Casos Clínicos

Pseudotumor inflamatorio nasosinusal: reporte de un caso

Inflammatory pseudotumor sinonasal: a case report

Pseu-dotumor inflamatório nasossinusal: relatório de um caso

Dra. Kenny Susana Henao Sánchez[1]; Dr. Patricio Thompson[2]; Dra. Mariela Rodríguez Ruiz[3]; Dra. Susana Milena Hernández Obando[4]; Dra. Alison Caterine López García[5]

Resumen

El pseudotumor inflamatorio (PTI) es una entidad no neoplásica, de etiología desconocida, caracterizada por la proliferación de un infiltrado inflamatorio policlonal sobre un estroma de tejido conjuntivo. Pueden ser definidos como lesiones que clínica y radiológicamente simulan neoplasias.

El pseudotumor inflamatorio puede causar dolor facial, obstrucción nasal, exoftalmos y discapacidad visual y con frecuencia causa la erosión y destrucción ósea.

Los corticoesteroides, la radioterapia y la cirugía se han utilizado como modalidades de tratamiento, solos o en combinación.

Palabras clave: Pseudotumor inflamatorio, seno paranasal, granuloma de célula plasmática.

Abstract

The inflammatory pseudotumour (IPT) is a non-neoplastic entity of unknown origin, and is characterised by a proliferation of connective tissue and a polyclonal inflammatory infiltrate. May be defined as lesions that clinically and radiologically simulate neoplasms.

Inflammatory pseudotumour sometimes causes facial pain, nasal obstruction, exophthalmos and visual impairment, and often causes bone erosion and destruction.

Corticosteroids, radiotherapy and surgery have been used as treatment modalities either on their own or in combination.

Key words: Inflammatory pseudotumour, paranasal sinus, plasma cell granulom.

Resumo

O pseudo-tumor inflamatório (PTI) é uma entidade não neoplásica de etiologia desconhecida, caracterizada pela proliferação de um infiltrado inflamatório policlonal em um estroma do tecido conjuntivo. Podem ser definidos como lesões que simulam neoplasias clínica e radiologicamente.

O pseudo-tumor Inflamatório pode causar dor facial, obstrução nasal, exoftalmia (olhos saltados), deficiência visual e freqüentemente provoca o desgaste e a destruição óssea.

Os cortiçoesteroides, a radioterapia e a cirurgia têm sido usadas como modalidades de tratamento, por si só ou em combinação.

Palavras-chave: Pseudo-tumor inflamatório, seio paranasal, granuloma de célula plasmática.

Introducción

El pseudotumor inflamatorio (PTI) es una entidad no neoplásica, de naturaleza inflamatoria y patogenia desconocida, extremadamente polimorfa desde los puntos de vista clínico, radiológico y patológico, caracterizada por la proliferación de un infiltrado inflamatorio sobre un estroma de tejido conjuntivo.[1]

Tiene varias denominaciones: Granuloma de células plasmáticas, hiperplasia linfoide, xantogranuloma, fibrosarcoma inflamatorio, PTI (es el término utilizado actualmente para las formas extrapulmonares) y tumor inflamatorio miofibroblástico (término utilizado para formas pulmonares).[2]

(1) Fellowship de Rinología y Cirugía Endoscópica Nasosinusal del Servicio de Otorrinolaringología. (2) Jefe de Servicio de Otorrinolaringología. (3) Médica de planta del Servicio de Otorrinolaringología. (4) Concurrente de tercer año del Servicio de Otorrinolaringología. (5) Concurrente de segundo año del Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital de Agudos Doctor Ignacio Pirovano. Buenos Aires. Argentina.
Mail de contacto: ksusana39@hotmail.com
Fecha de envío: 2 de septiembre de 2016. Fecha de aceptación: 1° de junio de 2017.

Figura 1: Paciente masculino de 64 años (exoftalmos ojo izquierdo, lesión exofítica fosa nasal ipsilateral).

