento. Desde hace 2 años refiere rinorrea purulenta y obstrucción de la cavidad nasal izquierda (CNI). Ocasionalmente relata presentar mal olor nasal.

A la rinoscopia anterior (Fig.1) destaca masa polipoídea lisa que ocupa mayor parte de la CNI. Se realiza biopsia del tumor con anestesia local sin mayores problemas.



Figura 1 Imagen clínica de masa de características polipoideas.

El informe histopatológico describe “fragmentos de mucosa respiratoria con pequeño pólipo inflamatorio”. Se realiza nueva biopsia con anestesia local, presentándose un sangramiento importante que requirió taponamiento anterior. Los resultados de este segundo examen son semejantes, entonces se decide realizar una biopsia con anestesia general en pabellón. El resultado de éste último examen es: “mucosa respiratoria infiltrada por neoplasia fusocelular compatible con tumor fibroso solitario”.

Se realiza angiografía y posterior embolización tumoral de la arteria maxilar izquierda con desaparición completa del blush tumoral. Finalmente se realiza resección endoscópica del tumor con mínimo sangramiento intraoperatorio. Se reseca el tumor completo cuyo sitio de inserción correspondía a la pared lateral de la CNI. La biopsia de pieza quirúrgica confirma histología tumoral.

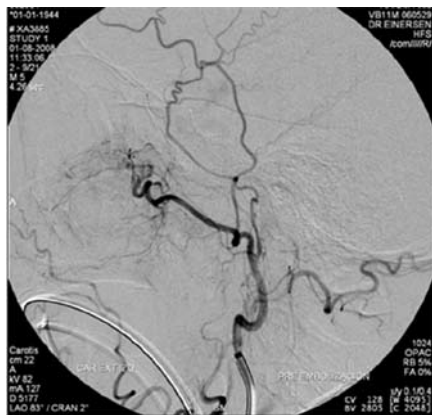


Figura 2
Angiografía pre-embolización de la arteria maxilar izquierda



Figura 3
Angiografía post-embolización de la arteria maxilar izquierda

Imagenología

En TC con ventana ósea (Figs. 4 y 5) se observa un tumor bien definido, que ocupa gran parte de la CNI extendiéndose a la nasofaringe, provocando en abombamiento del tabique óseo y de la pared lateral de la CNI, sin imágenes sugerentes de destrucción de los perfiles óseos. El seno

maxilar ipsilateral se encuentra totalmente ocupado debido al bloqueo de la unidad osteomeatal. En TC con ventana de tejidos blandos (Figs. 6 y 7) esta masa se presenta con un patrón heterogéneo, que ocupa la totalidad de la nasofaringe. Los espacios parafaríngeos bilaterales se encuentran conservados.



Figura 4
TC axial que muestra el abombamiento septal y de la pared lateral de la CNI.



Figura 5
TC coronal. El tumor ocupa toda la CNI en sentido cráneo caudal



Figura 6
TC axial con ventana de tejidos blandos. Masa tumoral que ocupa completamente la nasofaringe.

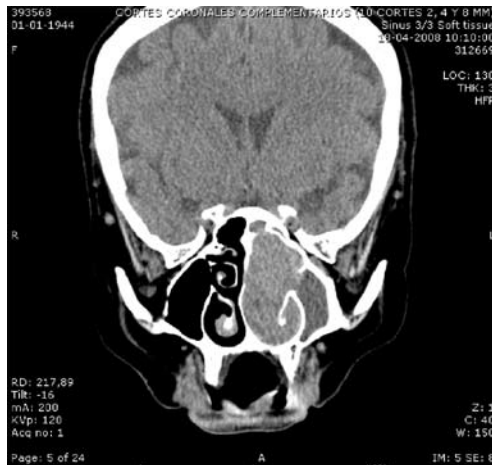


Figura 7
TC coronal con ventana de tejidos blandos. Tumor heterogéneo que invade porción izquierda de seno esfenoidal

Mediante RM, en secuencia T1 (Figs. 8 y 9), se observa el tumor que es hipointenso, bien definido, quedando inmediato a base de cráneo, donde se aprecia integridad de cortical ósea.

En secuencia T2 (Figs. 10 y 11) se observa una masa de intensidad de señal heterogénea, con zonas hiperintensas

principalmente en la periferia y áreas de vacío de señal sugerentes de vasos intratumorales. El seno maxilar izquierdo está afectado por una condición inflamatoria obstructiva.

