

REPORTE DE CASOS CLÍNICOS

Pseudotumor Inflamatorio del Seno Frontal asociado a Crisis Comiciales

Magaly Padilla-Deza MD1, Amadeo Muntané Sánchez PhD2, Sandra Ruiz Osuna MD3, Sonia Aixut Lorenzo MD2

1. Médico Residente del Servicio de Radiodiagnóstico
2. Médico Radiólogo del Departamento de Neurorradiología
3. Médico Radiólogo del Departamento de Radiología Abdominal Hospital Universitario de Bellvitge Barcelona, España

Resumen

El pseudotumor inflamatorio de senos paranasales es una enfermedad rara, crónica y benigna que da lugar a una sintomatología según la localización de la lesión. Algunas veces puede ser localmente invasivo, por lo que debe diferenciarse de los procesos malignos. Reportamos el caso de una paciente que se presentó con cefalea y crisis convulsivas, y en quien se diagnosticó histológicamente un pseudotumor inflamatorio. No se han documentado casos de afectación del seno frontal asociado a crisis comiciales por invasión intracraneal. El diagnóstico diferencial con otras entidades es difícil a pesar de los estudios de imagen por lo que la biopsia y la anatomía patológica son determinantes.

Palabras Clave: Crisis comiciales. Granuloma de células plasmáticas. Pseudotumor inflamatorio. Seno frontal. Senos paranasales

Abstract

Inflammatory pseudotumor of the paranasal sinuses is a rare, chronic, benign entity that results in symptoms according to the location of the lesion. Sometimes it can be locally invasive, so it must be distinguished from malignant processes. We report a case of a patient who presented with headache and seizures in whom an inflammatory pseudotumor was diagnosed histologically. To our knowledge there are not documented cases of frontal sinus involvement and associated seizures due to intracranial invasion. The differential diagnosis with other entities is difficult despite imaging studies so the biopsy and pathology are key determinants.

Keywords: Seizures. Plasma cell granuloma. Inflammatory pseudotumor. Frontal sinus. Sinuses.

Introducción:

El pseudotumor inflamatorio es una entidad rara, de etiología desconocida, que se caracteriza por la aparición de lesiones ocupantes de espacio compuestas por histiocitos, macrófagos y células inflamatorias.¹

Su localización más frecuente es en el pulmón, aunque puede presentarse en cualquier órgano del cuerpo; en cabeza y cuello, se encuentra principalmente en las órbitas y más raramente en senos paranasales, vías aéreas, cavidad oral, tiroides y parótida. Entre los senos paranasales, los senos maxilares son los más afectados, no habiéndose descrito ningún caso de afectación del seno frontal.^{1,2}

Normalmente es de curso clínico benigno, como una inflamación localizada, sin embargo, puede ser localmente invasivo, destruyendo las estructuras vecinas como una neoplasia.^{3,4}

El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio anatomopatológico, que muestra las características típicas. El tratamiento definitivo es la extirpación quirúrgica de la lesión aunque se han descrito recidivas.^{5,6,7}

Caso clínico

Mujer de 34 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumadora, no otros hábitos tóxicos, con historia de cefalea frontal izquierda pulsátil desde hace 1 año que cede con analgesia convencional, sin estudios complementarios. Acude a urgencias por segunda crisis convulsiva tónico clónica generalizada. La paciente refiere cefalea frontal izquierda sin fotofobia, ni sonofobia. No presentaba náuseas, ni vómitos, ni otra clínica acompañante. La cefalea estaba bien controlada con analgesia convencional y no impedía una vida normal, no afectaba el descanso nocturno, ni empeoraba con maniobras de Valsalva. Cinco días antes de su ingreso mientras estaba comiendo hizo una primera crisis de movimientos tónico clónicos de extremidades y posición tónica de extremidades inferiores sin relajación de esfínteres, con periodo postcrítico y recuperación ad integrum. Desde entonces hasta el momento de su ingreso refería aumento de frecuencia e intensidad de la cefalea frontal izquierda habitual. La noche de su ingreso a urgencias aumenta la intensidad de cefalea sin otra clínica acompañante que impedía el correcto descanso nocturno y presenta nuevo episodio de crisis tónico clónicas de extremidades superiores, con posición tónica de extremidades inferiores sin desviación oculo cefálica, relajación de esfínteres, ni mordedura de lengua con periodo postcrítico y recuperación ad integrum posterior en 30 minutos aproximadamente, persistiendo la cefalea.

