

## Localización atípica del glomanpericitoma: seno etmoidal

Atypical location of glomanpericitoma: ethmoid sinus

Javier Gómez-Hervás<sup>1</sup>, Gabriel Cardenete Muñoz<sup>2</sup>, Manuel Moreno Romera<sup>3</sup>, Juan García-Valdecasas Bernal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Otorrinolaringología del Hospital La Inmaculada de Huércal-Overa. España.

<sup>2</sup>España. Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario San Cecilio de Granada. España.

<sup>3</sup>Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Virgen del Castillo.

Estimado Editor,

El glomanpericitoma o hemangiopericitomas nasosinusal es un tumor poco común, de baja malignidad, derivado de los pericitos de Zimmerman. Comprende un 1% de todas las neoplasias vasculares. La localización más frecuente es el miembro inferior y retroperitoneo (75%). Se estima que entre un 15-30 % de las veces sucede en cabeza y cuello (1). Su aparición a nivel nasal es rara ocupando tan sólo un 5% de todos los hemangiopericitomas y caracterizándose por un comportamiento menos agresivo que en el resto de localizaciones. Suponen tan sólo un 0,5% de todos los tumores de nasales (2).

La edad más frecuente de aparición es entre los 40-60 años, padece cierta tendencia a aparecer en el sexo femenino. La clínica más frecuentemente producida es la epistaxis y la obstrucción nasal (3).

La etiología no está clara. Se ha relacionado con traumatismos y con tratamientos corticoides previos (4).

El tratamiento de elección es la cirugía, a veces requiere embolización previa para evitar hemorragias. La tasa de recidivas locales es elevada (40-50%) utilizándose en esos casos radioterapia o cirugía (5).

Presentamos el caso de un varón de 60 años de edad, no fumador, con antecedentes de estenosis mitral por lo que está anticoagulado con acenocumarol (con controles adecuados). Acude a la consulta por presentar cuadros de epistaxis autolimitados por fosa nasal derecha desde hace más de un año acompañados de insuficiencia respiratoria nasal homolateral. Ha recibido tratamientos con corticoides tópicos y antibioterapia desde atención primaria sin evidenciar mejoría alguna.

En la fibroscopia nasal observamos una lesión de color rojo vinoso, alargada, que ocupa los dos tercios superiores de la fosa y depende del etmoides posterior (figura1). El resto de la exploración es completamente normal. El estudio de imagen mediante TC informa: lesión nodular sólida en fosa nasal derecha de 23x15x20mm a nivel de cornete/meato medio que capta contraste. No se aprecia lisis ósea ni invasión de otras estructuras. No

se observan alteraciones naso, oro e hipofaríngeas ni laríngeas (figura 2). Se realiza biopsia de la lesión informando de glomanpericitoma.

Se practica exéresis de la lesión desde su raíz con etmoidectomía posterior parcial mediante cirugía endoscópica nasosinusal. El estudio histológico exhibe una neoformación subepitelial no encapsulada compuesta por células uniformes, con núcleos ovoideos regulares y citoplasma levemente eosinófilo, que se disponen en fascículos cortos, con zonas de aspecto arremolinado, interpuestas con abundantes estructuras vasculares que muestran paredes hialinizadas. Se identifican escasas figuras de mitosis típica en un rango de 1 mitosis en 20 CGA, no se identifican zonas de necrosis. El estudio inmunohistoquímico revela positividad para actina, y negatividad para citoqueratinas, S-100, CD 34 y CD 99. El paciente tras un año de la cirugía se encuentra libre de enfermedad.



Figura 1: Imagen endoscópica de fosa nasal derecha. A la izquierda de la imagen se observa la parte caudal del glomanpericitoma, a la derecha el septum nasal.

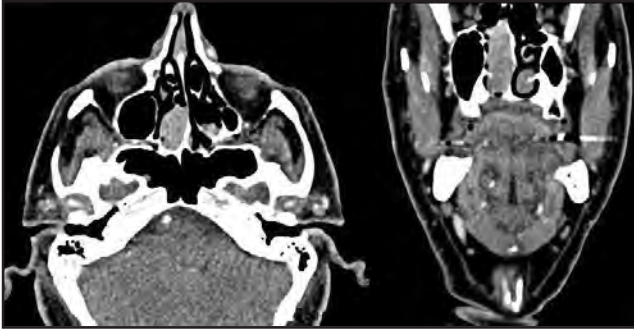


Figura 2: Izquierda: TC en proyección axial, se observa la lesión ocupando el etmoides posterior derecho. Derecha: TC en proyección coronal, se observa como la lesión invade la parte posterior de la fosa nasal derecha.

