

Hemangioma óseo etmoidal

*Servicio ORL. Hospital General de la Defensa en Zaragoza

**Servicio Anatomía Patológica

Bone hemangioma ethmoidal

RESUMEN

En este artículo presentamos un caso de una mujer de 62 años de edad, con un hemangioma intraóseo situado en la cabeza del cornete medio fosa nasal izquierda. Comentamos los hallazgos clínicos y radiológicos, incluyendo TAC y revisamos la literatura. El hemangioma intraóseo a menudo tiene signos característicos en la tomografía computarizada, con gruesas trabéculas junto a canales vasculares o a zonas líticas multifocales dando el aspecto de panal de abejas. Este caso se trató mediante resección endoscópica.

PALABRAS CLAVE:

Hemangioma. Nasal. Tumores óseos. Tumores Vasculares. Etmoides.

SUMMARY

In this article, we report a case of an 62-year-old female with an intraosseous hemangioma located in the head of middle turbinate of the ethmoid bone. Clinical and radiologic findings, including CT scan, are presented and the literature reviewed. Intraosseous hemangioma often has characteristic signs on a CT scan, with either coarse trabeculae lying adjacent to the vascular channels or multifocal lytic areas creating a honeycomb pattern. Endoscopic resection of the tumor was performed.

KEY WORDS:

Hemangioma. Nasal. Bone Tumors. Vascular Tumors. Ethmoides.

Introducción

En general, el diagnóstico exacto de ciertos TUMORES OSEOS^{1,2}, no sólo en la nariz, sino en cualquier parte del organismo, es tan difícil que es esencial considerar los datos clínicos y radiológicos junto con el aspecto macroscópico y microscópico antes de llegar a una decisión.

Es difícil conocer la verdadera naturaleza de la lesión; distinguir si realmente es un tumor o una anomalía del desarrollo de un órgano. Nos encontramos con deformidades, exostosis que difícilmente entrarían en el concepto de tumor.

Además, dentro del hueso existen muchos tejidos mesenquimales que pueden desarrollar lesiones de aspecto más o menos tumoral de diferentes características histológicas: tejido fibroso, cartilaginoso, vascular o nervioso. Por ejemplo, cuando se analiza histológicamente un ostosarcoma se pueden encontrar células de estos diferentes orígenes mesenquimales, que apuntan hacia la malignización de una célula muy primitiva, capaz de diferenciarse en una u otra dirección.

En la tabla I. Se ofrece una clasificación sencilla del los diferentes tumores que encontramos en el hueso¹.

En cuanto a los TUMORES VASCULARES³, la mayoría de las lesiones denominadas angiomas no son tumores verdaderos, sino hamartomas, o sea, tejidos con zonas de saturación desproporcionada de vasos sanguíneos. Los angiomas suelen estar presentes desde el nacimiento aunque no sean siempre visibles y por lo general su crecimiento cesa cuando deja de crecer el individuo. Si estas masas de vasos adquieren un contorno más o menos definido se pueden considerar tumores, aunque no tengan cápsula.

Tabla I: Tumores en el hueso.

Derivación o tipo de tumor	Benigno	Maligno
Tejido fibroso	Fibroma no osificante Fibroma desmoplásico	Fibrosarcoma
Cartilago	Esostosis costo cartilaginosa Encondroma Condroblastoma benigno Fibroma condromixioide	Condrosarcoma
Hueso	Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma benigno	Osteosarcoma
Desconocido	Tumor de Células Gigantes	T.C.G. maligno
Tejido vascular	Hemangioma Tumor glómico	Hemangioendotelioma Angiosarcoma
Células adiposas	Lipoma	Liposarcoma
Precursores Células Plasmáticas	Plasmocitoma solitario	Mielomatosis
Estroma de médula		Linfoma maligno Tumor Ewing
Tejido Nervioso	Schwannoma Neurofibromatosis Ganglioneuroma	Neurofibrosarcoma
Notocorca		Cordoma

A veces son múltiples, con base hereditaria, formando parte de enfermedades como la Telangiectasia Hemorrágica Familiar (Rendu Osler Weber), cuyos pacientes nos ponen en compromisos epistáxicos, que requieren difíciles soluciones⁴, Enfermedad de Lindau⁵, (angiomas en el cerebelo y en la retina asociados con quistes de hígado y páncreas), Síndrome de Sturge Weber (angiomas faciales y meníngeos)^{6,7}, etc...