Al examen físico los signos vitales eran estables y en la exploración física no se encontró ningún hallazgo que llamase la atención y ningún signo neurológico post ictal. Se realizó una analítica que consistió en una bioquímica sanguínea básica, hemograma y perfil de coagulación sin alteraciones. Un electrocardiograma resultó sin alteraciones y una radiografía de tórax fue normal. La tomografía computarizada (TC) mostró un marcado engrosamiento mucoso del hemiseno frontal izquierdo con un adelgazamiento en las paredes óseas anterior y posterior, donde se apreciaba una solución de continuidad, la cual comunicaba el hemiseno con la cavidad craneal. En el espacio extraaxial subyacente al defecto en la pared posterior del hemiseno frontal izquierdo, se evidenciaba el engrosamiento y el realce de las estructuras meníngeas que se asociaba a una discreta disminución en la densidad del parénquima frontal ipsilateral que podría corresponder a un área con edema. Estructuras de la línea media no desplazadas. Sistema ventricular de tamaño y configuración normales .

Debido a una segunda crisis comicial se realiza un electroencefalograma (EEG) donde destacó una actividad epileptiforme focal intercrítica frontal izquierda.

Debido a los hallazgos en la TC y EEG patológico, se orienta como una sinusitis complicada y se decide pautar tratamiento anticomicial con valproato, antibioticoterapia con amoxicilina clavulánico, corticoides y realizar una intervención quirúrgica.

Se realizó una sinusectomía frontal en donde se observó ocupación por un tejido friable y polipodeo. Se realizó limpieza de todas las

cavidades sinusales y cierre de la dehiscencia ósea con osteoplastia frontal izquierda. En la pieza operatoria analizada en anatomopatología se encontró un epitelio normal, con infiltrado de células plasmáticas en el corion, compatible con pseudotumor inflamatorio en seno frontal, etmoidal y maxilar.

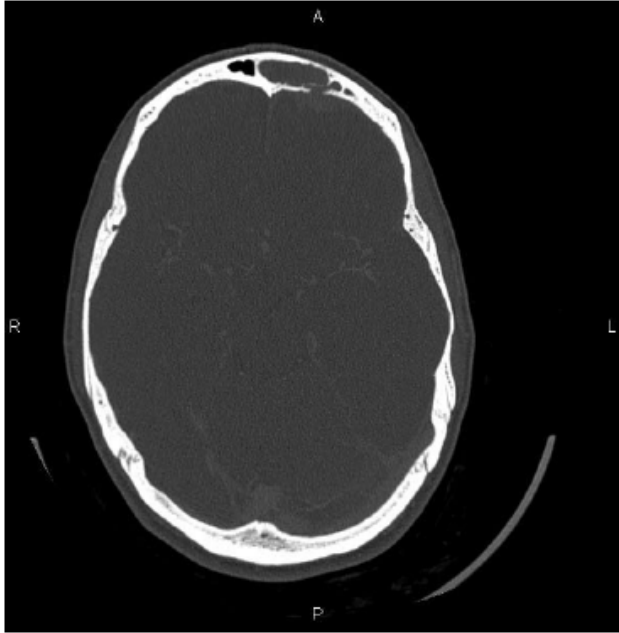


Figura 1. TC cráneo sin contraste (corte axial ventana de hueso) : se observa ocupación del seno frontal derecho por un material de atenuación de partes blandas y adelgazamiento cortical con solución de continuidad ósea adyacente.

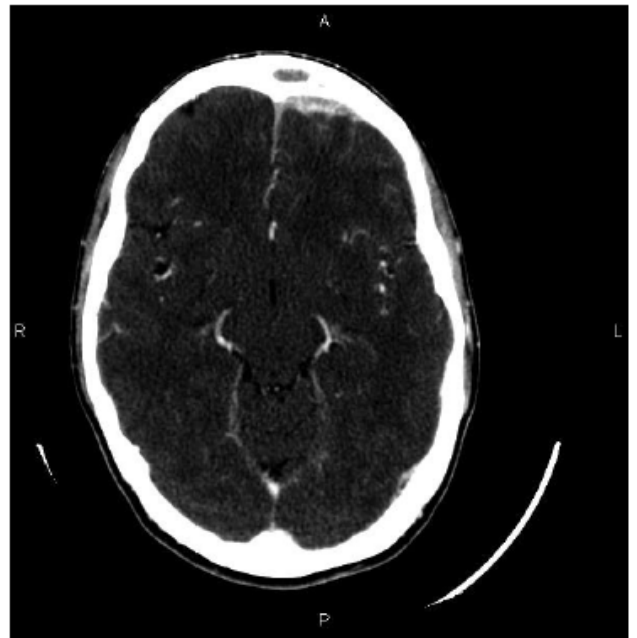


Figura 2. TC de cráneo con contraste (corte axial): hiperdensidad a nivel frontal izquierdo, que corresponde a engrosamiento y realce meníngeo.



