

Tumor nasal de músculo liso de comportamiento maligno incierto: informe de un caso

Carlos S. Ruggeri^a , Juan Dib^b, Santiago Marinelli^b, Victoria Demarchi^c, Melina P. Valeo Chulvi^d, Julian Simkin^b

RESUMEN

Los tumores de músculo liso que no pueden ser clasificados según su histología como leiomiomas o leiomiomas se denominan tumores de músculo liso de comportamiento maligno incierto. La localización nasal de estos tumores es muy infrecuente y la extensión adecuada de la cirugía para tratar estas neoplasias no está bien definida.

Se describe el caso clínico de una adolescente de 16 años, que consultó por padecer un tumor de aspecto vascular en la cavidad nasal derecha y que fue tratada con éxito mediante cirugía intranasal. El diagnóstico histológico fue tumor de músculo liso de comportamiento maligno incierto.

Por la rareza de estas neoplasias, su infrecuente localización nasal y la falta de evidencia que soporte cuál debe ser la extensión de la cirugía, es relevante la descripción y discusión del caso clínico.

Palabras clave: tumor nasal; tumor de músculo liso; comportamiento maligno incierto; cavidad nasal; cirugía endoscópica por orificios naturales.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2023-10146>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2023-10146.eng>

Cómo citar: Ruggeri CS, Dib J, Marinelli S, Demarchi V, et al. Tumor nasal de músculo liso de comportamiento maligno incierto: informe de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2024;122(2):e202310146.

^a Sector de Rinosisinología y Base de Cráneo, Servicio de Otorrinolaringología; ^b Servicio de Otorrinolaringología; ^c Sector de Otorrinolaringología Pediátrica, Servicio de Otorrinolaringología; ^d Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia para Carlos S. Ruggeri: carlos.ruggeri@hospitalitaliano.org.ar

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 3-7-2023

Aceptado: 3-8-2023



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de músculo liso que tienen un diagnóstico histopatológico que no permite clasificarlos como benignos o malignos son denominados tumores de músculo liso de potencial maligno incierto (STUMP, por sus siglas en inglés). Forman parte de las neoplasias mesenquimales del músculo liso que comprenden los leiomiomas y sus subtipos, y los leiomiosarcomas.

El sistema utilizado para clasificar los tumores del músculo liso uterino propuesta por Bell y cols.¹ diferencia los leiomiosarcomas convencionales –que tienen al menos dos de las tres características siguientes: atipia citológica difusa, necrosis de células tumorales y ≥ 10 mitosis en 10 campos de gran aumento (CGA)– de los leiomiomas –que se definen como neoplasias sin necrosis de las células tumorales y ≤ 4 mitosis por 10 CGA–. Sus variantes incluyen el leiomioma mitóticamente activo, que tiene entre 5 y 19 mitosis por 10 CGA, y el leiomioma atípico, que tiene atipia citológica, pero sin necrosis de las células del tumor y < 10 mitosis en 10 CGA. Los tumores que no cumplen con estas definiciones se clasifican como STUMP.

La poca frecuencia de estas neoplasias y la rareza de su localización en cavidad nasal, sumadas a la dificultad para determinar un tratamiento adecuado, hacen relevante la descripción del caso clínico y la discusión sobre esta patología.

CASO CLÍNICO

Una adolescente de 16 años consultó por un tumor localizado en el ala nasal derecha de 6 meses de evolución, doloroso a la palpación. La piel suprayacente a la lesión se encontraba eritematosa y con telangiectasias.

Por rinoscopia anterior, se observó un tumor que protruía hacia la cavidad nasal en su sector anterior cubierto por mucosa normal.

La endoscopia nasal confirmó la localización anterior de la neoplasia.

Por ecografía, se diagnosticó un tumor hipoecogénico con abundante flujo en su interior (más de 10 vasos por cm^2) (Figura 1).

En la resonancia magnética con contraste de macizo facial (RMN), se observó una lesión sólida de señal intermedia en secuencia T2 e hipointensa en T1. Presentó un realce muy intenso con el contraste intravenoso. Sus dimensiones fueron 18 mm \times 22 mm \times 21 mm.

La lesión fue compatible con una lesión

vascular (posible malformación), por lo que no se realizó biopsia por congelación.