Los hemangiomas pueden ser de tipo capilar, que pueden adquirir la forma de "nevus" o manchas tipo "vino de Oporto", como ocurre en la piel y por supuesto en las fosas nasales⁸. Al no tener cápsula pueden dar la falsa impresión de infiltrar el tejido donde asientan. También pueden ser de tipo cavernoso, más frecuentes en órganos profundos, especialmente en el hígado, pero que también han sido descritos en senos paranasales⁹.

En las fosas nasales el angiofibroma juvenil constituye una enfermedad muy específica de la región nasal posterior relacionado con la pubertad fundamentalmente masculina.

Otras variedades de tumores vasculares como el hemangiopericitoma (masas uniformes de células grandes y pálidas alrededor de los vasos), los tumores glómicos, los quimiodectomas son rarísimos en la nariz, pero no tanto en el oído, en el agujero rasgado posterior, en el recorrido del X par o de la carótida. Lo mismo podríamos decir de las variantes malignas como el hemangiosarcoma (hemangioendotelioma) con posibilidad de metástasis a distancia. U otros más específicos de otras localizaciones geográficas (África Central, ciertas partes de Europa) como el Sarcoma Idiopático Hemorrágico de Kaposi.

En las fosas nasales, tejido óseo y tejido vascular tienen un papel predominante por la propia idiosincrasia de la nariz. Las estructuras óseas y cartilaginosa complejas que forman el conjunto del órgano nasal con su laberinto de oquedades, láminas, tabiques y recovecos tapizadas por una mucosa rica en glándulas, tejido linfoide, nervios y sobre todo vasos sanguíneos, especialmente en los cornetes, para actuar como órgano acondicionador del aire inspirado hacia los pulmones, hacen de este, un lugar idóneo para que aparezcan tumores de diferente estirpe histológica, con aspecto microscópico y sintomatología, sin embargo similar. Solo el patólogo nos aclarará probablemente el verdadero origen del problema (tumor o pseudotumor), que nosotros solucionamos la mayoría de las veces, simple y llanamente, extirpándolo.

Caso Clínico

Mujer de 62 años de edad, sin antecedentes de interés, que acudió a consulta años antes por disfonía, en la exploración con fibroscopio se apunta a la presencia de una formación polipoide en fosa nasal derecha, totalmente asintomática y que la paciente no quiere operarse. En los últimos meses aparece dificultad ventilatoria nasal por esta fosa por lo que vuelve a consultar. No refiere otros síntomas como dolor o epistaxis.

En la exploración se aprecia una tumoración que ocupa buena parte de la zona anterior de la fosa nasal izquierda de aspecto sonrosado pálido, dura a la presión, no dolorosa, ni sangrante al tacto.

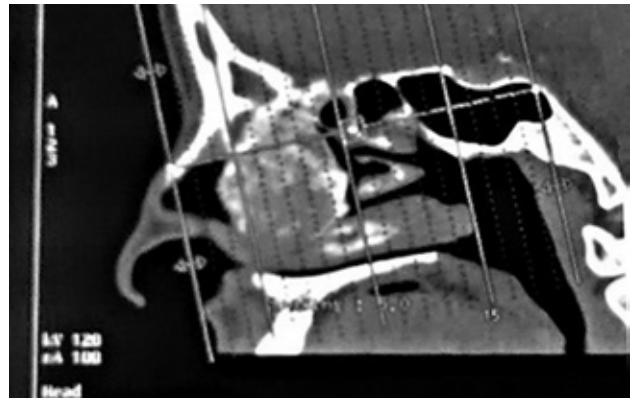


Figura 1: TAC en proyección lateral. Tumoración en cabeza de cornete medio.



Figura 2: TAC en proyección coronal. Ocupación de fosa nasal y etmoides anterior. Protusión leve en órbita.

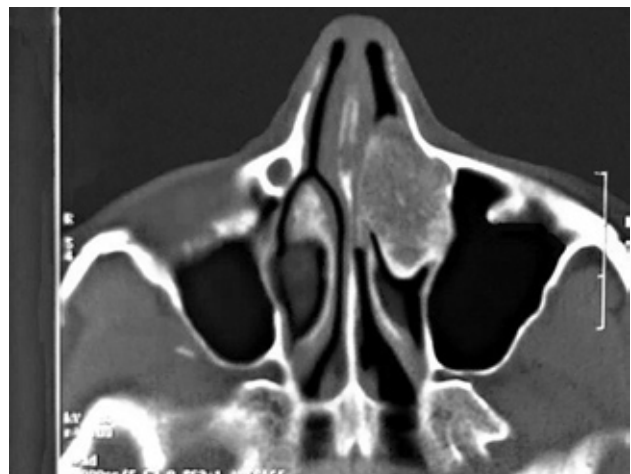


Figura 3: TAC en proyección axial. Tumoración en cabeza de cornete medio.

