

# Pseudotumor nasal congénito

## Congenital nasal pseudotumor

## Pseudotumor nasal congénito

Miguel Tenorio Carrasco<sup>1</sup>, Rosalía Tenorio Cordero<sup>1</sup>, Danilo Olaya Bohórquez<sup>1</sup>, Nancy Jumbo Caiza<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Dr. Francisco de Ycaza Bustamante, Guayaquil, Ecuador

<sup>2</sup> Hospital Neumológico Alfredo J. Valenzuela, Guayaquil, Ecuador

### RESUMEN

El pseudotumor nasal es una patología rara e infrecuente; se describió por primera vez en pulmón; cuando se localiza en cabeza y cuello la ubicación más frecuente es orbitaria. Se considera una tumoración benigna; sin embargo puede comportarse con ciertas características de malignidad. Se describe un tumor nasal que se presenta desde su nacimiento, cuyo crecimiento es progresivo y rápido, alcanzando un significativo tamaño. Se realizaron tanto estudios de imagen como de anatomía patológica, útiles para el diagnóstico; también se describe algunos datos sobre la evolución clínica, de esta entidad.

**Palabras clave:** Granuloma de Células Plasmáticas. Nariz. Cabeza. Pseudotumor.

### ABSTRACT

The nasal pseudotumor is a rare and infrequent pathology; it was described for the first time in lung; when it is located in the head and neck the most frequent position is the orbital position. It is considered a benign tumor; however it can behave with certain malignancy characteristics. A nasal tumor that occurs from birth is described for the first time. Its growth is progressive and quick, reaching a large size. Image studies as well as of anatomical pathology were performed; they were useful for the diagnosis. We also describe some data on the clinical evolution of this entity.

**Keywords:** Plasma Cell Granuloma. Nose. Head. Pseudotumor.

### RESUMO

O pseudotumor nasal é uma patologia rara e infrequente; descreveu-se por primeira vez em pulmão; quando se localiza na cabeça e pescoço a localização mais frequente é orbitária. Considera-se uma tumoração benigna, no obstante pode se comportar com certas características de malignidade. Descreve-se pela primeira vez um tumor nasal que se apresenta desde o nascimento, cujo crescimento é progressivo e rápido, alcançando um tamanho significativo. Realizaram-se tanto estudos de imagem como de anatomia patológica, úteis para o diagnóstico; também se descreve alguns dados sobre a evolução clínica, desta entidade.

**Palavras-chave:** Granuloma de Células Plasmáticas. Nariz. Cabeça. Pseudotumor.

## Introducción

El pseudotumor inflamatorio es descrito como una rara enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por la aparición de lesiones cuya composición microscópica esta formada por histiocitos, macrófagos y células inflamatorias.

En cuanto a su localización, su primera descripción fue a nivel pulmonar; actualmente se han descrito otras localizaciones, siendo más frecuente en la órbita y senos paranasales, pero ha sido descrita también en la región pterigomaxilar, laringe, amígdalas, oídos, mucosa gingival y otros tejidos periodontales.

Su comportamiento biológico es habitualmente benigno, el cual puede invadir estructuras vecinas y destruir áreas anatómicas. Su diagnóstico es anatomopatológico; y, su tratamiento es mediante la enucleación del tumor; por el riesgo de reproducirse.

## Reporte del caso

Paciente de 1 m, 27 días de edad, sexo femenino, procedente y residente de la Provincia de Manabí, nacida por cesárea segmentaria, sin datos de dificultad respiratoria, es remitida por presentar tumor nasal localizado en la punta de la nariz que ocasiona dificultad para la succión, de crecimiento rápido y progresivo que llega al tamaño de una nuez.

Al examen físico la tumoración semiológicamente muestra a la inspección gran dilatación con pequeños vasos en la piel que la cubre; a la palpación: tumoración móvil adherente, molesta y dolorosa. El resto del examen clínico, sin hallazgos patológicos (figuras 1, 2, 3) vista fronto nasal, lateral.



Figura 1. Se evidencia el gran tamaño que ocupa la tumoración a nivel nasal.



Figura 2. En el pre quirúrgico, vista lateral.



Figura 3. En el pre quirúrgico, vista fronto nasal.

### Tratamiento quirúrgico realizado

Se infiltra anestésico local, y se realiza incisión transversal en la punta de la nariz de 2 cm; luego se profundiza tratando de conseguir plano de disección adecuado; se localiza la masa tumoral la cual tiene un aspecto graso-caseoso de textura friable; se realiza la extracción en diferentes fragmentos desde el dorso a la columela; se evidencia agenesia de cartílagos de la punta nasal, se realiza curetaje de lecho que ocupaba la masa tumoral retirando tejido residual de fosa nasal izquierda.

Se suturan planos internos con vicril 5-0; se retira tejido cutáneo excesivo y se sutura piel con nylon 6-0, se colocan tapones nasales de gasa vaselinada (figuras 4, 5, y 6).



Figura 4. Aspecto graso, caseoso del tumor.



Figura 5. Se evidencia la pérdida de estructura anatómica por la invasión tumoral, nótese el daño a nivel de los cartílagos columelares y septum nasal a nivel de la punta.



Figura 6 La imagen muestra el posquirúrgico mediato.

### Anatomía patológica

Se realizaron dos estudios patológicos, en diferentes instituciones los cuales reportaron:

**Estudio Anatomopatológico del hospital Roberto Gilbert:** resultado del 23-08-11, indica que los cortes muestran piel con leve hiperplasia en dermis, proliferación de células fusiformes con núcleos ovoides sinuosos o redondeados con cromatina gruesa y citoplasma claro dispuesto en bandas, nidos o formando lóbulos; ocasionales células multinucleadas con linfocitos aislados y dispuestos, vasos capilares congestivos en escaso estroma conectivo y mitosis.

