

Papiloma invertido rinosinusal recurrente bilateral, con extensión intracraneal e intraorbitaria. Reporte de un caso

Aderito De Sousa-Fontes¹, Nelson Urdaneta-Lafeé², Liwven Hernesto Quintana-Páez³, Perfecto Antonio Abreu-Duran⁴

RESUMEN

El papiloma invertido (PI) es una neoplasia relativamente rara de la cavidad nasal y los senos paranasales. Se la considera un tumor benigno, pero su comportamiento biológico no es tan benigno por su crecimiento local agresivo, tasa alta de recurrencia, y riesgo de transformación maligna con asociación a carcinoma. Por tanto, requiere una extirpación quirúrgica completa y seguimiento postoperatorio a largo plazo. El PI bilateral es infrecuente y lo es aún más cuando se asocia con extensión intraorbitaria e intracraneal simultáneas. Estos comportamientos extremadamente agresivos han sido reportados por separado, especialmente en casos recurrentes. Ha sido excepcional el informe de casos con enfermedad bilateral y compromiso multifocal, sin malignización asociada. En estos casos el tratamiento quirúrgico recomendado es el abordaje endoscópico endonasal combinado con abordajes externos (convencional o minitrepanación endoscópica). La radioterapia de intensidad modulada puede ser de gran utilidad en pacientes con enfermedad reseca de manera incompleta. Se presenta un caso de esta rara enfermedad.

PALABRAS CLAVE

Cavidad Nasal; Papiloma Invertido

SUMMARY

Recurrent and bilateral inverted sinonasal papilloma with intraorbital and intracranial extension. A case report

Inverted papilloma (IP) is a relatively rare neoplasm of the nasal cavity and paranasal sinuses. Although it is considered a benign tumor, its biological behavior is not so benign because of

¹ Director, Unidad de Otorrinolaringoendoscopia. Coordinador del Equipo de trabajo de Cirugía Endoscópica de Base de Cráneo. Instituto Médico La Floresta, Caracas, Venezuela. aderitodesousa@gmail.com

² Director. Unidad de Radioterapia Oncológica y Medicina Nuclear. Instituto Médico La Floresta, Caracas, Venezuela. nurdaneta@radioterapia.com.ve

³ Neurocirujano. Miembro del Equipo de trabajo de Cirugía Endoscópica de Base de Cráneo. Instituto Médico La Floresta. Coordinador Docente del Postgrado de Neurocirugía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas Venezuela. lquintana80@hotmail.com

⁴ Radioterapeuta. Adjunto de la Unidad de Radioterapia Oncológica. Instituto Médico La Floresta. Caracas Venezuela. pabreu@radioterapia.com.ve
Correspondencia: Aderito De Sousa; aderitodesousa@gmail.com

Recibido: septiembre 9 de 2015

Aceptado: septiembre 22 de 2015

Cómo citar: De Sousa-Fontes A, Urdaneta-Lafeé N, Quintana-Páez LH, Abreu-Duran PA. Papiloma invertido rinosinusal recurrente bilateral, con extensión intracraneal e intraorbitaria. Reporte de un caso. *Iatreia*. 2016 Jul-Sep;29(3):367-372. DOI 10.17533/udea.iatreia.v29n3a11.

local aggressive growth, high recurrence rate, and risk of malignant transformation with associated carcinoma. Therefore, it requires complete surgical removal and long term postoperative follow-up. Bilateral IP is unusual and even more so when associated with simultaneous intra-orbital and intra-cranial extensions. These extremely aggressive behaviors have been separately reported in the literature, especially in recurrent cases. Report of cases with bilateral and multifocal involvement without malignancy has been exceptional. Surgical management in these cases includes an endonasal endoscopic approach combined with external approaches, either conventional or endoscopic minitrepation. Intensity modulated radiation therapy can be useful in patients with incompletely resected disease. A case of this rare disease is reported.

