



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

www.revistaorl.com

Caso clínico

Carcinoma adenoide quístico de seno esfenoidal **Cystic adenoid carcinoma of sphenoidal sinus**

Rebeca de la Fuente Cañibano y Angel María Muñoz Herrera

Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial del Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Contacto. rbkfue@yahoo.es

Recibido: 31/12/2011

Aceptado: 23/01/2012

Publicado: 28/01/2012

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

revistaorl@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca), Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid), Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Rodera (León), Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

Resumen

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) es un tumor epitelial maligno de glándulas salivales, que por lo general da metástasis tardíamente, pero es persistente y muy agresivo debido a su gran capacidad de infiltrar tejido adyacente y fibras nerviosas. El CAQ de senos paranasales puede diseminarse siguiendo el trayecto de los nervios craneales; su relación cercana con estructuras vitales, impide la resección completa del tumor quedando márgenes positivos hasta en un 80% de los pacientes, principalmente en la base del cráneo, con un alto índice de recidivas locales y metástasis tardías.

Palabras clave: carcinoma adenoide quístico| senos paranasales

Cystic adenoid carcinoma of sphenoidal sinus**Summary**

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a malignant epithelial tumor of the salivary glands, which usually gives metastases late, but his persistent and aggressive because of its ability to infiltrate surrounding tissue and nerve fibers. ACC of paranasals sinus may spread following the path of the cranial nerves. The close relationship with vital structures prevents complete tumor resection leaving positive margins up to 80 % of patients, mainly at the base of the skull with a high rate of local recurrences and late metastases, aggressive due to its ability to infiltrate surrounding tissue and nerve fibers.

Keywords: adenoid cystic carcinoma| paranasals sinus

Introducción

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) es un tumor epitelial maligno de glándulas salivales, que por lo general da metástasis tardíamente, pero es persistente y muy agresivo debido a su gran capacidad de infiltrar tejido adyacente y fibras nerviosas. Se presenta en todas las edades, predominando en los adultos. El paladar, la glándula submaxilar y la parótida son, en orden de frecuencia, los sitios de presentación más frecuentes. [1,2]

Las neoplasias malignas de la fosa nasal y senos paranasales son raras y representan aproximadamente el 3% de los tumores de las vías aerodigestivas superiores, y sólo el 0.2-0.8% de los carcinomas se localizan en la cavidad nasal y senos paranasales. [3]

El tumor más frecuente de fosa nasal y senos paranasales es el carcinoma epidermoide hasta en un 80%, seguido de los tumores de glándulas salivales menores en un 4 a 15%. De éstos los más frecuentes son el CAQ y el adenocarcinoma; en menor frecuencia los sarcomas (4%-6%), linfomas y esteseoneuroblastomas con el 4%, melanomas, tumores fibro-óseos, vasculares y meningiomas. [4]

Los senos maxilares son los más comúnmente afectados (55%-63%), seguidos de la pared lateral nasal (27%-35%), etmoides (9%-10%), frontal y esfenoides (1%-2%). [5]

En general, estos tumores tienden a ser asintomáticos. Los localizados en cavidad nasal y etmoides pueden dar manifestaciones más tempranamente, mientras que los que afectan seno maxilar lo hacen de forma tardía. Los signos iniciales, como obstrucción nasal y rinorrea, son inespecíficos; los tardíos incluyen epistaxis, disfunción de los nervios craneales del I al VI, proptosis, dolor y edema facial, ulceración del paladar, trismus y epífora. Las metástasis locoregionales suceden en 9-14% en el caso del carcinoma epidermoide y en 10 al 19% en el resto de las neoplasias malignas, excepto para linfomas y melanomas en los cuales la diseminación a distancia es más

común. [1,5,6]

Con relación a la etiología y factores de riesgo, más de 40% de las neoplasias de fosas nasales y senos paranasales se atribuyen de manera indirecta a exposiciones ocupacionales, incluyendo níquel, cromo, aceites que contienen isopropil, hidrocarburos volátiles y fibras orgánicas que son encontradas en la madera, industria textil y del zapato. El virus del papiloma humano puede ser un cofactor, sobre todo cuando existe antecedente de papiloma invertido. Se ha sugerido que la sinusitis crónica, alergenosis, alcohol y tabaco pueden ser contribuyentes al desarrollo de neoplasias en esta zona.

