

CASO CLÍNICO 1

LEIOMIOSARCOMA PRIMARIO NASAL CON ORIGEN EN CORNETE INFERIOR

DRES. PINO-RIVERO V (ORL), CHACHI E (ORL), RUÍZ-AYÚCAR JM (ANÁTOMO PATÓLOGO) Y RODRÍGUEZ-CARMONA M (ORL). HOSPITAL CAMPO ARAÑUELO-NAVALMORAL DE LA MATA (CÁCERES).



Paciente varón de 57 años, sin antecedentes personales de interés, que es remitido a nuestra consulta de ORL desde atención primaria por presentar desde hacía más de 6 meses, obstrucción nasal, hiposmia y rinorrea acuosa por fosa nasal izquierda. No refería dolor facial ni epístaxis. Tampoco presentaba cefalea ni otra sintomatología clínica ORL ni general.

A la exploración inicial mediante fibroscopia nasal se constató la presencia de una masa polipoide en tercio posterior de la fosa nasal izquierda (FNI) de unos 2-3 cm aproximadamente de diámetro y con ocupación parcial de la coana-cavum. Se solicitó un TAC de fosas y senos paranasales que informaba de ocupación por material de partes blandas, de 25 x 15 mm, en región posterior de FNI y coana sugeriendo de pólipo nasal. Se instauró inicialmente tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos, procediéndose a revisión con nuevo TAC y RMN. En esta última prueba de imagen solicitada, la lesión de aspecto polipoide y única, medía 48 mm de diámetro, presentaba captación de contraste (gadolinio) sin signos radiológicos de agresividad ni adenopatías. No obstante el radiólogo aconsejaba exéresis para estudio anatomopatológico.

Se propuso al paciente intervención mediante CENS (Cirugía Endoscópica Nasosinusal) bajo anestesia general. El procedimiento se realizó y durante el acto quirúrgico se comprobó que la masa polipoide de aspecto grisáceo asentaba en la cola del cornete inferior izquierdo. Debido a su gran tamaño (aprox. 5 cm) y su consistencia más bien firme, fue necesaria su extracción por cavidad oral si bien conseguimos la exéresis completa de la neoformación (figura 1). No registramos ninguna complicación intraoperatoria ni tampoco epístaxis tras la resección con buena evolución postoperatoria y alta hospitalaria tras retirada de taponamiento nasal a las 48 horas de la intervención.

El resultado anatomopatológico (AP) fue el siguiente: “procedente de fosa nasal izquierda, se recibe una formación polipoide de consistencia media y color gris amarillento, de superficie abollonada, que en conjunto mide 4,9 x 3,9 x 3,3 cm. Histológica-

mente se apreciaron células neoplásicas mesenquimales con actividad mitótica variable (figura 2) y se remitieron muestras para estudio inmunohistoquímico donde se verificó que las células neoplásicas expresaban desmina, actina, caldesmón y vimentina. Fueron negativas para CAM 5.2, CD34, CD31 y S100. Índice de proliferación celular (Ki-67) aproximadamente del 10%. Diagnóstico final AP: LEIOMIOSARCOMA de fosa nasal Grado 1”.

El paciente fue remitido posteriormente al servicio de Oncología para realizar estudio de extensión y sigue revisiones cada 1 ó 2 meses máximo en nuestras consultas sin presentar de momento recidiva de su tumor.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas nasosinuales son tumores malignos muy raros con poco más de 60 casos descritos en la literatura, siendo el primero del que existe constancia el publicado por Dobben en 1958^(1,2). Se originan a partir de las fibras musculares lisas y, dentro de su rareza general, normalmente se origina en útero y aparato gastrointestinal, grandes vasos y otros tejidos blandos⁽³⁾. Los sarcomas de partes blandas representan el 0,7% de los tumores malignos, menos de un 10% son leiomiomas y de este porcentaje sólo de un 3 a un 6% se originan en cabeza y cuello⁽⁴⁾.

La edad media de presentación de los leiomiomas nasales es de unos 50 años, con un rango entre los 18 y los 89 años según la literatura revisada⁽⁵⁾. No se conoce a ciencia cierta aún su etiopatogenia si bien se los ha relacionado con enfermedades autoinmunes, virus como el de Epstein-Barr, estados



FIGURA 1: Imagen macroscópica de la tumoración nasal que asentaba en la cola del cornete inferior izquierdo.