Se solicita TAC cuyas imágenes podemos ver en las diferentes figuras adjuntas. En todas ellas se aprecia una imagen de tumoración pseudocapsulada, con tejido blando en su interior y trabeculación ósea. Figuras 1, 2, 3.

Se realizó el correspondiente estudio preoperatorio, sin ninguna alteración que reseñar y se propuso para extirpación con CENS.

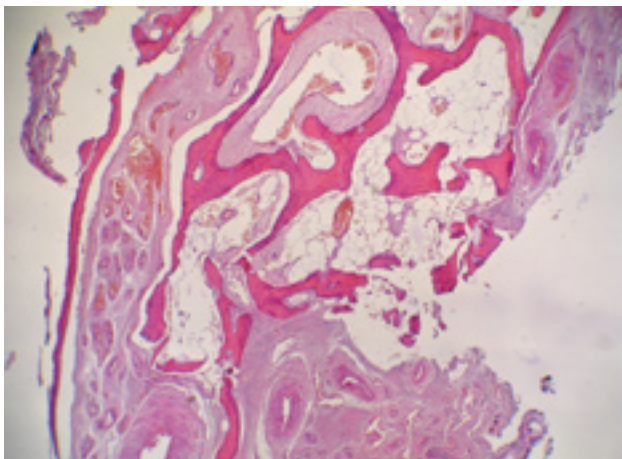


Figura 4: Trabeculas oseas separadas por proliferación vascular.

En la intervención encontramos una tumoración tapizada por una mucosa sobre un plano óseo, que hacía pensar que nos encontráramos ante una cabeza de cornete medio anómala. El interior de la tumoración estaba trabeculado, con el aspecto de un panal de abejas con celdillas con paredes óseas muy finas y un contenido carnoso que sangraba moderadamente al ser extirpado. La tumoración se había hecho sitio en el etmoides anterior desplazando las estructuras vecinas, sin infiltrarlas. Hacía leve protusión dentro de la órbita, habiendo erosionado la lámina papirácea, pero dejaba un plano de disección claro, tapizado por mucosa normal, que fue posible conseguir vaciando previamente el interior de la tumoración. Afortunadamente, presentaba otro plano definido en la parte más alta de la fosa protegiendo la lámina cribosa de las maniobras quirúrgicas. Figura 2.

La tumoración tenía su pedículo de consistencia ósea en una zona, que correspondía a parte anterior propia de la inserción habitual del cornete medio, y la parte posterior dejaba unos restos de hueso y mucosa que continuaban con la cola de dicho cornete. En definitiva la tumoración se había producido a expensas de la cabeza del cornete medio. Figuras 1 y 3.

El estudio histológico reveló mucosa nasal normal, finas paredes óseas y el tejido blando de su interior correspondía a una proliferación de vasos, constituyendo un angioma. Figura 4.

Discusión

Nuestro caso nos plantea el diagnóstico diferencial dentro de las tumoraciones nasales benignas, entre las relacionadas con los tumores óseos y los tumores vasculares. El patólogo nos informa que se trata de un angioma que ha crecido dentro de un volumen anatómico normal, en este caso la cabeza del cornete medio, insuflándolo con su contenido blando y dando una visión macroscópica de tumor óseo.

La tumoración ha tenido el comportamiento de cualquier tumor intraóseo, dando únicamente síntomas de expansión y obstrucción nasal. No ha llegado a la fase de exteriorización ósea, cuando estos tumores revientan la cortical del hueso por algún sitio. En esta última fase, se facilita la aparición de epistaxis, que constituye el síntoma más frecuente que nos hace pensar y descubrir un tumor vascular nasal⁸.



Figura 5: TAC en proyección coronal. Postquirúrgico.