La frecuencia de CAQ es similar en ambos sexos y la edad promedio de diagnóstico es de 57 años con un rango de 26 a 82 años. [6]

El CAQ es una neoplasia epitelial maligna constituida por grupos de células pequeñas de bordes lisos, bien definidos y con pocas mitosis. Las células generalmente se disponen en tres patrones morfológicos: cribiforme, tubular y sólido. [7]

El patrón cribiforme se caracteriza histológicamente por presentar numerosas estructuras quísticas compuestas de pequeñas células poligonales y fusiformes. La porción central puede contener un material mucoso, en forma de panal de miel o de queso suizo. De manera característica el tejido estromal se hialiniza y rodea las células tumorales formando un patrón de cilindros. [2,7,8]

El patrón tubular presenta los dos tipos celulares que aparecen en el patrón cribiforme sin embargo en este caso las células se organizan en forma de nidos separados unas de otras. [3,5,6]

Finalmente el patrón sólido se caracteriza por presentar células de tamaño variable, redondeado o lobulado, formado por células tumorales entre las que los espacios quísticos son nulos. La población celular está dominada por células de tipo mioepitelioide. [4,5]

De acuerdo a los patrones predominantes, se clasifican en alto y bajo grado de malignidad.

Los de bajo grado están constituidos por una mezcla de formaciones tubulares y cribiformes que pueden tener áreas sólidas y anaplásicas que no conforman

más del 30% de la neoplasia. Los de alto grado de malignidad están conformados por una mezcla de formaciones tubulares y cribiformes pero las áreas sólidas y anaplásicas constituyen el patrón predominante (más del 30% de la neoplasia). Ambos patrones invaden y destruyen el tejido normal adyacente. [4,6,7]

La invasión perineural, perivascular y a hueso es frecuente en ambos tipos. La invasión vascular parece más frecuente en tumores de alto grado de malignidad. La importancia de separar al CAQ en grupos de bajo y alto grado está en relación con el pronóstico. Los del primer grupo tienen una mayor supervivencia, en cambio los del segundo grupo tienen un curso más fulminante y una alta incidencia de metástasis a distancia en un 25-50%. [5,7]

Los lugares más frecuentes de diseminación son: pulmones, hueso, hígado y riñones. El CAQ tiene predilección por invadir y crecer a través del trayecto de fibras nerviosas. Cuando se observan nervios dentro del tejido neoplásico estudiado, casi siempre contienen células tumorales. Un signo de mal pronóstico es la invasión de troncos nerviosos mayores. [8]

Descripción

Presentamos el caso clínico de un varón de 73 años que acudió a urgencias por presentar cefalea hemicraneal de 1 mes de evolución asociando desde entonces pérdida de visión en ojo derecho y ptosis palpebral homolateral.

Entre sus antecedentes personales destacaban hipertensión arterial, diabetes mellitas y dislipemia. Además fue tratado en el año 2008 mediante fibrinolisis y un stent por un infarto agudo de miocardio.

A la exploración física presenta ptosis palpebral derecha, paresia de III par craneal derecho, dolor a la palpación en hemicara derecha, paresia velopalatina derecha y en la nasofibrolaringoscopia se visualiza parálisis de la cuerda vocal derecha.

Entre las pruebas complementarias, se solicitaron un TAC y una RMN .

