



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org



Reporte de caso

Fibromixoma de septum nasal: Presentación de un caso. Nasal septum fibromyxoma: A case report.

Ana Karla Guzmán Romero*, Dr. Benjamín Macías Fernández**, Dra. Luz María González García***

* Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, coordinadora del Diplomado Avanzado de Cirugía Endoscópica.

** Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, director del Diplomado Avanzado de Cirugía Endoscópica.

*** Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

Forma de citar: Guzmán-Romero AK, Macías-Fernández B, González-García LM. Fibromixoma de Septum Nasal: Presentación de un caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2017;45(3):193-197

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 5 de febrero de 2017

Evaluado: 27 de abril de 2017

Aceptado: 01 de agosto de 2017

Palabras clave (DeCS):

Fibromixoma, Neoplasias Nasales,
Tabique Nasal.

RESUMEN

Introducción: El fibromixoma es una lesión benigna poco frecuente cuya etiología aún es controversial. Rara vez aparece en cabeza y cuello, en cuyo caso afecta con mayor frecuencia a la mandíbula. **Objetivo:** Presentar un caso poco frecuente de fibromixoma derivado de septum nasal. **Material y métodos:** A continuación se describe el caso de un paciente masculino de 50 años con diagnóstico de fibromixoma proveniente del septum nasal, que se presentó con epífora como única manifestación clínica; se trató quirúrgicamente con resección total endoscópica. **Discusión:** Son pocos los casos de fibromixoma documentados que comprometen la región nasosinusal. **Conclusiones:** Es importante considerar al fibromixoma dentro de los tumores del septum nasal, que a pesar de su naturaleza benigna, son lesiones que requieren resecciones amplias por su comportamiento localmente agresivo.

Correspondencia:

Correo electrónico: karlaguzman00@gmail.com

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Fibromyxoma, Nose Neoplasms, Nasal Septum.

Introduction: Fibromyxoma is an uncommon benign lesion whose etiology is still controversial. Rarely, it appears in head and neck where the jaw is the region most often affected. *Objective:* To present a rare case of nasal septum fibromyxoma. *Methods:* We present the case of a 50 year old male with the diagnosis of fibromyxoma from the nasal septum, who presented with epiphora as the only clinical manifestation. It was treated surgically with complete endoscopic resection. *Discussion:* There are few cases of fibromyxoma documented that compromise sinonasal region. *Conclusions:* It is important to consider fibromyxoma within the differential diagnosis of nasal septum tumors, which despite its benign nature, requires extensive resections due to its locally aggressive behavior.

Introducción

Existe una gran variedad de lesiones que pueden afectar el septum nasal o incluso destruirlo. Muchas de estas tumores radiológicamente se observan con imágenes poco específicas; su diagnóstico se basa en antecedentes como la edad de presentación; además de los hallazgos clínicos e histopatológicos de la lesión. Los tumores que con mayor frecuencia derivan del tabique o que lo afectan de forma secundaria son los carcinomas, sarcomas, angiofibromas, hemangiomas, schwannomas y tumores neuroendócrinos (1).

Para los fibromixomas, la clasificación sistemática es controvertida y por lo tanto su nomenclatura representa simplemente un término descriptivo (2). En la clasificación de tumores de tejidos blandos y óseos publicada por la Organización Mundial de la Salud (OMS), el fibromixoma aparece bajo la característica de tumores de diferenciación incierta, describiéndolo como un tumor fibromixoide osificante, la variedad no osificante representa el 20% de estos tumores (3). Entre otros términos usados para designar al mixoma se encuentran mixofibroma odontogénico, fibroma, osteomixoma o condromixoma (4).

Los mixomas son neoplasias benignas derivadas del mesénquima primitivo. En general, los mixomas localizados en la región de la cabeza y cuello son poco frecuentes y representan el 13% de todos los casos (5). La mayoría de estos han sido reportados en la mandíbula y el maxilar, y algunos casos en el hueso temporal, nasofaringe (6), faringe, laringe, tejidos blandos de cabeza y cuello (7) y senos paranasales (8). Probablemente representan menos del 0.5% de los tumores nasales y sinusales (9).

