

Reporte de casos



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Adenocarcinoma nasofaríngeo en una paciente de diez años de edad. Reporte de un caso y revisión de la literatura Nasopharyngeal adenocarcinoma in a 10 year old patient. Case report and review of the literature

Luis Jorge Mejía Perdigón*, Camilo Andrés Reyes Gelves**

* Instructor y Jefe del Departamento de Otorrinolaringología del Hospital Universitario de La Samaritana, Universidad del Rosario.

** Residente de III año de Otorrinolaringología, Universidad del Rosario.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: Noviembre 15 de 2012

Revisado: Diciembre 20 de 2012

Aceptado: Enero 15 de 2013

Palabras clave:

adenocarcinoma nasofaríngeo,
nasofaringe, papilar, glándula salival,
cirugía

RESUMEN

El adenocarcinoma nasofaríngeo primario (NAC, por sus siglas en inglés: Nasopharyngeal Adenocarcinoma) es una neoplasia muy rara. Se cree que se origina en las glándulas salivales menores, y representa aproximadamente el 0,5% de todos los cánceres de la nasofaringe. Tiene una serie de características clínicas, que incluyen un inicio insidioso con síntomas progresivos, como la obstrucción nasal y epistaxis, que se extienden por un período de semanas a varios meses. La mayoría de estos tumores se observan en pacientes de edad media (entre los 30-50 años).

Se presenta el caso de una paciente de diez años de edad, con obstrucción nasal progresiva y rinitis, a quien se le diagnosticó un adenocarcinoma nasofaríngeo. Lamentablemente, no hay estrategias terapéuticas establecidas; sin embargo, la resección quirúrgica es el tratamiento de elección, con radioterapia concomitante o sin ella. Estas estrategias son similares a las recomendadas para el carcinoma escamocelular nasofaríngeo, pues casi todos los pacientes se benefician del tratamiento quirúrgico; no obstante, el papel de la quimioterapia y la radioterapia aún no es claro. Un sistema de clasificación correcta y la gestión de un tratamiento más específico para el manejo del adenocarcinoma nasofaríngeo deben establecerse.

Correspondencia:

Camilo Andrés Reyes Gelves

Hospital de La Samaritana, carrera 8 No. 0-55 sur, Bogotá - Colombia

camilo_reyes81@hotmail.com

ABSTRACT**Key words:**

nasopharyngeal adenocarcinoma, nasopharynx, papillary, salivary gland, surgery

Primary Nasopharyngeal Adenocarcinoma (NAC) is an extremely rare neoplasm believed to originate from minor salivary glands which accounts for approximately 0.5% of all nasopharyngeal cancer. It has a series of clinical characteristics including an insidious onset with slow progressive symptoms, such as nasal obstruction and epistaxis that spans a period of weeks to several months. Most of these tumors are seen in middle aged patients (30-50 years of age).

We report a case of a 10 year old female patient presenting with progressive nasal obstruction and rhinitis who was diagnosed with a NAC. Unfortunately no treatment strategies are established; however surgical management is the treatment of choice, with or without concomitant radiotherapy. These strategies are similar to the ones recommended for nasopharyngeal squamous carcinoma. Almost all patients benefit from surgery, nevertheless the role of chemotherapy and radiotherapy is not clear. An accurate staging system and most select management for NAC needed to be established.

Introducción

Los adenocarcinomas nasofaríngeos (ACNF) primarios son neoplasias raras, pues constituyen el 0,38 al 0,48% de todas las neoplasias malignas nasofaríngeas (1). Los adenocarcinomas nasofaríngeos papilares de bajo grado de malignidad también son conocidos como carcinoma lobular, carcinoma del ducto terminal, adenocarcinoma trabecular y adenocarcinoma polimórfico de bajo grado. De acuerdo con las estadísticas, hasta la fecha no existen reportes de adenocarcinoma nasofaríngeo en nuestro país. El concepto de adenocarcinoma polimórfico de bajo grado fue introducido en 1984, por Evans y Batsakis, para describir un grupo de tumores de glándulas salivales menores, que muestran una gran variedad de patrones histológicos y un comportamiento maligno y silente (2). Se cree que se origina en las glándulas salivales menores de la nasofaringe, pero esta apreciación aún se debate (3). Según sus características morfológicas y su comportamiento clínico, se pueden clasificar en dos categorías: *convencional o de mucosa superficial* o el tipo de *glándula salival*. Los de mucosa superficial por lo regular son de origen papilar; la edad media de aparición es a los 38 años, y la incidencia es superior en mujeres que en hombres (4). Los de glándula salival son más agresivos que los ACNF de origen papilar. Se presentan en pacientes mayores, con edad promedio de 51 años, y su incidencia es superior en hombres que en mujeres (1). Vistos al microscopio, estos tumores son masas polipoideas pediculadas en el techo de la nasofaringe; histológicamente, los ACNF se caracterizan por ser tumores de bajo grado de malignidad, infiltrativos, con características citológicas uniformes y diferentes patrones de crecimiento: sólido, trabecular, tubular ductal, cribiforme, quístico y papilar, los cuales se presentan en proporciones variables. La invasión del estroma y el pleomorfismo celular son indicativos de malignidad, incluso si se trata de una neoplasia de bajo grado (5).