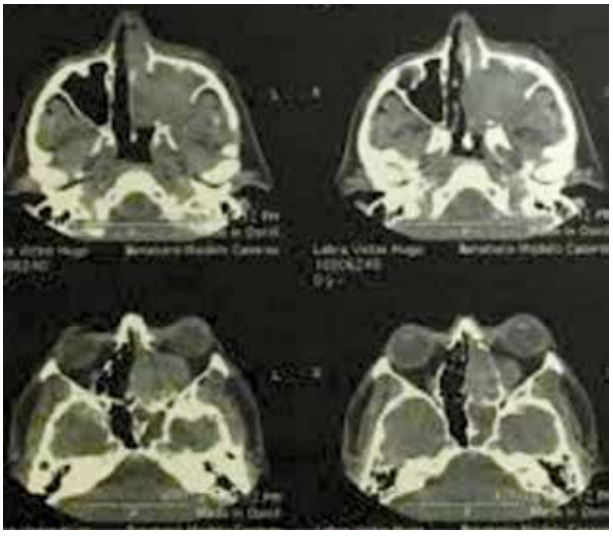

Figura 2: Tomografía computarizada (imagen de densidad de partes blandas que ocupa fosa nasal izquierda, seno maxilar, etmoidal anterior y posterior).

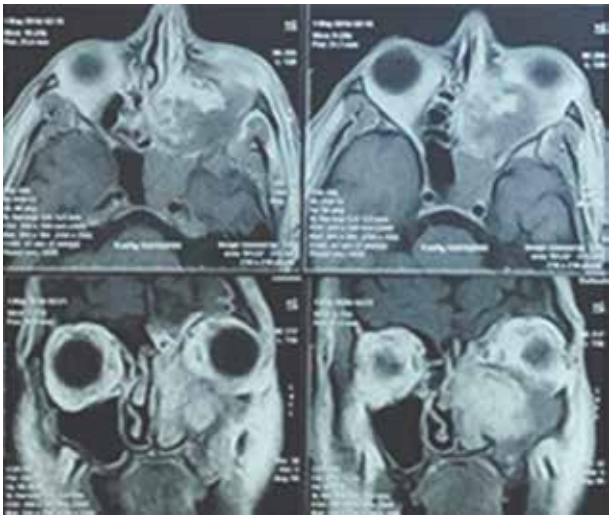

Figura 3: Resonancia magnética (imagen hiperintensa que realza bajo la administración de gadolinio en fosa nasal, seno maxilar y piso de órbita izquierda, isointensa en seno esfenoidal y frontal izquierdo).

No tiene predilección por edad ni sexo. Puede surgir en cualquier órgano. Fue descrito por primera vez en el pulmón en 1939 por Brunn. En 1954 Umiker le da el nombre por la clínica y la radiología, que simulan una neoplasia.[3]

Se presenta como una masa nasosinusal no específica, que crece por meses o años de forma expansiva, con sintomatología según la localización. Sin manifestaciones sistémicas, a diferencia de la forma pulmonar.[4]

La cirugía es el tratamiento de elección; también se han usado los corticoesteroides y la radioterapia.[2]

Caso clínico

En mayo de 2016 es atendido un paciente masculino de 64 años, con cuadro clínico de 3 meses de evolución, caracterizado por insuficiencia ventilatoria nasal progresiva de predominio izquierdo, rinorrea serosanguinolenta, hiposmia y episodios de epistaxis ipsilateral autolimitada. (Figura 1)

Previamente fue valorado en otra institución, donde le realizan tomografía macizocraneofacial en la que se observa imagen de densidad de partes blandas que ocupa la fosa nasal izquierda, el seno maxilar, etmoidal anterior y posterior, el esfenoides y el seno frontal izquierdo, con extensión al piso de la órbita ipsilateral. (Figura 2) La resonancia magnética nuclear macizocraneofacial evidencia imagen hiperintensa en T2, hipointensa en T1 que realza bajo la administración de gadolinio en fosa nasal, seno maxilar y piso de órbita izquierda, isointensa en seno esfenoidal y frontal izquierdo. (Figura 3)

Se le realizó previamente biopsia de mucosa yugal y lesión endonasal izquierda que reportó células coilocíticas con áreas de erosión e infiltrado inflamatorio mixto.

