



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Trabajos Originales

Tumores de nariz y senos paranasales en pacientes pediátricos: experiencia de un hospital pediátrico de cuarto nivel en Bogotá, Colombia, 2013-2018

Nasal and Paranasal Sinus Tumours in the Pediatric Population: Experience from a Pediatric Hospital in Bogotá, Colombia, 2013 - 2018

María P. Olivera-Arenas*, Luis F. Romero-Moreno**, Laura S. Thomas*, Gilberto Marrugo-Pardo***.

* Departamento de Otorrinolaringología, Cirugía de Cabeza y Cuello. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

** Departamento de Otorrinolaringología pediátrica, Fundación Hospital de la Misericordia. Bogotá, Colombia; Instituto Nacional de Pediatría. Ciudad de México, México.

*** Departamento de Otorrinolaringología, Cirugía de Cabeza y Cuello. Universidad Nacional de Colombia; Departamento de Otorrinolaringología pediátrica, Fundación Hospital de la Misericordia. Bogotá, Colombia

Forma de citar: Olivera-Arenas MP, Romero-Moreno LF, Thomas LS, Marrugo-Pardo G. Tumores de nariz y senos paranasales en pacientes pediátricos: experiencia de un hospital pediátrico de cuarto nivel en Bogotá, Colombia, 2013-2018. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2021;49(4): 285-290 DOI.10.37076/acorl.v49i4.611

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 13 de abril de 2021

Evaluado: 8 de noviembre de 2021

Aceptado: 9 de diciembre de 2021

Palabras clave (DeCS):

pediatría, neoplasias nasales, neoplasias craneales.

RESUMEN

Introducción: los tumores en la cavidad nasal y los senos paranasales son un problema serio en la población pediátrica, principalmente por la inespecificidad de los síntomas que lleva a que pasen de meses a años antes de la sospecha de una patología neoplásica, con un impacto en la calidad de vida del paciente y su entorno. Al sospechar de la presencia de un tumor nasosinusal se requiere la realización de imágenes diagnósticas como la resonancia magnética y la tomografía computarizada de los senos paranasales. Cuando se tiene un diagnóstico etiológico, siempre se debe realizar un abordaje multidisciplinario. **Materiales y métodos:** realizamos un estudio retrospectivo de corte transversal de la cohorte de pacientes con tumores de nariz y senos paranasales atendidos en un hospital pediátrico de cuarto nivel en Bogotá, Colombia, entre 2013-2018. **Resultados:** se incluyeron un total de 54 pacientes con tumores malignos y benignos de nariz y senos paranasales, la mayoría fueron hombres con un promedio de edad de ocho años. Generalmente se presentaron con síntomas nasosinuales, el principal fue obstrucción nasal en el 80 % de los pacientes. El diagnóstico más común fue craneofaringioma en un tercio de los pacientes,

Correspondencia:

María Paula Olivera Arenas

E-mail: mariapaulaolivera@gmail.com

Dirección: Av. Caracas #1-65Fundación Hospital de la Misericordia, Bogotá, Colombia

seguido por angiofibroma nasofaríngeo y linfoma de Burkitt. *Conclusión:* es importante conocer los síntomas y características clínicas de los pacientes pediátricos con tumores nasofaríngeos. Por esta razón, se considera importante presentar la casuística y características de los tumores de nariz y senos paranasales recogida durante 5 años, en un hospital pediátrico de cuarto nivel en la ciudad de Bogotá, Colombia.

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Pediatrics; Nose Neoplasm; Skull Base Neoplasms.

Introduction: Tumors in the nasal cavity and paranasal sinuses in children is a serious problem in the pediatric population, mainly due to the non-specificity of the symptoms that leads to years or months passing before the suspicion of a neoplastic pathology. With an important impact in quality of life not only in the patient but also in its family environment. When suspecting a sinonasal tumor, diagnostic images such as magnetic resonance and computed tomography of the paranasal sinuses are required. When you have an etiological diagnosis always do a multidisciplinary approach. *Methods:* We conducted a cross-sectional study of the cohort of patients that had been diagnose with tumors of the nasal cavity or paranasal sinuses in a fourth level pediatric hospital in Bogota, Colombia between 2013 - 2018. *Results:* 54 patients were included, the majority of them were men, with an average age of eight years. They mainly presented with nasal symptoms, the main one being nasal obstruction in 80% of patients. The most common diagnosis was cranipharyngioma in one third of the patients, followed by nasopharyngeal angiofibroma and Burkitt lymphoma. *Conclusion:* We present this article with the objective of presenting the tumors of nose and paranasal sinuses casuistry collected during 5 years in a fourth level pediatric hospital in the city of Bogotá and the imaging characteristics for the diagnosis of these are reviewed with some clinical cases as examples.