La evaluación diagnóstica de una masa nasofaríngea incluye una adecuada anamnesis y examen físico enfocado; estudios complementarios, como la tomografía computarizada o resonancia magnética nuclear, que nos permita determinar la extensión de la masa tumoral a la cavidad intracraneal, senos paranasales, órbitas, fosas infratemporal y pterigopalatina. La nasofibrolaringoscopia y la biopsia del tumor son necesarias para el análisis patológico e inmunohistoquímico (6).

Los ACNF de mucosa superficial requieren tratamiento quirúrgico, y el pronóstico generalmente es excelente (1, 4). La radioterapia está indicada si hay resección incompleta de la masa tumoral, y cuando no es posible obtener bordes limpios en la patología. Sin embargo, el papel de la radioterapia como tratamiento primario no se ha estudiado. Las metástasis del ACNF son muy raras; no obstante, no deben ser excluidas (3).

Existe una similitud entre el ACNF papilar de bajo grado y el carcinoma papilar de tiroides, razón por la cual debe excluirse la presencia de metástasis de un tumor primario de la glándula tiroides, mediante pruebas inmunohistoquímicas, como el factor de transcripción tiroideo 1 (TTF-1) y la ausencia de la expresión de la tiroglobulina (7).

Reporte de un caso

Se presenta el caso de una paciente de diez años de edad, quien fue valorada por cuadro de obstrucción nasal progresiva, roncopatía y apneas, epistaxis izquierda ocasional y síntomas riniticos asociados. No reveló antecedentes médicos, familiares o sociales de importancia. Se inició tratamiento médico y se realizó cauterización nasal. La paciente persiste con obstrucción nasal, respiración oral y roncopatía. Al examen físico se evidencia hipertrofia de los cornetes inferiores, con palidez de la mucosa nasal, sin otros hallazgos significativos.

Se solicita radiografía de cavum faríngeo, donde se observa ocupación de toda la nasofaringe, razón por la cual se solicita escanografía de los senos paranasales, que evidencia masa en orofaringe (imagen 1).

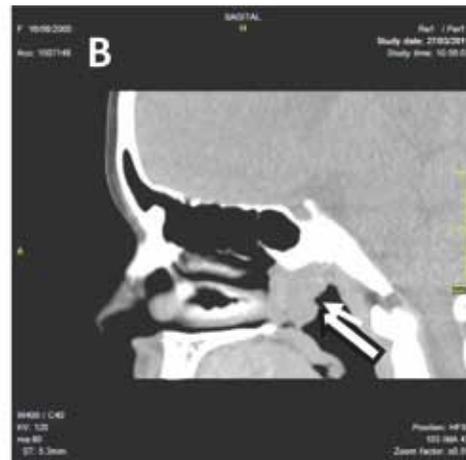


Imagen 1. Escanografía de senos paranasales. **A.** Corte axial, donde se aprecia masa que ocupa toda la nasofaringe y ambas coanas (flecha blanca). **B.** Corte sagital, donde se evidencia masa dependiente del techo de la nasofaringe, que se extiende hasta el paladar (flecha blanca).