KEY WORDS

Inverted Papilloma; Nasal Cavity

RESUMO

Papiloma invertido rinossinusal recorrente bilateral, com extensão intracraniana e intraorbitária. Reporte de um caso

O papiloma invertido (PI) é uma neoplasia relativamente rara da cavidade nasal e os senos paranasais. Se a considera um tumor benigno, mas seu comportamento biológico não é tão benigno pelo seu crescimento local agressivo, taxa alta de recorrência, associação com carcinoma e risco de transformação maligna. Por tanto, requiere uma extirpação cirúrgica completa e seguimento pós-operatório a longo prazo. O PI bilateral é infrequente e é ainda mais quando se associa com extensão intraorbitária e intracraniana simultâneas. Estes comportamentos extremadamente agressivos tem sido reportados por separado, especialmente no casos recorrentes. Há sido excepcional o informe de casos com doenças bilateral e compromisso multifocal, sem malignização associada. Nestes casos o tratamento cirúrgico recomendado é a abordagem endoscópico endonasal combinado com abordagens externos (convencional ou mini-trepnação endoscópica). A radioterapia de intensidade modulada pode ser de grande utilidade nos pacientes com doença ressecada de maneira incompleta. Se apresenta um caso desta rara doença.

PALAVRAS CHAVE

Cavidade Nasal; Papiloma Invertido

INTRODUCCIÓN

Los papilomas invertidos son neoplasias rinosinuales que despiertan un importante interés debido a su comportamiento agresivo, a su propensión a recidivar y al riesgo de malignización. A pesar de ser considerado por la literatura médica como una neoplasia benigna, por no poseer la capacidad de dar metástasis, su comportamiento biológico preocupante lo reviste de "característica sutiles de malignidad" o de "malignidad intermedia" por su predisposición a la invasión en las estructuras adyacentes a las cavidades nasales y senos paranasales, como la órbita y el SNC, incluso en ausencia de malignidad. El compromiso intracraneal e intraorbitario del papiloma invertido es inusual y por lo general se presenta en casos de enfermedad recurrente. Muchos aspectos de los papilomas invertidos nasosinuales son motivo de investigación activa en la actualidad. El manejo actual de este tipo de neoplasias contempla la resección quirúrgica endoscópica completa de la lesión y el seguimiento posoperatorio de por vida. En las lesiones no ressecadas completamente o con extensión intracraneal y/o intraorbitaria, la radioterapia de intensidad modulada es de gran utilidad, en el control de la enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 50 años remitido a nuestra unidad con historia de obstrucción nasal de predominio derecho de 20 años de evolución, acompañada de secreciones nasales, tratado médicamente en varias oportunidades. La sintomatología aumentó progresivamente y se acompañó de cefaleas. En febrero del 2014 fue tratado por un otorrinolaringólogo quien decidió operarlo y, según el informe médico, le practicó una septoplastia, con resección de poliposis nasal del lado derecho. En aquel momento el resultado del estudio histopatológico fue "Poliposis nasal, metaplasia escamosa del epitelio, congestión vascular intensa en la submucosa, edema e infiltrado inflamatorio inespecífico con predominio de polimorfonucleares, aumento de grosor de la membrana basal, edema severo de la submucosa y pérdida de algunas células de revestimiento epitelial".

Seis meses después de la intervención el paciente comenzó a presentar obstrucción nasal bilateral, acompañada de cefaleas, algias craneofaciales y deformidad progresiva del tercio medio facial (hipertelorismo, exoftalmos bilateral, hipotropía bilateral (más acentuada del lado izquierdo), exotropía ocular izquierda y aumento de volumen fluctuante en la región frontoorbitaria derecha (*Pott's puffy tumor*)

(*tumor*) (figuras 1A y 1B). La endoscopia mostró una masa intranasal de aspecto polipoide vegetante en ambas cavidades nasales con extensión hacia la coana ipsilateral. El tabique nasal se encontró desviado hacia la izquierda. No se halló alteración de la agudeza visual ni de los movimientos extraoculares y el examen neurológico no reveló alteraciones significativas.