Introducción

Los tumores de senos paranasales en niños son una entidad rara, pero de gran impacto en la calidad de vida del paciente y su familia. Las tasas de mortalidad y sobrevida varían según el diagnóstico etiológico y el acceso oportuno a los servicios en salud (1). Aproximadamente, el 5 % de los tumores de cabeza y cuello se originan en la nariz y los senos paranasales; la sintomatología es inespecífica, lo que retrasa la toma de imágenes que apoyen el proceso diagnóstico (2). En 2017 Holsinger y colaboradores caracterizaron la prevalencia de los tumores de nariz y senos paranasales en pacientes pediátricos, donde el 40 % son benignos y el de mayor incidencia es el hemangioma, seguido por el fibroma osificante y el osteocondroma. Los tumores malignos, por su parte, corresponden al 60 % de los casos, siendo el rhabdomyosarcoma, el esteseuroblastoma y el sarcoma los más prevalentes (3). Además de la nasofibrolaringoscopia diagnóstica, la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) son indispensables para evaluar la localización y extensión de la masa, características imagenológicas e invasión de estructuras óseas, vasculares y/o neurales (4). La decisión de tomar una biopsia incisional o realizar una resección completa del espécimen quirúrgico dependerá de la sospecha diagnóstica preoperatoria. Por su parte, la complejidad del tratamiento quirúrgico y coadyuvante, al igual que el manejo interdisciplinario, está determinada por el diag-

nóstico etiológico, extensión y presencia o no de enfermedad sistémica o metastásica (4).

El objetivo de este estudio es presentar la casuística de los tumores de nariz y senos paranasales recogida durante cinco años en un hospital pediátrico de cuarto nivel en la ciudad de Bogotá, Colombia; se revisan las características imagenológicas para el diagnóstico de estos con algunos casos clínicos como ejemplo.

Materiales y métodos

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de la cohorte histórica de pacientes pediátricos menores de 18 años, con un diagnóstico de tumores malignos en nariz y senos paranasales valorados por el servicio de otorrinolaringología en todas las áreas de atención de la Fundación Hospital de la Misericordia entre 2013-2018. Los datos fueron obtenidos de las historias clínicas y se ingresaron en el programa Excel de acuerdo con el formato de recolección de datos por los investigadores del estudio. Las variables cualitativas se presentan en proporciones; las variables cuantitativas se expresan como mediana con su rango intercuartílico o promedios \pm desviación estándar dependiendo de la distribución de los datos, la cual fue evaluada con la prueba de Shapiro Wilk en el programa Stata 14. Se consideraron diferencias estadísticamente significativas si tienen un valor de $p < 0,05$.

Resultados

Se incluyeron a todos los pacientes con neoplasias nasosinuales, 54 pacientes pediátricos con diagnóstico de tumores malignos de nariz y senos paranasales en el período estudiado. El 80 % de los pacientes fueron hombres, con un promedio de edad de ocho años (desviación estándar [DE] 4,6). El síntoma más frecuente fue obstrucción nasal en un 80 % de los casos, seguido de cefalea y epistaxis recurrente. Los síntomas extranasales como proptosis, pérdida de agudeza visual, pérdida de peso y diaforesis se presentaron en menos del 5 % de los casos.

La etiología tumoral se distribuyó según el pronóstico entre benignos, malignos y grupos de edad (**Figuras 1 y 2**).