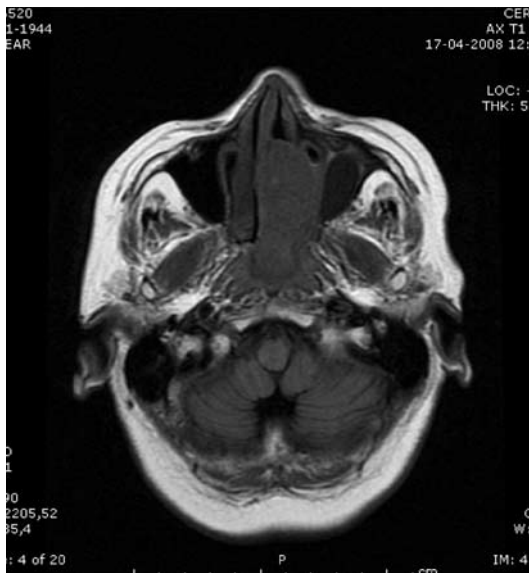


Figura 8 RM T1 axial. Tumor hipointenso, de carácter expansivo



Figura 9 RM T1 sagital. Muestra ocupación de la nasofaringe e inmediatez de la lesión con la base de cráneo.

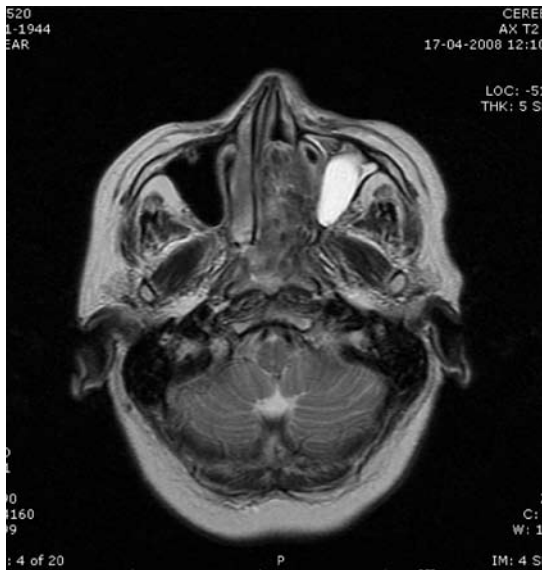


Figura 10 RM T2 axial. Tumor heterogéneo con zonas de vacío de flujo en el centro de la lesión.



Figura 11 RM T2 coronal. Ocupación de seno maxilar izquierdo.

En secuencia T1, saturación grasa y post administración de gadolinio (T1FSGd) (Figs. 12, 13 y 14) se puede observar un realce importante y heterogéneo del tumor, especialmente en zonas centrales, lo que corrobora el componente vascular tumoral. El laberinto etmoidal y el seno esfenoidal

ipsilateral también se encuentran ocupados por la lesión. Las cavidades anatómicas vecinas, órbita y cavidad bucal no se encuentran invadidas, no observándose un comportamiento infiltrativo del tumor.

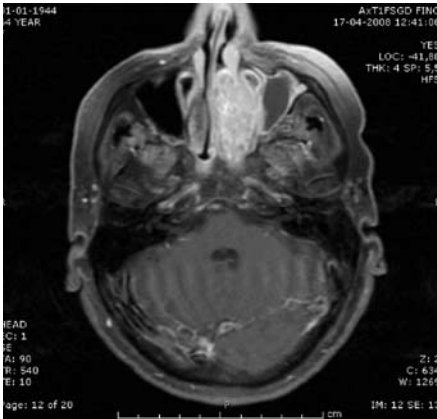


Figura 12 RM T1FSGd axial. Marcado realce tumoral con gran aporte vascular.



Figura 13 RM T1FSGd coronal. Ocupación tumoral de seno etmoidal. La cavidad orbitaria no está comprometida.



Figura 14 RM T1FSGd sagital. Ocupación parcial de seno esfenoidal debido a extensión del tumoral. No se observa compromiso de cavidad bucal.

Histopatología

Se trata de un tumor con células fusadas ordenadas en un patrón inespecífico (Fig.15). Un hallazgo importante son áreas de hialinización adyacentes a depósitos colágenos.

