

Carcinoma adenoide quístico nasosinusal

Sinonasal adenoid cystic carcinoma

Leonor Uceda • Cristina Alonso • María Pavón • Francisco Ortiz • Sofía Pérez

RESUMEN

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) es un tumor muy infrecuente que representa el 10% de los tumores malignos a nivel nasosinusal. Generalmente se localiza en el seno maxilar y se caracteriza por su lento crecimiento y la capacidad de progresión perineural, lo que le proporciona un elevado riesgo de recidivas y metástasis a distancia. El tratamiento más aceptado actualmente para el CAQ es la resección quirúrgica junto con la radioterapia complementaria.

Presentamos un caso en un paciente varón reintervenido por presentar recidiva local a los dos años después de finalizar el tratamiento.

Realizamos una revisión sobre los carcinomas nasosinuales y discutimos nuestro caso clínico.

Palabras clave: Carcinoma nasosinusal. Fosas y senos paranasales

ABSTRACT

Sinonasal adenoid cystic carcinoma is an uncommon tumour accounting for 10% of malignant tumours in the sinonasal zone. It is usually located in the maxillary sinus and is characterized by slow growth and capacity for perineural spread, which results in a high risk of recurrence and metastasis in other parts of the body. Today the most widely applied treatment for this carcinoma is surgical removal followed by radiotherapy. We present a case of a male patient who underwent a second operation for local recurrence two years after finishing treatment.

We also review cases of sinonasal carcinomas with regard to the case in question.

Keywords: Sinonasal carcinoma. Nasal cavity and paranasal sinus

INTRODUCCION

Los tumores malignos de fosas y senos paranasales son poco frecuentes representando entre el 0,2-0,8% de todos los cánceres en general, y entre el 3-6% de los de cabeza y cuello¹⁻³.

Además, presentan una importante variabilidad histológica. En la clasificación de la Unión Internacional Contra el Cáncer (UICC) se incluyen los siguientes tipos: carcinoma escamoso, adenocarcinoma, carcinoma adenoide quístico y carcinoma indiferenciado nasosinusal^{3,4}. De ellos el más frecuente es el carcinoma escamoso, siendo el adenocarcinoma el de mejor pronóstico^{2,3}. Otros tipos histológicos malignos se representan en la Tabla 1².

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) se trata de un tumor de las glándulas salivales, de escasa presentación en las fosas y senos paranasales y que se origina preferentemente en el seno maxilar. Aunque su crecimiento es lento, tiene capacidad de progresión perineural, invasión ósea y un elevado riesgo de recidiva y de producir metástasis a distancia a largo plazo, sobre todo en pulmón, hueso e hígado^{3,5,6}.

La edad de presentación de los carcinomas nasosinuales, en general, se sitúa entre la sexta y séptima década de la vida con un predominio en el sexo masculino no tan marcado en comparación con la mayoría de los tumores malignos de las vías aerodigestivas superiores³. Por otra parte, no presentan una relación con el consumo del alcohol y tabaco a diferencia del resto de los carcinomas de cabeza y cuello, y suelen diagnosticarse en estadios avanzados al tener una clínica similar a

Leonor Uceda

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Cristina Alonso

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

María Pavon

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Francisco Ortiz

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Sofía Pérez

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Correspondencia:

Leonor Uceda

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Ronda Norte s/n. 21005. Huelva. España

e-mail: leonor_ucedat@hotmail.com

las patologías benignas nasosinusales^{1,2}. Otro aspecto a destacar es que hasta en un 40% de los casos de tumores nasosinusales se ha encontrado una relación con la exposición prolongada a determinados factores ambientales ocupacionales, por lo que se consideran en algunos países enfermedades de tipo profesional^{1,3}.

TABLA 1
Tipos histológicos de los tumores malignos de fosas y senos paranasales.