Figura 3. TC de cráneo con contraste (corte axial): se observa hipodensidad a nivel de corteza frontal que traduce un área de edema .

Discusión

El pseudotumor inflamatorio fue observado por primera vez en el pulmón y descrito por Brunn en 1939 y nombrado por Umiker en 1954 debido a su tendencia a imitar, clínicamente y radiológicamente a un proceso maligno.¹

El término pseudotumor inflamatorio es utilizado para designar a aquella proliferación celular reactiva y no neoplásica de carácter benigno.

Esta entidad, se ha nombrado de distintos modos, como granuloma de células plasmáticas, cuando predominan las células plasmáticas, xantogranuloma o histiocitoma.^{4,5} Las células inflamatorias se encuentran en un estroma fibroso con delgados capilares, con fibroblastos e histiocitos. Aunque la histología no es específica, esta muestra dos tipos de células típicas los miofibroblastos y las células inflamatorias que consisten en linfocitos, plasmocitos y granulocitos en proporciones variables.⁶

Su etiología permanece incierta y no se ha encontrado asociación a otra enfermedad sistémica,⁴ aunque algunos autores han propuesto una relación entre esta entidad y procesos hematológicos en niños, como anemia hipocrómica microcítica, hipergammaglobulinemia y elevación de la velocidad de sedimentación globular.² Se ha propuesto su posible relación etiológica con agentes bacterianos o fúngicos, aunque actualmente se acepta que podría representar una reacción inmunológica exagerada frente a un agente desconocido ya sea infeccioso, neoplásico o cuerpos extraños en diferentes partes del cuerpo. Se han encontrado porciones de genes de virus de Epstein Barr en algunos de los casos reportados.^{7,8}

Su localización más frecuente es en el pulmón, pero puede aparecer en cualquier órgano del cuerpo. En cabeza y cuello se localiza con mayor frecuencia en la órbita siendo raro encontrarlo fuera de ésta, aunque se han documentado casos localizados en laringe, fosas nasales, senos paranasales, espacio parafaríngeo, oído medio e interno y en ganglios linfáticos.^{2,3,5,7-13}

El pseudotumor inflamatorio de los senos paranasales no tiene predisposición por una edad concreta y se ha documentado que la localización más frecuente es en el seno maxilar. Dependiendo de la localización la sintomatología puede ser variable: dolor o asociarse a obstrucción nasal, epistaxis, proptosis, adenopatías, disfagia o disfunción de pares craneales. Son raros los síntomas sistémicos.^{7,9,14-19}

En la TC se observa como hallazgo una masa con una atenuación similar a la de las partes blandas sugestivo de lesión inflamatoria.³ En ocasiones hay signos que sugieren malignidad, como la destrucción de las paredes óseas, de tal manera que puede ser muy difícil diferenciarlo de un proceso neoplásico localmente invasivo siendo necesaria la biopsia. El diagnóstico diferencial se debe hacer con otras entidades inflamatorias de curso crónico, como infecciones fúngicas, o con neoplasias como carcinomas o linfomas.^{2,4,8}

En el caso de nuestra paciente, se presenta con sintomatología diferente a la del resto de pseudotumores inflamatorios descritos, refiriendo cefalea frontal izquierda de larga evolución, así como crisis convulsivas. Esta sintomatología no es propia de los pseudotumores inflamatorios de los senos paranasales. La ocupación del seno frontal y la afectación por contacto de estructuras intracraneales explica la sintomatología peculiar como cefalea y convulsiones. Se han descrito convulsiones y cefalea tan sólo en los pseudotumores de la base de cráneo que invaden meninges y parénquima cerebral, sin embargo no se ha descrito esto en pseudotumores inflamatorios de los senos paranasales.

Como primer paso en el tratamiento se encuentran los corticoides, sin embargo, los pseudotumores de los senos paranasales tienen menor respuesta.² La cirugía de exéresis se realiza si no remite el proceso o ante la sospecha de malignidad, teniendo en cuenta ante todo que es un proceso benigno, evitando planteamientos radicales que puedan conllevar secuelas funcionales o estéticas importantes.