Se indicó tratamiento quirúrgico bajo anestesia general; se realizó una coagulación intersticial del tumor con láser de diodo en modo contacto a 6 watts y la inyección de bleomicina: 2 mg en una dilución 1 mg/ml. El procedimiento se realizó por vía intranasal con visión endoscópica.

La paciente tuvo buena evolución y el alta hospitalaria en 24 horas. En los controles durante 2 meses, no se observó una reducción del tumor.

Se indicó una nueva cirugía por vía intranasal con endoscopios. El objetivo fue obtener material para estudio histopatológico.

Se hizo una incisión con cauterio (punta de colorado) en la zona de mayor abombamiento intranasal del tumor, se disecó la neoplasia y se pudo reseca en forma completa preservando el cartílago y la piel suprayacente del ala nasal (Figura 2).

Se colocó material hemostático absorbible fibrilar en la cavidad resultante de la exéresis del tumor y un material de compresión absorbente dentro de un dedo de guante como taponaje anterior.

No se realizó estudio histopatológico por congelación.

No tuvo sangrado intraoperatorio significativo ni postoperatorio.

El alta hospitalaria fue al día siguiente y el taponaje se retiró 48 horas después de la cirugía.

El estudio histopatológico diferido de la pieza quirúrgica (3,2 cm \times 2 cm \times 1,3 cm) fue informado como proliferación tumoral constituida por células de núcleos elongados, irregulares, dispuestas en fascículos que se entrecruzan en direcciones variables, sin evidencia de necrosis. Por inmunohistoquímica, se confirmó el diagnóstico de STUMP (Figura 3).

La resección fue marginal.

Los controles clínicos, endoscópicos y por RMN no evidenciaron recurrencia del tumor durante el seguimiento de 18 meses (Figura 4).

DISCUSIÓN

Los tumores mesenquimales de músculo liso con potencial maligno incierto fueron definidos por la Organización Mundial de la Salud como aquellos tumores que no pueden ser clasificados histológicamente como benignos o malignos, representan un grado intermedio entre los leiomiomas y los sarcomas.

Los tumores de músculo liso localizados en la vía aérea superior son extremadamente

FIGURA 1. Ecografía del ala nasal izquierda: se observa un tumor hipocogénico con abundante flujo en su interior (A). Resonancia magnética: lesión sólida de señal intermedia en secuencia T2 e hipointensa en T1, con realce muy intenso con el contraste endovenoso (B, C)

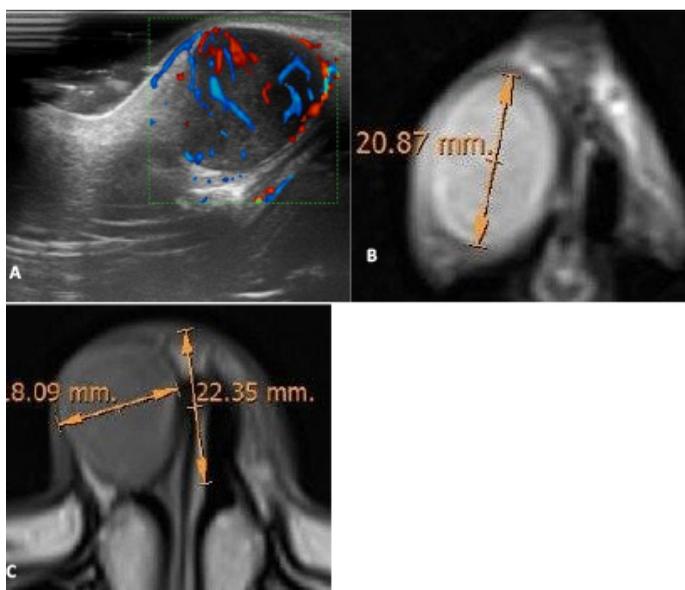


FIGURA 2. Tumor localizado en el ala nasal derecha, con eritema y telangiectasias en la piel suprayacente (A). Resección intranasal del tumor con preservación del cartílago y de la piel del ala nasal (B, C)

