

Caso Clínico

HAMARTOMA CONDROMESEÑQUIMAL NASOETMOIDAL CON EXTENSIÓN INTRACRANEAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Nasoethmoidal chondromesenchymal hamartoma with intracranial extension: a case report

José Perozo¹ , Sandy Bracho² 

Resumen

El Hamartoma Condromesenchymal Nasal (HCMN) es una neoplasia descrita por McDermott et al en 1998 en pacientes pediátricos, con pocos casos reportados en adultos. Este tumor está constituido por tejido condroide o cartilaginoso así como por tejidos mesenquimales. Es una lesión expansiva, localmente destructiva y en algunos casos está descrita la extensión intracraneal. El comportamiento es habitualmente benigno y el tratamiento consiste en la resección quirúrgica. Se presenta un caso de un paciente masculino de 8 meses de edad, quien presentaba aumento de volumen en región periorbitaria derecha, con pseudoptosis palpebral, paresia del nervio oculomotor derecho y rinorrea hialina. Mediante la Tomografía Computarizada (TC) craneal y la Resonancia Magnética (RM) cerebral se observó lesión ocupante de espacio naso fronto etmoidal. El estudio histopatológico e inmunohistoquímico determinó la presencia de tumor mesenquimal fibrocartilaginoso osificante: Hamartoma Condromesenchymal. Se revisan las características y el tratamiento de este tumor poco frecuente.

Palabras clave: Hamartoma Condromesenchymal Nasal, neoplasia nasal, abordaje subfrontal, lactantes.

Abstract

The Chondromesenchymal Nasal Hamartoma (CMNH) is a rare neoplasm described in 1998 by McDermott et al in the pediatric age, with few cases reported in adults. This tumor is composed by chondroid or cartilaginous tissue as well as mesenchymal tissues. It is an expansive lesion, locally destructive and in some cases intracranial extension is described. Its behavior is usually benign and its treatment consists of surgical resection. The authors present an 8-month-old male patient with increase volume in the right periorbital region, palpebral ptosis, paresis of the right oculomotor nerve and hyaline rhinorrhea. Computed Tomography (CT) and Cerebral Magnetic Resonance Imaging (MRI) were performed and revealed a nasofrontoethmoidal space occupying lesion; a histopathological and immunohistochemical study resulted in osseous fibrocartilaginous mesenchymal tumor: chondromesenchymal hamartoma. We review the characteristics and treatment of this rare tumor.

Key Words: Chondromesenchymal Nasal Hamartoma, nasal neoplasia, subfrontal approach, infants.

Cita: Perozo J, Bracho S. Hamartoma condromesenchymal nasoetmoidal con extensión intracraneal: a propósito de un caso. Rev Digit Postgrado. 2018; 7(1): 38-40.

Recibido: 22/04/2018 Aceptado: 30/05/2018

Declaración de conflicto de interés de los autores: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

1. Especialista en Neurocirugía. Adjunto I del Servicio de Neurocirugía Hospital General de Este "Dr. Domingo Luciani". Caracas, Venezuela. Correo electrónico: joseperozo@gmail.com ORCID: [0000-0002-5488-5225](https://orcid.org/0000-0002-5488-5225)

2. Especialista en Neurocirugía. Adjunto I del Servicio de Neurocirugía Hospital General de Este "Dr. Domingo Luciani". Caracas, Venezuela. ORCID: [0000-0002-4836-2399](https://orcid.org/0000-0002-4836-2399)

INTRODUCCIÓN

El Hamartoma Condromesenquimal Nasal (HCMN) es una neoplasia descrita por McDermott et al en 1998 en pacientes pediátricos.^(1,2) En una revisión de la literatura sobre el tema publicada en idioma inglés se remite a unos 47 casos que en su gran mayoría corresponden a pacientes menores a un año de vida.⁽³⁾ Los HNCM son benignos y localmente agresivos. Los provenientes de rinofaringe y nasosinusales aparecen habitualmente en niños menores de 4 años. Este tumor ha sido reportado solo en 6 pacientes adultos.^(2,3)

