

Hamartoma Adenoepitelial bilateral de los surcos olfatorios: Diagnóstico diferencial y tratamiento endoscópico

Bilateral Adenomatoid Hamartoma of the Bilateral Olfactory Recesses: Differential Diagnosis and Endoscopic Treatment.

RESUMEN

El hamartoma es un tumor raro, caracterizado por una mezcla anormal de tejidos que son propios de la región en la que nacen. Aparece comúnmente en el pulmón, el hígado, el bazo, el riñón y es raro en el área de cabeza y cuello.

El hamartoma respiratorio adenoepitelial (HRA) es una formación no neoplásica compuesta por formaciones glandulares anormales derivadas de la fosa nasal, senos paranasales y nasofaringe. Se considera una enfermedad benigna de origen poco claro. Tan sólo unos 60 casos en la nariz y los senos paranasales han sido descritos en la literatura 1-4 desde su primera descripción en 1995.

Este artículo presenta un caso de hamartoma nasal bilateral con origen en los recesos olfatorios, su diagnóstico diferencial y el tratamiento realizado.

PALABRAS CLAVE:

Hamartoma Respiratorio Adenoepitelial. Tumores nasosinusales. Diagnóstico diferencial.

SUMMARY

Hamartomas are rare tumors characterized by excessive proliferation of cellular components endogenous to the given tissue. Hamartomas are most commonly originating from the lung, liver, kidney, spleen but head and neck involvement is uncommon.

Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH) is a non-neoplastic tumor formed by a proliferation of abnormal glands coming from the nasal cavity, nasal sinuses and nasopharynx. It is a benign disease of unknown etiology. Only 60 REAH cases have been published from its first description in 1995.

This article shows a bilateral REAH coming from the bilateral olfactory recesses, its diagnoses and treatment.

KEY WORDS:

Respiratory Epithelial Adenomatoid Hamartoma. Sinonasal tumours. Differential diagnosis.

Caso Clínico

Mujer de 64 años con AP de tres cirugías de poliposis nasosinusal es remitida a ORL por una nueva recidiva de poliposis nasosinusal por lo que se le plantea polipectomía mediante CENS. En el transcurso de esta cirugía se evidencian dos grandes masas de aspecto poliposo dependientes de ambos recesos olfatorio (Fig. 2A) y se comienza su resección mediante microdesbridador. En este momento se advierte una consistencia mas fibrosa y de difícil resección que hacen sospechar de un proceso neoplásico, por lo que se remite biopsia intraoperatoria que no resulta clarificado. Ante la duda histológica de la patología que se esta tratando se decide suspender la cirugía programada y esperar al estudio anatomopatológico definitivo. En el postoperatorio inmediato se realiza RNM donde no se evidencia afectación intracraneal (Fig. 1A y 1B). El estudio AP definitivo indica hamartoma respiratorio adenoepitelial por lo que se plantea nueva cirugía exéretica mediante CENS. Tras dos años de seguimiento la paciente no muestra recidiva de la enfermedad y se encuentra asintomática (Fig. 2B).

Discusión

Aproximadamente el 70% de HRA se desarrollan en la cavidad nasal, comúnmente en la parte posterior del septo nasal⁵; otros lugares serían la nasofaringe, senos etmoidales, frontales y maxilares^{5,6}. El 90% se presentan en una sola fosa nasal, la edad de presentación media es entre los

50-60 años con una fuerte preponderancia del sexo masculino (hombre : mujer 7:1)⁷. No se han identificado agentes etiológicos como el alcohol u otros factores ocupacionales o ambientales^{1,5}, pero si que parece estar en relación con el tabaquismo, el asma y la poliposis nasosinusal^{1,4,6}. Clínicamente cursa con obstrucción nasal, rínores, epistaxis y rinosinusitis crónica. Los síntomas de obstrucción nasal y anosmia/hiposmia, estan presentes en la mayoría de casos⁵.