Epiteliales	
Epidermoides	Carcinoma epidermoide o escamoso
No epidermoides	-No salivales: Adenocarcinoma -Salivales: Carcinoma adenoide quístico Carcinoma mucoepidermoide Carcinoma de células acinosas Carcinoma indiferenciado
Neuroectodérmicos	Melanoma maligno Estesioneuroma olfativo Neurofibroma maligno Meningioma maligno
Tumores odontogénicos	Ameloblastoma maligno
Mesenquimatosos	
Vasculares	Angiosarcoma Hemangiopericitoma Sarcoma de Kaposi
Musculares	Rabdomiosarcoma Leiomiomasarcoma
Osteocartilaginosos	Condrosarcoma Osteosarcoma Sarcoma de Ewing
Linforreticulares	Linfoma Granuloma maligno facial Plasmocitoma extramedular
Otros	Fibrosarcoma Liposarcoma Histiofibrocitoma maligno Sarcoma alveolar de tejidos blandos
Metástasis	Riñon, pulmón, mama, testículo, próstata, tubo digestivo, tiroides
Otros tumores malignos	Teratocarcinoma Cordoma maligno

CASO CLINICO

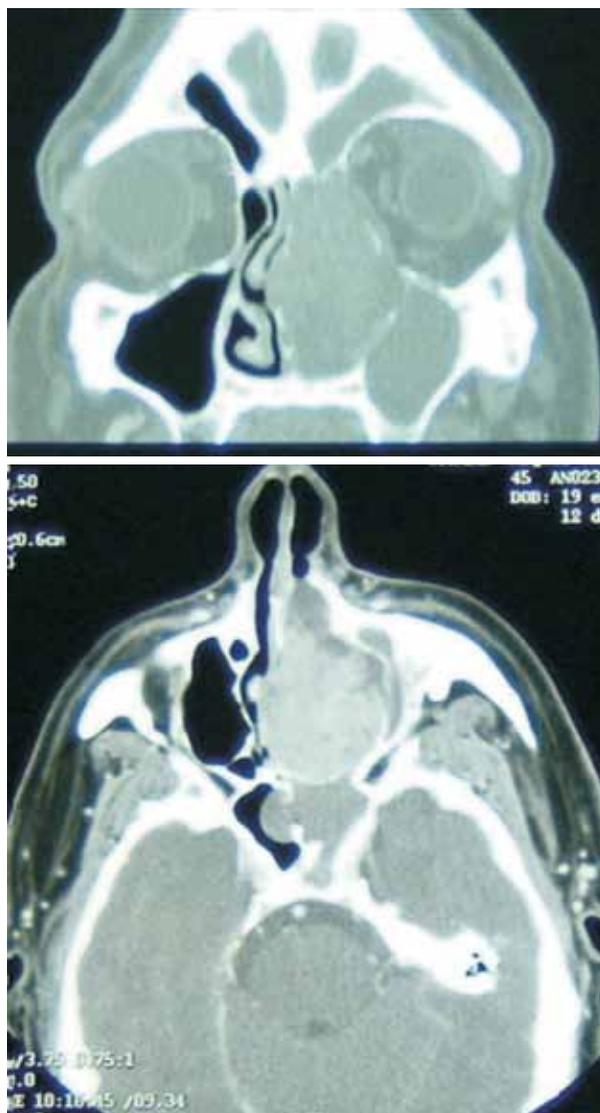
Paciente varón de 46 años, que acude a la consulta por presentar insuficiencia respiratoria nasal izquierda progresiva de cuatro meses de evolución con otalgia y autofonía del mismo lado. Entre sus antecedentes personales destacan el hábito tabáquico moderado y su profesión es la de ebanista y carpintero.

En la exploración mediante rinoscopia anterior y fibroendoscopia se evidencia una tumoración vegetante blanquecina que protruye a nivel del meato

medio izquierdo contactando con el septum nasal y que compromete los cornetes inferior y medio. No se aprecian lesiones en la fosa nasal derecha ni hay adenopatías cervicales palpables.

El TC nasal con contraste muestra una tumoración heterogénea con un diámetro máximo de 4 cms en fosa nasal izquierda que engloba los cornetes y que abomba la pared medial del seno maxilar homolateral, con extensión hacia celdillas etmoidales anteriores y medias, provocando destrucción ósea del septum en su mitad posterior, protrusión de la lámina papirácea sin signos de infiltración, y que respeta el techo etmoidal sin afectación del endocráneo (Figura 1). No se evidencian adenopatías radiológicamente significativas.

FIGURA 1
TC con reconstrucción coronal e axial. Se observa una tumoración que ocupa la fosa nasal izquierda, con captación heterogénea de contraste, erosionando parcialmente el tabique nasal y protruyendo hacia la fosa contralateral.



