

# Carcinoma adenoideo quístico de los senos paranasales. Informe de un caso y revisión de la literatura

**María Magdalena Reyes Castro,<sup>1</sup> Luis Alberto Sánchez Marín,<sup>2</sup> María del Rocío Estrada Hernández<sup>1</sup>**

## RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 20 años de edad con un carcinoma adenoideo quístico del seno maxilar derecho, con infiltración a la pared lateral nasal, órbita derecha y paladar duro. El carcinoma adenoideo quístico es un tumor raro en los senos paranasales. Se caracteriza por dar metástasis tardíamente; sin embargo, es persistente y muy agresivo, con un alto índice de recurrencia en el sitio primario, ya que tiene predilección por invadir y crecer, siguiendo el trayecto de las fibras nerviosas, por lo que la invasión de los nervios más grandes se acompaña de mal pronóstico. El tratamiento del carcinoma adenoideo quístico es aún controversial y se han propuesto varios esquemas.

**Palabras clave:** Carcinoma adenoideo quístico, senos paranasales, tumores malignos de nariz y senos paranasales.

## 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. En el fascículo de tumores de glándulas salivales del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP), se reporta que el CAQ en sus diferentes localizaciones anatómicas es el quinto tumor epitelial maligno más común de las glándulas

## ABSTRACT

We present the case of a 20-year-old female with an adenoid-cystic carcinoma affecting the right maxillary sinus, involving also the lateral nasal wall, orbit and hard palate. The adenoid-cystic carcinoma is a rare tumor of the paranasal sinuses. It is characterized by late metastases, persistence, aggressive behavior, and a high index of recurrence in the primary site because of its predilection to invade following the nerve fibers tracts; thus, involvement of large nerves carries bad prognosis. The treatment of adenoid-cystic carcinoma is still controversial and several modalities have been proposed.

**Key words:** Adenoid-cystic carcinoma, paranasal sinuses, malignant tumors of the nose and paranasal sinuses.

salivales. 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.<sup>1</sup> Las neoplasias malignas de la mucosa nasal y senos paranasales son raras y representan aproximadamente el 3% de los tumores del tracto aerodigestivo superior,<sup>3-10</sup> y sólo el 0.2-0.8% de los carcinomas se localizan en la cavidad nasal y senos paranasales.<sup>3,4</sup>

El tumor más frecuente de nariz y senos paranasales es el carcinoma epidermoide hasta en un 80%,<sup>2,3,16</sup> seguido de los tumores de glándulas salivales menores en un 4 a 15%.<sup>3-16</sup> De éstos los más frecuentes son el CAQ<sup>11</sup> y el adenocarcinoma; en menor frecuencia los sarcomas (4%-6%), linfomas y estesioneuroblastomas con el 4%,<sup>16</sup> melanomas, tumores fibro-óseos, vasculares y meningiomas.

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%).<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médico adscrito a la División de Anatomía Patológica. Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

<sup>2</sup> Médico residente de la División de Otorrinolaringología. Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

Correspondencia:

María Magdalena Reyes Castro.

División de Anatomía Patológica, Hospital General "Dr. Manuel Gea

González". Calzada de Tlalpan 4800, Col. Toreillo Guerra.

Tel. 56 65 35 11, Ext. 226.

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.<sup>6-16</sup> Las metástasis regionales ocurren 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.

Con relación a la etiología y factores de riesgo, más de 40% de las neoplasias de nariz y senos paranasales son atribuidos 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,<sup>3</sup> sobre todo cuando existe antecedente de papiloma invertido. Se ha sugerido que la sinusitis crónica, alergenos, alcohol y tabaco pueden ser contribuyentes al desarrollo de neoplasias en esta zona. La frecuencia de CAQ es similar en ambos sexos, la edad promedio de diagnóstico es de 57 años con un rango de 26 a 82 años.

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: tubular, cribiforme y sólido. De acuerdo a los patrones predominantes, se clasifican en alto y bajo grado de malignidad.<sup>2-8</sup> 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. La invasión perineural, perivasculares y a hueso es frecuente en ambos tipos.<sup>8</sup> 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 sobrevida más prolongada, en cambio los del segundo grupo tienen un curso más ful-

minante y una alta incidencia de metástasis a distancia<sup>2-5</sup> en un 25-50%.<sup>10</sup> Los sitios más frecuentes de diseminación son: pulmones, hueso, hígado y riñones. El CAQ tiene predilección por invadir y crecer siguiendo el trayecto de fibras nerviosas. Cuando se observan nervios dentro del tejido neoplásico estudiado, casi siempre contienen células tumorales. La invasión de troncos nerviosos mayores es de mal pronóstico.<sup>2</sup>

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 20 años de edad, originaria y residente del DF, soltera, ocupación estudiante, católica.

No presenta ningún antecedente de importancia, a excepción de haber padecido sarampión en la infancia, resuelto aparentemente sin complicaciones.