Rudolf Virchow fue posiblemente el primero en describir los hallazgos histológicos del mixoma odontogénico en 1863. En 1947, Thomas y Goldman describieron por primera vez mixomas del maxilar. Posteriormente, en 1977, Farman y colaboradores evaluaron 213 casos publicados en la literatura. Kaffe publicó con su equipo una revisión de la literatura entre 1965 y 1995 que incluía 164 casos. En 1996, Lo Muzio y colaboradores estudiaron las características clínicas, radiológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de 10 casos de mixoma odontogénico (10).

Los mixomas de cabeza y cuello han sido identificados en pacientes de edades comprendidas entre 15 meses y 80 años (3), aunque se ha descrito un pico de incidencia entre los 25 y 35 años (El 7% en la primera década de vida). Además, se ha reportado una leve predilección en mujeres con una relación de 1 a 1,6 (10). Estos tumores se consideran derivados de hueso o cartílago, dependiendo el sitio de origen las formas que derivan de hueso se subdividen en odontogénicos y no odontogénicos (8).

Los mixomas parecen una masa gelatinosa, brillante, color gris blanquecino, con discreta nodularidad en su superficie y de consistencia variable. Son lesiones encapsuladas en cierto grado o que pueden desarrollar una pseudocápsula resultado de la compresión de estructuras normales adyacentes. La textura gelatinosa y amorfa de estos tumores complica su resección completa, lo que es el principal factor predisponente para recidivas, que se han reportado hasta en el 25% de los casos; la falta de una cápsula verdadera y el potencial de secretar enzimas bioactivas como ácido hialurónico y fosfatasa ácida contribuyen a su naturaleza de infiltración local (8).

Los mixomas se componen de células de forma estrellada con citoplasma fino y núcleo pequeño incrustado en una matriz mucoide rica en polisacáridos. Las fibras de reticulina son evidentes, aunque la cantidad de colágeno es variable, debido a la producción de mucopolisacáridos por miofibroblastos. La celularidad de un mixoma es mínima, secundaria al abundante estroma mucoide, aunque algunas variantes con una mayor celularidad se han documentado (8). Estudios histoquímicos de mixomas mandibulares demostraron abundantes mucopolisacáridos (ácido hialurónico y condroitín sulfato A y C) en el espacio extracelular (8).

Los sarcomas osteogénicos y fibromas osificantes presentan altos niveles de fosfatasa ácida y alcalina, mientras que los fibromas de tejidos blandos y fibrosarcomas tienen poca o ninguna actividad de fosfatasa (5). Por lo anterior, se ha concluido que los mixomas se pueden originar de tejido odontogénico u osteogénico ya que ambos presentan actividad de fosfatasa alcalina; sin embargo, las diferencias enzimáticas no son útiles para determinar su origen ya que los niveles bajos de fosfatasa ácida que se observan en mixomas pueden reflejar sólo una baja actividad biológica (11).

El aspecto mixoide de estos tumores se asemeja a varias lesiones, tanto benignas como malignas. En última instancia, el diagnóstico de un mixoma es un diagnóstico de exclusión (8). En presencia de alta celularidad se debe sospechar de alguno de los tumores mixoides malignos, ya que un verdadero mixoma se considera un tumor relativamente hipocelular. Las técnicas especiales de tinción y la inmunohistoquímica son complementos útiles en la identificación y diferenciación de estas lesiones. La inmunohistoquímica de mixomas resulta positiva para vimentina y actina, pero negativos para desmina, S-100, y citokeratina (8). Los fibromixomas están compuestos de tejido multinodular blanco a grisáceo de consistencia firme a gelatinosa. Estas lesiones infiltran localmente pero presentan bordes bien definidos, y generalmente no se identifica una cápsula (11).

Anteriormente se han reconocido fibromixomas con características clínicas malignas, sugiriendo la clasificación de estas lesiones en tumores de malignidad intermedia (5). Entre los diagnósticos diferenciales del fibromixoma se encuentran el ameloblastoma, fibroma odontogénico, granuloma de células gigantes, displasia fibrosa y quiste dentígeno; y entre los tumores más agresivos de los que debe diferenciarse se encuentran el rhabdomyosarcoma embrionario, liposarcoma mucoide y sarcoma neurogénico (12).

