

Carcinoma Epidermoide Primario del Seno Frontal con Extensión Intracraneal: Reporte de un caso

Primary Frontal Sinus Epidermoidal Carcinoma with Intracranial Extensions: A case report

Guillermo Hurtado Espinoza

Médico Residente de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Servicio Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Hospital México, C.C.S.S., San José, Costa Rica

Correspondencia: Dr. Guillermo Hurtado Espinoza, Apdo. postal 1362-3000, Heredia, Costa Rica - Tel: 814-6044 - E-mail: g_hurtado_e@yahoo.com

Artículo recibido: 21-04-2006

Aprobado: 27-04-2006

SUMMARY

Paranasal sinus carcinomas are very uncommon tumors. They represent less than 3% of all the superior aero digestive tract tumors and less than 1 % of all malignancies in general. Their most common locations are: maxilar sinus, etmoid cells and nasal cavities. Frontal and sphenoidal sinus tumors are exceptional.

A literature revision about malignant nasosinusal tumors is made, followed by the report of a case of an 82 years old female, diagnosed with a primary frontal sinus epidermoid carcinoma with intracranial extension.

Key Words: Frontal sinus, epidermoid carcinoma, paranasal sinus carcinoma.

RESUMEN

Los carcinomas de los senos paranasales son tumores muy poco frecuentes. Constituyen menos del 3% de los tumores malignos de la vía aerodigestiva superior y menos del 1% de tumores malignos en general. Su ubicación más frecuente se da en los senos maxilares, celdas etmoidales y en las fosas nasales; los tumores del seno frontal y el seno esfenoidal son excepcionales.

A continuación se realiza una revisión de la literatura sobre los carcinomas nasosinuales, seguida por el reporte del caso de una paciente femenina de 82 años con un carcinoma epidermoide primario del seno frontal con extensión intracraneal.

Palabras Clave: Seno frontal, carcinoma epidermoide, carcinoma paranasosinusal.

Introducción

Los tumores malignos nasosinuales corresponden a los carcinomas que se desarrollan en las fosas nasales y/o en los senos paranasales. Por su ubicación centrofacial y la existencia de varias estructuras contiguas como órbita, cavidad oral, fosa infratemporal y base del cráneo, el tratamiento de este tipo de tumores es difícil y complejo, incluyendo especialidades tan diversas como otorrinolaringología, neurocirugía, cirugía reconstructiva, oftalmología y oncología entre otras.

Revisión del Tema

Epidemiología

Los carcinomas de senos paranasales (CSP) son raros, tienen una incidencia aproximada de 0.3 a 1 caso por 100 000 personas al año en la mayoría de países occidentales, y constituyen menos del 3 % de los cánceres de la vía aerodigestiva superior (VADS)¹. Otras zonas mundiales como Asia, África y Suramérica reportan hasta el triple de incidencia para este tipo de neoplasias¹.

Su aparición en la infancia es excepcional y el riesgo aumenta progresivamente a partir de la 4ª década. El pico máximo de incidencia se presenta entre los 55 y 65 años para los hombres y entre los 60 y 80 años para las mujeres. La predominancia del sexo masculino sobre el femenino es mayor para los casos de Adenocarcinoma, siendo de 4:1 y para los casos de Carcinoma Epidermoide es de 1.5:1.¹

Localización Anatómica

La ubicación anatómica más frecuente de los CSP es el seno maxilar, alcanzando el 60% de los casos¹³. Otras localizaciones de CSP, incluyen los casos de origen etmoidal, que suman un 16% del total, los primarios de las fosas nasales y el vestíbulo nasal, abarcando el 20% y 4% de los casos respectivamente¹. Tumores primarios del seno frontal y esfenoidal son excepcionales. Menos frecuente, aún es el hallazgo de casos de tumores metastásicos procedentes de órganos a distancia (ver cuadro 2), dichos casos solo se han reportado en 123 pacientes a nivel mundial hasta la fecha.⁴

Factores de Riesgo

El CSP se ha asociado fuertemente a la exposición laboral a sustancias como el cromo, níquel, gas mostaza, hidrocarburos policíclicos, aflotoxinas y el aserrín entre otras sustancias⁴ el riesgo relativo en algunos de estos casos es de 30 hasta 1000 veces mayor que el resto de la población no expuesta a dichas sustancias¹. (Ver cuadro 1)

Presentación Clínica

Los síntomas principales de los CSP son la obstrucción nasal, la epistaxis y la descarga nasal. Pero debido a que estos tumores crecen en cavidades llenas de aire y ocultos al examen físico; la mayoría de estos alcanzan grandes volúmenes e infiltran de manera extensa los tejidos adyacentes al momento del diagnóstico⁹.