Del total de pacientes, el diagnóstico más común correspondió en el 33 % a craneofaringioma, con un promedio de edad de nueve años (DE 3,4). El segundo diagnóstico más común fue el angiofibroma nasofaríngeo en 13 pacientes (24 %), todos eran hombres con un promedio de edad de 13 años. El tercer diagnóstico más frecuente fueron los linfomas, la mayoría de los cuales correspondió al linfoma de Burkitt en seis pacientes con una media de edad de seis años (DE 1,6), dos pacientes presentaron linfoma de Hodgkin (de 15 y cuatro años). Un paciente de 12 años presentó linfoma de Hodgkin clásico de tipo esclerosis nodular. Dos pacientes de

15 años fueron diagnosticados con linfoma linfoblástico tipo B. Por su parte, tres pacientes tuvieron diagnóstico de rhabdomyosarcoma con un promedio de edad de seis años (DE 3). Tres pacientes, todos de 16 años, fueron diagnosticados con sarcoma de Ewing. Un paciente de un mes de edad fue diagnosticado con glioma nasal y, por último, un paciente de 15 años tenía un condrosarcoma de nariz y senos paranasales.

En la Tabla 1 se presentan las características imagenológicas del tumor según etiología.

Discusión

Dentro de los tumores benignos de la vaina nerviosa los dos más comunes son el schwannoma y el neurofibroma. El diagnóstico imagenológico de estos no es fácil dada la cantidad de diagnósticos diferenciales. Los schwannomas se caracterizan por la identificación radiológica de un realce heterogéneo representado por los patrones Antoni A y Antoni B. Un patrón Antoni A se compone únicamente de células elongadas que, en una resonancia magnética en T1, tienen un marcado realce; el patrón Antoni B se compone de un estroma mixoide con pocas células, por lo que no realza con el medio de contraste. Por esta razón, los schwannomas tienden a tener un patrón heterogéneo con marcado realce en T1 en la resonancia magnética (4). Por otra parte, los neurofibromas

