TUMOR FIBROSO SOLITARIO

COMO CAUSA INUSUAL DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA NASAL UNILATERAL

DRES. CORTÉS-GARCÍA AE*, ROMÁN-RAMÍREZ L, RODRÍGUEZ-VERDUGO M, ARANA-ORTEGA M. | SERVICIO ORL COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE HUELVA (HUELVA).

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Varón de 44 años, derivado a consultas externas de nuestro servicio por presentar obstrucción nasal derecha e hiposmia progresiva de dos años de evolución, ocasionalmente rinorrea y algia facial, no epistaxis. En la rinoscopia anterior se observa una lesión excrecente de aspecto poliposo y colocación rojiza, de consistencia dura, que ocupa prácticamente la totalidad de la fosa nasal derecha. La nasofibroscopia muestra su origen en la zona del seno esfenoidal derecho.

Se realizó un estudio de imagen mediante TC, de región nasosinusal y base de cráneo anterior, que muestra una masa, con origen en cornete superior y pared anterior del seno esfenoidal derecho, que oblitera completamente dicha fosa, así como una pansinusitis derecha secundaria (figura 1).

Se realizó un abordaje endoscópico nasosinusal, con resección de la lesión en su totalidad, confirmándose su origen según el TAC.

El estudio anatomopatológico (figura 2) muestra células fusiformes con una discreta atipia celular, sin patrón arquitectural definido, en una abundante matriz colágena con marcada trama vascular. El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad para CD34, BCL-2 y CD99, y en menor medida para activa de músculo liso. Estas características morfológicas y el perfil inmunohistológico son características del tumor fibroso solitario, destacándose otras entidades como leiomioma y schwanoma (figura 2).

El estudio de imagen (TC), a los 9 meses no muestra imagen de recidiva (figura 1-B).



FIGURA 1-A: TC de senos paranasales prequirúrgico, se aprecia una masa con origen en cornete superior y pared anterior de seno esfenoidal derecho.

FIGURA 1-B: en TC de control a los 9 meses tras intervención se aprecia etmoidectomía anteroposterior libre de recidiva.

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario en fosa nasal suele presentarse como una masa de aspecto polipoideo, con o sin afectación de los senos paranasales, en pacientes de mediana edad y sin predilección por el sexo⁽¹⁾.

Su origen en esta localización es raro, siendo más frecuente en la pleura, donde fue originalmente descrito por Klemperer⁽²⁾, aunque

puede presentarse en distintas localizaciones como órbita, cabeza y cuello, mediastino y sistema urogenital^(3,4).

Histológicamente está formado por conglomerados de células fusiformes con diferentes grados de atipia nuclear en una matriz prominentemente colagenizada^(1,5,6). Su principal característica histológica es la presencia de zonas de hialinización con células que se disponen aisladas o en pequeños grupos paralelas a los depósitos de colágeno⁽³⁾, teniendo un patrón vascular que se muestra variable, con diferentes grados de dilatación^(3,6).

SE REALIZÓ UN ABORDAJE ENDOSCÓPICO NASOSINUSAL, CON RESECCIÓN DE LA LESIÓN EN SU TOTALIDAD, CONFIRMÁNDOSE SU ORIGEN SEGÚN EL TAC.

Tumor fibroso solitario como causa inusual de insuficiencia respiratoria nasal unilateral

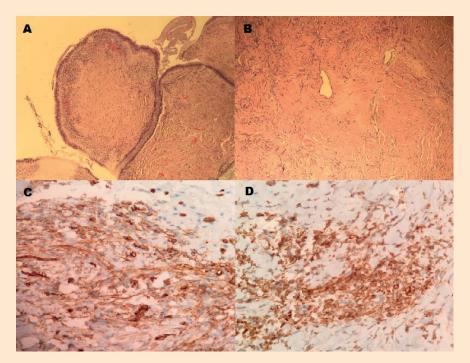


FIGURA 2-A: Histología de la muestra, apreciando una neoplasia de células fusiformes en el corion de la mucosa nasal.

FIGURA 2-B: Atipia nuclear en abundante matriz colágena.

FIGURA 2-C: Positividad para CD34.

FIGURA 2-D: Positividad para BCL-2.

Por su baja incidencia y similitud de los tumores de células fusiformes, su diagnóstico se basa en las características inmunohistoquímicas. Así el CD34, una glicoproteína de transmembrana de células precursoras hematopoyéticas, es un marcador positivo, aunque no específico ya que también se observa en el dermatofibrosarcoma protuberans o en tumores neurales^(1,4,6). El CD99 se encuentra en más del 50% de los casos⁽³⁾. En

resumen, será positivo para CD34 vimentina, BCL-2, localmente positivo para actina de músculo liso y negativo para S100 (Schwannoma), desmina y AME (Leiomioma)^(5,7,8).

El 20% de los localizados en pleura son malignos y se presentan con metástasis a distancia⁽⁴⁾. En fosas nasales solamente uno de cada diez recidiva, sin evidencia de metástasis a distancia⁽⁸⁾.



Bibliografía =

- Iordanis Konstantinidis, Stefanos Triaridis, Athanasios Triaridis, Afroditi Pantzaki. A rare case of solitary fibrous tumor of the nasal cavity. Auris Nasus Larynx 2003;30:303-305.
- 2. Klemperer P, Rabin C. Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. Arch Pathol 1931;11:385-412.
- 3. Morales Cadena, Zarate Osorno, Madrigal Duval, Álvarez Romero, Zubiaur Gormar. Tumor fibroso de nariz y senos paranasales. An Orl Mex 2004;49:36-41.
- 4. Tsugio Abe, Atushi Murakami, Tsuneo Inoue, Shigenori Ohde, Takehiko Yamaguchi, Kensuke Watanabe. Solitary fibrous tumor arising in the sphenoethmoidal recess: A case report and review of the literatura. Auris Nasus Larynx 2005;32:285-289.
- 5. Ying Xue, Guangjin Chai, Feng Xiao, Ning Wang, Yungfeng Mu, Yujie Wang, Mei Shi. Post-operative radiotherapy for the treatment of malignant solitary fibrous tumor of the nasal and paranasal área. Jupn J Clin Oncol 2014;44(10):926-931.
- 6. Satoru Kodama, Keigo Fujita, Masashi Suzuki. Solitary fibrous tumor in the maxillary sinus treated by endoscopic medial maxillectomy. Auris Nasus Larynx 2009;36:100-103.
- 7. Terré Falcón, Gil Paraiso, Ayerve Torrero, Bernat Gili. Tumor fibroso solitario como causa inusual de S.A.H.S.. ORL Aragón 2012;15(1):24-26.
- **8. Neme Tovilla, Flores Moro, Moreno Padilla.** Tumor fibroso solitario en nariz y senos paranasales. An Orl Mex 2013;58:235-239.