Figura 1A. Imagen frontal del tercio medio facial del paciente. Se observan las siguientes alteraciones: hipertelorismo, aumento de volumen fluctuante en la región órbito-frontal derecha (*Pott's puffy tumor*) e hipotropía con exotropía del globo ocular izquierdo. **Figura 1B. Imagen lateral izquierda del tercio medio facial.** Hay protrusión del globo ocular (exoftalmos) más acentuada al lado izquierdo

La tomografía computarizada de senos paranasales (TCSPN) reveló un importante velamiento en todos ellos, ocasionado por una masa que se expandía hacia la base del cráneo y las paredes orbitarias, ocasionando una seria alteración de la arquitectura rinosinusal, con borramiento de algunas paredes sinusales e invasión evidente de la lesión hacia las cavidades orbitarias y la base del cráneo (figuras 2A, 2B y 2C).

La correlación de estos hallazgos con los de la resonancia magnética reveló la presencia de una extensa masa sólida que comprometía todos los senos paranasales, con cambios de señal en T2weighted, de aspecto contorneado en el interior de la lesión (estrías hipointensas e hiperintensas), con invasión intraorbitaria e intracraneal, sin signos de infiltración ni diseminación a las estructuras blandas intraorbitarias y cerebrales (figura 2D).

Se solicitó una nueva evaluación histopatológica de los bloques parafinados de la intervención llevada a cabo un año atrás y los hallazgos discreparon del

diagnóstico de entonces, y fueron compatibles con el de PI sin malignización asociada. En este diagnóstico coincidieron tres patólogos diferentes, cada uno de los cuales desconocía la opinión de los demás.

En vista de la presentación inusual de esta enfermedad, en la que se combinaba el compromiso bilateral con un comportamiento extremadamente agresivo con extensión intraorbitaria e intracraneal, se decidió enfocar el caso de manera interdisciplinaria, con participación del equipo de cirugía endoscópica de base de cráneo (otorrinoendoscopista, neuroendoscopista) y el servicio de radioterapia.

En el plan de tratamiento quirúrgico se propuso una resección endoscópica combinada (endonasal y externa por minitrepanación frontal en ambos lados), resecando de la manera más completa posible la mayor cantidad de tejido neoplásico y drenando los mucocelos frontales y maxilares. Se evitó la resección profunda del tejido neoplásico firmemente adherido

a la base del cráneo y a las paredes orbitarias erosionadas, a fin de no violentar aún más estas paredes, con el objeto de evitar reconstrucciones y obliteraciones

con injertos, que pudieran obstaculizar el seguimiento posoperatorio endoscópico y radiológico a largo plazo.