Después de realizar un diagnóstico preciso, la resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección ya que a pesar de ser un tumor benigno, es localmente invasivo, puede causar erosión ósea y no responde a radio ni quimioterapia (12).

Se han descrito varios abordajes para realizar una resección completa: Intranasal, transantral, transetmoidal, transeptal y diversas técnicas externas. Se han descrito tasas de recurrencia del 25% y generalmente se atribuyen a la resección primaria inadecuada (3). Múltiples autores han encontrado recurrencia de la tumoración cuando se encuentra involucrada la región de cabeza y cuello, por lo que sugieren la resección extensa (9).

Los avances en la técnica quirúrgica y en particular el uso de los sistemas guiados por imagen, facilitan la resección completa (5). Se han descrito además los beneficios de la cirugía endoscópica, la cual mejora la visualización y disminuye la morbilidad del traumatismo de los tejidos y la manipulación vascular y nerviosa (13).

La apariencia tomográfica de los mixomas de hueso es poco específica y evoca algún diagnóstico diferencial, principalmente a lesiones benignas como: hemangioma, schwannoma, y granuloma de células gigantes. Una característica para diferenciar los mixomas de lesiones malignas, es su apariencia en panal de abeja, septos óseos internos, principalmente en maxilar. La disrupción cortical se ha descrito en algunos casos (14).

En la resonancia magnética, las características son muy variables. La intensidad de la señal en T1 varía en rangos de hiperintensa homogénea a hipointensa. Sin embargo, la hiperintensidad en T2 es un hallazgo más consistente. Tras la administración de contraste las imágenes realzan leve a moderadamente (14).

Presentación de un caso

Se trata de un paciente masculino de 50 años de edad, sin antecedentes de importancia. Inicia con cuadro de epífora izquierda, de 3 meses de evolución sin síntomas asociados; niega obstrucción nasal, cefalea, hiposmia, rinorrea, epistaxis, dolor facial u otra sintomatología. Es valorado por oftalmología y referido a otorrinolaringología con el diagnóstico de obstrucción del conducto nasolagrimal izquierdo.

Clínicamente a la exploración física se encontró una lesión obstructiva, de aspecto friable, de bordes bien definidos, redondeada, lobulada y coloración rosada localizada en la unión osteocondral, ocupando ambas fosas nasales, de predominio izquierdo; con desplazamiento derecho del septum de área II a IV. (Figura 1).



Figura 1. Endoscopia de fosa nasal izquierda.

Se realizó TAC de nariz y senos paranasales en fase simple (Figuras 2,3), en la cual se encontró una lesión con densidad de tejidos blandos que ocupa ambas fosas nasales, de predominio izquierdo y que atraviesa la línea media. Aparentemente desplaza cornetes inferiores preservando cornetes medios. La lesión no compromete cavidades paranasales no se observa erosión o remodelación ósea, sin datos de sinusitis.

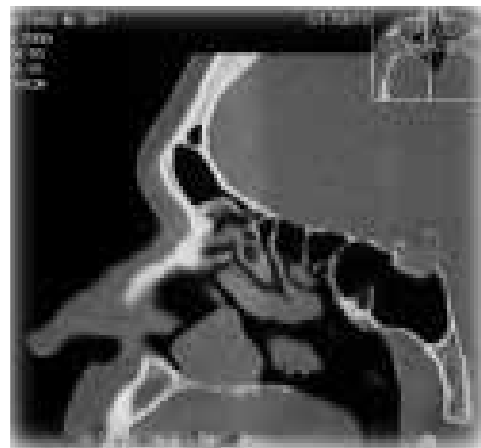


Figura 2. Tomografía de seno paranasales, fase simple, corte sagital. Evidencia de lesión isodensa.

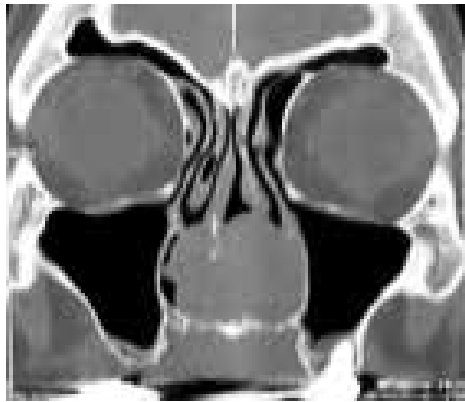


Figura 3. Tomografía de seno paranasales, fase simple, corte coronal. Evidencia de lesión isodensa ocupando ambas fosas nasales.

