



CASO CLÍNICO

Tumor fibroso solitario de la fosa nasal



Alejandro Montoya-Filardi^{a,*}, Miguel Mazón^a, Elena Pont^b y Nabil Atrache^c

^a Servicio de Radiología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General de Ontinyent, Ontinyent, Valencia, España

^c Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

Recibido el 19 de junio de 2016; aceptado el 4 de octubre de 2016

Disponible en Internet el 26 de noviembre de 2016

PALABRAS CLAVE

Tumor fibroso solitario;
Hemangiopericitoma;
Cavidad nasosinusal;
Resonancia magnética

Resumen El tumor fibroso solitario o hemangiopericitoma es una lesión ubicua, de estirpe mesenquimal. Las localizaciones más frecuentes son en la pleura o en la cavidad abdominal, pero su presentación en la cavidad nasosinusal es excepcional. Generalmente se compone de un estroma fibroso y colágeno sobre el que se desarrollan vasos micro y macroscópicos. Debido a su composición, las características que presenta en la RM, y el lento crecimiento, ayudan a hacer un diagnóstico certero, aún cuando la localización de presentación es inusual. El objetivo de este trabajo es ilustrar los hallazgos por imagen del tumor fibroso solitario y correlacionarlos con los hallazgos anatomopatológicos.

© 2016 ACTEDI. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Solitary fibrous tumor;
Hemangiopericytoma;
Nasosinusal cavity;
Magnetic resonance

Solitary fibrous tumor of the nasal fossa

Abstract The solitary fibrous tumor or hemangiopericitoma may be found in any location. It arises from mesenchymal cells. The most common locations are the pleura or in the abdominal cavity and its presentation in the sinonasal cavity is exceptional. They are characterized by prominent vascularity within a background of collagen stroma. Due to its composition, the imaging features and its low growth pattern help make accurate diagnosis even when the location is unusual. The aim of this paper is to illustrate the imaging findings of SFT and correlate with pathologic findings.

© 2016 ACTEDI. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: montoyafilardi@gmail.com (A. Montoya-Filardi).

Historia clínica

Varón de 77 años, fumador, diabético y obeso, que consulta por rinorrea y epistaxis ocasional, que ha aumentado en frecuencia y cuantía en los últimos meses. En la fibroendoscopia se observa una masa blanquecina que ocupa completamente la fosa nasal derecha. Ante este hallazgo se indica la realización de tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM).

Hallazgos de imagen

En la TC se identifica una tumoración voluminosa en la fosa nasal derecha con extensión a nasofaringe, que expande y remodela las paredes óseas. Presenta áreas focales de reabsorción ósea, y condiciona obstrucción del drenaje y ocupación de los senos paranasales ipsilaterales (fig. 1). Es sólida a excepción de alguna pequeña área interna de degeneración quística.

En la RM en secuencias potenciadas en T1 muestra una intensidad de señal homogénea e isointensa respecto a la sustancia gris en T1, en secuencias potenciadas en T2 es heterogénea, e hiperintensa con áreas internas de baja intensidad de señal. No presenta vacíos de flujo. Tras la administración de contraste realza de forma intensa y relativamente homogénea a excepción de las áreas quísticas

anteriormente descritas (fig. 2). Las características radiológicas, aunque no son específicas, son compatibles con el diagnóstico de tumor fibroso solitario (TFS). Este diagnóstico se confirmó con el estudio anatomopatológico tras la excisión.

Discusión

El TFS es una lesión infrecuente en la cavidad nasosinusal (CNS). Su localización habitual es la pleura, aunque también puede presentarse en la órbita, nasofaringe, laringe, espacio parafaríngeo, cavidad oral y faringe^{1,2}. Son muy escasos los casos publicados de esta lesión en la región nasosinusal, pero las características intrínsecas de la lesión son comunes con el resto de localizaciones, lo cual es de gran utilidad para su diagnóstico.

El TFS deriva de células mesenquimales fibroblásticas *like*. El diagnóstico definitivo de esta entidad depende del estudio histopatológico, marcadores inmunohistoquímicos y patrones de actividad. Histopatológicamente se caracteriza por proliferación de células fusiformes sobre un estroma de colágeno con abundante proliferación vascular, similar al patrón vascular del hemangiopericitoma³. El TFS expresa fuertemente CD34, y la positividad es moderada a vimentina y Bcl-2 (fig. 3). Sin embargo, suelen ser negativos a citoqueratina, anticuerpo antiendomiso, proteína S100, actina de

