

# Sarcoma nasosinusal bifenotípico. Reporte de un caso.

María Fernández Rueda • Alfredo García Fernández • Justino Jiménez Almonacid

## RESUMEN

El sarcoma nasosinusal bifenotípico (SNB) es un tumor raro, exclusivo del tracto nasosinusal, descrito de forma relativamente reciente y que debe ser conocido por sus rasgos peculiares. Es un sarcoma de bajo grado de malignidad, con células que muestran rasgos de diferenciación neural y miogénica, que tiende a la recurrencia local y que no metastatiza. Presentamos el caso de un varón de 36 años de edad, que presentaba insuficiencia respiratoria nasal por una masa unilateral. Tras la cirugía se diagnosticó de tumor mesenquimal de bajo grado. Durante su seguimiento, tras 6 años, se detectó una tumoración esfenoidea de tres cm que tras la exéresis se confirmó como sarcoma nasosinusal bifenotípico.

Palabras Clave: Sarcoma Nasosinusal Bifenotípico, tumor etmoidal, sarcoma, neoplasia nasosinusal.

## INTRODUCCIÓN

El Sarcoma Nasosinusal Bifenotípico es una entidad relativamente reciente y poco frecuente de sarcomas de bajo grado, exclusivos del tracto nasosinusal<sup>1</sup>. La mayoría de casos presentan una reorganización del gen PAX3, que genera la aparición de la peculiar anatomía patológica que define estos sarcomas. Característicamente presentan una histología bifenotípica, expresando una doble diferenciación neuroectodérmica y de tejido muscular simultáneamente. La recidiva es muy frecuente y el tratamiento principal es la cirugía, pudiendo ser necesaria la radioterapia adyuvante.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 36 años, con antecedente de rinoconjuntivitis alérgica y asma, que en 2015 fue valorado por insuficiencia respiratoria nasal de 10 meses de evolución. En la exploración se observaba una neoformación polipoidea unilateral irregular que alcanzaba el suelo de la fosa nasal izquierda. Se tomó una biopsia y se solicitó una TC. En la anatomía patológica se observó únicamente tejido inflamatorio. En la TC se describía una lesión de densidad mucosa/ósea heterogénea que obstruía el meato medio y ocupaba el seno esfenoidea (Fig. 1). Por todo ello, se decidió tratamiento quirúrgico por cirugía endoscópica nasosinusal (CENS) llevando a cabo etmoidectomía anterior y posterior y esfenoidotomía izquierda con resección macroscópica de la lesión. Los hallazgos anatomopatológicos de la pieza mostraban un tumor mesodérmico fusocelular maligno de bajo grado. Tras estos hallazgos se realizó un PET TC, observándose incremento de la actividad metabólica en cara posterolateral superior de nasofaringe izquierda y por lo que se realizó nueva CENS, donde se amplió la resección. Tanto la muestra como las biopsias intraoperatorias del lecho del tumor no mostraron evidencia anatomopatológica de malignidad. Tras esta segunda intervención se hicieron controles periódicos con RMN, sin radioterapia adyuvante por ser un tumor de bajo grado. En el seguimiento, 6 años después, se observó en una RMN de control una tumoración de 3 cm en la región central del esfenoides que contactaba con el tabique nasal (Fig 2). Se intervino de nuevo mediante CENS con resección de la lesión y fresado del hueso del seno esfenoidea. La anatomía patológica clasificó finalmente el tumor como un sarcoma nasosinusal

María Fernández Rueda  
Espanha

Alfredo García Fernández  
Espanha

Justino Jiménez Almonacid  
Espanha

Correspondência:  
María Fernández Rueda  
mfrueda29@gmail.com

Artigo recebido a 20 de Outubro de 2021. Aceite para publicação a 11 de Março de 2022.