McDermott et al.⁽¹⁾, describieron las características histopatológicas de este tumor y destacan sus semejanzas con el Hamartomamesenquimal de la pared torácica.^(1,4,5) Este tumor está constituido por tejido condroideo cartilaginoso, así como tejidos mesenquimales. Es una lesión expansiva, localmente destructiva y en el 53 % de los casos está descrita extensión intracraneal.^(4,6) Los síntomas dependen de la localización del tumor y suelen ser obstrucción nasal, deterioro visual, deformidad facial, epistaxis, disfagia, dolor facial o dental.^(2,3,5,6) El comportamiento es habitualmente benigno y el tratamiento consiste en la resección quirúrgica.^(2,5,6)

En este reporte de caso se revisan las características y el tratamiento de este tumor poco frecuente.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 8 meses de edad, producto de cesárea segmentaria, de segundo embarazo, controlado, sin antecedentes familiares o perinatales, quien presentaba aumento de volumen en región periorbitaria derecha de 4 meses de evolución, con pseudoptosis palpebral, paresia del nervio oculomotor derecho y rinorrea hialina.

Los exámenes de laboratorio no reportaron alteraciones. En TC craneal con contraste se aprecia masa nasoetmoidal con extensión intracraneal que erosiona la pared medial de la órbita derecha, captante de contraste, con calcificaciones en el interior de dicha lesión (Figura 1).

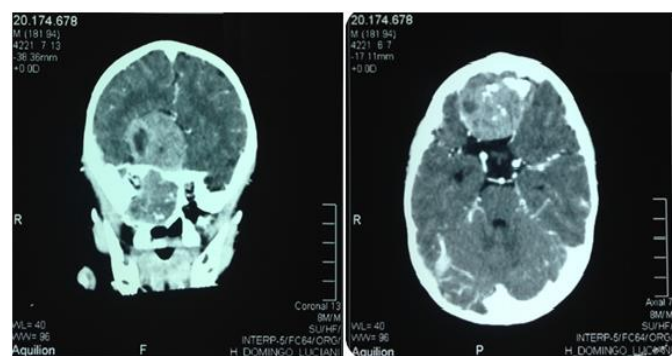


Figura 1. TC craneal con contraste. Se aprecia la extensión intracraneal, así como la erosión ósea ocasionada por el tumor.

La RM cerebral revelaba lesión ocupante de espacio de 5,7 x 4,7 x 3,8 cms bien definida, nasofrontoetmoidal de aspecto heterogéneo (Figura 2). La Nasoscopia revela una lesión amarillenta, ligeramente friable, con escasa vascularización en su superficie.



Figura 2. RM cerebral. Se evidencia lesión ocupante de espacio de bordes bien definidos, extraaxial, de aspecto heterogéneo que condiciona importante efecto de masa en fosa craneal anterior.

DISCUSIÓN

El diagnóstico del HNCM puede ser complejo o inclusive erróneo con la apreciación radiológica. Sin embargo, la TC y la RM son estudios de elección para conocer el sitio de origen, extensión y relación con estructuras vecinas, así como una herramienta para una adecuada planificación quirúrgica. La presencia de calcificaciones en el interior de la lesión puede ser un hallazgo que permita diferenciar de otros tumores nasales, ya que estas se observan con alta frecuencia (aproximadamente 50 %) de los HNCM, sin embargo, el diagnóstico correcto sólo se obtiene a través de la realización de un estudio histopatológico.^(4,5)

El tratamiento quirúrgico es el tratamiento de elección con bajas tasas de recurrencia en la mayoría de los casos.^(2,3,5,6) La resección vía endoscópica es recomendada para lesiones confinadas a la cavidad nasal, pero dependiendo de la extensión y del tamaño tumoral existen otros abordajes como el sublabial, o la craneotomía frontal que son requeridos para lograr un adecuado acceso a la lesión.^(5,7,8) En el caso que reportamos, en vista de la extensión del tumor y la invasión de gran parte de la fosa craneal anterior decidió realizar un abordaje combinado (nasal endoscópico y craneotomía bifrontal con abordaje subfrontal y exéresis de la lesión con utilización de aspirador ultrasonico) (Figura 3, 4).

Como hallazgo quirúrgico destaca el defecto óseo que condicionó este tumor sobre la pared medial de la órbita derecha y el etmoides. Se realizó estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico que obtuvo como resultado un tumor mesenquimal fibrocartilaginoso osificante: Hamartoma Condromesenquimal.