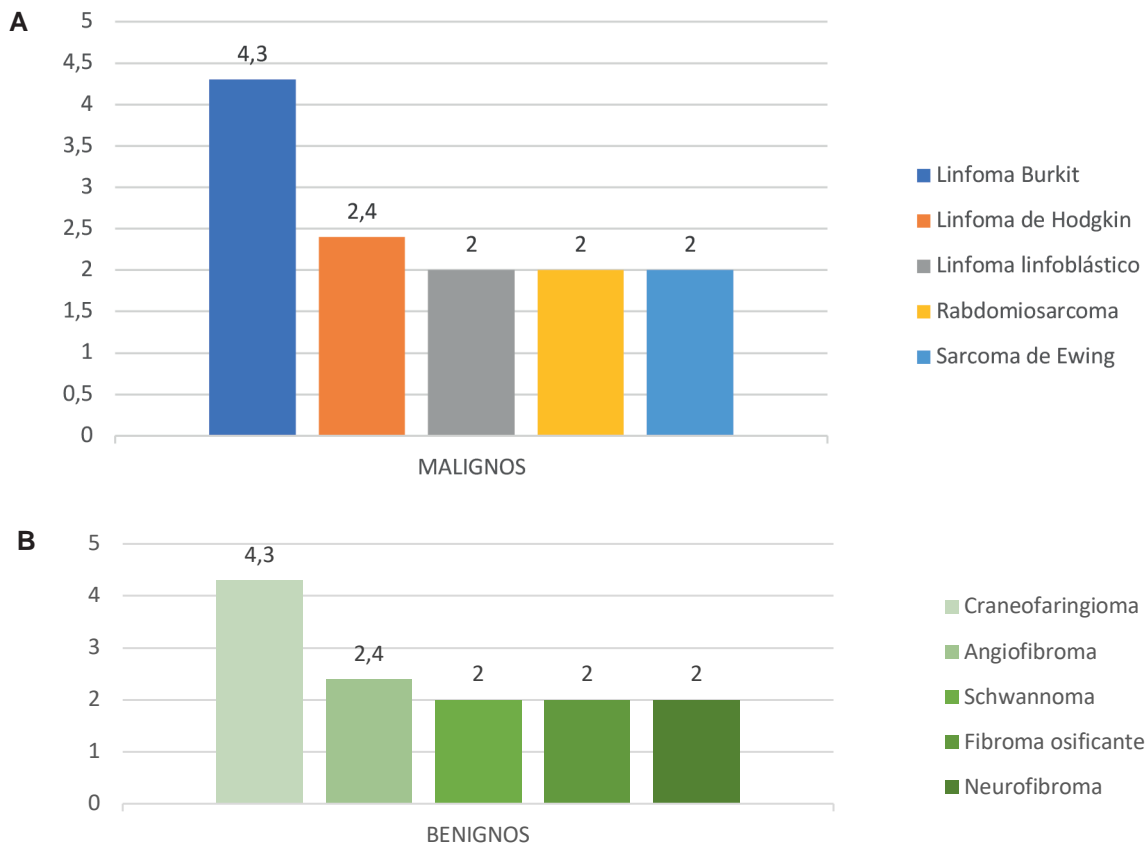


Figura 1. Distribución etiológica del tumor nasal según pronóstico (Malignos % versus Benignos %). A. Tumores malignos (n = x, 60 %). B. Tumores benignos (n = x, 40 %). Elaboración propia de los autores.

Tabla 1. Características imagenológicas del tumor, según etiología

Diagnóstico	RNM de senos paranasales T1	RNM de senos paranasales T2	TAC de senos paranasales T1
Schwannoma	Patrón heterogéneo, realce de Antoni A	Patrón heterogéneo, realce de Antoni B	Imagen isodensa
Neurofibroma	Patrón homogéneo, no realce	Patrón homogéneo, no realce	Imagen isodensa
Craneofaringioma	Realce homogéneo	No realce	Calcificaciones selares o supraselares
Rabdomiosarcoma	Presencia de signo botrioide, realce que rodea el racimo de uvas característico		Masa isodensa
Nasoangiofibroma		Vacío de señal representado por líneas hipointensas	Signo de Holman-Miller

no suelen tener un realce en T1 y la imagen característica es homogénea (5).

Con el diagnóstico de un schwannoma se presenta el caso de una paciente femenina de nueve años, quien ingresa a la Fundación Hospital de la Misericordia en octubre de 2016 con un cuadro clínico de un año de obstrucción nasal izquierda y epifora. La paciente ingresa a urgencias por cefalea frontal y dolor facial intenso con 48 horas de evolución. En la RMN de senos paranasales la imagen es hipointensa en T1, realza con leve heterogeneidad y con el medio de contraste prima un patrón Antoni A, como se describe en la literatura (**Figura 3**).

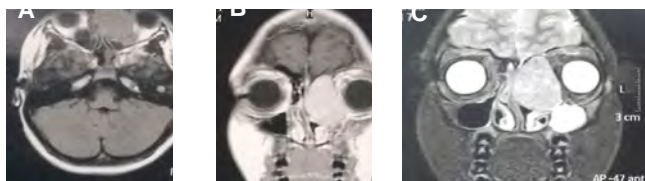


Figura 3. Características imagenológicas de un schwannoma en una paciente de 9 años. A. Corte axial resonancia T1 sin contraste, no realce. B. Corte coronal resonancia T1 con contraste, se observa realce marcado heterogéneo. C. Corte coronal T2 con contraste, leve realce y patrón heterogéneo. Imágenes tomadas de la Fundación Hospital de la Misericordia.

A pesar de que ambos son tumores benignos de crecimiento lento, el neurofibroma tiene un mayor porcentaje de malignización hacia un neurofibrosarcoma (8 %) en comparación con el schwannoma; por esta razón, es de vital importancia realizar un diagnóstico diferencial.

En cuanto a los craneofaringiomas, estos son tumores benignos que se originan de la bolsa de Rathke y, por lo tanto, su ubicación es bastante variable. Las características imagenológicas más importantes son las calcificaciones supraselares o selares que se observan en la tomografía en el 90 % de los casos y el realce característico en una resonancia T1 con contraste (6), como se observa en la **Figura 4**. En esta se muestra la TAC de senos paranasales en un corte coronal de una paciente femenina de 8 años de edad que ingresa al Hospital Fundación de la Misericordia por cefalea constante y con historia de consulta recurrente por retraso en crecimiento ponderoestatural, al igual que otra paciente de 9 años femenina que se presenta con síntomas compresivos a nivel del nervio

óptico con historia de un mes de pérdida de agudeza visual bilateral progresiva. En la **Figura 5** observamos el realce característico al medio de contraste en la resonancia magnética en T1 y la ubicación.