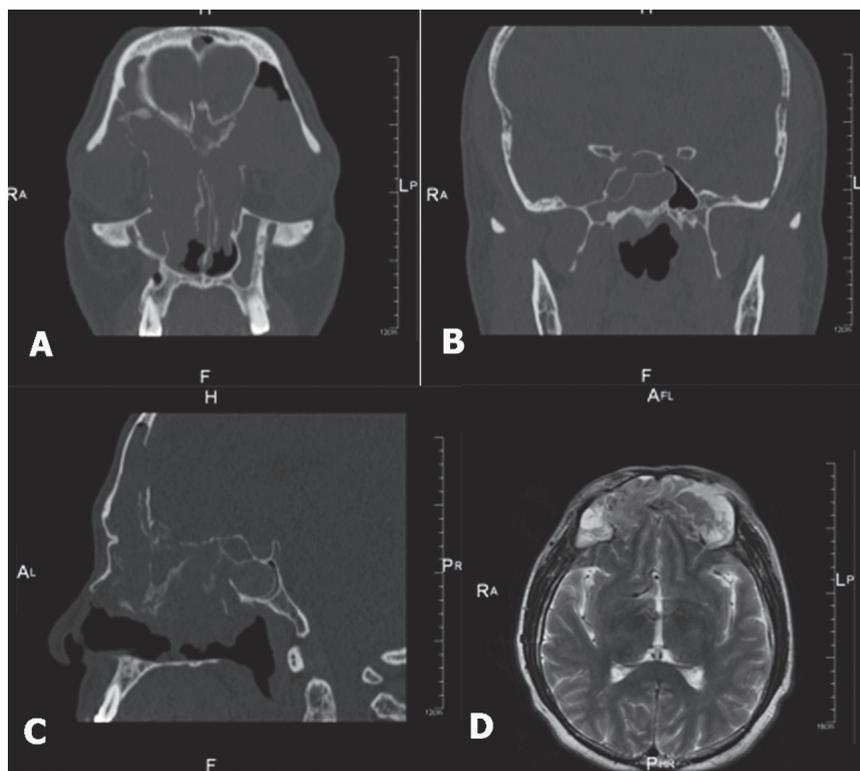


Figura 2A. TC coronal de los senos paranasales. Revela un importante velamiento en todos los senos paranasales, ocasionado por una masa que se expande hacia la base del cráneo y las paredes orbitarias, ocasionando una seria alteración de la arquitectura rinosinusal, con desplazamiento lateral de las paredes mediales de ambas órbitas. Son evidentes las áreas de borramiento y engrosamiento óseo focal (hiperostosis) en las paredes orbitarias de ambos lados y en la base anterior del cráneo. Igualmente se observa una invasión evidente de la lesión desde el seno frontal izquierdo hacia la cavidad orbitaria, que ocasiona un notable desplazamiento hacia afuera y hacia abajo del globo ocular correspondiente. **Figura 2B. TC coronal.** Se observa velamiento significativo del seno esfenoidal, con borramiento de la pared látero-superior. **Figura 2C. TC sagital.** Muestra opacificación completa del seno frontal, las celdillas etmoidales y el seno esfenoidal; es notorio un defecto extenso de la pared posterior del seno frontal, con marcada distorsión y áreas de engrosamiento de la pared ósea (hiperostosis focal) del área naso-frontal. **Figura 2D. RM axial T2weighted.** Muestra una masa sólida en el seno frontal, con extensión intracraneal, que ejerce efecto de masa en ambos lóbulos frontales cerebrales, sin infiltrarlos; en el interior de dicha masa se evidencian cambios de señal de aspecto contorneado (estrías hipointensas e hiperintensas)