Se realiza una biopsia intraoperatoria de la tumoración, con resultado anatomopatológico de papiloma invertido nasosinusal, procediéndose mediante degloving medio-facial a una maxilectomía medial y etmoidectomía izquierdas para exéresis de la lesión I (Figura 2 y 3). El resultado definitivo de la pieza quirúrgica es informado como carcinoma adenoide quístico (Figura 4) por lo que en comité multidisciplinario entre el Servicio de Oncología Radioterápica y Otorrinolaringología se decide administrar radioterapia complementaria post-operatoria, con dosis total de 60 Gy, sobre el lecho y con márgenes de seguridad.

FIGURA 2

Mediante degloving medio-facial se accedió al seno maxilar, senos etmoidales y fosa nasal



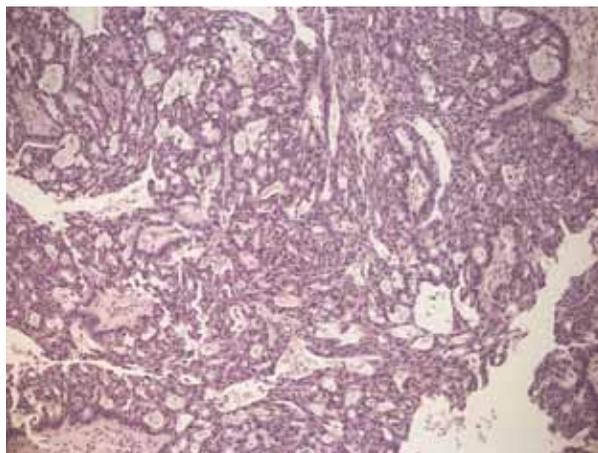
FIGURA 3

Aspecto macroscópico de la lesión después de su resección completa



FIGURA 4

Con la técnica de HE X10 se observa la presencia de cilindros con material acidófilo



A los dos años después de finalizar el tratamiento radioterápico, en la exploración fibroendoscópica y TC de control, se observa una lesión que ocupa etmoides posterior y seno esfenoidal del lado izquierdo. Se practica resección completa de la recidiva mediante cirugía endoscópica nasosinusal, realizando esfenoidectomía completa bilateral y etmoidectomía posterior. En el estudio anatomopatológico de la lesión se observa predominio del patrón papilar más típico del adenocarcinoma. Después de seis meses desde la intervención quirúrgica el paciente está asintomático y sin signos a la exploración que sugieran persistencia tumoral, ni metástasis a distancia en el estudio de extensión.

DISCUSION

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) de cabeza y cuello es un tumor de las glándulas secretoras mucosas que se encuentran tanto en las glándulas salivales mayores como menores así como también en todas aquellas glándulas mucosas de las vías aerodigestivas superiores. Al igual que la mayoría de los tumores nasosinuales con frecuencia son asintomáticos o clínicamente similares a las enfermedades inflamatorias crónicas, por lo que el diagnóstico se realiza generalmente en estadios avanzados^{5,7}. Según la última clasificación por estadios TNM de la UICC nuestro caso clínico fue diagnosticado siendo T3 de fosa nasal⁴. Esta localización es la segunda en frecuencia (30%) del CAQ, siendo la primera el seno maxilar en un 47% de los casos⁵.

En el carcinoma nasosinusal no existe una correlación significativa con el consumo de tabaco y alcohol¹⁻³. Sí se ha demostrado en el desarrollo del adenocarcinoma y carcinoma epidermoide, una relación entre la exposición al polvo de madera en el primero y el tratamiento de la madera con colas y resinas en el segundo, además de relacionarse con la exposición a los curtidos en el desarrollo de ambos tumores^{1-3,8}. Queremos destacar que aunque el diagnóstico anatomopatológico de la tumoración

primaria fue de CAQ, en la recidiva se observó un patrón más típico del adenocarcinoma.