La localización nasal es atípica. Cuando aparece en la nariz lo suele hacer más frecuentemente en los senos paranasales. Por orden de frecuencia; seno etmoidal, seno maxilar, meato medio, fosa nasal, receso esfenoidal, seno esfenoidal, septum, cornete medio e inferior, lámina cribiforme y pared lateral (4); En nuestro caso el tumor procedía de etmoides posterior e invadía la fosa nasal.

Nuestro paciente se encuentra en la edad más frecuente en la que suelen aparecer estos tumores, es decir, entre los 40 y los 60 años. Algunos autores señalan una posible relación del tumor con los traumatismos previos o con corticoterapia de larga evolución sin hallar en nuestro caso ninguna de ambas exposiciones (5).

Desde el punto de vista clínico el síntoma predominante fue la epistaxis de repetición autolimitada y la obstrucción nasal, coincidiendo con lo que describen la mayoría de los autores. (1-5).

Ante este tipo de lesiones es importante hacer diagnóstico diferencial con otro tipo de lesiones nasales benignas como el pólipos antrocoanal solitario, el papiloma nasal o incluso la poliposis nasal (6,7).

El tratamiento de elección es la cirugía sin vaciamiento ganglionar. El glomanpericitoma puede presentar cierto grado de malignidad. Se deben realizar cirugías radicales porque no hay relación entre la histología y la agresividad del tumor. La vía de abordaje puede ser externa, mediante cirugía endoscópica o combinada (8). La elección dependerá del tamaño y de la ubicación de la lesión, de forma que se optará las que nos ofrezca mayores garantías para extraer completamente el tumor (9). Nosotros decidimos practicar abordaje intranasal mediante cirugía endoscópica retirando la lesión mediante visión directa de la misma. Algunos autores señalan la posibilidad de realizar embolización previa a la cirugía para disminuir el riesgo de hemorragia intraoperatoria (10). En nuestro caso no la llevamos a cabo pues no hubo hemorragia durante la toma de biopsia y la lesión era de pequeño tamaño. La radioterapia es otra opción de tratamiento que se reserva para casos en que la resección completa no ha sido posible (5).

El seguimiento de estos pacientes debe de realizarse a largo plazo debido a la alta tasa de recidiva local a los 5 años (50-60%). Las metástasis a distancia son poco frecuentes (8).

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Navarro R, Nora Z. Hemangiopericitoma nasosinusal. Anales de Radiología 2005; 2:149-54.
2. Moreno B, Collado J, García A, Sánchez R, Vallés V. Hemangiopericitoma nasosinusal. ORL Aragón 2010; 13 (1): 21-23.

3. Gac P, Seymour C, Klein E, Cabañete P, Segura P, Pruzzo M. Hemangiopericitoma: reporte de 3 casos. Rev Chilena de Cirugía 2013; 56: 172-6
4. Murat K, Yavuz S, Cemal G, Suat E, Suleyman S. Haemangiopericytoma of the middle are with benign histological features. J Laryngol Otol 1999; 113: 911-13
5. Granter S, Badizadegan K, Fletcher C. Myofibromatosis in adults. Glomangiopericytoma and Myopericytoma. A spectrum of tumors showing perivascular myoid diferenciacion. Am J Surg Pathol 1998; 22: 513-25.
6. Compagno J, Hyams V. Hemangiopericytoma like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. Am J Clin Pathol 1976; 66 (4): 672-83
7. Sabini P, Josephson G, Yung R, Dolisky J. Hemangiopericytoma presenting as a congenital midline mass. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 124: 202-204
8. Flores C, Fuente C, Muñoz R, Paniagua A, Pozo J, Santos J. Hemangiopericitoma nasosinusal. Revisión de la literatura. A propósito de un caso. Revista de la Sociedad Aragonesa de ORL 2010;13 (2): 114-20.
9. Herve S, Alsamad IA, Beatru R, Gaston A, Bedbeder Ph. Management of sinonasal hemangyopericytomeas. Rhinology 1993; 37: 153-8.
10. Huges KV, Bard ML, Lewis JE, Kasperbauer JL, Facer GW. Nasal cavity hemangiopericytoma. 14 cases review during a 40 years period. Rhinology 1993; 6: 15-22.