La inmunohistoquímica es positiva para CD34 (Fig.16), vimentina (Fig. 17) y Bcl2 (Fig. 18), negativa para actina, desmina (Fig.19) y citoqueratina (Fig. 20).

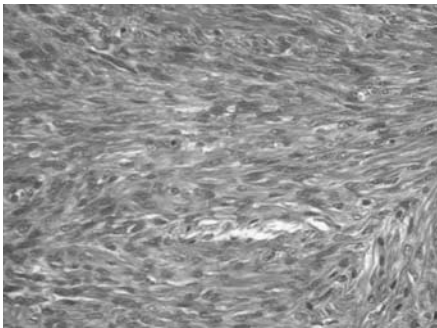


Figura 15 Tinción HE. Células fusadas ordenadas en patrón inespecífico.

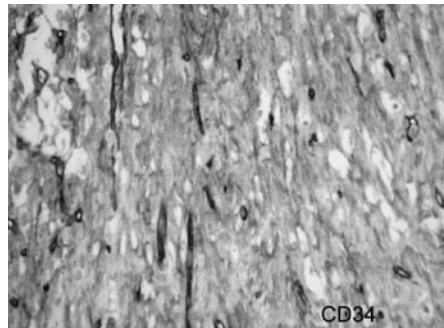


Figura 16 CD34 positivo.

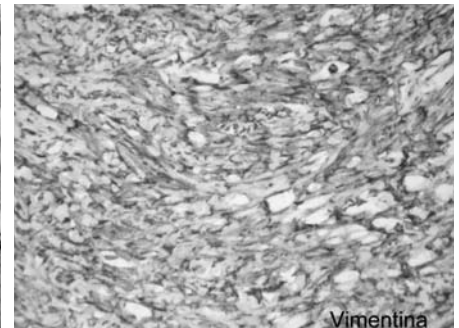


Figura 17 Vimentina positivo.

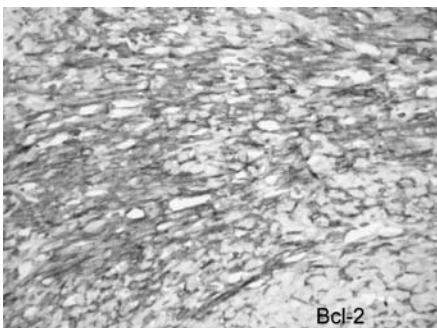


Figura 18 Bcl-2 positivo.

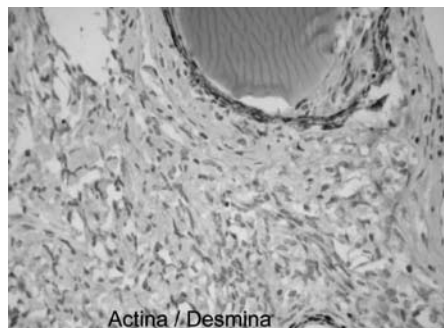


Figura 19 Actina/Desmina negativo.

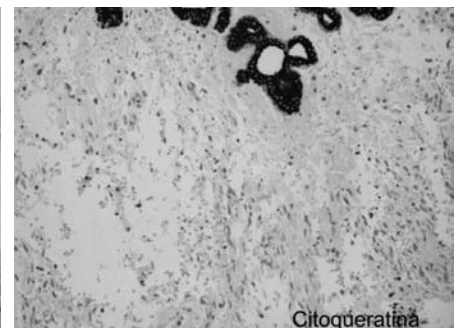


Figura 20 Citoqueratina negativo.

Conclusión

El tumor fibroso solitario (TFS) es uno de los distintos tipos de tumores mesoteliales, originalmente descrito por Klemper y Rabin en 1931 y que ha sido reportado en numerosas localizaciones extrapleurales incluyendo hígado, espacio parafaríngeo, lengua, parótida, laringe, etc.

Es extremadamente raro en cavidades nasosinusales. A pesar de la limitada experiencia, la gran mayoría de estos tumores son benignos. Los síntomas más frecuentes son obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis y exoftalmo.

Este tumor no posee características imagenológicas propias por lo que es fundamental complementar

los antecedentes clínicos para, en conjunto con las diferentes técnicas imagenológicas, elaborar una hipótesis diagnóstica, la cual debe ser corroborada mediante estudios inmunohistoquímicos.