Los estudios actuales consideran al HRA como una lesión no neoplásica, puesto que en contraste con las neoplasias, los hamartomas no son capaces de crecer continuamente, siendo por tanto autolimitados^{3,5}, sin embargo no hay evidencia molecular para aceptar o rechazar esta afirmación⁸.

La etiología del HRA es desconocida pero se barajan básicamente dos hipótesis. Una sugiere que son proliferaciones hamartomatosas y probablemente de naturaleza congénita; y la otra esta apoyada en la coincidencia de dos enfermedades (poliposis y HRA), sugiriendo que el HRA está relacionado con la rinosinusitis crónica y un entorno proinflamatorio prolongado. Debido al hecho de que estas lesiones son relativamente raras, y que no se han comunicado gran número de casos, hay muy poca evidencia en cuanto a su etiología⁸.

El HRA, por sus características histológicas, puede ser confundido con papilomas, pólipos nasales, pólipo antrocoanal (PAC) e incluso con los adenocarcinomas de bajo grado. Por lo tanto, el diagnóstico diferencial es crucial en esta entidad, puesto que el diagnóstico erróneo puede conducir a una resección quirúrgica agresiva innecesaria.

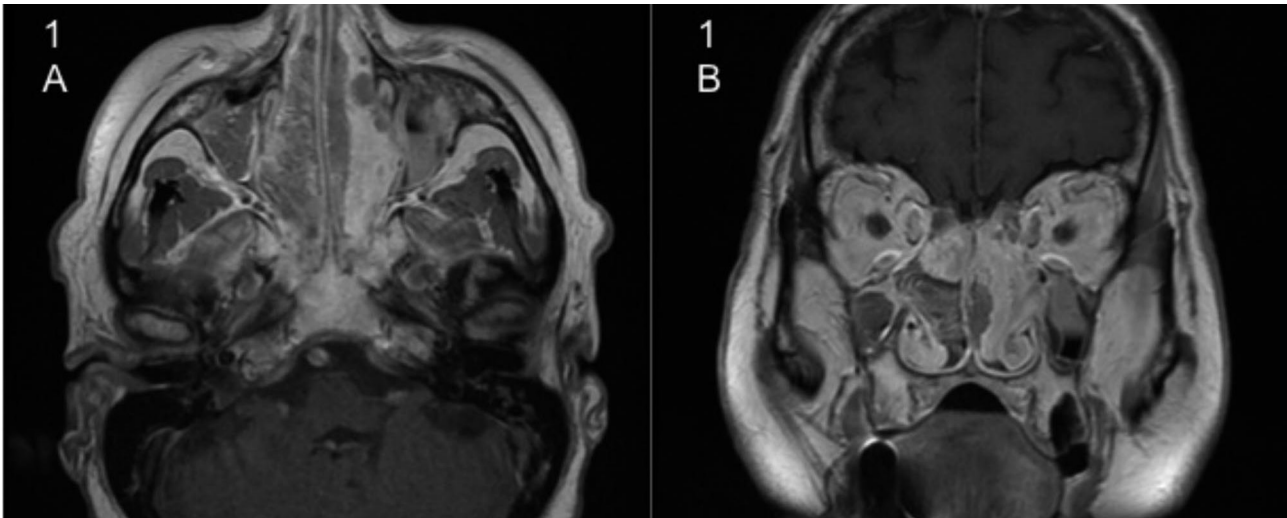


Figura 1A y 1B: Cortes axial (1A) y coronal (1B) de la RNM realizada en el postoperatorio inmediato de la primera cirugía para descartar la invasión o procedencia endocraneal de la masa. En la figura 1B se evidencia el taponamiento realizado en la fosa nasal derecha que fue la zona biopsiada.