El diagnóstico diferencial se realizó con tumores de consistencia osteocartilaginosa como los siguientes¹⁰:

- **Osteomas:** están formados por hueso laminar maduro y aparecen con mayor densidad radiológica que en nuestro caso. En cuanto a la localización, se encuentran más a menudo en el seno frontal¹¹, etmoides y maxilar, en ese orden. Sólo dan síntomas cuando comprimen o bloquean un meato y suelen ser un hallazgo radiológico.
 - **Condromas:** pueden desarrollarse en cualquier parte del tracto rinosinusal, su aspecto podía ser equivalente al de nuestra paciente, pero la cirugía y el patólogo nos sacarán de dudas. En estos tumores la naturaleza benigna o maligna no está completamente definida, por ello la resección debe ser más agresiva y radical.
 - **Fibromas osificantes y cementomas:** estos tumores aparecen en pacientes adultos jóvenes y son caracterizados radiológicamente por márgenes óseos escleróticos, que son más evidentes en la cirugía cuando son resecaos y se desprenden fácilmente con la tracción del instrumento quirúrgico. Los cementomas son una variación de los fibromas osificantes que tienen un elemento óseo parecido al cemento. Estos también son apropiadamente manejados con resección local, pero si se deja parte del tumor su recurrencia es probable.
 - **Displasia osteofibrosa:** nuestro caso no tiene un aspecto clásico de displasia fibrosa, pero nos la recuerda, sobre todo si nos fijamos en el la cabeza del cornete medio de la otra fosa nasal, en el TAC axial. Figura 3. En estos casos lo que encontramos es que el hueso normal es reemplazado por tejido fibro-óseo con capacidad de expansión. Existen formas monostóticas, un solo hueso implicado (75% de los casos); poliostótica, múltiples huesos comprometidos (20% de los casos) o bien, formando parte del síndrome de Albright: múltiples huesos comprometidos, asociado a pubertad precoz y manchas "café con leche" en la piel (5% de los casos). Un 25% de los pacientes tienen compromiso de cabeza y cuello. En estos casos sólo se pensará en cirugía en situaciones muy concretas y poco frecuentes, cuando comprometen nervios o vasos por compresión o producen deformidad estética importante¹².
- Otra posibilidad es que se tratase de tumores de tejidos blandos como poliposis nasal unilateral y papiloma invertido, si bien las características de nuestro caso no corresponden a las de estos.

- **Hemangiomas:**⁸ cuando se ven en la mucosa nasal usualmente se encuentran en el tabique anterior. En raras ocasiones un hemangioma primario puede ubicarse en el maxilar. Los hemangiomas se caracterizan por una rarefacción en la radiografía, aunque pueden hacerse escleróticos con el tiempo. Cuando pensamos en ellos conceptualmente, esperamos encontrar un tumor blando, pero nuestro caso nos pone al corriente de una posibilidad, que no habíamos estimado inicialmente antes de la intervención, su crecimiento intraóseo.
- **Hemangiopericitoma:** las características clínicas pueden variar considerablemente de un lento crecimiento elástico a una neoplasia infiltrante y agresiva. Puede ser el diagnóstico de una tumoración que afecte agresivamente a los senos paranasales.
- **Schwannomas y neurofibromas:** los schwannomas y neurofibromas son tumores que se originan de los componentes de los nervios periféricos. Un schwannoma es una lesión aislada encapsulada mientras que el neurofibroma se infiltra en el nervio y a menudo son múltiples lesiones.
- **Meningioma:** los meningiomas extracraneales se originan de tejido aracnoideo ectópico y son tumores muy raros. Rara vez un meningioma intracraneal puede invadir las cavidades paranasales o la órbita.

Una vez establecido el diagnóstico anatomopatológico, el planteamiento del caso que nos ocupa introduce un nuevo concepto: EL HEMANGIOMA OSEO¹, el cual es una lesión benigna de lento crecimiento compuesta por vasos capilares venosos y cavernosos que ocupan el interior de los huesos en los que asientan, generalmente en el diploe de huesos planos deformándolos, dando en ocasiones aspecto tumoral o como hueso a punto de estallar. No tienen cápsula definida pero la cortical del propio hueso en el que asienta puede dar este aspecto de tumor benigno capsulado. El color suele ser pardo rojizo, aunque dependen del espesor de la cortical que los contiene. Esta cortical puede ser sobrepasada y exteriorizarse la parte blanda del tumor. El anatomopatólogo ve un montón de canales vasculares de delgados tabiques extendiéndose entre las trabéculas óseas. Es una lesión benigna compuesta por vasos sanguíneos de neoformación. Habitualmente es un hallazgo casual. Es la causa del 2% de las lesiones benignas y del 0,8% de todas las lesiones óseas. Se considera una malformación vascular. Según su localización, se clasifican en intraóseos, intracorticales, periósticos, intraarticulares y de partes blandas; según el tipo de vaso afectado por la malformación, se clasifican en capilares, cavernosos, venosos, arteriovenosos y mixtos. Los pacientes están asintomáticos. Se presentan en la cuarta década de la vida y son más frecuentes en mujeres (el doble). Se ubican en vértebras, cráneo y algunos huesos largos (tibia). Esta variedad ósea del hemangioma es infrecuente, pero no lo es tanto en los huesos del cráneo, constituyendo aquí más del 70 % de dichos hemangiomas. El maxilar y la mandíbula son otros sitios donde es menos raro encontrarlos. No suelen dar síntomas, en todo caso pequeñas molestias, dolor y dependiendo de la localización algún síntoma específico como es en nuestro caso la obstrucción nasal y en casos más evolucionados, exoftalmos.

