

Variante colónica de adenocarcinoma nasosinusal de tipo intestinal: presentación de un caso

colonic subtype of intestinal-type sinonasal adenocarcinoma: report the case.

RESUMEN

El adenocarcinoma nasosinusal de tipo intestinal es un tumor maligno localmente agresivo, cuyo tratamiento de elección es quirúrgico, junto con radioterapia adyuvante dada su alta tasa de recidiva local.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de la variante colónica de adenocarcinoma nasosinusal tipo intestinal, tratado con cirugía y radioterapia.

PALABRAS CLAVE:

Tumor nasosinusal, adenocarcinoma tipo intestinal.

SUMMARY

Intestinal-type sinonasal adenocarcinoma is a malignant tumor locally aggressive. Surgery is the optimal treatment, but postoperative radiotherapy is often indicated due to its high relapse rate.

We report the case of a patient with colonic subtype of intestinal-type sinonasal adenocarcinoma treated with surgery and radiotherapy.

KEY WORDS:

Sinonasal tumor, intestinal-type adenocarcinoma.

Introducción

El adenocarcinoma nasosinusal es una neoplasia maligna poco frecuente, que se divide en 2 categorías, el tipo glándula salival y el tipo glándula no salival. Éste último tiene dos formas histológicas, el tipo intestinal y el no intestinal, siendo el no intestinal el más frecuente, y estando compuesto por células epiteliales de tipo intestinal que recuerdan a la mucosa intestinal normal o neoplásica^{1,2,3}.

Supone el 8-25% de los tumores malignos nasosinuales, y el 3% de los tumores de cabeza y cuello. Su incidencia es variable entre 0'7 y 1'5 por cada 100.000 habitantes al año^{4,5}. Afecta predominantemente a hombres, en torno al 85%, con una edad media comprendida entre los 50 y 64 años^{1,2,3}. Su aparición se ha relacionado estrechamente con la exposición a polvo de madera. Su localización más frecuente es el seno etmoidal (40%), seguido de la fosa nasal (25%) y el antro maxilar (20%)^{2,6,7}.

El diagnóstico suele ser tardío ya que inicialmente permanecen asintomáticos⁴. Las manifestaciones principales incluyen obstrucción nasal, epistaxis y rinorrea¹. Su apariencia puede confundirlos con pólipos inflamatorios ulcerados o hemorrágicos^{6,8}.

Existen varios patrones anatomopatológicos, el papilar, colónico, sólido, mucinoso y mixto, siendo el más frecuente el patrón colónico, que se asemeja al adenocarcinoma colorrectal convencional^{4,6}.

Las recidivas locales son frecuentes, afectando a más del 50% de los pacientes^{6,7}. Sin embargo, la afectación regional ganglionar y las metástasis a distancia son mucho menos frecuentes, afectando al 3-33% y 5-10% respectivamente^{4,6}.

El tratamiento óptimo es la resección quirúrgica completa, ya sea abierta o endoscópica, y es habitual la radioterapia local complementaria dada la alta tasa de recidiva⁶.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 90 años con antecedentes de hipertensión arterial, bypass coronario, portador de marcapasos, intervenido de cataratas y herniorrafia inguinal, que acude en Septiembre de 2011 al servicio de ORL por presentar rinorrea marronácea ocasional y epistaxis por fosa nasal izquierda de 8 meses de evolución, asociada a anosmia desde hace varios años.

A la exploración se observa una masa polipoidea sangrante al tacto, que ocupa toda la fosa nasal izquierda con origen en meato medio.

En el TAC aparece dicha formación polipoidea en fosa nasal izquierda, que capta contraste y parece depender de meato medio izquierdo, así como ocupación mucosa de seno maxilar, etmoides y esfenoides izquierdos.

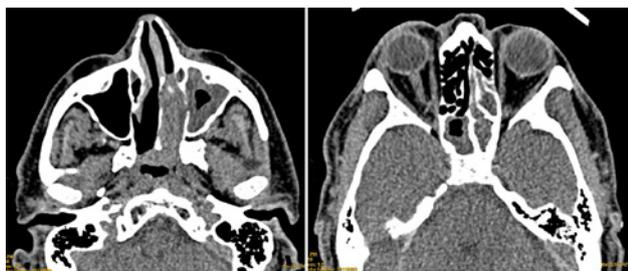


Figura 1A: TAC al diagnóstico. A la izquierda, tumoración en fosa nasal izquierda y ocupación de seno maxilar izquierdo. A la derecha, ocupación de esfenoides y etmoides izquierdos.