Figura 4. TAC de senos paranasales sin contraste corte coronal, evidencia de calcificaciones supraselares. Imagen tomada de la Fundación Hospital de la Misericordia.

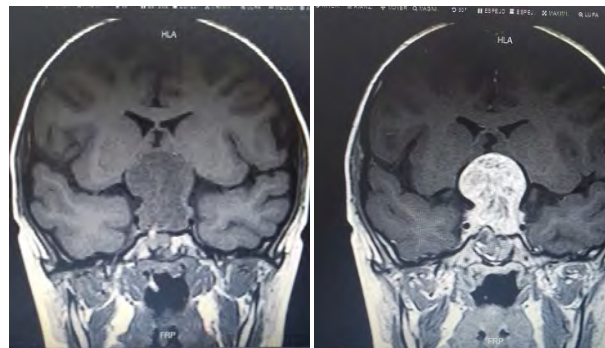


Figura 5. Paciente femenina de 9 años con historia de 1 mes de pérdida de agudeza visual progresiva bilateral. A. Corte coronal T1 sin contraste. B. Corte coronal T1 con contraste. Imágenes tomadas de la Fundación Hospital de la Misericordia.

Dentro de los tumores de tejidos blandos se encuentra principalmente el rabdomiosarcoma, que representa el 60 % de los tumores de tejidos blandos en niños y el 35 % se encuentra en cabeza y cuello (7, 8). Con este diagnóstico se presenta un paciente masculino de 2 años con historia de 7 meses de crecimiento de una masa en la región temporal derecha. La TAC de senos paranasales no es muy característica

debido a que se visualiza una masa isodensa en el 75 % de los casos y levemente hipodensa en el otro 25 %, mientras en la resonancia magnética de senos paranasales en T1 se evidencia un patrón de realce en formación botrioidal denominado signo botriode, palabra que viene del griego y representa una formación de cavidades en forma de racimo de uvas (7, 8). Este signo representa la histología específica de esta masa, en la que tenemos un estroma mucoide rodeado de capas de tumor que van a tener este realce característico y definir los márgenes de este racimo de uvas, como se puede visualizar en la **Figura 6**.

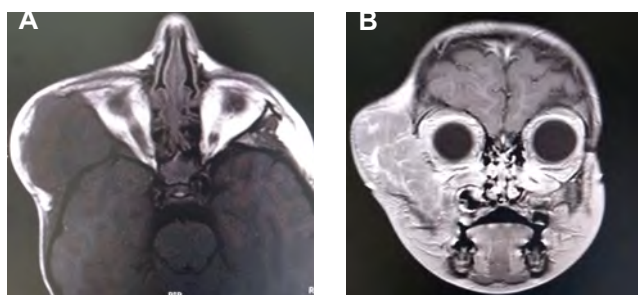


Figura 6. Paciente masculino de 2 años con historia de crecimiento de una masa en la región temporal derecha. A. Resonancia T1 sin contraste corte axial y masa isointensa homogénea independiente del parénquima cerebral y de la cavidad orbitaria. B. Resonancia con contraste T1 corte coronal en la que se observa un signo botriode. Imágenes tomadas de la Fundación Hospital de la Misericordia.

El último caso que se presenta es un paciente masculino de 15 años, quien consulta en marzo del 2018 remitido de Duitama por una epistaxis izquierda de difícil control asociada a 2 meses de obstrucción nasal ipsilateral, con una masa de nasofaringe y senos paranasales característica de nasofibrofibroma juvenil. Los nasofibrofibromas son tumores vasculares que ocupan la fosa pterigopalatina; por tanto, en la tomografía de senos paranasales en el corte axial se observa el signo de Holman-Miller por el desplazamiento y abombamiento de la parte anterior de la pared posterior del seno maxilar, como se observa en la **Figura 7**.