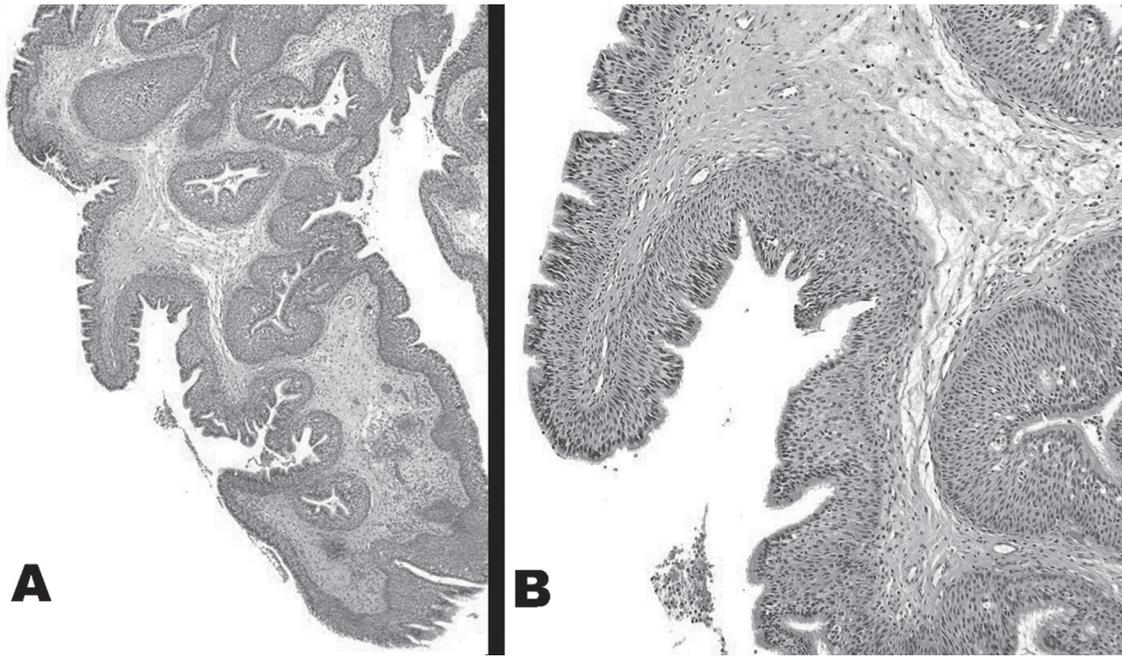


Figura 3. Cortes histológicos con coloración de hematoxilina-eosina y aumentos bajo (A) e intermedio (B). Notable crecimiento de células escamosas en la superficie epitelial, con invaginaciones crípticas hacia el estroma, características del papiloma invertido. A mayor aumento se detallan células vacuoladas y microquistes entre las células escamosas. La membrana basal, de densidad normal, se encuentra respetada

El paciente, después de la cirugía, recibió un tratamiento coadyuvante con radioterapia de intensidad modulada (RTIM), con un esquema de 6.600 cGy, con 9 campos de irradiación, 3 sesiones/semana, durante 6 semanas y media.

La recuperación no tuvo complicaciones y el paciente ha tenido un estricto seguimiento posoperatorio. Hasta el sexto mes del posoperatorio no ha presentado enfermedad recurrente y se seguirá el control endoscópico de por vida.

DISCUSIÓN

El PI es una neoplasia rinosinusal benigna generalmente unilateral cuyo comportamiento biológico es inquietante por su tendencia agresiva a invadir estructuras adyacentes, su alta tasa de recurrencia y el riesgo de degeneración maligna (1,2). Excepcionalmente se ha informado la enfermedad bilateral con tasas que oscilan entre 2 % y 7 % (3-5).

Se desconoce si la enfermedad bilateral es producto de la extensión directa de una lesión inicialmente unilateral o se debe a la presencia de dos lesiones independientes (6). Se ha sugerido que la presentación del PI en ambos lados podría ser el resultado de la extensión de la lesión por metaplasia de la mucosa adyacente, pero no se ha informado que la afectación bilateral venga acompañada de una violación del tabique nasal o de las paredes sinusales mediales.

En el caso que presentamos, se pudo observar, tanto en los estudios de radiología como intraoperatoriamente, que la lesión recurrente bilateral era extensión de una lesión unilateral, posiblemente reseca de manera incompleta, no diagnosticada correctamente desde el punto de vista histopatológico y que no tuvo el seguimiento posoperatorio apropiado.

La extensión intracraneal del PI es extremadamente rara y se asocia sobre todo con la enfermedad recurrente (7,8). Cuando la invasión es extradural, se controla eficazmente con la resección craneofacial, pero

cuando es intradural su pronóstico es malo, independientemente del tratamiento aplicado (8).

Los sitios comunes de propagación extrasinusal son la lámina cribosa, el techo etmoidal y las paredes orbitarias (9).

El tratamiento quirúrgico del PI combina distintos abordajes según el tamaño, la extensión y el compromiso del tumor.

La radioterapia (RT) está indicada cuando el PI está asociado con malignización, pero también ha sido utilizada en pacientes sin malignización histológica (10). En el pasado se afirmaba que la RT aumentaba el riesgo de transformación anaplásica de los PI. Sin embargo, este argumento ha sido rebatido por algunos autores (11-13).