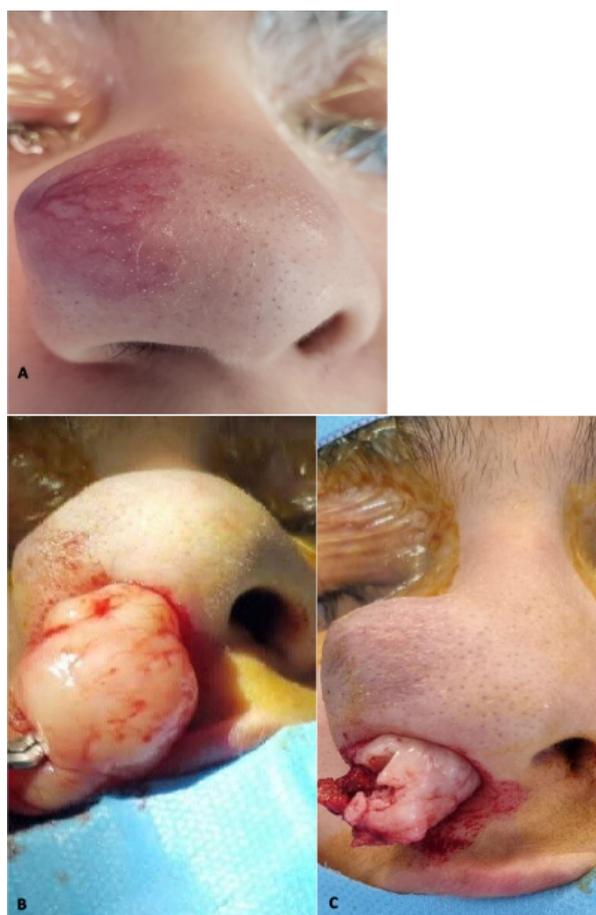
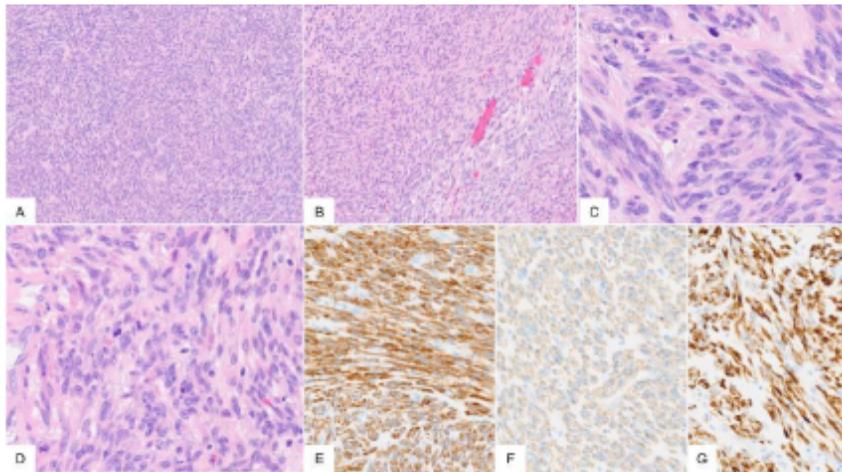
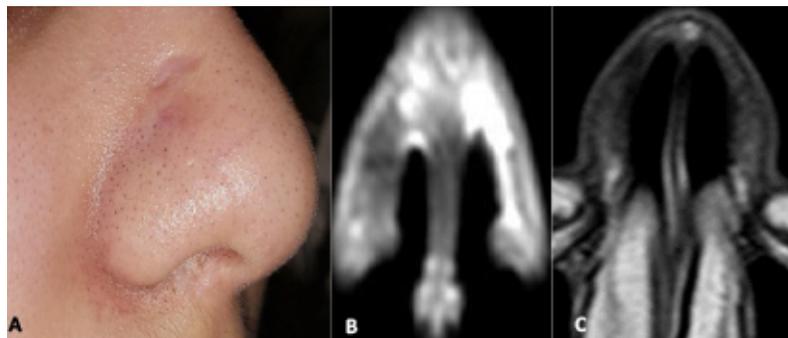


FIGURA 3. Tumor de músculo liso de potencial maligno incierto (STUMP)



A y B: Proliferación tumoral constituida por células de citoplasma eosinófilo y núcleos elongados, levemente irregulares, dispuestas en fascículos que se entrecruzan en direcciones variables (hematoxilina-eosina. 10X).
 C y D: Se identifican 4-5 mitosis cada 10 campos de gran aumento (hematoxilina-eosina. 40X).
 Con técnicas de inmunohistoquímica, las células tumorales fueron positivas con calponina (E), actina músculo liso (F) y desmina (G).