Su incidencia crece con la edad, pero los casos sintomáticos parecen presentarse más a menudo en adultos jóvenes. En el cráneo, sin embargo son más frecuentes en el hombre que en la mujer.

Conclusiones

Las lesiones vasculares no son infrecuentes dentro de las fosas nasales. Sin embargo, nuestro caso constituye una rareza, pudiéndose etiquetar de hemangioma óseo nasal.

Aunque suelen ser asintomáticos, la epistaxis y la obstrucción nasal son los que suelen traer el paciente a la consulta.

La radiología (TAC y RNM) no da signos definitivos de diagnóstico, requiriéndose el diagnóstico anatomopatológico siempre.

El tratamiento es quirúrgico y la exéresis por endoscopia se ve favorecida por la tendencia a desplazar y aunque puede erosionar el hueso, las fascias y estructuras blandas no se suelen infiltrar, como es el caso de la duramadre en los tumores que se proyectan en la cavidad craneal, o la fascia de la órbita como en nuestro caso. Figuras 2 y 5

Bibliografía

1. Anderson JR. Tumores óseos primarios. En: Edward Arnold Ed (Publishers) Ltd. Muir's Texbook of Pathology. London, 1977. p. 947 -961
2. Raspall G. Tumores osteogénicos. En: Raspall G editores. Tumores de cara, boca, cabeza y cuello. Atlas clínico. 2ª Ed. Barcelona: Masson; 1999. p. 239.
3. Raspall G. Tumores vasculares. En: Raspall G. editores. Tumores de cara, boca, cabeza y cuello. Atlas clínico. 2ª Ed. Barcelona: Masson; 1999. p. 169-190
4. Alonso-Treceño JL, Alonso-Castañeira I, Escapa-Garrachón JM, Moralejo-Martín J, Enterría-González A, Freijanes-Otero J. Nasal closure as definitive treatment for epistaxis in Rendu-Osler-Weber disease. Acta Otorrinolaringol Esp. 2008 Oct; 59(8):420-3
5. Bornfeld N, Kreusel KM. Capillary hemangioma of the retina in cases of Von Hippel-Lindau syndrome. New therapeutic directions. Ophthalmologie. 2007 Feb;104(2):114-8.
6. Szymczykowa B, Sychowy A, Koraszewska-Matuszewska B, Maysa H. Meningo-oculo-facial angiomatosis. Sturge-Weber-Krabbe syndrome. Przegl Dermatol. 1979 Nov-Dec; 66(6):689-95
7. Ku Pk, Kew J. van Hasselt CA. Paranasal sinus enlargement in Sturge-Weber Syndrome. J Laryngol Otol. 1999 Feb; 113 (2): 177-8
8. Puxeddu R, Berlucchi M, Ledda GP, Parodo G, Farina D, Nicolai P. Lobular capillary hemangioma of the nasal cavity: A retrospective study on 40 patients. Am J Rhinol. 2006 Jul-Aug; 20(4):480-4.
9. Bakhos D, Lescanne E, Legeais M, Beutter P, Morinière S. Cavernous hemangioma of the nasal cavity. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 2008 Apr; 125(2):94-7. Epub 2008 Feb 15
10. Salzer SJ, Sasaki CT, Harrison DFN. Chapter 187: Differential Diagnosis of Neoplasms of the Anterior and Middle Cranial Fossae. En: Cumming's Textbook of Otolaryngology en PDF. Disponible en: <http://famona.erbak.com/OTOHNS/Cummings/cumm187.pdf>
11. Naim R, Steinhoff I, Hörmann K, Maurer JT. Ossifying haemangioma of the frontal sinus. 1: ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 2004; 66(2):98-100
12. Galvan O, Gassner EM, Neher A, Gunkel AR. Fibro-osseous lesion of the middle turbinate: ossifying fibroma or fibrous dysplasia? J Laryngol Otol. 2007 Dec; 121(12):1201-3.