

Dr. Juan José Sirvent Calvera
Hospital Universitari de Tarragona Joan XXIII
Facultat de Medicina. Universitat Rovira i Virgili

HISTORIA

Mujer de 60 años con tumoración en fosa nasal que se extirpa.

DESCRPCIÓN

Tumoración pseudopolipoide ulcerada con áreas de necrosis y hemorragia y constituida por una proliferación epitelial con nidos, cordones, trabéculas y formación de estructuras glandulares formadas por células de tipo acinar, con nucleos redondos, monomorfos, pocas mitosis y citoplasma amplio con numerosos gránulos PAS positivos, diastasa resistentes.

DIAGNÓSTICO

- Adenocarcinoma de células acinares de fosa nasal.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso típico de carcinoma de células acinares pero en una localización muy rara (fosa nasal).

La primera descripción de carcinoma de células acinares fue de Nasse en 1892. Son neoplasias muy raras que representan solamente el 3 % de los tumores de glándula salival y del 7-17 % de los tumores malignos de glándula salival y la mayor parte localizados en la parótida (95 %) y en un 3 % son bilaterales. Algunos casos se han descrito en glándula submaxilar, sublingual y glándulas salivares menores, sobretudo intraorales: paladar, mucosa bucal y labios. Mucho menos frecuentes todavía son en glándulas salivares ectópicas, glándula lagrimal, fosas nasales, mandíbula, laringe, traquea, pulmón, vallécula y mama.

La distribución por sexos puede ser similar aunque en algunas series predomina en la mujer y se presenta sobretudo en la quinta y sexta década de la vida, aunque puede presentarse en cualquier edad y también en la infancia. Suelen ser tumores de crecimiento lento.

En general, son tumores únicos, blandos, redondeados y encapsulados y al corte muestran una coloración blanquecina, amarillenta, grisacea o roja. Pueden ser homogéneos o tener áreas necróticas y quísticas. En ocasiones estos tumores pueden ser totalmente quísticos. El tamaño varía de 0,5 a 13 cm y la mayoría se sitúan por debajo de los 3,5 cm. En las recidivas se pueden observar múltiples nódulos que frecuentemente están mal delimitados.

Histológicamente los tumores muestran un patrón sólido, microquístico, quístico y papilar o folicular. Los más frecuentes son los sólidos y microquísticos. La mayoría presentan una celularidad que parecen células acinares normales. Pueden observarse una mezcla de células más pequeñas y cuboidales que se parecen a las células de los conductos intercalares. Puede haber células vacuoladas y células claras. A veces puede existir cierto grado de pleomorfismo. En el citoplasma no se observan lípidos, glucógeno ni mucina y se observan gránulos PAS positivos, resistentes a la diastasa. El número de gránulos varía de campo a campo y de tumor a tumor. Otras tinciones histoquímicas o inmunohistoquímicas no aportan más datos valiosos para el diagnóstico cuando el caso es típico (positividad para citoqueratina, transferrina, lactoferrina, CEA, Leu M1 y amilasa). Algunos tumores tienen un infiltrado linfoide prominente que forman folículos linfoides.

Se han descrito casos de carcinoma acinar que, junto a áreas de tumor bien diferenciadas, se observan otras extensamente invasivas, muy malignas y que metastatizan pronto (carcinomas de células acinares desdiferenciados). En estos casos el tratamiento deberá ser más agresivo.

Existen combinaciones de carcinomas de células acinares con carcinoma ductal o con carcinomas mucoepidermoides, también se han visto casos en adenomas pleomorfos.

El diagnóstico diferencial se realiza con la sialoadenitis o sialoadenosis. La variedad microquística puede confundirse con el carcinoma mucoepidermoide por la gran cantidad de moco que puede verse en el interior de los quistes aunque falta el componente escamoso. La variante folicular puede remedar el carcinoma folicular pero la tiroglobulina es negativa. La variedad de células claras puede confundirse con el oncocitoma o las metástasis de células claras aunque siempre quedaran células con gránulos PAS positivos, diastasa resistentes. El diagnóstico con el carcinoma epi-mioepitelial es rico en glucógeno.

El origen de este tumor se sitúa en las células de reserva de la porción terminal ductal de la glándula salival.

La supervivencia se sitúa en el 90 % a los 5 años. Las recidivas son del 5 al 60 % dependiendo del tipo de extirpación inicial realizada. Las metástasis a los ganglios linfáticos se producen en un 5-15 % de pacientes y en un 15 % de enfermos las metástasis se dan a distancia (pulmones y hueso).

Bibliografía

- Chaudhry AP, Cutler LS, Leifer C, Satchidanand S, Labay G, Yamane G. Histogenesis of acinic cell carcinoma of the major and minor salivary glands. An ultrastructural study. *J Pathol* 1986; 148: 307-320
- Ellis GL, Auclair PL.. Malignant epithelial tumours. En: Tumors of the salivary glands. Atlas of tumor pathology. 3d series, fascicle 17, 1996, pp 183-203
- Ferreiro JA, Kochar AS. Parotid acinic cell carcinoma with undifferentiated spindle cell transformation. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 902-904
- Gnepp DR, Brandwein MS, Henley JD. Salivary and lacrimal glands. En: Gnepp DR ed. Diagnostic Surgical pathology of the head and neck. Philadelphia: WB Saunders, 2001, pp 325-430
- Luna MA, Pineda KM. Carcinomas de las glándulas salivares de baja malignidad. En: Sirvent JJ ed. 1r Curso de Patología de Cabeza y Cuello. Reus: URV, 1998, 48-50
- Nasse D. Die geschwulste der speich eldrusen und verwandte tumoren des kopfes. *Langenbeeks Arch Klin Chir* 1892; 44: 233-302
- Peel RL. Diseases of the salivary glands. En: Barnes L ed. Surgical Pathology of the had and neck. New York: Marcel Dekker, 2001, vol 1, pp 633-757
- Perzin KH, Cantor JO, Johannessen JV. Acinic cell carcinoma arising in nasal cavity. *Cancer* 1981; 47: 1818-1822
- Seifert G, Sobin LH. Histological typing of salivary gland tumours. WHO International classification of tumours, 2 nd ed. Berlin: Springer-Verlag 1991
- Spafford PD, Mint DK, Hay J. Acinic cell carcinoma of the parotid gland: Review and manegement. *J otolaryngol* 1991; 20: 262-266
- Spiro WJ, Huvos AG, Strong EW. Acinic cell carcinoma of salivary origin: A clinicopathologic study of 67 cases. *Cancer* 1978; 41: 924-935
- Takahasi H, Fujita S, Okabe H, Tsuda N, Tezuka F. Dstribution of tissue markers in acinic cell carcinomas of salivary gland. *Pathol Res Pract* 1992; 188: 692-700
- Yu GY, Ma DQ. Carcinoma of the salivary gland: a clinicopathologic study of 405 cases. *Semin Surg Oncol* 1987; 3: 240-244