La cirugía es el tratamiento de elección siendo el objetivo la resección en bloque de la lesión. Para los tumores endonasales el abordaje endoscópico es la opción si no hay invasión de la fosa anterior o extensión hacia la región infratemporal. La radioterapia y/o quimioterapia postoperatoria han sido usadas con éxito en tumores de localización pleural y en tumores con invasión intracraneal.

Bibliografía

1. Vafiadou M, Dimitrakopoulos I, Georgitzikis I, Hytioglou P, Bobos M, Karakasis D. Solitary fibrous tumor of the tongue: case report and literature review. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2008; 37: 1067–1069.
2. Muñoz Guerra MF, Gamallo Amat C, Rodríguez Campo F, Sastre Pérez J. Solitary fibrous tumor of the parotid gland: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002; 94: 78–82.
3. Kurihara K, Mizuseki K, Sonobe J, Yanagihara J. Solitary fibrous tumor of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999; 87: 223–6.
4. Manor E, Bodner L. Chromosomal aberrations in oral solitary fibrous tumor. *Cancer Genetics and Cytogenetics* 2007; 174: 170–172.
5. Cranshaw IM, Gikas D, Fisher C, Thway K, Thomas JM, Hayes AJ. Clinical outcomes of extra-thoracic solitary fibrous tumours. *The Journal of Cancer Surgery EJSO* 2009; 1–5.
6. Chetty R, Jain R, Serra S. Solitary fibrous tumor of the pancreas. *An Diagn Pathol* 2009; 13 (5): 339–43
7. Corgnati G, Drago S, Bonamini R, Trevi GP, Carra R, Di Summa M. Solitary fibrous tumor of the pericardium presenting itself as a pericardial effusion and right ventricular obstruction. *Journal of Cardiovascular Surgery.* 2004; 45 (4): 393.
8. Ridder GJ, Kayser G, Barna Teszler C, Pfeiffer J. Solitary fibrous tumors in the head and neck: new insights and implications for diagnosis and treatment. *The Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology* 2007; 116 (4) : 265.
9. Ortiz-Hidalgo C, Baquera-Heredia J, Rojas-Reyna G, Craig RJ. Solitary fibrous tumor of soft tissue clinically simulating a chemodectoma. *International Journal of Surgical Pathology* 1998; 6 (4): 223.
10. Konstantinidis I, Triaridis S, Triaridis A, Pantzakiet A. A rare case of solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Auris Nasus Larynx* 2003; 30: 303–305.
11. Correia Jhama B, Porcaro Salles JM, Arantes Soares JM, de Andrade Sousa A, Meyer Moraes G, Ribeiro CA, Santiago Gomez R. Solitary fibrous tumour of the buccal mucosa: case report and review of the literature. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2007; 45: 323–325.
12. Veltrini VC, Etges A., Magalhaes Marina HCG, de Araujo N, de Araujo V. Solitary fibrous tumor of the oral mucosa—morphological and immunohistochemical profile in the differential diagnosis with hemangiopericytoma. *Oral Oncology* 2003; 39: 420–426.
13. El-Sayed Ivan H, Eisele David W, Yang Tony L, Iezza G. Solitary fibrous tumor of the retropharynx causing obstructive sleep apnea. *American Journal of Otolaryngology—Head and Neck Medicine and Surgery* 2006; 27: 259– 262.
14. Bing Yi, Bewtra Ch, Yussef K, Silva E. Giant pelvic solitary fibrous tumor obstructing intestinal and urinary tract: a case report and literature review. *The American Surgeon* 2007; 73 (5): 478.
15. Kuo WP, Sirois DA, Pemble CW. Locally aggressive solitary fibrous tumor in the infraorbital region: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92: 308–11.
16. Osborne RF. Solitary fibrous tumor of the carotid sheath. *Ear, Nose & Throat Journal* 2006; 85 (7): 423.
17. Wakisaka N, Kondo S, Muroso S, Minato H, Furukawa M, Yoshizaki T. A solitary fibrous tumor arising in the parapharyngeal space, with MRI and FDG-PET findings. *Auris Nasus Larynx* 2009; 3: 367–371.
18. Kodama S, Fujita K, Suzuki M. Solitary fibrous tumor in the maxillary sinus treated by endoscopic medial maxillectomy. *Auris Nasus Larynx* 2009; 36: 100–103.