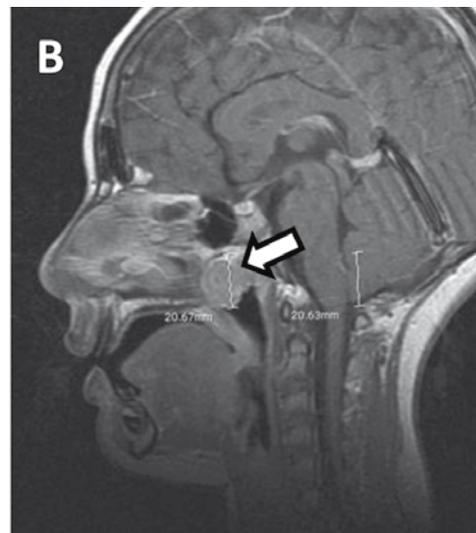
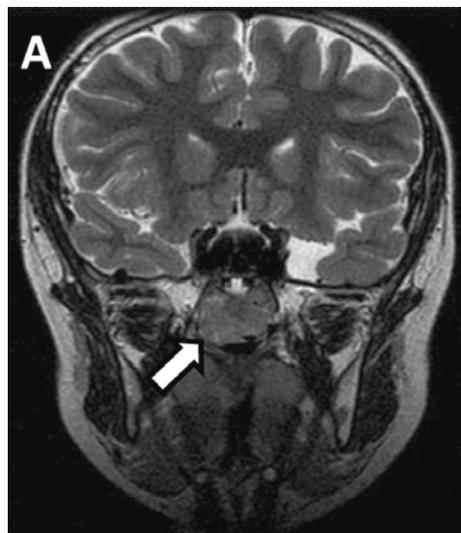


Imagen 2. Resonancia magnética nuclear. **A.** Corte axial. **B.** Corte sagital. Estudio de extensión, donde se descarta compromiso intracraneal. Se identifica masa de 20,67 mm x 20,63 mm (flecha blanca).

Bajo anestesia general se practica biopsia escisional por vía endoscópica, en la cual se obtuvo masa dependiente del techo de la nasofaringe, sin complicaciones. La patología reporta **adenocarcinoma nasofaríngeo de patrón papilar de bajo grado de malignidad**, el cual presentaba expresión intensa de citoqueratina-7 (imagen 3). Se envía a valoración por oncología pediátrica y se decide practicar cirugía de revisión; se realiza biopsia alrededor del punto de inserción de la masa y se envía a congelación, donde se reporta positivo en un borde, por lo cual se amplía el margen de resección hasta obtener congelación negativa. La paciente se contro-

la a los 20 días, cuando se evidencia rinoscopia anterior y nasofaringe sin alteraciones. La endoscopia llevada a cabo a los seis meses resulta negativa para recidiva tumoral. La escanografía de los senos paranasales, 6 y 12 meses después de la cirugía, se encuentra dentro de parámetros normales. Hasta la fecha, la paciente no presenta signos de recidiva tumoral (imagen 3). En el Servicio de Oncología Pediátrica no se consideró necesario ningún tratamiento adyuvante a la resección quirúrgica.

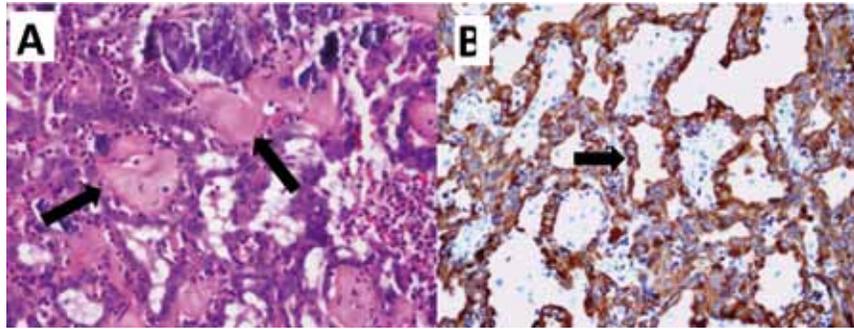


Imagen 3. A. Tumor conformado por glándulas (flechas negras) separadas por muy escaso estroma, tapizado por células cuboidales altas con pleomorfismo nuclear moderado. Tiene áreas de calcificación, lo cual es característico de tumores de crecimiento lento y relativamente indolente. **B.** Tinción intensa de las membranas celulares de las células tumorales con citoqueratina-7 (flecha negra).

