

Caso Clínico

Carcinoma adenoideo quístico. Una entidad rara y agresiva

Cystic adenoid carcinoma. A rare and aggressive entity

Sergio Isidro Gamboa-Hoil¹, José Alberto Abrego-Vázquez¹, José Francisco Gallegos-Hernández¹.

¹Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad México, México.

RESUMEN

Introducción: El carcinoma adenoideo quístico es un tumor maligno infiltrante y biológicamente agresivo. **Caso clínico:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 52 años, con cuadro 2 años de evolución caracterizado por epistaxis, obstrucción nasal izquierda y alteraciones de la visión. Presentando lisis en la lámina papirácea e invadiendo al espacio extraconal medial, con reporte histopatológico de carcinoma adenoideo quístico. **Conclusiones:** Este tipo de tumor es raro, representando menos del 2% de todas las neoplasias malignas de cabeza y cuello, ocurre con mayor frecuencia entre la 5ta y 6ta década de la vida, la cirugía con márgenes de resección amplia son el tratamiento de elección, con una sobrevida general a 5 años del 72%.

Palabras clave: Carcinoma adenoideo quístico, glándula salival, tumor raro.

SUMMARY

Introduction: Adenoid cystic carcinoma is a biologically aggressive, infiltrating malignant tumor. **Clinical case:** 52-year-old male, with a 2-year history characterized by epistaxis, left nasal obstruction and vision disturbances. It presenting lysis in the lamina papyracea and invaded the medial extraconal space, with histopathological report of adenoid cystic carcinoma. **Conclusions:** This tumor is rare, representing less than 2% of all malignant neoplasms of the head and neck, it occurs more frequently between the 5th and 6th decade of life, surgery with wide resection margins is the treatment of choice, with an overall 5-year survival of 72%.

Key words: Keynote: Adenoid cystic carcinoma, salivary gland, rare tumor.

Autor de correspondencia: Dr. Sergio Isidro Gamboa Hoil, correo electrónico: sergio_gamboa@hotmail.com.

Fecha de Recepción: 11 de septiembre de 2019

Fecha de Aceptación: 20 de enero de 2020

Introducción

El carcinoma adenoide quístico es un tumor maligno infiltrante, caracterizado por ser biológicamente agresivo. En cuanto a su localización se ha observado una diferencia en la supervivencia a los 5 años, entre los pacientes con enfermedad localizada y a distancia. Presentamos el caso de un paciente con carcinoma adenoide quístico en región facial que amerita un abordaje multidisciplinario para su terapéutica quirúrgica.

Se describe el comportamiento agresivo del carcinoma adenoide quístico en región facial y la importancia del abordaje terapéutico multidisciplinario para su manejo.

Caso clínico

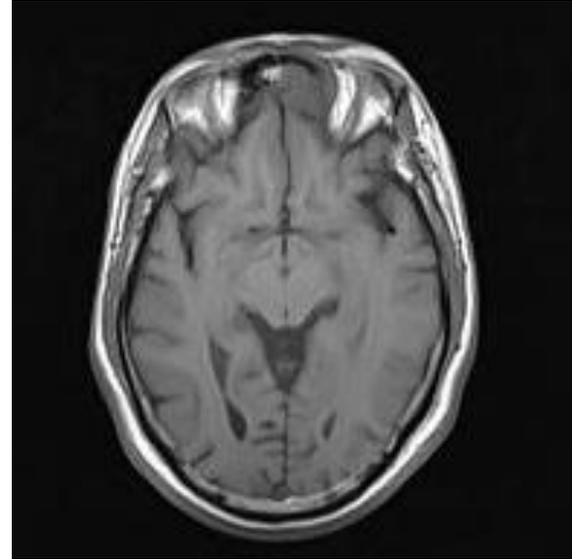
Masculino de 52 años, niega antecedentes oncológicos y enfermedades cronicodegenerativas. Inicia su cuadro 2 años previos presentando epistaxis de manera diaria con remisión espontánea y con exacerbación del mismo. Agregándose obstrucción nasal izquierda y rotación interna del ojo ipsilateral 3 semanas previas a nuestra valoración. A la exploración física con Ecog (Eastern Cooperative Oncology Group) 1, ojos asimétricos con parálisis del III par izquierdo, apertura y cierre ocular adecuado a máximo y mínimo esfuerzo, movimientos oculares de ojo derecho respetados. Figura 1. Laboratorios dentro de parámetros. Resultado histopatológico Carcinoma adenoide quístico con patrón cribiforme (30%) y solido (70%), inmunohistoquímica con reporte de actina, k20, k7, cd 117, ki 67: +; P 63, cd 56, cd 99: -. Resonancia magnética: tumor que ocupa la celdilla etmoidal anterior izquierda con solución de la continuidad de la pared posterior (12 mm) e invasión endocraneal de 12 x 8 mm en piso anterior. La lesión origina lisis en la lámina

Figura 1. Ojo izquierdo con arcos de rotación limitados.



papirácea ipsilateral e invade al espacio extraconal medial, midiendo esta invasión 17 x 5 mm y originando proptosis ocular moderada. Figura 2.