El paciente recibió tratamiento quirúrgico, a través de un abordaje endoscópico, se realizó septectomía y biopsia excisional de la lesión, resecándola en su totalidad, sin complicaciones. Como hallazgo quirúrgico, se encontró una tumoración septal bilateral con mayor extensión en fosa izquierda (Figura 4) no friable, de poca vascularidad, con origen en la unión osteocondral a nivel de premaxila, bordes bien definidos con compromiso del cartílago cuadrangular; no se evidenció compromiso de etmoides ni pared nasal lateral, dejando libre el tercio posterior de la cavidad nasal. En la fosa nasal derecha, se encontró infiltración y desplazamiento obstructivo del septum.

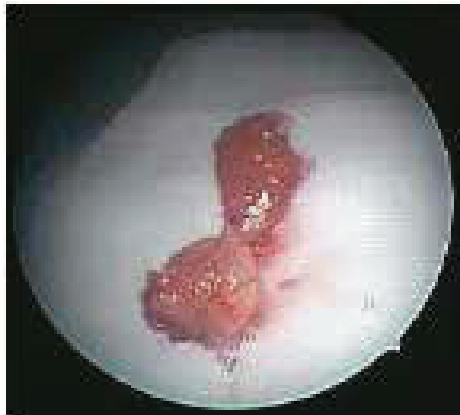


Figura 4. Pieza quirúrgica: tumoración septal.

Durante la cirugía se realizó la resección total de la tumoración desde el piso nasal mediante disección roma en combinación con electrocauterio bipolar. Así mismo se cauterizó la arteria esfenopalatina izquierda; fue necesario llevar a cabo una septectomía, ocasionando un defecto basal de 2 cm de diámetro aproximadamente, con bordes de resección de aspecto macroscópico normal. Patología reporta neoplasia mesenquimatosa con diagnóstico de: Fibromixoma nasosinusal izquierdo.

El postoperatorio transcurre sin complicaciones, el paciente se encuentra asintomático, sin datos de recurrencia clínica ni radiológica a los 3 meses de la cirugía (Figuras 5, 6, 7).

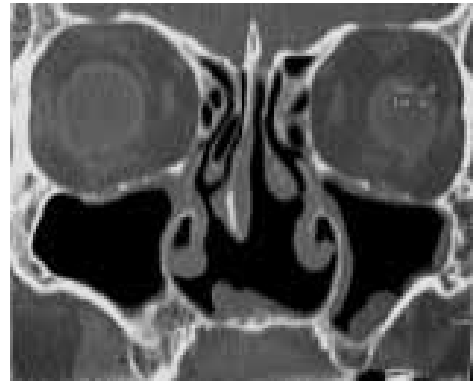


Figura 5. Control postquirúrgico. Tomografía de senos paranasales, fase simple, corte coronal. Septectomía, sin evidencia de lesiones.



Figura 6. Control postquirúrgico. Tomografía de senos paranasales, fase simple, corte axial. Septectomía, sin evidencia de lesiones.

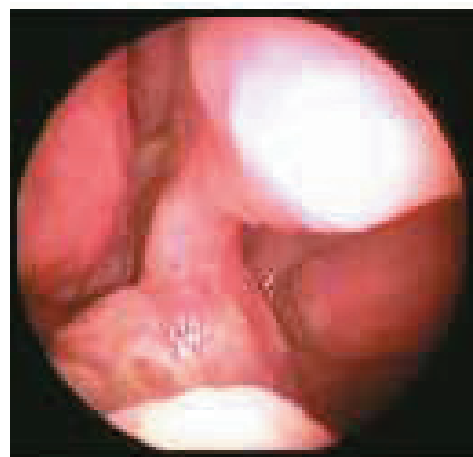


Figura 7. Control postquirúrgico. Exploración endoscópica a los 3 meses de la cirugía.