**Diagnóstico:** lesión resección compatible con fibrohistiocitoma celular. Se solicita inmunohistoquímica.

**Estudio Anatomopatológico de SOLCA:** resultado del 10-10-11, tumor de nariz neurofibrosarcoma.

Desmina: negativo en células tumorales

Actina: negativo en células tumorales

CD-34: negativo en células tumorales

SMA: negativo en células tumorales

S 100: positivo en células tumorales

**TAC:** se realiza tomografía en todos los planos anatómicos, ninguno presenta tumoraciones, ni metástasis.

**RM:** (17-10-11), nodulación tumoral focal de tejidos blandos a nivel de región anterior de nariz, con pequeños focos hiperintensos en T1.

En conclusión reporta histiocitoma referido.

### Discusión

Los tumores nasales de la pirámide y la punta nasal son hallazgos poco frecuentes; se deben a la acumulación de células inflamatorias, de carácter benigno y no reactivo.<sup>1</sup>

Las células inflamatorias se encuentran en un estroma fibroso, con fibroblastos e histiocitos. Esta entidad, de origen desconocido, se ha nombrado de distintos modos como granuloma de células plasmáticas, cuando predominan las células plasmáticas, xantogranuloma o histiocitoma. Pueden aparecer en niños y lactantes como tumores disembrionarios de la línea media (quiste dermoide, encefalocele y glioma nasal).<sup>2</sup>

Se realizan estudios de imagen como la tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear, para descartar conexión con el endocráneo o múltiples localizaciones tumorales. El pseudotumor inflamatorio es una lesión benigna descrita por primera vez en pulmón. La PAAF se puede realizar en pocos casos en el que el diagnóstico citológico sea mandatorio para la conducta quirúrgica.<sup>2,3</sup>

Su aparición craneofacial es rara y el sitio más frecuente es la órbita.<sup>5</sup> Se ha descrito su presencia en otros lugares de la topografía humana como los senos paranasales, región pterigomaxilar, laringe, amígdalas, oídos, tiroides, parótida y mucosa gingival.<sup>4,6</sup>

En la mayor parte de los casos posee un crecimiento lento insidioso y las manifestaciones clínicas dependen de su localización. En el presente caso la obstrucción nasal fue la afección sistémica ocasionada por el pseudotumor.

Además puede haber erosión y destrucción ósea y cartilaginosa con signos de remodelación, engrosamiento y cicatrización. Los hallazgos en la RMN de este pseudotumor son similares a las de otras lesiones inflamatorias como sarcoidosis, celulitis orbitaria y miositis.

El diagnóstico mediante citología es difícil y no es definitorio. Los cultivos realizados de las muestras anatomopatológicas, suelen ser negativos, aunque hay hipótesis de una respuesta inmune exagerada a un patógeno infeccioso desconocido.<sup>2,7</sup>

Se han propuesto tratamientos corticoides en especial cuando el pseudotumor tiene una ubicación orbitaria.<sup>8,9,10</sup> Para los pseudotumores de los senos paranasales la resección quirúrgica es de elección y curativa. En aquellos casos en que exista una contraindicación para la cirugía o no exista remoción completa, se ha descrito la utilización de radioterapia.<sup>2,7</sup>

En el caso presentado se dificultó el diagnóstico por la edad del paciente ya que es raro en pacientes tan jóvenes y también por su comportamiento clínico, el acelerado crecimiento y la agresividad con las estructuras aledañas, hizo a los pediatras clínicos y a los cirujanos craneofaciales sospechar de un componente neoplásico y maligno.

Durante al acto quirúrgico se evidenció la destrucción total de los cartílagos de la punta nasal que es una característica de este tipo de tumores.

El estudio patológico que se realizó en dos laboratorios diferentes, su diagnóstico varió drásticamente de un neurofibrosarcoma a un fibrohistiocitoma; de todos modos éstos son tumores inflamatorios, la inmunohistoquímica fue negativa.

## Referencias bibliográficas

1. Reino AJ, Lawson WM, Som P. Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus: case reports and review of the literature. *Am J Rhinol* 1995; 9: 15-25.
2. Escobar Sanz-Dranguet P, Márquez Dorsch FJ, Sanabria Brassart J. Pseudotumor inflamatorio de fosas nasales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002; 53(2):135-8.
3. Huang WH, Dai YC. Inflammatory pseudotumor of the nasal cavity. *Am J Otolaryngol.* 2006; 27(4):275-7.
4. García Callejo FJ, Fernández NM, López NS, González PM. (2012). Seudotumor inflamatorio de amígdala. *Acta Otorrinolaringológica Esp* 2012; 63(1): 62-64.
5. Otárola F, Flores JC. Pseudotumor inflamatorio de la órbita caso clínico. *Boletín Escuela De Medicina U.C., Pontificia Universidad Católica De Chile* 2006; 31(1): 35 – 41.
6. Karakök M, Ozer E, Sari I, Mumbuç S, Aydın A, Kanlıkama M, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of the maxillary sinus mimicking malignancy: a case report of an unusual location (is that a true neoplasm?). *Auris Nasus Larynx* 2002; 29(4):383-6.
7. Urquiola F, Aragón S. Tumor de la pirámide nasal Caso Clínico. *Rev. Hosp. Ital. B.Aires* 2008;28(1):22-24
8. Zegnel A, Zeynel A, Karcioğlu, Hark G. *Orbital tumors diagnosis and treatment.* Springer Science, Business Media, Inc. 233 Spring Street, New York, USA: 2005, p. 234.