Figura 2. Invasión al espacio extraconal medial izquierdo.



Se somete sesión multidisciplinaria en conjunto por el servicio de Tumores de cabeza y cuello, neurocirugía y patología, por lo que se programa para una resección con abordaje craneofacial, con hallazgos de tumor de 10 x 8 cm, que abarca la totalidad de los senos maxilares bilaterales, cavidad nasal involucrando hasta la duramadre, sin infiltrar corteza frontal. Involucro de la pared lateral interna y techo de orbita izquierda. La cirugía se lleva a cabo sin incidentes. Con adecuada evolución posquirúrgica, para posteriormente ser egresado a domicilio.

Conclusiones

El carcinoma adenoide quístico fue descrito por primera vez por Robin, Lorain y Laboulbene entre 1853 y 1854, como un tumor en parótida y en área nasal, con invasión a estructuras circundantes y extensión al tejido nervioso local. La denominación carcinoma adenoide quístico se introdujo en 1930 por Spies, y fueron Dockerty y Mayo quienes establecieron la naturaleza maligna de este tumor. (1)

Es un tumor raro, representando menos del 2% de todas las neoplasias malignas de cabeza y cuello. (1,2)

El carcinoma adenoideo quístico es un tumor maligno infiltrante, caracterizado por ser biológicamente agresivo, con un tiempo promedio de evolución hasta el diagnóstico de 25 meses. (3,4) Ocurre en todos los grupos de edad con una alta frecuencia en entre la 5ª y 6ª década de la vida. (5) con una relación H:M de 1.8: 1. (2)

Chang et al y Ouyang et al, han reportado una incidencia de carcinoma adenoideo quístico de 37,9% en las glándulas salivales mayores, siendo la parótida el sitio más frecuentemente afectado con 20.6%, seguida de las submandibulares 17.3%; en las glándulas salivales menores se observó en 55.2%, presentándose en la cavidad oral el 6.9%, labio inferior de 3.5%, base de la lengua 3.5%, paladar 13.7%, cavidad nasal y senos paranasales de 17.3% y, nasofaringe de 10.3%; presentándose en 6.9% en las glándulas secretoras del oído. (2, 6)

Ouyang et al, describió un crecimiento lento en 95.6% de los casos, con parálisis facial en 3.5%, déficit sensorial / neuronal-motor 3.9%, crecimiento rápido 6.1%, ulceración con/sin hemorragia 3.5%, movilidad dental 3.9% y obstrucción nasal 3.1%. Por su parte Guntinas et al, reportó en el caso de los carcinomas adenoideos quísticos con presentación sinusal, obstrucción nasal en 47%, edema facial 42%, epistaxis 41%, dolor local 35%, pérdida de la visión 21%, cefalea 20%, rinorrea 17%, hiposmia / anosmia 11%, diplopia 10%, sinusitis crónica 9.6%, pérdida de peso 5.2%, proptosis 5.2%, alteraciones sensoriales sensibles faciales 4.8%, adenomegalias 3.9%, afección de segunda y tercera división del nervio trigémino, así como porción descendente del séptimo nervio 3.9%. Se ha reportado hasta un 3% con presentación asintomática. (6, 7, 8)

Morfológicamente, el tumor se compone en su mayor parte de células hematofílicas, con cantidades pequeñas o moderadas de citoplasma, con núcleos relativamente pequeños y nucléolo discreto, siendo la

inmunohistoquímica importante para el diagnóstico. (1)

Histológicamente, el carcinoma adenoideo quístico tiene tres patrones de crecimiento distintivos: Cribiforme, tubular y sólido. A menudo ocurren mezclas de estos patrones de crecimiento, pero con predominancia de uno de ellos.

Grado 1: Cribiforme y / o características histológicas tubulares predominantes. Los agregados sólidos son infrecuentes.

Grado 2: tubular, el patrón sólido se hace más prominente pero menos del 30%, la mayoría de los componentes del tumor consisten en tubular y / o cribiforme.

Grado 3: el patrón sólido de crecimiento se convierte en la característica dominante, siendo mayor del 30%, los patrones de crecimiento tubular y / o cribiforme son insignificantes. (3)

De acuerdo a Cruz et al, el tipo cribiforme es el más frecuente en 54.2%, le sigue el tubular en 25.2%, y el sólido en 20.6%; Luna et al, reporta como más frecuente el cribiforme en 50.5%, seguido del sólido en 28.7% y el tubular 11.9%. (4,5)

Amit et al, en su meta-análisis que incluyó de 1975 a 2012, con 15 estudios y 520 pacientes, reportó tras la evaluación histológica hasta 81% de los pacientes con invasión a estructuras adyacentes. Invasión a tejido nervioso en 51%, musculo en 21%, orbita en 3%, piel en 2%, seno cavernoso en 2%, cerebro y duramadre en 1% de los casos. (18) Cruz et al, también ha reportado 30.8% necrosis y 28.0% invasión vascular. (5)

