



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Serie de caso

Hamartomas nasales adenomatoides respiratorios. Reporte de cuatro casos

Respiratory adenomatoid nasal hamartomas. Four cases report

Natalia Gordillo Gayo*, Iván Doménech Mañez**, Catalina Riera Sala***, Laura Albiol Varella****, Marta Faubel Serra*****. Paúl Andrade Cadena*****.

- * Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario de Castellón. Castellón de la Plana, Castellón, España.
ORCID: 0000-0002-9123-6048
- ** Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario de Castellón. Castellón de la Plana, Castellón, España.
ORCID: 0000-0002-9796-1312
- *** Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario de Castellón. Castellón de la Plana, Castellón, España.
ORCID: 0000-0002-5972-9751
- **** Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario de Castellón. Castellón de la Plana, Castellón, España.
ORCID: 0000-0002-9474-6158
- ***** Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario de Castellón. Castellón de la Plana, Castellón, España.
ORCID: 0000-0002-9598-1096
- ***** Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Castellón. Castellón de la Plana, Castellón, España.
ORCID: 0000-0001-6054-469X

Forma de citar: Gordillo Gayo N., Doménech Mañez I., Riera Sala C., Albiol Varella L., Faubel Serra M., Andrade Cadena P., Hamartomas nasales adenomatoides respiratorios. Reporte de cuatro casos. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2023;51(1):78-81. DOI.10.37076/acorl.v51i1.617

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 22 de febrero de 2020

Evaluado: 01 de marzo de 2020

Aceptado: 13 de marzo de 2020

Palabras clave (DeCS):

Hamartoma, hamartoma del epitelio respiratorio, hamartoma nasal.

RESUMEN

Los hamartomas son lesiones epiteliales de tipo benigno caracterizados por una proliferación de células típicas del tejido originario con distribución y organización diferente a la común. El hamartoma nasal es una lesión poco frecuente, que suele ser un hallazgo casual en la biopsia. Presentamos una serie de 4 pacientes diagnosticados de hamartoma del epitelio respiratorio, que clínicamente se presentan como pólipos u obstrucciones a nivel de *cavum* bilaterales.

Correspondencia:

Dra. Natalia Gordillo Gayo

Email: natalia.gordillo.gayo@gmail.com

Dirección: Avinguda de Benicàssim, 128, 12004 Castelló de la Plana, Castelló. España.

Teléfono: +34 620593008

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Hamartoma, respiratory epithelium
hamartoma, nasal hamartoma.

The hamartoma are epithelial lesions categorized as benign which are known for being a proliferation of typical cells of the original tissue but with unusual distribution and organisation. The nasal hamartoma is a short known lesion, which typically is found as a causal discovery. Below we present a series of 4 patients diagnosed with hamartoma of respiratory epithelium that are presented clinically as polyps or cavum bilateral obstruction.

Introducción

El hamartoma es una lesión tumoral de tipo benigno clasificada dentro de las lesiones de tipo epitelial. Se caracteriza por ser una colección de células y tejidos típicas del lugar en el que se localiza, pero con una cantidad, distribución y organización diferentes a las típicas de esa localización (1). El hamartoma de tipo respiratorio es una lesión muy poco frecuente que fue descrita por primera vez por Wenig y Hefner como una proliferación de glándulas mucosas sobre un epitelio respiratorio (2). No existen conocimientos acerca de su epidemiología, ya que desde que fue descrito, solo se han reportado unos pocos casos en la literatura (2). A pesar de ser una lesión de tipo benigno, es importante su correcto diagnóstico diferencial ya que puede confundirse con el papiloma invertido o el carcinoma nasosinusal, entre otros (2). Existen otros subtipos de hamartomas en el tracto respiratorio, como el hamartoma nasal de diferenciación condromesenquimal (3) o el hamartoma nasal de tipo seromucinoso.

Caso clínico

Presentamos una serie de cuatro casos clínicos de hamartomas nasales de tipo glandular (diferenciación adenomatosa).

Caso

Se trata de un varón de 40 años que acudió por insuficiencia nasal respiratoria de 6 a 8 meses de evolución intermitente y progresiva que asocia rinorrea anterior mucosa, sin mejoría con corticoterapia local.