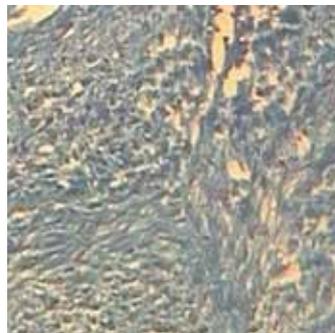


FIGURA 2: Estudio anatomopatológico mediante técnicas de inmunohistoquímica que confirmaron el diagnóstico final de leiomioma sarcoma.

de inmunosupresión o asociados a otros tipos de tumores^(6,7).

Los síntomas de presentación clínica más frecuentes son la obstrucción nasal, dolor facial o cefalea y epístaxis. Muchas veces el comienzo clínico es insidioso, como el caso que presentamos, e incluso tras la exploración y pruebas de imagen iniciales, como el TAC, se les cataloga como pólipos nasales, especialmente si no existen signos de agresividad radiológica como lisis ósea o extensión a senos paranasales, órbita, endocráneo o fosa ptérigomaxilar⁽⁸⁾.

La exéresis de la lesión debe ser lo más completa y si es posible con márgenes de seguridad. Está descrito que puede haber serias complicaciones hemorrágicas durante la cirugía si bien en nuestro caso no tuvimos ni sangrado intra ni postoperatorio⁽⁸⁾. El estudio anatomopatológico (AP) es el que

proporciona el diagnóstico definitivo y se apoya en pruebas de inmunohistoquímica⁽⁹⁾ con positividad a desmina, actina y KI-67 más ultraestructurales que confirmen la extirpe muscular de la lesión.

El pronóstico, según la mayoría de autores^(8,9,10) es malo o como mínimo incierto debido a la poca experiencia que existe respecto al comportamiento de este tipo de tumores. Se han descrito como factores de mala supervivencia la afectación de los márgenes de resección, tumoración mayor a 5 cm, invasión de senos paranasales o estructuras adyacentes en el momento del diagnóstico e índice mitótico superior a 10 mitosis por cada 10 campos. La tasa de recidiva local es superior al 50% mientras que las metástasis ocurren en alrededor de un 15%, sobre todo en pulmón (más del 80%) con una supervivencia global al año de un 50%^(8,9,10).

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Dobben GD: Leiomyosarcoma of the nasopharynx. Arch Otolaryngol 1958; 68: 211-213.
- 2) Dropkin LR, Tang CK, Williams JR: Leiomyosarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Ann Otol Rhinol Laryngol 1976; 85: 399-403.
- 3) Enzinger MF, Leiomyosarcoma. En Enzinger MF, Weiss SW eds Soft tissue tumors. St Louis. Mosby, 1988, p 402-21.
- 4) Coscarón-Blanco E, Pardal-Refoyo JL and Zamora-Martínez T. Leiomioma sarcoma primario nasosinusal con origen en cornete medio. Caso clínico y revisión de la literatura. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla León cantab La Rioja 2012; 3(13): 115-129.
- 5) Josephson RL, Blair RL, Bedard YC: Leiomyosarcoma of the nose and paranasal sinuses. Otolaryngol Head Neck Surg 1985; 93: 270-74.
- 6) Lalwani AK, Kaplan MJ. Paranasal sinus leiomyosarcoma after cyclophosphamide and radiation. Otolaryngol Head Neck Surg 1990; 103 (6): 1039-42.

7) Jenson HB, Montalvo EA, Mc Clain KL, Ench Y, Heard P, Christy BA, et al. Characterization of natural Epstein-Barr virus infection and replication in smooth muscle cells from a leiomyosarcoma. J Med Virol 1999; 57: 36-46.

8) Ortega JM, Gómez-Angulo JC, Aragonés P, Jerez P, Alcázar L, Rodríguez Barbero, JM, et al: Leiomioma sarcoma de senos paranasales con extensión intracraneal: Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Neurocirugía 2001; 12: 331-337.

9) Huang HY, Antonescu C. Sinonasal smooth muscle cell tumors: A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 12 cases with emphasis on the low-grade end of the spectrum. Arch Pathol Lab Med 2003; 127 (3): 297-304.

10) Schmal F, Laubert A: Rare tumor of the nose and paranasal sinuses. Leiomyosarcoma HNO 1995; 43: 250-252.