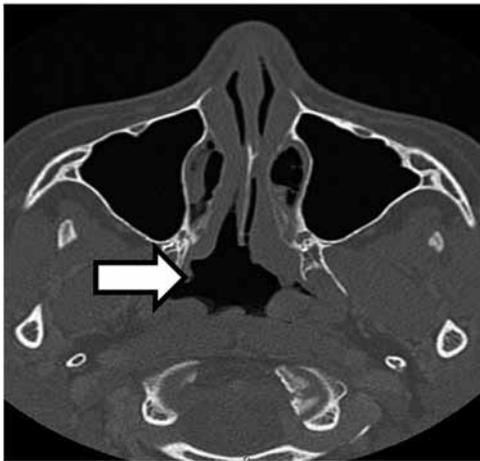


Imagen 4. Escanografía de control a los 18 meses del postoperatorio, donde no se evidencia recaída de la masa tumoral (flecha blanca).

Discusión

El adenocarcinoma nasofaríngeo papilar es una neoplasia bastante rara, que se origina casi exclusivamente en glándulas salivales menores, con manifestación regular en la quinta y sexta décadas de la vida. Su comportamiento es insidioso e indoloro, como en el caso de la paciente que se presenta. Durante la revisión de la literatura se hallaron pocos artículos, en buscadores como Medline y PubMed, con el nombre de la enfermedad. Se encontraron dos artículos en Estados Unidos (4, 6), uno en España (2), uno en Malasia (3), uno en Taiwán (5), uno en China (7), uno en Corea (8) y uno en Japón (9), para un total de ocho artículos, la mayoría reportes de casos.

Hasta la fecha se han descrito tres casos de ACNF con el nombre de adenocarcinoma polimorfo de bajo grado.

Según las estadísticas, este es el primer caso de un adenocarcinoma nasofaríngeo papilar descrito en Colombia y América Latina, y el segundo en una paciente tan joven. El primero sería en el artículo presentado por Pineda et al. (4), donde estudiaron las características clínico-patológicas de varios pacientes, y se detectó un ACNF con características

tiroideas (thyroid-like, low grade nasopharyngeal adenocarcinoma) en un paciente varón de nueve años de edad.

De acuerdo con Nojog et al. (3), este tipo de tumores se presentan en un 63% en el paladar, un 14% involucran la mucosa oral, 11% el labio superior, 7% la región retromolar y el 5% restante en otros sitios, incluyendo el oído. En el caso presentado, el tumor se origina y se localiza en el techo de la nasofaringe, sin extensión al paladar, región retromolar o la cavidad intracraneal. Wei et al. (5) y Chien et al. (10) describen estudios con respecto a la asociación que existe con la presencia del virus de Epstein Barr (VEB); sin embargo, esto se ha asociado más a carcinomas nasofaríngeos con inmunoglobulina A (IgA) contra el VEB, lo cual representa un marcador efectivo para el tamizaje y el diagnóstico para los carcinomas nasofaríngeos. Guo et al. (7) evidenciaron una tasa positiva del antígeno de la cápsida viral (VCA-IgA) del 53% y un antígeno agudo para Epstein Barr (EA-IgA) del 37% para pacientes con ACNF. Sin embargo, se estableció que estos antígenos estaban más asociados a carcinomas nasofaríngeos, en una relación del 100% y el 55%, respectivamente. Teniendo en cuenta los resultados de Chien et al. (10) y Guo et al. (7), no se llevaron a cabo estudios serológicos para EBV.

Se encontró intensa tinción con el marcador para citoqueratina-7 en la patología, el cual es el más utilizado en oncología quirúrgica. Su expresión se ve a menudo en las categorías principales de adenocarcinomas, incluyendo los adenocarcinomas de tiroides, glándulas salivales, pulmón, mama, ovario, endometrio, páncreas y conductos biliares (5).

Baumgartner et al. (6), por otra parte, describen la asociación de los adenocarcinomas de la cavidad nasal con la exposición al polvo de madera. Pacientes que trabajan con madera han mostrado un incremento hasta de 70 veces para el desarrollo de adenocarcinomas de la cavidad nasal. Sin embargo, nuestra paciente no presentaba factores de exposición a polvo de madera.

Ryu et al. (8) hacen una comparación entre el abordaje endoscópico vs. los abordajes quirúrgicos convencionales descritos en la literatura, como el abordaje transpaladar o

transfacial; sin embargo, estos procedimientos pueden ocasionar varios tipos de complicaciones, como dolor, sangrado y fistulas oronasales.

Se decidió, entonces, realizar una resección endoscópica de la masa, teniendo en cuenta la edad de la paciente y la morbilidad asociada al abordaje transpaladar y/o transfacial. También porque el manejo endoscópico permitía tener una visión directa y el control de la masa.