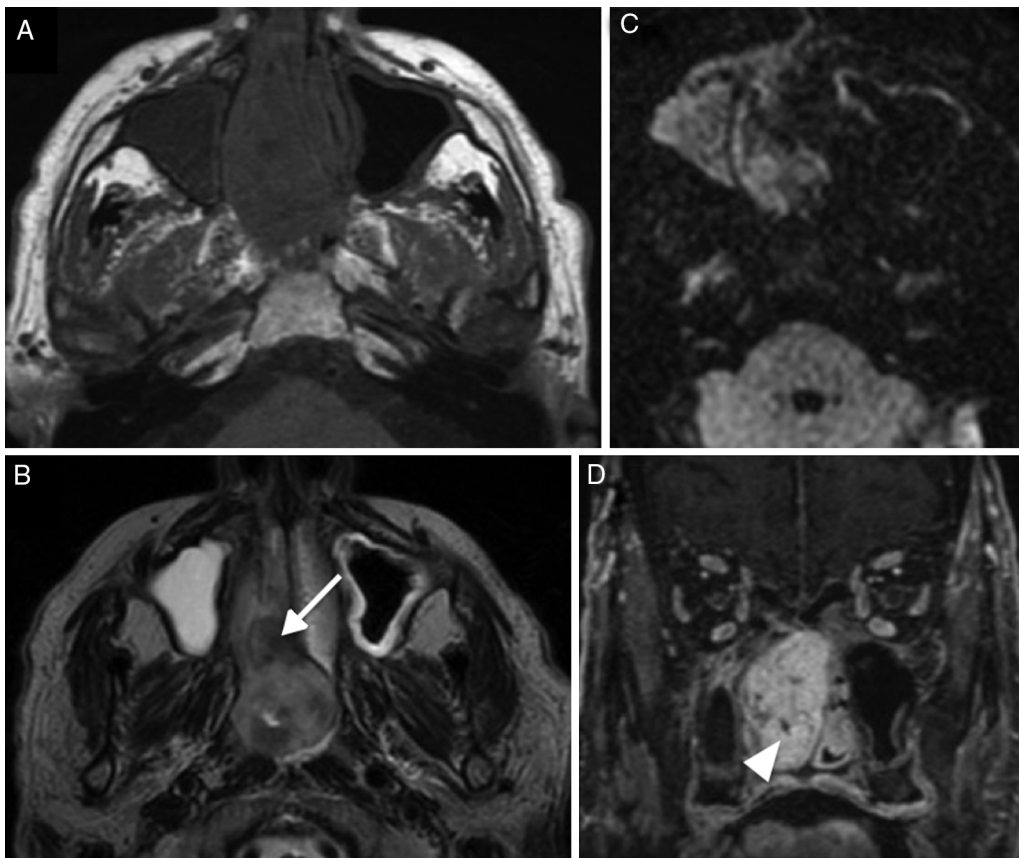


Figura 1 Imágenes de RM de la lesión que muestra una intensidad de señal homogénea en T1 (A), alta y heterogénea en T2 (B) con áreas internas hipointensas correspondientes a fibrosis (flecha). Restringe la difusión de manera similar al seno maxilar derecho, ocupado (C) y realza intensamente tras la administración de contraste (D), a excepción de algunos focos de degeneración quística (punta de flecha).



Figura 2 Imágenes de TC en planos coronal (A) y axial (B) que muestran una tumoración nasal derecha expansiva, que adelgaza la pared medial del seno maxilar derecho.

músculo liso y desmina⁴. Estos hallazgos permiten excluir con relativa seguridad otros tumores como los epiteliales, neurogénicos, hemangiopericitoma y fibrosarcoma.

Son tumores de lento crecimiento e indoloros. No presentan predilección por sexo, y suelen aparecer a partir de la cuarta década de la vida⁵. La clínica de presentación más frecuente es rinorrea, como en nuestro caso, obstrucción nasal progresiva y epistaxis ocasional. Otros síntomas menos frecuentes, pero también descritos, son la anosmia, cefalea, algia facial y cuando la masa es de gran tamaño exoftalmos y alteraciones visuales.

Aunque las series son cortas, la CNS es una localización infrecuente para los TFS. Son masas sólidas, ovoideas y bien delimitadas. En la TC tienen densidad de partes blandas, y realzan intensamente tras la administración de contraste. Localmente remodelan y adelgazan el hueso adyacente, la esclerosis también se ha descrito, aunque es infrecuente. Ocasionalmente pueden presentar calcificaciones internas, aunque cuando son periféricas plantean la duda de que sean fragmentos óseos de cornetes y láminas adyacentes. Estos hallazgos por TC no son específicos para poder diferenciarlos de otras tumoraciones de partes blandas. Sin embargo, la RM sí que puede presentar rasgos muy útiles que permiten demostrar el diagnóstico; su intensidad de señal es homogénea e isointensa a la sustancia gris en T1 y, por el contrario, muestran una marcada heterogeneidad en T2. Una de las características más distintivas son las áreas hipointensas en T2, infrecuentes en otras lesiones nasosinusales, correspondientes a tejido fibroso con colágeno. La heterogeneidad de la señal también se debe a