El TAC muestra una masa hipodensa supraselar de 3,5 cm que se extiende desde fosa media y también hacia la fisura orbitaria que provoca erosión ósea del seno esfenoidal. (Fig 1 y 2)



Fig.1

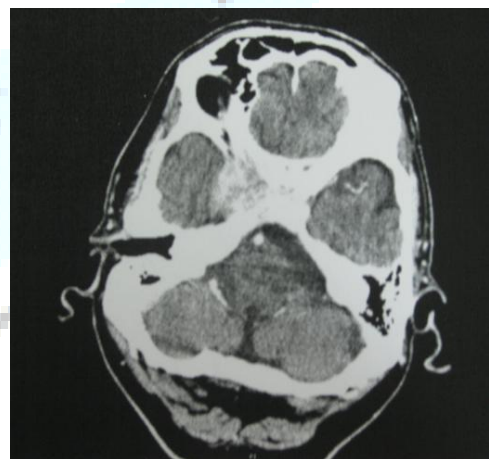


Fig. 2

En la RMN se confirma la presencia de tumoración dependiente de seno esfenoidal que afecta al seno cavernoso. (Fig. 3 y 4)

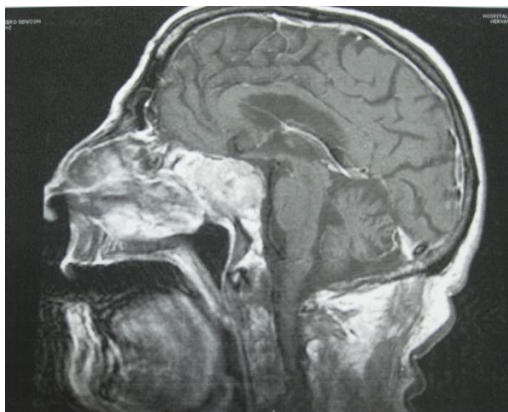


Fig. 3

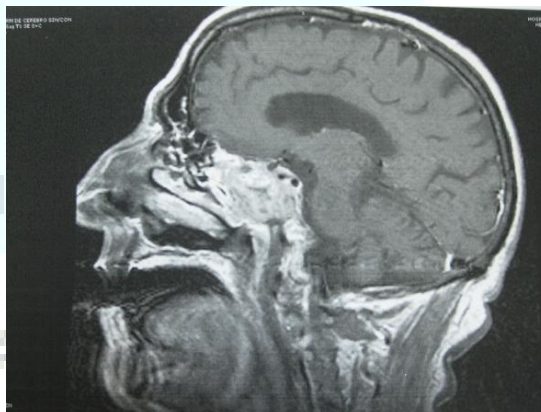


Fig.4

Se realiza la toma de biopsia bajo anestesia general mediante cirugía endoscópica nasosinusal, con el resultado de carcinoma adenoide quístico de seno esfenoidal. Ante dicho diagnóstico se solicita un PET en el que se visualizó un depósito de captación máxima en seno esfenoidal (SUV 12,1). Además presenta captaciones en LID pulmonar, en región subcarinal, ventana aorto-pulmonar, región parietal izquierda, rama mandibular, 2º arco costal, articulación sacroilíaca izquierda, trocánter derecho y glándulas suprarrenales. Ante la localización de dicho tumor que impide su resección de forma completa y las metástasis que presentaba a distancia, se decide instaurar tratamiento con quimioterapia, aunque finalmente el paciente experimentó un gran empeoramiento de su estado general y falleció.

Discusión

El CAQ de senos paranasales puede diseminarse siguiendo el trayecto de los nervios craneales; su relación cercana con estructuras vitales, impide la resección completa del tumor quedando márgenes positivos hasta en un 80% de los pacientes, principalmente en la base del cráneo, con un alto índice de recidivas locales y metástasis tardías. Se ha postulado que, además de la invasión perineural e intraneural de los nervios craneales hacia la base del cráneo, existe otro mecanismo de diseminación a través de un fenómeno tromboembólico. [1,4,7,8]. Esta teoría se apoya por la aparición de distintos focos tumorales separados del tumor primario. Este hecho probablemente explique la razón por la que algunos pacientes presentan recurrencias locales 5 a 10 años después de la resección del tumor con márgenes quirúrgicos negativos.

