

Caso Nº 5

Dr. P. Huguet

TUMOR INVASIVO DE FOSA NASAL

Mujer de 67 años de edad que consultó por tumefacción en la región posterior del hemipaladar derecho. En la exploración cervical presentaba una adenopatía a nivel submandibular ipsilateral. La ortopantomografía era normal. Se solicitó una TC cervicofacial que informó de una lesión a nivel de fosa nasal derecha en estadio T4N2CM0. Se realizó una PAAF de la adenopatía submandibular que informó de un probable adenocarcinoma polimorfo de bajo grado (APBG). La RM mostró una lesión bien delimitada a nivel de fosa nasal con extensión hacia la región pterigoidea. Se realizó intervención quirúrgica bajo anestesia general y vaciamiento cervical ganglionar suprahomohioideo unilateral. Se llevó a cabo la resección tumoral y la reposición ósea del maxilar mediante miniplacas preconformadas de 1,5 mm.

El resultado definitivo de la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de APBG, con invasión de márgenes quirúrgicos a nivel del área pterigomaxilar derecha. En el vaciamiento se detectaron adenopatías metastásicas (2/16).

Dada la persistencia de restos tumorales se decidió la ampliación de márgenes quirúrgicos a nivel pterigomaxilar, más radioterapia con controles posteriores. Tres años después, la paciente está libre de enfermedad.

COMENTARIO

El APBG es una neoplasia maligna casi exclusiva de glándulas salivares menores (1,2). La mayoría de casos están descritos en la cavidad oral, especialmente a nivel de paladar duro y blando (57%), labio (17%) y mucosa oral (16%) siendo extremadamente rara la localización extraoral; la nasal es inferior al 1%.

La edad media de presentación oscila entre 21-94 años, pero la más frecuente es entre la sexta y séptima décadas (1-3).

El concepto de APBG fue introducido en 1983 por Freedman y Lumerman (4) como carcinoma lobular y por Evans y Batsakis (5) como carcinoma del ducto terminal, describiendo ambos un grupo de tumores de glándulas salivares menores que muestran una gran variedad de patrones histológicos y un comportamiento maligno y silente.

Histológicamente, y como su nombre indica, el patrón varía entre distintos tumores o en campos de un mismo tumor; suele estar bien delimitado pero con frente infiltrante, de patrón sólido o lobulado y con islotes, trabéculas o áreas tubulares o cribiformes, con células de núcleo redondeado u oval, sin nucleolo evidente, sin evidencia de mitosis atípicas, en un estroma colagenizado o hialinizado y mixoide, y con muy frecuente invasión perineural. El diagnóstico diferencial más comprometido debe efectuarse con el adenoma pleomorfo y el carcinoma adenoide quístico. El tumor mixto de glándulas salivales menores suele carecer de cápsula pero no presenta carácter infiltrante, y el estroma muestra áreas condromixoides que no se ven en el APBG. El carcinoma adenoide quístico es infiltrante, con patrón tubular y microquístico y con estroma mixohialino, mientras sus células son muchas veces poco atípicas; las

diferencias hay que buscarlas en un mayor tamaño y más uniformidad de células y núcleos en el APBG así como en la ausencia de necrosis focal que puede verse en el carcinoma adenoide quístico. La inmunohistoquímica, hasta ahora, no parece ayudar mucho en estos diagnósticos diferenciales (3,4,6).

El APBG es un tumor de crecimiento lento y de supervivencia prolongada. A menudo existen recidivas locales y no están descritas las metástasis a distancia. Un 80% de los pacientes sobreviven libres de enfermedad, un 24% presentan recidivas locales y un 6% presenta metástasis cervicales (1-3). Sólo existe un caso de muerte descrito por esta enfermedad (7).

La relación entre APBG y cavidad nasal y nasofaringe es poco frecuente (0,5-1%) (3). Hasta la fecha se han detectado pocos casos en el área nasal (8,9,10). En un caso el tumor estaba asociado a un carcinoma indiferenciado (9) y en otro presentaba extensión intracraneal (8).

La incidencia de los tumores en el área nasal según la AFIP es la siguiente: los más frecuentes son los papilomas (545/1635) seguidos de los tumores de partes blandas (332/1635) y por último los tumores glandulares (311/1635) (3). Si bien en la fosa nasal y senos paranasales existen multitud de glándulas secretoras, la mayoría de ellas son glándulas salivales menores desde un punto de vista histológico (11). En esta serie de tumores glandulares de la AFIP (3) encontramos la siguiente distribución: adenocarcinoma de alto grado (29,9%), tumores mixtos (23,4%), adenocarcinomas de bajo grado incluyendo tumores de células acinares (21,5%), carcinoma adenoide quístico (17,3%) y carcinomas mucoepidermoides (5,4%). Li, en una serie de 16 casos, encontró un 93,75% de tumores malignos respecto a la incidencia general de un 51,1% de benignidad cuando se consideran todas las localizaciones (11). En estas series no se describe ningún caso de APBG.

Respecto al tratamiento, al ser una lesión maligna de crecimiento lento se practica una resección quirúrgica local. La necesidad de realizar un vaciamiento cervical en nuestro caso se debió al resultado positivo de la PAAF ganglionar. El empleo de quimioterapia y radioterapia es por el momento controvertido. En un caso descrito (9) el uso de radioterapia como único tratamiento mostró una supervivencia de 51 meses.

Referencias

1. Castle JT, Thompson LD, Frommelt RA, Wenig BM, Kessler HP. Polymorphous low-grade adenocarcinoma: a clinicopathologic study of 164 cases. *Cancer* 1999; 86: 207-19.
2. Blanchaert RH, Ord RA, Kumar D. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the sublingual gland. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1998;27:115-7.
3. Wenig BM, Gnepp DR. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of minor salivary glands. *Surgical Pathology of the salivary glands*. Ellis, Auclair, Gnepp (eds): WB Saunders, Philadelphia, 1991.

4. Freedman PD, Lumerman H. Lobular carcinoma of intraoral minor salivary gland origin. Report of twelve cases. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol* 1983; 56:157-65
5. Evans HL, Batsakis JG. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of minor salivary glands: a study of 14 cases of a distinctive neoplasm. *Cancer* 1984; 53:935-42.
6. Darling MR, Schneider JW, Phillips VM. Polymorphous low-grade adenocarcinoma and adenoid cystic carcinoma: a review and comparison of immunohistochemical markers. *Oral Oncology* 2002; 38:641-5.
7. Aberle AM, Abrams AM, Bowe R, Melrose RJ, Handlers JP. Lobular (polymorphous low-grade) carcinoma of the minor salivary glands: a clinicopathologic study of 20 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985; 60: 385-7.
8. Lengyel E, Somogyi A, Godeny M, Szerdahelyi A, Nemeth G. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasopharynx. Case report and review of the literature. *Strahlenther Onkol* 2000; 176:40-2
9. Lloreta J, Serrano S, Corominas JM, Ferres-Padro E. Polymorphous low-grade adenocarcinoma arising in the nasal cavities with an associated undifferentiated carcinoma. *Ultrasound Pathol* 1995; 19:365-70
10. Wenig BM, Harpaz N, Del Bridge C. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of seromucous glands of the nasopharynx: a report of a case and discussion of the morphologic and immunohistochemical features. *Am J Clin Pathol* 1989;92:104-9.
11. Li Ts. Minor salivary gland tumors of the nasopharynx. *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi* 1990; 12:127-9.