Tras exéresis de la lesión por cirugía endoscópica y antrostomía maxilar izquierda, el resultado anatomopatológico es de adenocarcinoma nasosinusal de tipo colónico bien diferenciado, con expresión intensa de CK20 y débil de CK7. Posteriormente se decide dar tratamiento complementario con radioterapia (6000cGy).

En TAC de control posteriores no se aprecian signos de recidiva.



Figura 1B: TAC 1 mes después de la cirugía. Se observa fosa nasal, seno maxilar, etmoides y esfenoides izquierdos libres de tumor.

Tras seguimiento periódico durante años, en Diciembre de 2015 aparece en TAC de control ocupación de fosa nasal izquierda por masa de partes blandas con realce, que asocia erosión y desplazamiento del tabique nasal e invade fosa nasal derecha, con ocupación de seno maxilar, etmoides y esfenoides izquierdos.

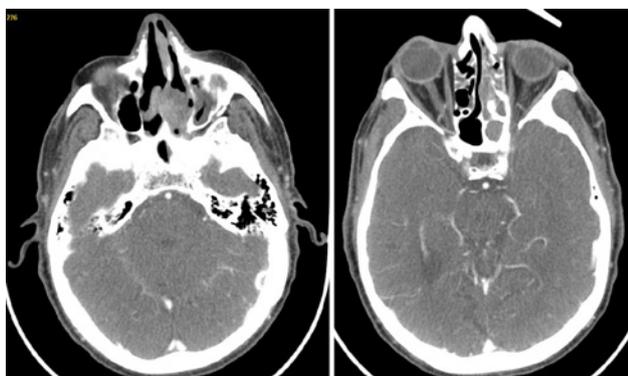


Figura 2: TAC de la recidiva tumoral. A la izquierda tumoración en fosa nasal izquierda, con erosión de tabique e invasión de fosa nasal derecha. A la derecha ocupación de etmoides y esfenoides izquierdos.

Ante la sospecha de recidiva tumoral, se decide realizar nueva cirugía endoscópica, llevando a cabo

resección de la lesión, septoplastia, caldwell-luc, ligadura de esfenopalatina, apertura de seno frontal y esfenoidectomía izquierdas, siendo el resultado anatomopatológico nuevamente de adenocarcinoma nasosinusal de tipo colónico con expresión intensa de CK20 y CDX2, y expresión irregular de CK7.

Finalmente, el paciente falleció en Octubre de 2016 aparentemente libre de enfermedad.

Discusión

A finales de los años 60, Hadfield et al demostraron una fuerte asociación con la exposición laboral a polvo de madera en Inglaterra, hecho que fue constatado posteriormente en otros países. Además, se han implicado otros factores de riesgo como el polvo de cuero o harina, y más recientemente el formaldehído^{4,6,8}.

Barnes señala diferencias clínicas entre los casos esporádicos y aquellos con exposición a polvo de madera. Estos últimos afectan a hombres en un 85-90%, y se localizan en seno etmoidal, mientras que los esporádicos aparecen en mujeres y afectan al antro maxilar en el 20-50% de los casos^{2,3,6,8}.

La inespecificidad de los síntomas explica el retraso en el diagnóstico, con intervalos desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de 6-8 meses, lo que implica que puedan presentarse en estadios localmente avanzados con afectación orbitaria, intracraneal, oral o de tejidos blandos faciales^{2,4}.

Respecto a las variantes anatomopatológicas, existen diversas clasificaciones, siendo la más empleada la de Barnes, quien describió 5 subtipos. El papilar (18%), se caracteriza por ser bien diferenciado, con células columnares monomórficas con patrón papilar y escasas figuras mitóticas. El colónico es el más frecuente (40%), compuesto por células columnares pleomórficas moderadamente diferenciadas con patrón tubulopapilar y una tasa mitótica aumentada. El sólido (20%), es una forma pobremente diferenciada, con menor evidencia de formación glandular. El mucinoso presenta un patrón difuso con células en anillo de sello y mucina tanto intra como extracelular. Por último el subtipo mixto, que junto con el mucinoso supone el 22%, y se caracteriza por la coexistencia de varios subtipos^{2,4,5,6}.