Las técnicas de RT moderna como la de intensidad modulada han sido de gran utilidad en el tratamiento de pacientes que no quieren o no pueden someterse a cirugía, en pacientes con lesiones avanzadas, agresivas o incompletamente resecaadas, cuando hay malignización asociada o en pacientes con recurrencias tempranas. Con la RTIM disminuyen los efectos colaterales y la toxicidad relacionados con este tipo de tratamiento, ya que es posible aumentar la dosis de radiación al tumor u objetivo definido, reduciendo la dosis en los órganos adyacentes en situación de riesgo (ojos, nervio y el quiasma ópticos, vasos importantes, tallo cerebral y el resto del sistema nervioso central) (12,13).

La capacidad de recurrencia de los PI y el riesgo de la malignidad asociada enfatizan la importancia de la escisión amplia y el seguimiento de por vida en los pacientes afectados. Las recidivas pueden presentarse precoz o tardíamente con respecto a la extirpación inicial, por ello es importante el seguimiento endoscópico riguroso, con estudios de TCSPN periódicos, de por vida (2,5).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ridder GJ, Behringer S, Kayser G, Pfeiffer J. [Malignancies arising in sinonasal inverted papillomas]. *Laryngorhinootologie*. 2008 Nov;87(11):783-90. DOI 10.1055/s-2008-1077292. German.
2. Phillips PP, Gustafson RO, Facer GW. The clinical behavior of inverting papilloma of the nose and paranasal

sinuses: report of 112 cases and review of the literature. *Laryngoscope*. 1990 May;100(5):463-9.

3. Hyams VJ. Papillomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinicopathological study of 315 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1971 Apr;80(2):192-206.
4. Yiotakis J, Hantzakos A, Kandiloros D, Ferekidis E. A rare location of bilateral inverted papilloma of the nose and paranasal sinuses. *Rhinology*. 2002 Dec;40(4):220-2.
5. Mirza S, Bradley PJ, Acharya A, Stacey M, Jones NS. Sinonasal inverted papillomas: recurrence, and synchronous and metachronous malignancy. *J Laryngol Otol*. 2007 Sep;121(9):857-64.
6. Murphy JT, Chandran A, Strachan DR, Sood S. Bilateral inverted papilloma: A report of two cases and review of the current literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Sep;62(3):313-6. DOI 10.1007/s12070-010-0079-4.
7. Visvanathan V, Wallace H, Chumas P, Makura ZG. An unusual presentation of inverted papilloma: case report and literature review. *J Laryngol Otol*. 2010 Jan;124(1):101-4. DOI 10.1017/S0022215109990703.
8. Vural E, Suen JY, Hanna E. Intracranial extension of inverted papilloma: An unusual and potentially fatal complication. *Head Neck*. 1999 Dec;21(8):703-6.
9. Wright EJ, Chernichenko N, Ocal E, Moliterno J, Bulsara KR, Judson BL. Benign inverted papilloma with intracranial extension: prognostic factors and outcomes. *Skull Base Rep*. 2011 Nov;1(2):145-50. DOI 10.1055/s-0031-1287687.
10. Wang Y, Zheng J, Hu Y, Li G, Yang Z. [The nasosinus inverted papilloma with intracranial extension]. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi*. 2002 May;16(5):196-7. Chinese.
11. Hug EB, Wang CC, Montgomery WW, Goodman ML. Management of inverted papilloma of the nasal cavity and paranasal sinuses: importance of radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1993 Apr;26(1):67-72.
12. Gomez JA, Mendenhall WM, Tannehill SP, Stringer SP, Cassisi NJ. Radiation therapy in inverted papillomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Otolaryngol*. 2000 May-Jun;21(3):174-8.
13. Strojancic P, Jereb S, Borsos I, But-Hadzic J, Zidar N. Radiotherapy for inverted papilloma: a case report and review of the literature. *Radiol Oncol*. 2013 Mar;47(1):71-6. DOI 10.2478/v10019-012-0045-8.