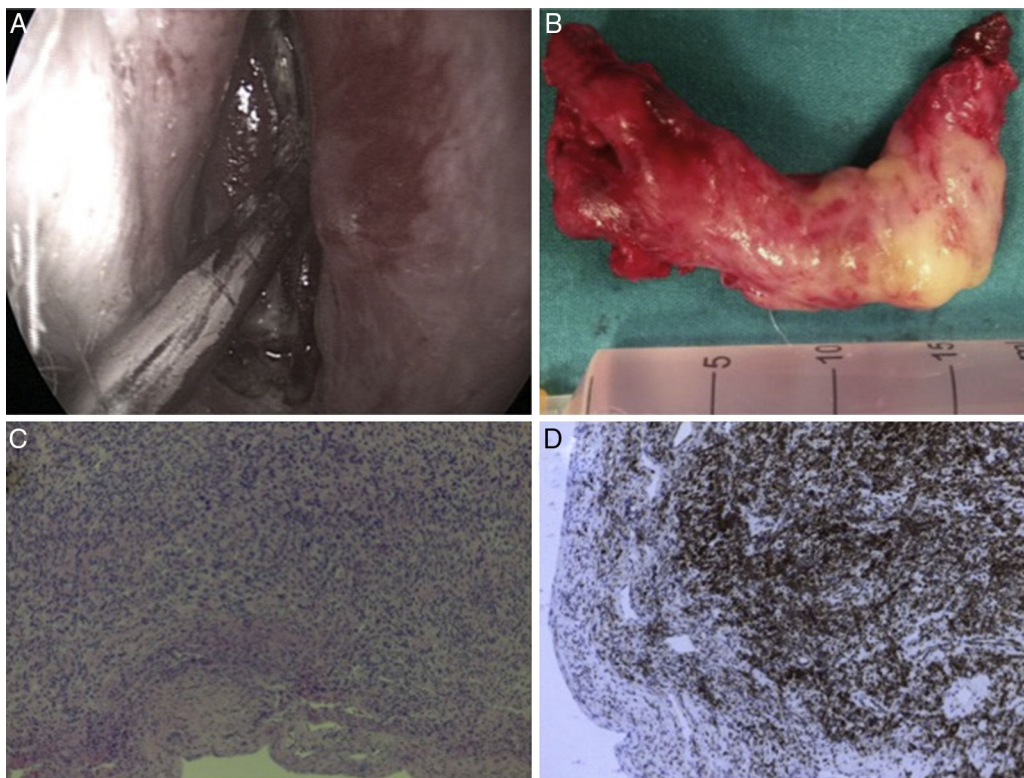


Figura 3 A) Imagen de la cirugía que muestra la lesión blanquecina en el centro, señalada con el aspirador. B) Imagen macroscópica de la lesión predominantemente rojiza por la vascularización, y con áreas blanquecinas. En la microscopia con tinción hematoxilina/eosina se muestra el estroma altamente fibroso (C) y la positividad con la técnica Bcl-2 (D).

áreas quísticas de degeneración mixoide o hemorrágica, marcadamente hiperintensas^{2,3}. Los posibles vacíos de flujo en secuencias morfológicas reflejan los vasos macroscópicos de la lesión y el intenso realce tras la administración de contraste la profusa vascularización, rasgos importantes en el diagnóstico diferencial.

Aunque su origen sea la CNS, es frecuente la extensión directa a órbita, fosa pterigopalatina e infratemporal, base de cráneo o espacio intracraneal⁶. Los principales diagnósticos diferenciales incluyen el papiloma invertido, el hemangioma, el angiofibroma juvenil, los pólipos angiomasos y el hemangiopericitoma. El papiloma presenta un característico patrón de realce cerebriforme. El hemangioma muestra una marcada hiperseñal en T2, diferente a la del TFS. La epidemiología será clave en el angiofibroma juvenil, ya que afecta casi exclusivamente a varones jóvenes. Los pólipos angiomasos se originan en las coanas y muestran una intensidad de señal T2 alta. Los hemangiopericitomas son infrecuentes en la cavidad nasal y además del intenso realce, su señal T2 es alta.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yang BT, Song ZL, Wang YZ, Dong JY, Wang ZC. Solitary fibrous tumor of the sinonasal cavity: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013;34:1248–51.
2. Kim TA, Brunberg JA, Pearson JP, Ross DA. Solitary fibrous tumor of paranasal sinuses: CT and MR appearance. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1767–72.
3. Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, Coleman M, Ghoseein R, Carlson D, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck: A clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132:517–25.
4. Abe T, Murakami A, Inoue T, Ohde S, Yamaguchi T, Watanabe K. Solitary fibrous tumor arising in the sphenoidal recess: A case report and review of the literature. *Auris Nasus Larynx.* 2005;32:285–9.
5. Alobid I, Alós L, Blanch JL, Benítez P, Bernal-Sprekelsen M, Mullol J. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Acta Otolaryngol.* 2003;123:71–4.
6. Kessler A, Lapinsky J, Berenholz L, Sarfaty S, Segal S. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;121:826–8.