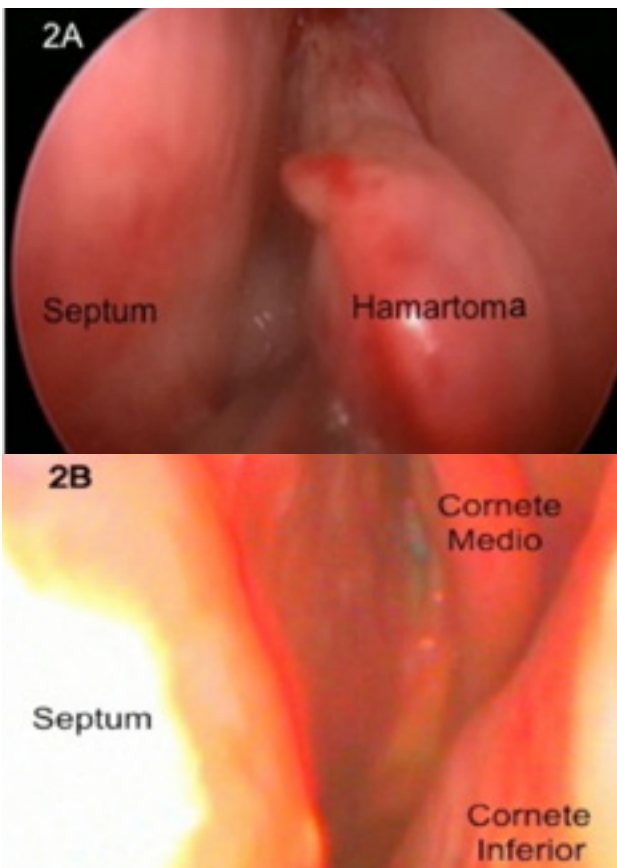


Figura 2A y 2B: Imagen preoperatoria de la masa tumoral en fosa nasal izquierda (2A) e imagen postoperatoria de la fosa nasal izquierda tras dos años de la cirugía sin evidencia de recidiva tumoral (2B).

El diagnóstico anatomopatológico del HRA se complica por la dificultad que comporta el distinguir entre las lesiones glandulares benignas y malignas del tracto nasosinusal, y la existencia de pocos marcadores inmunohistoquímicos específicos para el HRA^{3,8}, aunque recientemente, Ozolek et al. presentan el CK7, p63 y HMWK como marcadores específicos.

Un amplio abanico de procedimientos quirúrgicos han sido utilizados para tratar esta enfermedad: maxilectomía, rinotomía lateral, etmoidectomía o abordajes transfaciales. Pero actualmente la CENS conforma la primera línea

de tratamiento para este tipo de tumores en términos de eficacia, seguridad y ausencia de recidivas. En contraste con las patologías de su diagnóstico diferencial, la exéresis del HRA es curativa y no se han descrito recidivas en la literatura revisada^{3,5,6}.

Bibliografía

1. Delbrouck C, Fernandez Aguilar S, Choufani G, Hassid S: Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma associated with nasal polyposis. *Am J Otolaryngol* 2004;25:282-284.
2. Cao Z, Gu Z, Yang J, Jin M: Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of bilateral olfactory clefts associated with nasal polyposis: Three cases report and literature review. *Auris Nasus Larynx*;37:352-356.
3. Endo R, Matsuda H, Takahashi M, Hara M, Inaba H, Tsukuda M: Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasal cavity. *Acta Otolaryngol* 2002;122:398-400.
4. Ingram WF, Noone MC, Gillespie MB: Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: A case report. *Ear Nose Throat J* 2006;85:190-192.
5. Wenig BM, Heffner DK: Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: A clinicopathologic study of 31 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:639-645.
6. Liang J, O'Malley BW, Jr., Feldman M, Newman JG: A case of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma. *Am J Otolaryngol* 2007;28:277-279.
7. Athre R, Ducic Y: Frontal sinus hamartomas. *Am J Otolaryngol* 2005;26:419-421.
8. Ozolek JA, Hunt JL: Tumor suppressor gene alterations in respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (reah): Comparison to sinonasal adenocarcinoma and inflamed sinonasal mucosa. *Am J Surg Pathol* 2006;30:1576-1580.

Correspondencia

Dr. Ramón Terré Falcón
Servicio de ORL. Hospital de Barbastro.
Carretera Nacional 240, s/n.
22300 Barbastro (Huesca)