En la exploración presentó en la fibroscopia una lesión polipoide en la fosa nasal izquierda que ocluye parcialmente el meato inferior y parece depender de etmoides anterior.

Caso 2

Se trata de un varón de 67 años que acudió por presentar una lesión polipoide en la fosa nasal izquierda que asocia insuficiencia nasal respiratoria de años de evolución.

En la exploración se observó una fosa nasal derecha sin alteraciones y una masa polipoide que no permite el paso del endoscopio en la fosa nasal izquierda. El cavum estaba sin alteraciones.

Caso 3

Se trata de una mujer de 59 años que durante sus revisiones por una neoplasia de paladar se apreció un pólipo unilateral

dependiente de meato superior en la fosa nasal derecha, que no mejora a pesar del tratamiento corticoide.

Caso 4

Se trata de un hombre de 42 años que acudió por otitis medias serosas de repetición y sensación de obstrucción al flujo de aire a nivel nasal bilateral. En la exploración presentó ausencia de lesión en ambas fosas nasales, pero sí una masa a nivel del *cavum* de coloración similar a la mucosa normal, de aspecto friable y polipoide, que ocupaba los 2 tercios de la pared posterior de la rinofaringe, sin llegar a obstruir por completo el drenaje de las trompas de Eustaquio.

Para el estudio radiológico, a todos los pacientes se les realizó un estudio de imagen con tomografía computarizada (TC) (**Figuras 1 y 2**). En el caso de las lesiones de la fosa nasal, se observan masas con densidad de partes blandas supeditadas a un pedículo, que se categorizan como pólipos nasales. En el caso de la hipertrofia de *cavum*, se informa de una masa con densidad similar a los otros casos, de características no infiltrantes, que en un primer lugar se define como hipertrofia adenoidea.

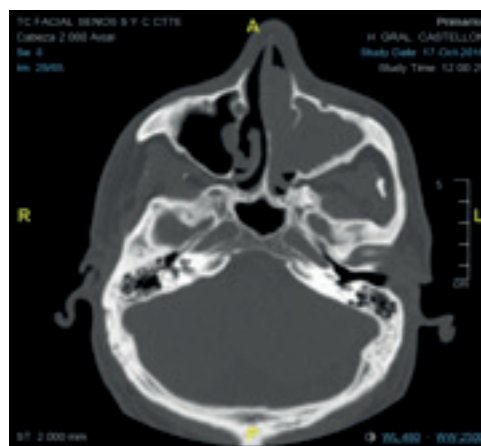


Figura 1. Tomografía computarizada facial y de senos nasales: corte axial con ocupación de material con densidad de partes blandas del seno maxilar izquierdo y la fosa nasal izquierda que desplaza el tabique nasal por una masa de partes blandas.

Mediante cirugía endoscópica y adenoidectomía simple se realiza la exéresis de las lesiones. El estudio anatomopatológico de las piezas objetiva una proliferación de glándulas tapizadas por células cilíndricas ciliadas mucosecretoras, muy similares a las que se ven en el tracto respiratorio superior (**Figuras 3 y 4**). Además, en el caso de la masa de



Figura 2. Tomografía computarizada facial y de senos nasales: corte coronal con una masa de las mismas características y localización.

cavum, se evidencian folículos de tipo linfoide. No se evidencian atipias ni hiperplasias celulares o mitosis. En el caso de la masa de *cavum*, se realizó un estudio inmunohistoquímico, y las células positivas estaban frente a CK8/18 y las negativas frente a CK20. El índice de proliferación celular (ki-67) fue del 1 %. El diagnóstico definitivo de las lesiones extirpadas es de hamartomas nasofaríngeos adenomatoideos de tipo epitelial respiratorios.