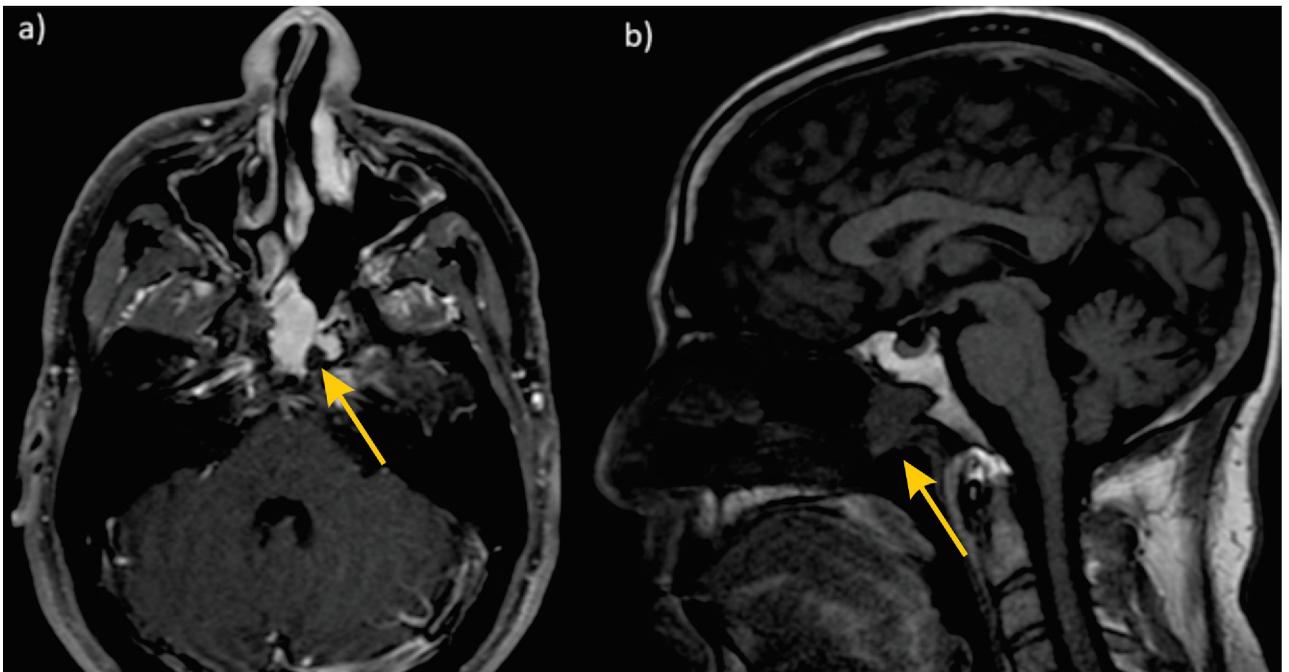
### FIGURA 1

Imagen de TC en la que se visualiza una lesión de densidad mucosa y ósea, que afecta seno esfenoidal



### FIGURA 2

Imagen de RMN a) corte axial en T2 y b) corte sagital en T1, donde se visualiza tumoración nodular de aproximadamente 3cm en region central del cuerpo del esfenoides



bifenotípico. En el comité de Sarcomas se decidió administrar radioterapia adyuvante sin quimioterapia. 6 meses después continua en seguimiento estrecho.