En dicha institución se indica enucleación, por lo que el paciente decide asistir a esta institución para una segunda opinión.

Se realiza nasofibroscopía que muestra lesión exofítica, ocupante en fosa nasal izquierda que no permite el paso del fibroscopio.

Figura 4:
Pieza quirúrgica extraída por CEN.

El paciente es llevado a cirugía endoscópica nasal, con exéresis de la totalidad de la lesión, la cual estaba cubierta por mucosa normal. (Figura 4)

El reporte de anatomía patológica informa formaciones polipoides con extensa erosión del epitelio de superficie, que presenta focalmente revestimiento por epitelio respiratorio. Estroma con marcada fibrosis, áreas de tejido de granulación con infiltrado inflamatorio de linfocitos, plasmocitos y polimorfonucleares y extensas áreas de necrosis tipo isquémica.

Discusión

El PTI es un tumor de comportamiento maligno, pero histológicamente benigno, caracterizado por un tejido fibroso infiltrado por células inflamatorias.[5]

En el siglo XX la confusión diagnóstica de esta enfermedad se veía reflejada en la alta frecuencia de enucleación orbitaria debido a la interpretación errónea de neoplasia maligna.[1]

No tiene predilección por edad, ni sexo. Puede darse entre los 6 a 83 años, con una edad media de 47 años, con ligero predominio en mujeres, con una relación 3:2.[6]

Puede surgir en cualquier órgano; fue descrito por primera vez en el pulmón. Es más común en el pulmón y el hígado, pero también se ha descrito en el tracto respiratorio superior con menor frecuencia, 11% de los casos se presentan en laringe, tráquea, oro y nasofaringe y 5% en órbita, senos paranasales, glándulas salivares mayores, tiroides, tejidos blandos de la cabeza y el cuello.[3] La recurrencia en la cabeza y el cuello es del 10-20%.[7]

La etiología es desconocida. Se ha descrito un origen idiopático, postraumático, iatrogénico, infeccioso o como respuesta inmunológica a microorganismos, tejido necrótico adyacente y lesión de los tejidos.[8]

También se habla de alteraciones citogenéticas, como reordenamiento del gen ALK (gen quinasa del linfoma anaplásico) que está en el cromosoma 2p23 y se observa en el 50% de los casos; la alteración de este gen se relaciona con tumorogénesis y no está presente en PTI nasosinusal.[9]

Se han estudiado también virus, como el virus Epstein Barr, HHV 8 (virus humano herpes 8) con resultados controvertidos.[7]

Por inmunohistoquímica, la IgG4 (células plasmáticas) es positiva en el 40% de las IgG.[7]

Clínicamente se presenta como una masa nasosinusal expansiva, con síntomas como epistaxis, insuficiencia ventilatoria nasal, diplopía, exoftalmos, edema y dolor facial.[10] Puede haber nódulos satélites en la mucosa adyacente.[11]

Endoscópicamente se observa una masa cubierta por mucosa normal, mucosa hipertrofiada, edematosa, pólipos nasales y rinorrea sanguinolenta. También se han informado linfadenopatías cervicales y axilares. [12]

En la tomografía computarizada (TC) se observa una masa homogénea, con contraste ligeramente heterogéneo; la TC puede tener cambios óseos que imitan malignidad como erosión, remodelación, engrosamiento. En la resonancia magnética se observa hipointenso en T1 y T2, con realce variable al contraste. Cuanto más contenido fibroso tenga el tumor, la intensidad de señal disminuye en T2 y cuanto más contenido de células tenga, aumenta la intensidad en T2.[13]

La punción aspiración con aguja fina y la biopsia por congelación son poco fiables. El diagnóstico definitivo se hace por la histopatología. Tiene 3 patrones histológicos: Mixoide/vascular con áreas inflamatorias que asemejan fascitis nodular, células fusiformes compactas con células inflamatorias que asemejan histiocitoma y placa densa de colágeno que se asemeja a una cicatriz.[14]