FIGURA 4. Postoperatorio de la paciente a los 18 meses (A) y resonancia magnética postoperatoria (B, C)



infrecuentes, representan menos del 2,5 % de las neoplasias del mesénquima.^{2,3} Fu y cols.³ describieron 2 leiomiomas y 6 leiomiosarcomas en un estudio sobre 256 neoplasias no epiteliales de cavidad nasal, senos paranasales y rinofaringe. La mayoría de las descripciones halladas en la literatura se refieren a tumores con localización en el útero.

El diagnóstico anatomopatológico de lesiones benignas y malignas en los tumores uterinos de músculo liso se basa en la combinación de varios criterios: atipia celular, índice mitótico y presencia o ausencia de necrosis en las células tumorales.⁴

La combinación de un índice mitótico de 10 por 10 CGA, atipia citológica difusa y necrosis coagulativa tumoral se asocia con metástasis. La presencia de necrosis es un hallazgo importante, dado que está presente en el 80 %

de los leiomiosarcomas. En ausencia de necrosis tumoral, el factor que determina la conducta en neoplasias con atipia focal, multifocal o difusa es el índice mitótico, donde los tumores más agresivos son aquellos que tienen > 10 mitosis por 10 CGA. Bell y cols.¹ establecieron que los tumores con este grado de atipia y < 10 mitosis por 10 CGA son leiomiomas atípicos con bajo riesgo de recurrencia, dado que solo describieron una recurrencia en 46 casos.

El diagnóstico inmunohistoquímico es muy útil para diferenciar benignidad o malignidad en conjunto con el estudio histopatológico.

La mayoría de estos tumores se originaría en el músculo liso presente en las paredes de los vasos de la cavidad nasal. En un estudio, informaron una serie de 12 tumores de músculo liso con localización nasal; la distribución por

sector fue la siguiente: 8 en cavidad nasal, 2 en senos paranasales y 2 en cavidad nasal y senos paranasales. La histología de las neoplasias fue leiomiomas (7/12), STUMP (2/12) y leiomiomas de bajo grado (3/12).⁵

El tratamiento de estas neoplasias es quirúrgico, tratando de realizar resecciones completas.⁶

Debido a la infrecuente localización nasal, no han sido determinados factores que incidan sobre el pronóstico en STUMP.

La extensión de la cirugía en los tumores con localización uterina no está establecida con claridad. No se han visto diferencias significativas en el pronóstico ni en la supervivencia realizando una tumorectomía o una histerectomía con doble anexectomía.²

En el caso descrito, la resección fue completa pero marginal; la exéresis con márgenes libres hubiese requerido una rinectomía parcial derecha con reconstrucción.

Por el comportamiento incierto de la neoplasia, la edad de la paciente y la falta de estudios que sugieran un mejor pronóstico con cirugías más agresivas, optamos por realizar una cirugía intranasal y no ampliar los márgenes quirúrgicos (rinectomía) en otra intervención.

Los tumores de músculo liso de comportamiento maligno incierto localizados

en la cavidad nasal o senos paranasales son muy infrecuentes y aún más en niños. El diagnóstico es histológico y es fundamental considerar el número de mitosis, grado de atipia y necrosis del tumor en conjunto con técnicas inmunohistoquímicas.

El mejor tratamiento es la resección quirúrgica completa, pero, según la localización nasosinusal que tenga el tumor, debe considerarse el defecto funcional o estético que puede ocasionar una exéresis amplia con márgenes libres, ya que no se conoce con seguridad el impacto en el pronóstico que esta puede producir. ■

REFERENCIAS

1. Bell SW, Klempson RL, Hendrickson MR. Problematic uterine smooth muscle neoplasms. A clinic-pathologic study of 213 cases. *Am J Surg Pathol*. 1994;18(6):535-58.
2. Trott MS, Gewirtz A, Lavertu P, Wood BG, Sebek BA. Sinonasal leiomyomas. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1994;111(5):660-4.
3. Fu YS, Perzin KH. Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: a clinicopathologic study, IV: smooth muscle tumors (leiomyoma, leiomyosarcoma). *Cancer*. 1975;35(5):1300-8.
4. Guzmán Muñoz M, García-Pineda V, Aranz F, Martínez-Gómez E, et al. Tumores mesenquimales de músculo liso de potencial maligno incierto (STUMP): revisión de un caso clínico. *Clin Invest Gin Obst*. 2013;40(1):33-6.
5. Huang H Y, 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.