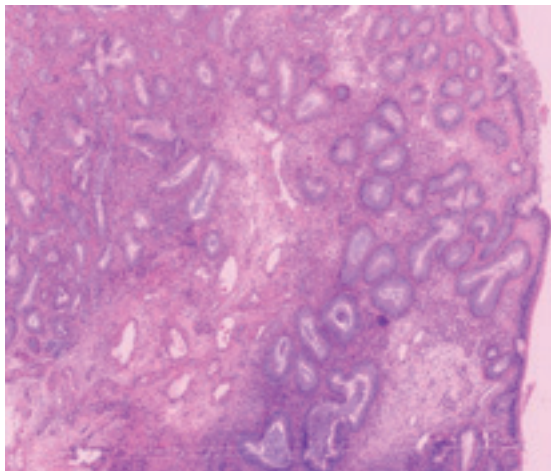


Figura 3. Corte histológico. A bajo aumento se observa una proliferación de glándulas con un patrón de crecimiento ramificado en contacto directo con la superficie del pólipo.

Discusión

La denominación *hamartoma* hace referencia a un hipercrecimiento focal de elementos celulares idénticos típicos de una localización (4). Las lesiones de tipo hamartoma pueden presentar cualquier epitelio derivado de cualquiera de las hojas mesenquimales (ectodermo, mesodermo o endodermo), aunque suelen tener predominancia por uno de los mismos (5).

La colección de células que define al hamartoma corresponde a células de características normales, pero que crecen, se distribuyen o presentan un *ratio* alterado con respecto a su

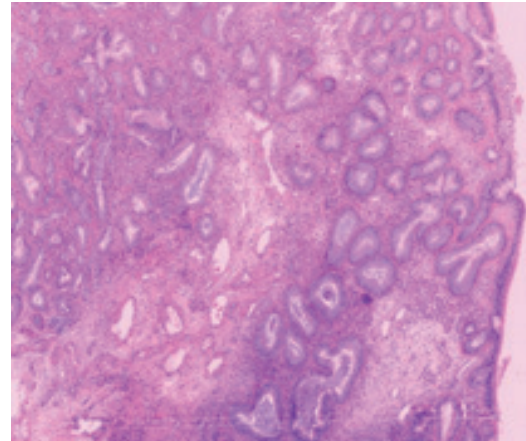


Figura 4. Corte histológico. Las glándulas están tapizadas por un epitelio cilíndrico ciliado de tipo respiratorio en un estroma hialinizado y edematoso con infiltrado inflamatorio crónico.

origen (1). Ocasionalmente ocasionan una masa de características benignas que carece de la habilidad de crecer de manera invasiva y, por tanto, resultan en una masa de crecimiento autolimitado (2).

Su localización más frecuente en el caso de los hamartomas nasales es el tabique nasal, principalmente a nivel posterosuperior (4), aunque también se suelen localizar a nivel intrameatal, en la hendidura olfatoria, nasofaringe, intrasinusal o en cornetes inferiores (6).

Los hamartomas nasales suelen aparecer en varones de 60 años como una lesión unilateral en la fosa nasal (6), por lo que en su diagnóstico diferencial se debe incluir cualquier lesión de estas características, como el papiloma invertido o el adenocarcinoma, además de pólipos inflamatorios, gliomas, carcinomas entre otros (4).

A nivel radiológico, los hamartomas se definen en la tomografía computarizada (TC) como una lesión de densidad homogénea y de partes blandas, y no suelen presentar necrosis o calcificaciones, a no ser que deriven del epitelio cartilaginoso u óseo de la fosa. En la resonancia magnética pueden presentar hiperintensidad en las secuencias de tipo FLAIR (*T2-weighted-fluid-attenuated-inversion-recovery*) (3).

El diagnóstico suele producirse como un hallazgo casual luego de la exéresis de la lesión, tal y como ha ocurrido en todos los pacientes que se describieron (2).

A nivel histológico, en el caso de los hamartomas nasales de tipo adenomatoso, la imagen que solemos encontrar es una proliferación submucosa de glándulas de tipo respiratorio de pequeño y mediano tamaño separadas por un estroma mixoide/edematoso. Estas glándulas son reactivas frente a las citoqueratinas de amplio espectro (CKAE 1-3 y CK8/18) y CK7, y son negativas frente a CK20 y CDX2. El índice de proliferación celular (ki-67) es negativo o tiene una expresión muy baja (1 %-2 %) (2).