Según lo reportado por Cruz et al, la mayoría de las muestras han expresado PCNA débil en el 33.4% y fuerte en 50%, mientras que la expresión de bcl-2, p53, Ki-67, CEA y c-erbB-2 se encontró en 63.1%, 55-88%, 30%, 13.6% y 50%, respectivamente. (5)

La cirugía con márgenes de 1 a 2 cm negativos es el tratamiento de elección, sin embargo, de acuerdo a la localización del tumor se torna difícil de conseguir. Chang et al, ha reportado márgenes libres en general de 51.7% de los casos; en tanto Cantú et al, en pacientes con carcinoma adenoideo quístico de localización sinusal, observó 77.4% márgenes libres de

tumor, enfermedad residual macroscópica en 5.4% y enfermedad residual microscópica en 17.2%. (2,9)

La International Head and Neck Scientific Group, en 2016, sugirió la no disección electiva del cuello de manera rutinaria debido al bajo riesgo de metástasis a los ganglios linfáticos (10)

La radiación como modalidad única o como parte de tratamiento combinado con cirugía, no ofrece ningún beneficio de supervivencia para las lesiones en etapa temprana, resultados similares han sido reportados por Hussaim et al. Chang et al, en su estudio considera como indicación de radioterapia a pacientes con actividad ganglionar cervical, invasión perineural, histología sólida y en caso de recurrencia. (2,11)

La quimioterapia es controversial y, se considera su falta de respuesta a la tasa de crecimiento lento observado en este tipo de cáncer. (2)

De acuerdo a la localización, Chang et al, ha informado una recurrencia local en 10.3% de los pacientes, metástasis a distancia en 17,2% y la presencia de recurrencia local más metástasis a distancia en 3,4%. (2)

Chang et al, ha reportado una sobrevida general a los 5 años de pacientes con carcinoma adenoideo quístico de 72.4%, en tanto Cruz et al, un 48% de las defunciones relacionadas con la enfermedad. (2,5)

El carcinoma adenoideo quístico se considera un tumor raro por su baja incidencia, sin embargo, se caracteriza por el patrón de crecimiento e invasión perineural por lo que es considerado un tumor agresivo con múltiples recurrencias locales. (1)

Referencias

1. Coca A, Rodrigo JP, Bradley PJ, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: an update. *Oral Oncol* 2015;51(7):652–61.
2. Chang C, Hsieh M, Chen M, Chou M. Adenoid cystic carcinoma of head and neck: A retrospective clinical analysis of a single institution. *Auris Nasus Larynx*. 2018 Aug;45(4):831-837.
3. Antezana E. Carcinoma adenoideo quístico. Experiencia y resultados en el Hospital de Oncología Centro Médico Nacional Siglo XXI.
4. Luna K, Villavicencio V, Rodríguez A, Peteuil N, Mosqueda A. Adenoid Cystic Carcinoma in a Mexican Population. *J Maxillofac Oral Surg*. 2016 Jun;15(2):236-42.
5. Cruz D, Abreu F, Nobuko N, Almeida O, Kowalski L. Prognostic factors in head and neck adenoid cystic carcinoma. *Oral Oncol*. 2006 Feb;42(2):139-46.
6. Ouyang D, Liang L, Zheng G, Ke Z, Weng D, Yang W, et al. Risk factors and prognosis for salivary gland adenoid cystic carcinoma in southern china: A 25-year retrospective study. *Medicine*. 2017 Feb;96(5):59-64.
7. Guntinas O, Kreppel M, Stuetzer H, Semrau R, Eckel HE, Mueller RP. Single modality and multimodality treatment of nasal and paranasal sinuses cancer: a single institution experience of 229 patients. *Eur J Surg Oncol*. 2007 Mar;33(2):222-8.
8. Pinakapani, R, Chaitanya N, Lavanya R, Yarram S, Boringi M, Waghay S. Adenoid Cystic Carcinoma of the Head and Neck--literature review. *Quality in Primary Care* (2015) 23 (5): 309-314.
9. Cantú G, Bimbi G, Miceli R, Mariani L, Colombo S, Riccio S, et al. Lymph node metastases in malignant tumors of the paranasal sinuses: prognostic value and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Feb;134(2):170-7.
10. International head and neck scientific group. Cervical lymph node metastasis in adenoid cystic carcinoma of the sinonasal tract, nasopharynx, lacrimal glands and external auditory canal: a collective international review. *J Laryngol Otol*. 2016 Dec;130(12):1093-1097.
11. Husain Q, Kanumuri V, Svider P, Radvansky B, Boghani Z, Liu J, Eloy JA, et al. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: systematic review of survival and treatment strategies. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013 Jan;148(1):29-39.