Su padecimiento actual es de un mes de evolución con obstrucción nasal derecha progresiva, hasta ser bilateral total. Niega fiebre, pérdida de peso u otros síntomas.

La exploración física fue la siguiente: otoscopia sin alteraciones. Weber central, Rinne positivo bilateral. Rinoscopia con pared lateral nasal derecha abombada hasta hacer contacto con el septum nasal, mismo que está desplazado hasta ocluir la fosa nasal izquierda. Se observa aumento de volumen en la región malar derecha, de consistencia semidura. Además, se observa globo ocular derecho ligeramente desplazado hacia arriba, con movimientos oculares conservados (Figura 1). Cavidad oral con presencia de una masa de aspecto lobulado de aproximadamente 1 x 1 cm sobre el paladar duro y blando del lado derecho, cubierta de mucosa, se observan 2 úlceras de 2 mm en dicha masa. Orofaringe con amígdalas grado I, pared posterior sin descarga. Cuello sin adenomegalias.

Los estudios de imagen muestran en los cortes coronales una densidad de tejido blando que ocupa la totalidad del seno maxilar derecho y que lo expande; desplaza el septum nasal al lado contralateral y el piso de la órbita derecha hacia arriba. El seno esfenoidal se encuentra libre (Figura 2). En los cortes axiales se observa la misma densidad de tejido blando ocupando el seno maxilar derecho con adelgazamiento importante de la pared anterior del mismo, además de destrucción de la pared lateral nasal en su mitad posterior (Figura 3).

Se realizó biopsia de dicha lesión por un abordaje sublabial derecho, creando una pequeña ventana en la

pared anterior del seno maxilar. El resultado de la biopsia se reportó como carcinoma adenoideo quístico tipo cribiforme (*Figura 4*).

Se envió a la paciente al Instituto Nacional de Cancerología donde se propuso manejo quirúrgico consistente en maxilectomía radical derecha con exenteración orbitaria. Se planeó radioterapia postoperatoria. Se desconoce manejo final de la paciente pues inicialmente rechazó el manejo propuesto y posterior-

mente se presentó con un embarazo de 8 semanas de gestación.

## DISCUSIÓN

El CAQ de senos paranasales es una neoplasia rara con tendencia a diseminarse siguiendo el trayecto de los nervios craneales;<sup>2-4</sup> su relación cercana con estructuras vitales, impide la resección completa del tumor quedando márgenes positivos hasta en un 80% de los pacientes,<sup>10</sup> principalmente en la base del cráneo,<sup>16</sup> con un alto índice de recurrencia local y metástasis tardías. En la serie de Wolfowitz,<sup>17</sup> Spiro<sup>18</sup> y Naficy,<sup>6</sup> los índices de recurrencia fueron de 68, 78 y 76% respectivamente. Se ha postulado que, además de la invasión perineural e intraneuronal de los nervios craneales hacia la base del cráneo, existe otro mecanismo de diseminación a través de un fenómeno tromboembólico.

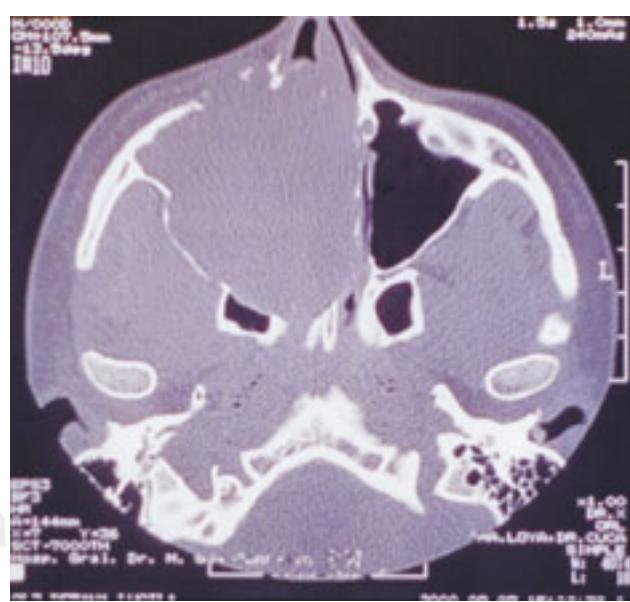
Esta teoría se apoya por la aparición de diferentes focos tumorales separados del tumor primario.<sup>6</sup> Este hecho probablemente explique la razón por la que algunos pacientes presentan recurrencias locales 5 a 10 años después de la resección del tumor con márgenes quirúrgicos negativos. Debido al alto índice de recurrencias del CAQ, se han propuesto varios esquemas de tratamiento:<sup>5-7,10,11,13,16</sup> 1) Sólo cirugía