Si la resección quirúrgica no puede ser completa o no está indicada, se recomienda la radioterapia. Esta modalidad terapéutica se ha utilizado más en los casos que afectan a la órbita, en los que la cirugía puede resultar demasiado radical. La radioterapia en los casos que asientan en los senos paranasales puede llegar a obtener buenas respuestas hasta en el 75% de los casos según algunos autores, aunque su valor terapéutico no está aún claro.^{2,6}

Bibliografía

1. Das Narla L, Newman B, Spottswood S, Narla 1. S, Kolli R. Inflammatory Pseudotumor. RadioGraphics 2003; 23:719–729
2. Escobar Sanz-Dranguet P, Márquez Dorsch FJ, Sanabria Brassart J, Gutiérrez Fonseca R, Villa-campa Aubá JM, Pastormerlo G. Inflammatory pseudotumor of paranasal sinuses. Acta Otorrinolaringol Esp. 2002 Feb;53(2):135-Moon Hee Han, Je G. Chi, Myung Soon Kim, Ke
3. e Hyun Chang, Kwang Hyun Kim, Kyung Mo Yeon, Man Chung Han. Fibrosing Inflammatory Pseudotumors Involving the Skull Base: MR and CT Manifestations with Histopathologic Comparison. AJNR Am J Neuroradiol 1996 ;17:515–521
4. Som P, Brandwein M, Madjan C, Reino A, Lawson W. Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus :CT and MR findings in six cases.AJR 1994;163:689-692
5. McKinney A, Short J, Lucato L, SantaCruz K, Mc- Kinney Z, Kim Y. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Orbit with Associated Enhancement of the Meninges and Multiple Cranial Nerves AJNR Am J Neuroradiol 2006; 27:2217–20
6. De Toledo G, Sasaki F, Aguiar R, Voegels R, Butugan O .Inflammatory pseudotumors the paranasal sinuses. Rev Bras Otorrinolaringol 2008;74(2): 297-302.
7. De Vuysere S, Hermans R, Sciort R, Crevits I, MarchalG. Extraorbital Inflammatory Pseudotumor of the Head and Neck: CT and MR Findings in Three Patients. AJNR Am J Neuroradiol 1999; 20:1133–1139
8. Nakayama K, Inoue Y, Aiba T, Kono K, Wakasa K, Yamada R. Unusual CT and MR Findings of Inflammatory Pseudotumor in the Parapharyngeal Space: Case Report AJNR Am J Neuroradiol 2001; 22:1394–1397
9. Lacson A, Washington K, Tuite G, Nuttall R. Pathological Case of the Month. ARCH PEDIATR ADOLESC 2001 ; 155
10. Maruya S, Kurotaki H, Hashimoto T, Ohta S, Shinkawa H, Yagihashi S. Inflammatory pseudotumour (plasma cell granuloma) arising in the maxillary sinus. Acta Otolaryngol. 2005 Mar;125 (3):322-7.
11. Radi-Benctoux S, Proust F, Vannier JP, Marret S, Laquerrière A. Intracerebral inflammatory pseudotumour in a 16-month-old boy. Neuroepidemiology. 2003 Dec;34 (6):330-3.
12. Häusler M, Schaade L, Ramaekers VT, Doenges M, Heimann G, Sellhaus B. Inflammatory pseudotumors of the central nervous system: report of 3 cases and a literature review. Hum Pathol. 2003 Mar;34 (3):253-62.
13. Tekkök IH, Ventureyra EC, Jimenez CL. Intracranial plasma cell granuloma. Brain Tumor Pathol. 2000;17 (3):97-103.
14. Chuang CC, Lin HC, Huang CW. Inflammatory pseudotumor of the sinonasal tract. J Formos Med Assoc. 2007 Feb;106(2):165-8.
15. McCall T, Fassett DR, Lyons G, Couldwell WT. Inflammatory pseudotumor of the cavernous sinus and skull base. Neurosurg Rev. 2006 Jul; 29 (3):194-200.
16. Tay E, Gibson A, Chaudhary N, Olver J. Idiopathic orbital inflammation with extensive intra- and extracranial extension presenting as

6th nerve palsy- -a case report and literature review. *Orbit*. 2008;27 (6):458-61.

17. Mahr MA, Salomao DR, Garrity JA. Inflammatory orbital pseudotumor with extension beyond the orbit. *Am J Ophthalmol*. 2004 Sep; 138 (3):396-400.

18. Lin PW, Lin HC, Tsai CK. Radiology quiz case 1. Sinonasal idiopathic inflammatory pseudotumor (IIP) with orbital invasion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Aug;136 (8):836, 838.

19. Mangiardi JR, Har-El G. Extraorbital skull base idiopathic pseudotumor. *Laryngoscope*. 2007 Apr;117 (4):589-94.