Existen diferentes tipos de hamartomas nasales en función del tejido del que se derive, pueden llegar a ser hamartomas nasales de tipo condrales u óseos (7) y, por tanto, presentar las características histológicas y marcadores correspondientes al tejido de origen, y se clasifican de acuerdo

con la nueva clasificación de la Organización mundial de la Salud (OMS) (8).

Con respecto al diagnóstico diferencial a nivel histológico, la falta de proliferación glandular en el pólipo inflamatorio, el patrón invertido de crecimiento del papiloma invertido y la atipia, mitosis y alta expresión de ki-67 observadas en el adenocarcinoma permiten diferenciar claramente estas lesiones del hamartoma nasal (2).

El tratamiento del hamartoma nasal es la exéresis completa de la lesión para evitar recidivas (9, 10). La recurrencia es excepcional con un correcto tratamiento (11, 12).

Conclusiones

A pesar de que el hamartoma nasal es una lesión benigna y de clasificación histológica, es importante su conocimiento para un correcto diagnóstico diferencial y una adecuada clasificación de las lesiones nasales.

REFERENCIAS

1. Khan RA, Chernock RD, Lewis JS Jr. Seromucinous hamartoma of the nasal cavity: a report of two cases and review of the literature. *Head Neck Pathol.* 2011;5(3):241-7. doi: 10.1007/s12105-011-0269-8.
2. Fitzhugh VA, Mirani N. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: a review. *Head Neck Pathol.* 2008;2(3):203-8. doi: 10.1007/s12105-008-0064-3.
3. Thirunavukkarasu B, Chatterjee D, Mohindra S, Dass Radotra B, Prashant SJ. Nasal Chondromesenchymal Hamartoma. *Head Neck Pathol.* 2020;14(4):1041-1045. doi: 10.1007/s12105-020-01179-3.
4. Toledano Muñoz A, Navarro Cunchillos M, García Simal M, Galindo Campillo AN. Hamartoma nasal. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(2):163-165. doi: 10.1016/j.otorri.2009.05.01.
5. Álvarez Montero OL, Mancheño Losa M, Bachiller Gallardo C, Gómez Martín Zarco JM, Gete García P, Domingo Carrasco C. Hamartoma condroide nasofaríngeo infantil. *ORL Aragon.* 2010;13:16-18.
6. Coscarón-Blanco E, Cuesta-Martínez L, Suárez-Ortega S. Hamartoma respiratorio epitelial adenomatoso bilateral de comportamiento atípico. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2015;66(5):e25-e27.
7. Fedda F, Boulos F, Sabri A. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2013;17(2):218-21. doi: 10.7162/S1809-97772013000200017.
8. Thompson LDR, Franchi A. New tumor entities in the 4th edition of the World Health Organization classification of head and neck tumors: Nasal cavity, paranasal sinuses and skull base. *Virchows Arch.* 2018;472(3):315-330. doi: 10.1007/s00428-017-2116-0.
9. Malinvaud D, Halimi P, Côté JF, Vilde F, Bonfils P. L'hamartome adénomatoïde naso-sinusien: à propos d'un cas [Adenomatoid hamartoma of the ethmoid sinus: one case report]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2004;125(1):45-8.
10. Mühlmeier G, Hausch R, Arndt A, Kraft K, Danz B, Maier H. Respiratorische epitheliale adenomatoïde Hamartome der Nase und der Nasennebenhöhlen: Seltene Differenzialdiagnose der Polyposis nasi [Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nose and nasal sinuses : a rare differential diagnosis of nasal polyposis]. *HNO.* 2014;62(11):813-7. German. doi: 10.1007/s00106-014-2914-5.
11. Rodrigues J, Caselhos S, Estevao R, Sousa A, Henriques V, Mexedo A et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma-case report and literature review. *Acta Otorrinolaringol Gallega.* 2016;9(1):6-12.
12. Grant VN, Kand Kawe WA. Paciente femenina portadora de hamartoma adenomatoïde epitelial respiratorio. *Rev Med Cos Cen.* 2014;71(609):15-7.