### DISCUSIÓN

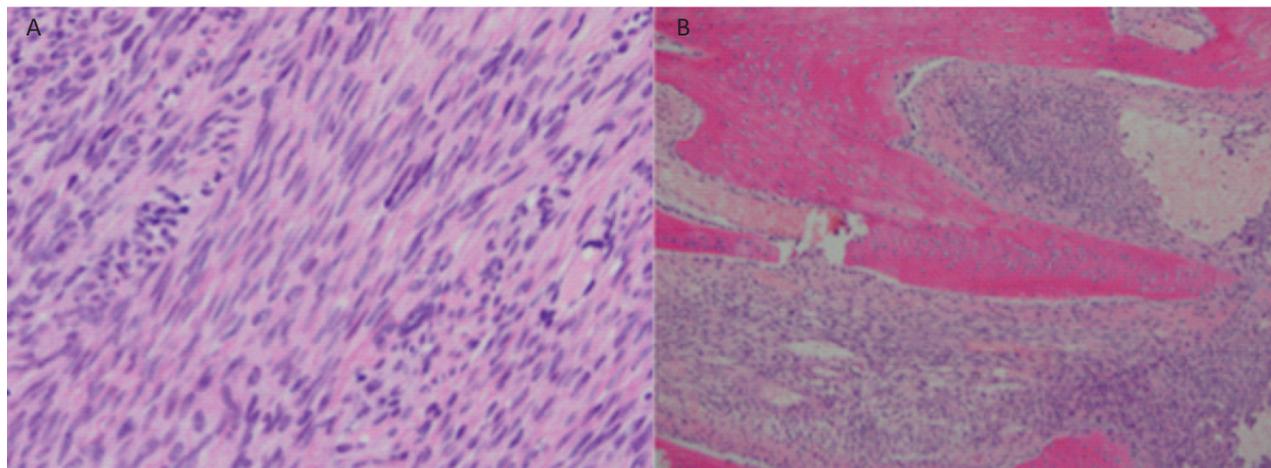
Las neoplasias de los senos paranasales son infrecuentes, tan solo un 1% del total de tumores, y entre un 3-5% de los tumores de cabeza y cuello<sup>1</sup>. El sarcoma nasosinusal bifeno- típico, es un tipo de sarcoma de bajo grado, localizado exclusivamente en el tracto nasosinusal. Descrito por primera vez en 2012 e incluido en 2017 en la World Health Organization (WHO) clasificación

de tumores de Cabeza y cuello<sup>1,2,6</sup>. Hay tan solamente descritos unos cien casos en el mundo.

Este tipo de tumores afecta a pacientes jóvenes, con una media de 50 años y es predominante en mujeres (ratio 2:1)<sup>2,6</sup>. Suele presentarse de manera inespecífica y por ello, muchas veces tarda en ser diagnosticado. La clínica más frecuente es la insuficiencia respiratoria nasal unilateral, como en nuestro caso, aunque puede ir asociado a episodios de epistaxis o dolor y congestión nasal<sup>2</sup>. Pueden tener destrucción local, invadiendo estructuras circundantes como la orbita (hasta 25% de los casos) y la lamina cribosa (un 10% de los casos)<sup>2,4</sup>.

**FIGURA 3**

A) Patrón celular típico en espina de pescado. B) Tejido tumoral invadiendo tejido óseo



Aunque la localización más frecuente es el etmoides, en el caso presentado la recidiva se encontraba en el esfenoides, descrito en la literatura como la segunda localización en frecuencia.

Tanto la RMN como la TC aportan información complementaria. La TC permite analizar la erosión de zonas contiguas al tumor como son la lámina papirácea, el septum o la base de cráneo anterior. La RMN permite definir el tejido blando y sus márgenes<sup>3</sup>. Algunos de los hallazgos comunes son la hiperostosis aparece en casi el 80% de los tumores en el TAC y la RMN en T2 muestra una señal similar a la sustancia gris cerebral, lo cual es una señal de menor intensidad menor que otras neoplasias nasosinuales<sup>3</sup>.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico, con gran importancia de la inmunohistoquímica en el mismo. Se caracteriza por una proliferación mesenquimal monomorfa constituida por células fusiformes sin atipia, organizadas en fascículos con áreas en patrón de "espina de pescado" y baja actividad mitótica. Dicha neoplasia presenta un patrón de crecimiento infiltrativo provocando en ocasiones invaginación del epitelio de superficie que se entremezcla con la celularidad tumoral. La entidad presenta un patrón inmunohistoquímico característico, con positividad para S100 y actina de músculo liso, marcadores neuroectodérmicos y de diferenciación muscular, respectivamente. Ambos presentes en la muestra de nuestro paciente. La ausencia de expresión de SOX10 en conjunto con la positividad de los marcadores anteriores en una neoplasia mesenquimal de bajo grado en el tracto nasosinusal es altamente indicativo de esta entidad (Fig. 3).

La translocación t(2;4), que resulta de la fusión del gen PAX3 con diferentes parejas genómicas, es típica. El gen PAX3 se comporta como regulador de la diferenciación de tejido de la cresta neural y del tejido muscular y actúa selectivamente en el área nasosinusal<sup>4</sup>. Este paciente también presentó una translocación del gen

PAX3 positiva. El reordenamiento de este gen se realiza más comúnmente con el gen MAML3, aunque se puede fusionar con otros genes como NCOA1 y FOXO1.