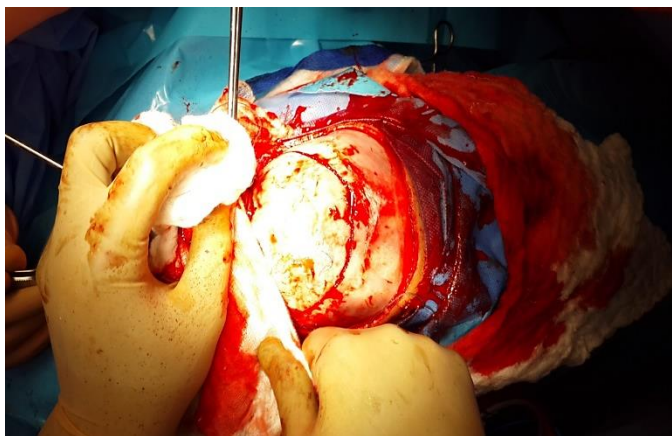


Figura 3. Craneotomía bifrontal realizada para acceder al segmento tumoral intracranial en fosa anterior.

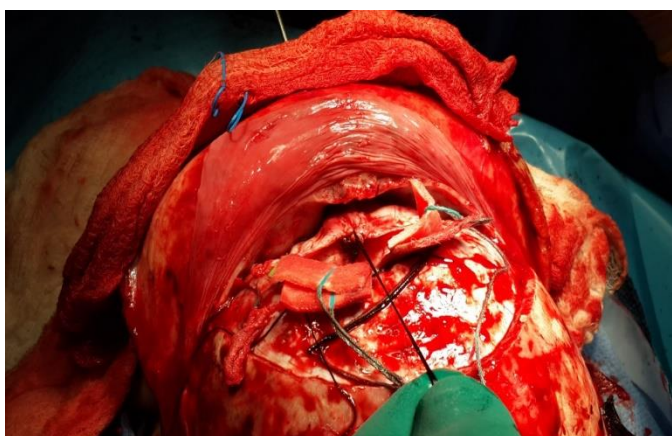


Figura 4. Hemostasia durante la citoreducción tumoral. Se aprecia que la lesión no compromete la duramadre.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, mejorando de forma progresiva los síntomas iniciales, y en su control tomográfico 2 años después de la cirugía se encuentra sin recidiva tumoral.

CONCLUSIONES

A pesar que el HCMN es una neoplasia poco común, debe ser considerado un diagnóstico diferencial en lesiones nasoetmoidales con extensión a fosa craneal anterior. Aunque el comportamiento de este tumor es benigno se debe tomar en cuenta que la posibilidad de recidiva tumoral radica en la no excisión por completo de esta lesión. En la literatura sólo se ha reportado un caso de transformación maligna. Un correcto diagnóstico es imperativo para evitar el uso innecesario de terapia coadyuvante. El HCMN es un tumor extremadamente raro, con menos de 50 casos reportados en la literatura actualmente.

REFERENCIAS

1. McDermott MB, Ponder TB, Dehner LP. Nasal chondromesenchymal hamartoma: an upper respiratory tract analogue of the chest wall mesenchymal hamartoma. *Am J Surg Pathol.* 1998;22(4):425-33.
2. Kang J, Hong YO, Ahn GH, Kim YM, Cha HJ, Choi HJ. Nasal Chondromesenchymal Hamartoma – a case report. *Korean J Pathol.* 2007;41:258-62.
3. Mason K, Navaratnam A, Theodorakopoulou E, Gounder P. Nasal Chondromesenchymal Hamartoma (NCMH): a systematic review of the literature with a new case report. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;44(1):28.
4. Wang T, Li W, Wu X, Li Q, Cui W, Chu C, et al. Nasal chondromesenchymal hamartoma in young children: CT and MRI finding and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2014;12:257.
5. Lee CH, Park YH, Kim JY, Bae JH. Nasal chondromesenchymal hamartoma causing sleep-disordered breathing in an infant. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(8):9643-46.
6. Finitis S, Giavroglou C, Potsi S, Constantinidis I, Mpaltatzidis A, Rachovitsas D, et al. Nasal Chondromesenchymal Hamartoma in a Child. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2008;DOI 10.1007/s00270-008-9458-6.
7. Álvarez OL, Mancheño M, Bachiller C, Gomez JM, Gete P, Domingo C. Hamartomacondroide nasofaríngeo infantil. *O.R.L. ARAGON* 2010;13(1)16-18.
8. Ünal A, Kum RO, Avcı Y, Ünal DT. Nasal chondromesenchymalhamartoma, a rare pediatric tumor: Case report. *Turk J Pediatr.* 2016;58:208-211.