Actualmente, se han detectado marcadores inmunohistoquímicos presentes en los adenocarcinomas de tipo intestinal. Entre ellos destacan el CDX-2, CK7, CK20, MUC2 y la villina, marcadores compartidos con el carcinoma colorrectal, que nos permiten diferenciarlos de otros carcinomas nasosinusales^{3,4,6}. Sin embargo, estos marcadores obligan a realizar el diagnóstico diferencial con un carcinoma gastrointestinal metastásico, debiendo descartar un origen gastrointestinal antes de asumir la tumoración como primaria^{1,2}.

En lo que al tratamiento se refiere, la cirugía es de elección. Tradicionalmente su abordaje se realizaba por vía externa, pero recientemente ha destacado la cirugía endoscópica, consiguiendo tasas de supervivencia comparables⁴. Dada la baja tasa de afectación ganglionar, no se recomienda la disección ganglionar cervical de rutina.⁶ Debido a la alta tasa de recidiva local, generalmente se administra radioterapia adyuvante, entre 5 y 6 semanas tras la cirugía, empleando un esquema fraccionado diario a una dosis de 60-66 Gy en 30-33 fracciones⁴. Respecto a la quimioterapia, se han utilizado distintos esquemas terapéuticos, generalmente en caso de recidivas irresecables y que no pueden ser reirradiadas, pero no hay datos concluyentes ya que carecemos de estudios fase III⁴.

En cuanto al pronóstico, la tasa de supervivencia se sitúa entre el 20-50% a los 5 años. La causa principal de mortalidad es la recidiva local.⁵ Diversos estudios han encontrado diferencias en términos de mortalidad entre los tumores relacionados con el polvo de madera y los esporádicos, siendo la tasa de supervivencia a los 5 años del 50% en los primeros, y del 20-40% en estos últimos⁶. También afecta al pronóstico la variante histológica, ya que los subtipos bien diferenciados (papilar y colónico) se asocian a una supervivencia del 80% a los 5 años, mientras los pobremente diferenciados (sólido y mucinoso) del 40% a los 5 años^{1,4,5,6}. La clasificación T es un importante factor pronóstico, ya que la supervivencia a 5 años baja de un 80% a un 25% cuando pasamos de un T1 a un T4⁴.

Conclusiones

Los adenocarcinomas nasosinuales de tipo intestinal son tumores poco frecuentes, con un comportamiento localmente agresivo, por lo que es crucial su diagnóstico precoz.

La variante colónica es la más frecuente y se asocia a mejor pronóstico.

El tratamiento de elección es su extirpación quirúrgica, sin embargo, dada su alta tasa de recidiva local, se recomienda administrar además tratamiento radioterápico postoperatorio.

Bibliografía

1. Thompson LD. Intestinal-type sinonasal adenocarcinoma. *Ear Nose Throat J.* 2010 Jan;89(1):16-8.
2. Leivo I. Sinonasal Adenocarcinoma: Update on Classification, Immunophenotype and Molecular Features. *Head Neck Pathol.* 2016 Mar; 10(1):68-74.
3. Perez-Ordoñez B. Hamartomas, papillomas and adenocarcinomas of the sinonasal tract and nasopharynx. *J Clin Pathol.* 2009 Dec;62(12):1085-95.
4. Hoeben A, van de Winkel L, Hoebbers F, Kross K, Driessen C, Slootweg P, Tjan-Heijnen VC, van Herpen C. Intestinal-type sinonasal adenocarcinomas: The road to molecular diagnosis and personalized treatment. *Head Neck.* 2016 Oct;38(10):1564-70.
5. Vivanco Allende B, Perez-Escuredo J, Fuentes Martínez N, Fresno Forcelledoa MF, Llorente Pendás JL, Hermsen M. Adenocarcinomas nasosinuales tipo intestinal. Perfil inmunohistoquímico de 66 casos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64(2):115-123.
6. Stelow EB. Glandular Neoplasia of the Sinonasal Tract. *Surg Pathol Clin.* 2017 Mar;10(1):89-102.
7. Poizat F, Gonzalez AM, Raynaud P, Baldet P, Garrel R, Crampette L, Costes V. Adenocarcinomas of nasal cavities and paranasal sinuses: Diagnostic pitfalls in sinonasal glandular lesions. *Ann Pathol.* 2009 Sep;29(4):286-95.
8. Stelow EB, Mills SE, Jo VY, Carlson DL. Adenocarcinoma of the upper aerodigestive tract. *Adv Anat Pathol.* 2010 Jul;17(4):262-9.