Los esquemas de tratamiento pueden ser los siguientes: [5]

- 1) Sólo cirugía radical en pacientes con bordes quirúrgicos negativos.
- 2) Cirugía radical más radioterapia en pacientes con bordes quirúrgicos negativos
- 3) Cirugía radical más radioterapia en pacientes con bordes quirúrgicos positivos.
- 4) Únicamente radioterapia en pacientes que no aceptan cirugía radical, en tumores no resecables y en pacientes con recurrencias múltiples. El papel de la radioterapia adyuvante o auxiliar después de la cirugía radical es controvertido. Existe consenso entre los autores en dar radioterapia a pacientes con bordes quirúrgicos positivos. El papel de la radioterapia adyuvante en pacientes con bordes quirúrgicos negativos a neoplasia aún no está aún definido. En diferentes series no se ha encontrado una diferencia estadísticamente significativa en el índice supervivencia a 5 años en pacientes que recibieron cirugía más radioterapia (73%) vs únicamente radioterapia (50%). En trabajos recientes se propone dar radioterapia postquirúrgica en pacientes con bordes locales combinando resección quirúrgica y radioterapia

postoperatoria, aunque esta combinación no influyó en el índice de supervivencia a largo plazo. Los datos limitados en la literatura sobre la eficacia de la radioterapia adyuvante en el tratamiento del CAQ, sugieren que aunque ésta puede prolongar el intervalo libre de la enfermedad, no hay una diferencia significativa en la sobrevida general del paciente.

En conclusión, la supervivencia general del paciente depende de la detección temprana del tumor (estadio I o II), permitiendo la extirpación más completa del tumor teniendo bordes negativos. Además, el patrón histológico influye también en el pronóstico, ya que el subtipo sólido tiene peor pronóstico que el cribiforme. Por lo tanto, se requiere de un alto índice de sospecha en pacientes con disminución de sensibilidad facial, epistaxis persistente unilateral, masa en el paladar, obstrucción nasal progresiva y alteraciones en la dentadura. Con una exhaustiva exploración y negativos. En teoría, este manejo evitaría las recidivas en pacientes con microémbolos tumorales y neoplasia microscópicamente oculta. Otros autores han reportado mejor control de recidivas estudios radiológicos adecuados como tomografía computarizada se puede llegar al diagnóstico con más facilidad. [6,7]

Desafortunadamente, a causa de la evolución lentamente progresiva del CAQ de senos paranasales, tanto el médico como el paciente no dan importancia a los primeros síntomas y el diagnóstico se hace en estadios avanzados. El promedio de tiempo desde el inicio de los síntomas al momento del diagnóstico es de 8 meses. La supervivencia en pacientes con CAQ de senos paranasales después de la extirpación del tumor con bordes quirúrgicos negativos es aproximadamente de 7-12 años. Sin tratamiento, la supervivencia se reduce a 4-5 años, mismo tiempo cuando se presenta diseminación a distancia. [8]

Bibliografía

1. Ellis GL, Auclair PL. Atlas of tumor Pathology. Tumors of the salivary glands. Third Series. Washington DC AFIP, 1995: 203-216.
2. Goepfert H. Malignant salivary gland tumors of the paranasal sinuses and nasal cavity. Arch Otolaryngol. 1983;109:662-68.
3. Osguthorpe JD. Sinus Neoplasia. Arch Otolaryngol Head Surg 1994;120:19-25.
4. Tufano RP, Mokadam NA. Malignant tumors of the nose and paranasal sinuses. Am J Rhinol. 1999;13(2):117-23.
5. Kin GE, Park KC, LeeCG. Adenoid-cystic carcinoma of the maxillary antrum. Am J Otolaryngol. 1999;20(2):77-84.
6. Naficy S, Disher MJ. Adenoid cystic carcinoma of the paranasal sinuses. Am J Rhinol. 1999;13(4):311-14.
7. Canivet S, Dufour X, Goujon JM, Ferrié JC, Baculard F, Fontanel JP, Klossek JM. [Adenoid cystic carcinoma (CAC) of the naso-sinonasal cavities: report of 5 cases, review of the literature]. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord). 2000;121(3):175-80.
8. Batsakis J, Luna MA, El-Naggar A. Histopathologic grading of salivary gland neoplasms: III. Adenoid cystic carcinomas. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1990;99:1007-1009.