El tratamiento más adecuado para los CAQ aún no ha sido establecido todavía, aunque los mejores resultados se han obtenido con la combinación de cirugía radical y radioterapia⁶. El abordaje quirúrgico puede realizarse vía externa o mediante cirugía endoscópica nasosinusal dependiendo cada caso de la localización y la extensión del tumor³. En nuestro paciente el degloving mediofacial nos permitió en la primera intervención un abordaje adecuado para la exéresis de la tumoración nasal y en el caso de la recidiva local la cirugía endoscópica fue la técnica elegida para reseccarla. Algunos autores consideran el CAQ una situación desfavorable para el tratamiento mediante endoscopia nasal debido a su crecimiento perineural⁹. La radioterapia postoperatoria se recomienda para reducir al máximo la recidiva locoregional siendo la dosis habitual de 60 Gy,⁶ la misma dosis que recibió nuestro paciente como tratamiento complementario a la cirugía. Según la mayoría de los autores, la radioterapia adyuvante se recomienda a todos los pacientes con CAQ, especialmente a aquellos con elevado riesgo de recurrencia local, en tumores próximos a la base de cráneo, en aquellos con márgenes positivos y en los casos de patrón histológico de crecimiento sólido⁶. Algunos autores consideran que la radioterapia más que prevenir retrasa la presentación de recidivas^{5,10}. Las metástasis ganglionares no son comunes en este tipo de carcinomas por lo que no se realiza vaciamiento cervical de forma sistemática ni preventiva³. El papel de la quimioterapia no está todavía claro en este tipo de tumores, reservándose como tratamiento paliativo en la mayoría de los casos⁵.

A pesar de las terapias locales agresivas la mayoría de los pacientes (60%) desarrollan recurrencias de la enfermedad^{5,11}. Aproximadamente el 50% de ellas son evidentes clínicamente dentro de los dos años tras el tratamiento con cirugía y radioterapia⁶. En el caso que aportamos, la recidiva local se presentó en este periodo de tiempo como en la mayoría de los pacientes.

Durante el periodo postoperatorio y en el seguimiento de esta patología juegan un papel fundamental las pruebas de imagen y en especial la resonancia magnética para detectar las recurrencias locales, meses o años antes de que sean clínicamente evidentes⁶.

Los estudios demuestran que pacientes con CAQ originados en localizaciones próximas a la base de cráneo tienen un riesgo significativamente mayor de recurrencias locales⁶. Además, existe una fuerte correlación entre el lugar de origen y el pronóstico. Los CAQ de la cavidad nasal y de los senos paranasales tienen un peor pronóstico que los localizados en otras áreas de cabeza y cuello (6). No obstante la supervivencia global de este tumor a nivel nasosinusal es del 65 al 70 % a los 5 años aunque desciende al 40 % a los 10 años y es aproximadamente del 10% a los 20 años².

La realización de más estudios ayudará a definir las

modalidades de tratamiento que puedan mejorar los resultados y disminuir la morbilidad del CAQ del área nasosinusal cuya supervivencia, a pesar de las recidivas locales en un porcentaje significativo de pacientes, supera a la de otros tumores malignos nasosinuales.

Referencias bibliográficas:

1. Gras Cabrerizo JR, Orús Dotú C, Montserrat Gili JR, et al.. Análisis epidemiológico de 72 carcinomas de fosas y senos paranasales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2006; 57: 359-363.
2. Simon C, Toussaint B, Coffinet L. Tumores malignos de las cavidades nasales y paranasales. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale.* E-20-405-A-10. 2000.
3. Gras Cabrerizo JR, Sarandeses García A, Montserrat Gili JR, et al.. Revisión de los carcinomas de senos paranasales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58 (6): 266-275.
4. Sobin LH, Wittekind. *TNM Classification of Malignant Tumors*, 6th ed. New York: John Wiley & Sons; 2002.
5. Lupinetti AD, Roberts DB, Williams MD, et al. Sinonasal Adenoid Cystic Carcinoma. *Cancer.* 2007.110(12). 2726-2731.
6. Patrick J. Bradley. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a review. *Current opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery* 2004; 12:127-132.
7. Klossek JM, Bataille B, Fontanel JP. Tumores malignos del etmoides. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale.* E-20-405C-10. 2000.
8. Acheson ED, Cowdell RH, Hadfield E, et al.. Nasal cancer in woodworkers in the furniture industry. *Br Med J.* 1968;2: 587-96.
9. Lund V, Howard DJ, Wei WI. Endoscopic resection of malignant tumors of the nose and sinuses. *Am J Rhinol.* 2007;21:89-94.
10. Katz T S, Mendenhall WM, Morris CG, et al.. Malignant tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck.* 2002; 24:821-829.
11. Jones AS, Hamilton JW, Rowley H, et al.. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Clin Otolaryngol.* 1997; 22: 434-443.