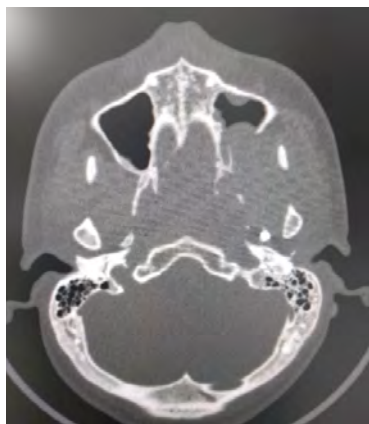


Figura 7. Paciente masculino de 15 años con diagnóstico de nasofibrofibroma, en el que se observa el signo de Holman-Miller izquierdo. Imagen tomada de la Fundación Hospital de la Misericordia.

Con respecto a la RMN existe una particularidad y es la pérdida de señal identificada en T2 por el alto contenido de líquido característico de un tumor vascular, que se representa por una imagen heterogénea en esta secuencia con líneas hipointensas que representan el vacío de señal; esto se ve en el caso presentado (**Figura 8**) (9-11).



Figura 8. Caso presentado con diagnóstico de nasofibrofibroma. Corte coronal T2 contrastado donde se visualiza el característico vacío de señal. Imagen tomada de la Fundación Hospital de la Misericordia.

Conclusión

Los tumores de senos paranasales en niños son una entidad frecuente, en los cuales, debido a la inespecificidad de los síntomas, se realiza generalmente un diagnóstico tardío. Para el otorrinolaringólogo, el uso de TAC y RMN de senos paranasales son exámenes complementarios nunca excluyentes entre sí, que a pesar de que no constituyen un diagnóstico exacto, su uso permite la identificación de la apariencia radiológica de los tumores más prevalentes en la población pediátrica, y forman parte de una aproximación diagnóstica más certera y una conducta clínica y quirúrgica más eficaz.

Conflictos de interés

No existen conflictos de interés.

REFERENCIAS

- Shapiro NL, Bhattacharyya N. Staging and survival for sinus cancer in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73(11):1568-71. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.08.006
- Chung SY, Unsal AA, Kılıç S, Baredes S, Liu JK, Eloy JA. Pediatric sinonasal malignancies: A population-based analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;98:97-102. doi: 10.1016/j.ijporl.2017.04.032
- Gerth DJ, Tashiro J, Thaller SR. Pediatric sinonasal tumors in the United States: incidence and outcomes. *J Surg Res.* 2014;190(1):214-20. doi: 10.1016/j.jss.2014.04.004
- Riley CA, Soneru CP, Overvest JB, Otten ML, Gudis DA. Pediatric sinonasal and skull base lesions. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2020;6(2):118-24. doi: 10.1016/j.wjorl.2020.01.007

5. Kim YS, Kim HJ, Kim CH, Kim J. CT and MR imaging findings of sinonasal schwannoma: a review of 12 cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013;34(3):628-33. doi: 10.3174/ajnr.A3257
6. Scripko PD, Venteicher AS, Plotkin SR. Nerve Sheath Tumors. En: *Encyclopedia of the Neurological Sciences.* 2.a edición; 2014. pp. 346-349.
7. Curran JG, O'Connor E. Imaging of craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst.* 2005;21(8-9):635-9. doi: 10.1007/s00381-005-1245-y
8. Huh WW, Fitzgerald N, Mahajan A, Sturgis EM, Beverly Raney R, Anderson PM. Pediatric sarcomas and related tumors of the head and neck. *Cancer Treat Rev.* 2011;37(6):431-9. doi: 10.1016/j.ctrv.2011.04.005
9. Zhu J, Zhang J, Tang G, Hu S, Zhou G, Liu Y, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging observations of rhabdomyosarcoma in the head and neck. *Oncol Lett.* 2014;8(1):155-60. doi: 10.3892/ol.2014.2094
10. Alimli AG, Ucar M, Oztunali C, Akkan K, Boyunaga O, Damar C, et al. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Magnetic Resonance Imaging Findings. *J Belg Soc Radiol.* 2016;100(1):63. doi: 10.5334/jbr-btr.1090
11. Schick B, Kahle G. Radiological findings in angiofibroma. *Acta Radiol.* 2000;41(6):585-93. doi: 10.1080/028418500127345956