No se le practicó radioterapia ni quimioterapia, ya que se logró obtener bordes limpios en los márgenes de la patología.

Conclusión

Se presenta el caso de una paciente de diez años, quien desarrolló un adenocarcinoma nasofaríngeo sin factores de riesgo conocidos. El adenocarcinoma nasofaríngeo papilar es una enfermedad de muy baja frecuencia de aparición, con algunas publicaciones en la literatura; por ende, es un tumor poco conocido por los otorrinolaringólogos. Debe ser incluido como diagnóstico diferencial de los tumores nasofaríngeos, inclusive en la población pediátrica. Es fundamental conocer el comportamiento clínico, el curso de la afección, el enfoque terapéutico y el seguimiento más adecuado. La resección quirúrgica y el seguimiento de rutina son esenciales para minimizar la recurrencia tumoral y, por lo tanto, disminuir la potencial mortalidad dependiente de esta enfermedad. Aunque el tumor puede recurrir, las metástasis son inusuales. En el presente caso se realizó resección quirúrgica de la masa, procedimiento que está acorde con lo encontrado en la literatura sobre el tratamiento de este tumor. La cirugía endoscópica nasal aparentemente cumple una función en la minimización del riesgo perioperatorio en el tratamiento de los ACNF. La serología para EBV no ha demostrado ser un marcador fiable para esta entidad clínica. El uso de la quimioterapia y/o la radioterapia es controvertido. La terapia de radiación se indica solo cuando no es posible obtener bordes limpios en la patología. Sin embargo, no se pueden hacer declaraciones de una manera u otra acerca de la utilidad de la terapia de radiación sobre la base de este artículo u otros en la bibliografía, debido a la rareza de los casos y a la falta de mejores prácticas basadas en la evidencia (*evidence based best practices*) para esta entidad. No se encontraron sistemas de clasificación en la literatura, debido a la rareza de los casos; sin embargo, deben establecerse sistemas de clasificación para el ACNF en el futuro, a fin de crear estrategias de tratamiento recomendables.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado.

REFERENCIAS

1. He J-H, Zong Y-S, Luo R-Z, et al. Clinicopathological characteristics of primary nasopharyngeal adenocarcinoma. *Ai Zheng*, 2003; 22 (7): 753-757.
2. González-Lagunas J, Alasà-Caparrós C, Vendrell-Escofet G, Huguet-Redecilla P, Raspall-Martin G. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasal fossa. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 2005; 10 (4): 367-370.
3. Nojeg MM, Jalaludin MA, Jayalakshmi P. Papillary adenocarcinoma of the nasopharynx –case report and review of the literature. *Med J Malaysia*, 1998; 53 (1): 104-106.
4. Pineda-Daboin K, Neto A, Ochoa-Pérez V, Luna MA. Nasopharyngeal adenocarcinomas: a clinicopathologic study of 44 cases including immunohistochemical features of 18 papillary phenotypes. *Ann Diagn Pathol*, 2006; 10 (4): 215-221.
5. Wei Y-C, Huang C-C, Chien C-Y, Hwang J-C, Chen W-J. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasopharynx: a case report and brief review. *J Clin Pathol*, 2008; 61 (10): 1124-1126.
6. Baumgartner BJ, Ladd T, Esquivel C. Low-grade adenocarcinoma of the nasal cavity—an unusual presentation: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J*, 2007; 86 (2): 97-100.
7. Guo ZM, Liu WW, He JH. A retrospective cohort study of nasopharyngeal adenocarcinoma: a rare histological type of nasopharyngeal cancer. *Clin Otolaryngol*, 2009; 34 (4): 322-327.
8. Ryu J, Park WS, Jung Y-S. Exclusive Endoscopic Resection of Nasopharyngeal Papillary Adenocarcinoma via Combined Transnasal and Transoral Approach. <http://e-ceo.org/10.3342/ceo.2011.4.4.e24>. Available at: <http://e-ceo.org/10.3342/ceo.2011.4.4.e24>. Consultado diciembre 29, 2011.
9. Ohe C, Sakaida N, Tadokoro C, et al. Thyroid-like low-grade nasopharyngeal papillary adenocarcinoma: report of two cases. *Pathol Int*, 2010; 60 (2): 107-111.
10. Chien YC, Chen JY, Liu MY, et al. Serologic markers of Epstein-Barr virus infection and nasopharyngeal carcinoma in Taiwanese men. *N Engl J Med*, 2001; 345 (26): 1877-1882.