El reporte de la patología describe una neoplasia mesenquimatosa compuesta por matriz mixoide con proliferación de células elongadas, de citoplasma escaso, cuyos núcleos

son redondos y ovoides con cromatina grumosa fina sin mitosis, las cuales se disponen en forma laxa, embebidas en estroma de aspecto mixoide y fibroso. No se encontró necrosis ni invasión vascular, la mucosa remanente no muestra alteraciones (Figura 8).

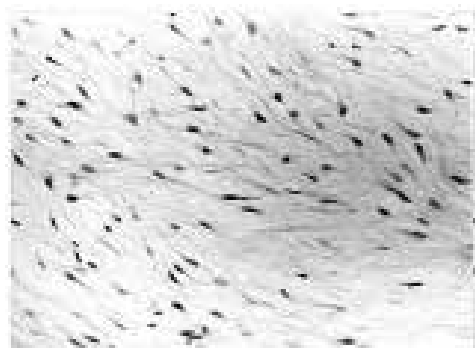


Figura 8. Microscopía de tumoración septal.

Conclusiones

El fibromixoma es una tumoración benigna de diferenciación incierta, que rara vez se presenta en la región de cabeza y cuello. Resulta importante llevar a cabo una resección extensa, como se realizó en el presente caso, para evitar la recidiva.

Conflicto de Interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Valencia MP, Castillo M. Congenital and Acquired Lesions of the Nasal Septum: A Practical Guide for Differential Diagnosis. *Radiographics*. 2008;28:205–224.
2. Blum A, Back W, Naim R, Hormann K, Riedel F. Ossifying fibromyxoid tumor of the nasal septum. *Auris Nasus Larynx*. 2006. 33(3);325–327.
3. International Agency for Research on Cancer (IARC). World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone [Internet]. Lyon: IARC Press; 2002 [citado 2026 November 28]. Disponible en: <https://www.iarc.fr/en/publications/pdfs-online/pat-gen/bb5/BB5.pdf>
4. Velásquez de Mayón A, Rodríguez A, Pillkahn-Díaz W, Guzmán F, Rivero E. Mixoma del maxilar superior. A propósito de un caso. *Rev Venez Cir*. 2009;62(2):90-93.
5. Folpe AL, Weiss SW. Ossifying fibromyxoid tumors of soft parts: a clinicopathologic study of 70 cases with emphasis on atypical and malignant variants. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(4):421-431.
6. Thompson J, Castillo M, Reddick RL, Smith JK, Shockley W. Nasopharyngeal Nonossifying Variant of Ossifying Fibromyxoid Tumor: CT and MR Finding. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995;16:1132–1134.
7. Williams SB, Ellis GL, Meis JM, Heffner DK. Ossifying fibromyxoid tumour (of soft parts) of the head and neck: a clinicopathological and immunohistochemical study of nine cases. *J Laryngol Otol*. 1993;107(1); 75-80.
8. Moore BA, Wine T, Burkey BB, Amedee RG, Butcher RB. Sphenoid Sinus Myxoma: Case Report and Literature Review. *Ochsner J*. 2008;8(4):166–171.
9. Gregor RT, Loftus-Coll B. Myxoma of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol*. 1994;108(8):679-681.
10. Arjona-Amo M, Belmonte-Caro R, Valdivieso-del-Pueblo C, Batista-Cruzado A, Torres-Lagares D, Gutiérrez-Pérez JL. Mixoma odontogénico de localización nasosinusal en un paciente pediátrico. *Cir Pediatr*. 2011;24(2):118-121.
11. Fu Y, Perzin HK. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: VII. Mixomas. A clinicopathologic study. *Cancer*. 1977;39:195-203.
12. Prasannan L, Warren L, Herzog CE, Lopez-Camarillo L, Frankel L, Goepfert H. Sinonasal Myxoma: a Pediatric Case. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2005;27(2):90–92.
13. Shetty SD, Salib RJ, Nair SB, Mathad N, Theaker J. Ossifying fibromyxoid tumour of the sphenoid sinus. *J Laryngol Otol*. 2010;124(4);437–440.
14. Besachio D, Quigley E, Orlandi R, Harnsberger H, Wiggins R. Myxoma of the Vomer Bone. *J Radiol Case Rep*. 2013;7(1):12-17.