El diagnóstico diferencial incluye sobre todo el fibrosarcoma de bajo grado, en el cual si la biopsia es pequeña, puede no parecer expresión de S100 ni de actina. Otras entidades con las que se puede confundir son los tumores de la vaina del nervio periférico y el sarcoma sinovial<sup>4</sup>, si bien el sarcoma nasosinusal no suele presentar atipia ni actividad mitótica relevante. El tratamiento es quirúrgico y puede abarcar desde la resección endoscópica hasta la resección craneofacial. Más a menudo, con la primera es suficiente, permitiendo el manejo locorregional, como se realizó en este caso. En algunos pacientes, se ha administrado radioterapia concomitante, como en el caso presentado, habiendo diferentes criterios en la literatura sobre su uso. El pronóstico de estos tumores es bueno, tan solo hay un caso de muerte descrito en la literatura. La recurrencia, sin embargo, de este tumor es alta, hasta un 40%, en un rango de entre 1 y 9 años<sup>6</sup>. No hay descritos casos de metástasis a distancia<sup>1,6</sup>.

**Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Confidencialidad de los datos**

Los autores declaran que se han seguido los protocolos de su centro de trabajo para la publicación de los datos de los pacientes.

**Protección de personas y animales**

Los autores declaran que los procedimientos seguidos están de acuerdo con las regulaciones de la Comisión de Ética e Investigación Médica, y de acuerdo con la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial.

## **Política de privacidad, consentimiento informado, y Autorización del Comité de Ética**

Los autores declaran que tiene consentimiento para el uso de fotografías de los pacientes en este artículo.

## **Financiación**

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## **Referências bibliográficas:**

1. Kühn AL, Jalisi S, Nishino M, Ivanovic V. Biphenotypic sinonasal sarcoma. Description of radiologic, intraoperative and pathologic findings. *Otolaryngology Case Report* [Internet] 2019 Jun; 11:100113. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.xocr.2019.100113>.
2. Carter CS, East EG, McHugh JB. Biphenotypic sinonasal sarcoma: A review and update. *Arch Pathol Lab Med*. 2018 Oct;142(10):1196-1201. doi: 10.5858/arpa.2018-0207-RA.
3. Miglani A, Lal D, Weindling SM, Wood CP, Hoxworth JM. Imaging characteristics and clinical outcomes of biphenotypic sinonasal sarcoma. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*. 2019 Sep 6;4(5):484-488. doi: 10.1002/liv.2.305.
4. Kakkar A, Rajeshwari M, Sakthivel P, Sharma MC, Sharma SC. Biphenotypic sinonasal sarcoma: A series of six cases with evaluation of role of  $\beta$ -catenin immunohistochemistry in differential diagnosis. *Ann Diagn Pathol*. 2018 Apr;33:6-10. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2017.11.005
5. Rooper LM, Huang SC, Antonescu CR, Westra WH, Bishop JA. Biphenotypic sinonasal sarcoma: an expanded immunoprofile including consistent nuclear beta catenin positivity and absence of SOX10 expression. *Hum Pathol*. 2016 Sep;55:44-50. doi: 10.1016/j.humpath.2016.04.009.
6. Triki M, Ayadi L. Low-grade sinonasal sarcoma with neural and myogenic features: a recently discovered entity with unique features and diagnostic challenge. *Arch Pathol Lab Med*. 2017 May;141(5):718-721. doi: 10.5858/arpa.2016-0133-RS.
7. Lewis JT, Oliveira AM, Nascimento AG, Schembri-Wismayer D, Moore EA, Olsen KD. et al. Low-grade sinonasal sarcoma with neural and myogenic features: a clinicopathologic analysis of 28 cases. *Am J Surg Pathol*. 2012 Apr;36(4):517-25. doi: 10.1097/PAS.0b013e3182426886.
8. Powers KA, Han LM, Chiu AG, Aly FZ. Low-grade sinonasal sarcoma with neural and myogenic features-diagnostic challenge and pathogenic insight. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2015 May;119(5):e265-9. doi: 10.1016/j.oooo.2014.10.007