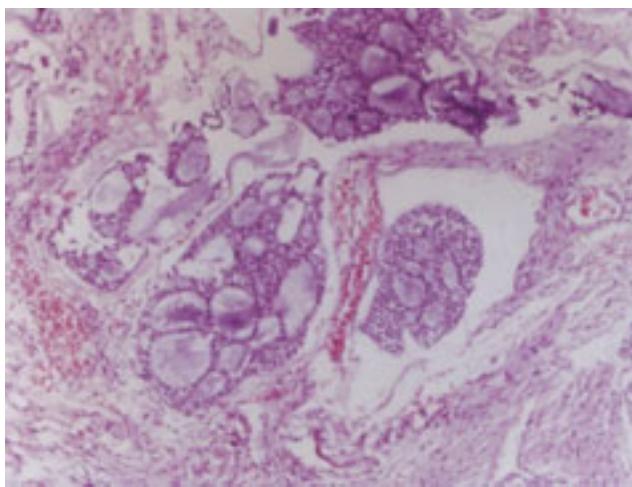
**Figura 1.** Paciente de 20 años de edad con asimetría facial a expensas de aumento de volumen de la región malar derecha.



**Figura 2.** Corte coronal de tomografía computada en donde se observa una gran expansión del seno maxilar derecho, con desplazamiento del piso de la órbita y septum nasal.



**Figura 3.** Corte axial de tomografía computada que muestra adelgazamiento importante de la pared anterior del seno maxilar y oclusión total de las fosas nasales por el proceso neoplásico.



**Figura 4.** Carcinoma adenoideo quístico con patrón cribiforme.

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 controversial. La mayoría de los autores están de acuerdo en dar radioterapia en pacientes con bordes quirúrgicos positivos.<sup>5-7,10-13</sup> El papel de la radioterapia adyuvante en pacientes con bordes quirúrgicos negativos a neoplasia aún no está definido. En diferentes series no se ha encontrado una diferencia estadísticamente significativa en el índice de sobrevida a 6 años en pacientes que recibieron cirugía más radioterapia (73%) vs únicamente radioterapia (50%).<sup>6</sup> En trabajos recientes se propone dar radioterapia postquirúrgica en pacientes con bordes negativos. En teoría, este manejo evitaría las recidivas en pacientes con microémbolos tumorales y neoplasia microscópicamente oculta.<sup>6</sup> Otros autores han reportado mejor control de recidivas locales combinando resección quirúrgica y radioterapia postoperatoria, aunque esta combinación no influyó en el índice de sobrevida a largo plazo.<sup>6</sup> 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),<sup>10</sup> 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.<sup>10</sup> 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 minuciosa exploración y estudios radiológicos adecuados como tomografía computada se puede llegar al diagnóstico con más facilidad.

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.<sup>3</sup> 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.<sup>10</sup> Sin tratamiento, la supervivencia se reduce a 4-5 años,<sup>10</sup> mismo tiempo cuando se presenta diseminación a distancia.

## REFERENCIAS

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. Konno A, Ishikawa K, Numata T et al. Analysis of factors affecting long-term treatment results of adenoid-cystic carcinoma of the nose and paranasal sinuses. *Acta Otolaryngol Suppl* 1998;537:67-74.
8. Harbor G, Grau C, Bundgaard T et al. Cancer of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinical-pathological study of 277 patients. *Acta Oncol* 1997;36(1):45-50.
9. Canivet S, Dufour X, Goujon JM, Ferrie JC. Adenoid cystic carcinoma of the naso-sinusal cavities: report of five cases and review of literature. *Laryngol Otol Rhinol (board)* 2000; 12(3):175-80.

10. Kin KH, Sung MW, Chung PS et al. Adenoid cystic carcinoma of head and neck. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1994;120:721-26.
11. Batsakis J, Luna MA, El-Naggar A. Histopathologic grading of salivary gland neoplasms, **111**: adenoid cystic carcinomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1990;99:1007-1009.
12. Matsuba HM, Spector GJ, Thawley SE et al. Adenoid cystic salivary gland carcinoma: a histopathologic review of treatment failure patterns. *Cancer* 1986;67:519-24.
13. Mikkel HJ, Kornum S. Cancer of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Acta Oncol* 1997:36.
14. Schwaabg, Lefebre JL. Cystic adenoid carcinomas and olfactory esthesioneuroblastomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Neurochirurgie* 1997;43(2):118-20.
15. Castro AFJ y cols. Epifora como primera manifestación de un carcinoma de seno maxilar con afección orbitaria. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*; No. 12 Dic. 1999.
16. Ralph P, Tufano et al. Malignant tumors of the nose and paranasal sinuses: Hospital of the University of Pennsylvania. *Am J Rhinol*.
17. Wolfowitz BL. Adenoid cystic carcinoma: Behavior in 38 patients. *Cancer* 1979;43:1463-73.
18. Spiro RH et al. Stage means more than grade in adenoid cystic carcinoma. *Am J Surg* 1992;164: 623-28.