En la inmunohistoquímica, los miofibroblastos expresan vimentina en el 99% de los casos y actina entre el 89-92%.[15]

El diagnóstico diferencial se hace con el carcinoma de células escamosas o de células fusiformes, el linfoma extramedular, granulomatosis de Wegener, enfermedad vascular del colágeno, leiomiosarcoma, Schwanoma, infección micótica crónica, inflamación inespecífica, fibrosarcoma.[5]

El tratamiento puede ser médico o quirúrgico. La cirugía es el tratamiento de elección. La resección debe ser tan completa como sea posible; evitar resecciones radicales como en cirugía oncológica.[2]

Si no hay respuesta o hay escisión incompleta o está contraindicada la cirugía, se han utilizado corticoesteroides como prednisona a dosis de 1 mg/kg/día con retirada progresiva en función a la clínica y radiología.[1]

Se han usado metotrexate, ciclofosfamida y ciclosporina en pacientes que no responden a los esteroides. El crizotinib es un fármaco molecular que causa inhibición incompleta de la tirosina quinasa

del linfoma anaplásico (gen ALK); se usa sólo si se demuestra alteración de este gen.[7]

La radioterapia en caso de que esté contraindicada la cirugía y los esteroides, con baja tasa de éxito y además puede inducir tumor maligno.[15]

Conclusiones

El PTI es una patología que tiene un comportamiento maligno pero que es histológicamente benigno. Su presentación es rara a nivel rinosinusal; sin embargo se debe tener conocimiento de esta patología para poder hacer un diagnóstico adecuado y evitar un tratamiento radical innecesario.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Bibliografía

1. *Carrasco R, et al. Pseudotumor inflamatorio gigante de la base del cráneo. Sociedad Española de Neurocirugía. 2016.*
2. *Ligy T, Harpreet U, Simranjeet K, Verghese D. Inflammatory pseudotumour of the maxillary sinus presenting as a sino-nasal malignancy. Arch Otorhinolaryngol (2005) 262: 61–63.*
3. *Chuang C, et al. Inflammatory Pseudotumor of the Sinonasal Tract. J Formos Med Assoc 2007; 106 (2):165–168.*
4. *Naveen J, Sonalika W, Prabhu S, Gopalkrishnan K. Inflammatory pseudotumor of maxillary sinus: Mimicking as an aggressive malignancy. Journal of Oral and Maxillofacial Pathology : JOMFP. 2011; 15 (3):344-345.*
5. *Rabia Bozdogan A, et al. Sinonasal inflammatory myofibroblastic pseudotumor (plasma cell granuloma). Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg 2015; 25(3):174-178.*
6. *Chong S. Et al. Aggressive inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus and orbit. ENT-Ear, Nose & Throat Journal .2014; 93, (3):108-11.*
7. *Tao J, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the head and neck. Int J Clin Exp Med 2015;8(2):1604-1610.*
8. *Amin M, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the nose and paranasal sinuses masquerading as a malignancy. ENT-Ear, Nose & Throat Journal. 2012; 91(5).*
9. *Weinberger S. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma) of the lung. Uptodate. 2016.*
10. *Munetaka U, Naonobu T, Shigeru K, Kimitaka K. Inflammatory pseudotumour of the paranasal sinuses—A case report. Auris Nasus Larynx 2007; (34): 533–536.*
11. *Watanabe K, et al. Inflammatory pseudotumour of the nasal cavity: anunusual lesion with regressing satellite nodules. Histopathology, (38): 378-384.*
12. *Huang W, Dai Y. Inflammatory pseudotumor of the nasal cavity. American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery 2006; (27) 275–277.*
13. *Yuan X, et al. Inflammatory myofibroblastic tumour of the maxillary sinus: CT and MRI findings. Clinical Radiology 2012; (67): 53-57.*
14. *Soysal V. Inflammatory myofibroblastic tumor of the nasal cavity: a case report and review of the literatura. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2001; (61): 161–165.*
15. *Constantino G. Inflammatory pseudotumors of the paranasal sinuses. Rev Bras Otorrinolaringology 2008; 74 (2): 297-302.*