El diagnóstico diferencial es difícil debido a la gran cantidad de lesiones tumorales benignas, inflamatorias, autoinmunes o traumáticas que se pueden encontrar en esta región anatómica.

Histopatología

La variedad histopatológica de los CSP es muy amplia (Ver cuadro 2), a nivel mundial, el tipo mas frecuente de tumor maligno nasosinusal, es el carcinoma epidermoide¹³, reportado en un 43 a 64% de los casos; seguido del adenocarcinoma, en un 10 a 20%, salvo en países como Francia, donde la prevalencia del adenocarcinoma es igualo levemente superior a la del carcinoma Epidermoide^{4,13}.

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo amerita la realización de una biopsia formal (ver figura 2), ya que otros estudios como la Biopsia por Aspiración por Aguja Fina o el Lavado con Citología nasosinusal, poseen moderada sensibilidad y poca especificidad³.

La invasión ganglionar a cabeza y cuello es muy poco frecuente, y se da en aproximadamente un 10% de los casos y es poco frecuente a pesar del gran volumen que pueden desarrollar estos tumores. Dicha invasión es más frecuente en carcinomas epidermoides, linfomas, neuroblastomas olfativos y carcinoma s indiferenciados. El riesgo de metástasis aumenta si los tumores invaden la orofaringe, dado el abundante drenaje linfático de esta zona a los ganglio s yugulares de ambos lados del cuello.

La metástasis a distancia ocurre en tan solo el 1 a 2% de los casos y se da por vía hematógena a pulmón, huesos e hígado principalmente. La metástasis a distancia se observa con mayor frecuencia en casos de carcinomas indiferenciados, melanomas, sarcomas y neuroblastomas olfativos.

Estudios de imágenes

Los estudios de imágenes actualmente empleados son la Tomografía Axial Computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética Nuclear (RMN).

La TAC de senos paranasales (con medio de contraste intravenoso, con cortes coronales y axiales y con ventana de tejidos blandos y ventana ósea) permite valorar la extensión tumoral y erosión ósea a nivel intrasinusal o de otros compartimentos como la órbita y el resto de la base de cráneo.

Por su parte, la RMN, permite valorar la extensión perineural tumoral, la infiltración de estructuras a. nivel orbitario, base de cráneo e intracraneanas (meninges, parénquima cerebral, seno cavernoso y arteria carótida interna entre otras) y la presencia de invasión a otros senos paranasales o de secreciones nasosinusales retenidas.

Tratamiento

Estas lesiones constituyen un reto para el cirujano y el radioterapeuta por su cercanía a la órbita, el cerebro y el resto de estructuras en la base de cráneo.

El tratamiento es principalmente quirúrgico, y comprende la resección quirúrgica completa (no siempre posible); complementada con radioterapia postoperatoria^{11, 12}. El papel de la quimioterapia, salvo en los casos de linfomas y ciertos sarcomas nasosinusales, queda como última opción para el tratamiento de casos avanzados,

utilizándose en protocolos de ensayos clínicos, basados principalmente en el uso de fluoruracilo (5-FU)¹³.

El pronóstico en general es malo, el control local de la enfermedad no es afectado por la variedad histológica ni la modalidad terapéutica empleada, el único factor que afecta el control local es el estadio primario de la lesión (T)⁹. La sobrevida a 5 años plazo es del 50% y disminuye a 25% si hay invasión cerebral.⁸

Resumen del caso

Paciente femenina de 82 años, ama de casa, conocida sana. La paciente inició un cuadro de 4 meses de evolución de una masa de crecimiento lento en la región frontal izquierda asociado a disestesias e hipoestesia en la región supraorbitaria izquierda. No había historia previa de obstrucción nasal, descarga nasal, epistaxis, diplopia c alteración de la agudeza visual. Con el diagnóstico inicial de un mucocoele frontal izquierdo, es referida al Servicio de ORL-CCC del Hospital México en febrero del 2004.

Al examen físico inicial (Fotos 1 y 2), la paciente se describió afebril, sin alteración neurológica ni ocular. La valoración de cabeza y cuello, incluida la rinoscopía anterior, fue descrita como normal, salvo una masa de 5 cm, supraorbitaria izquierda, indolora, no fluctuante e inmovil, Una nasoendoscopia inicial, así como exámenes de laboratorio y placa de tórax fueron normales.

La TAC reveló una lesión tumoral en el seno frontal izquierdo, con dehiscencia de la tabla externa e interna de dicho seno y con discreto edema del parénquima cerebral subyacente. No se demostró compromiso orbitario, y se apreció vela miento de mucosa de celdas etmoidales anteriores y de los senos maxilares (Fotos 3, 4, 5 y 6).

La evolución de la paciente se caracterizó por un aumento importante de la masa frontal y del dolor facial supraorbitario izquierdo, el cual se irradiaba al resto de la cabeza y no respondía a los analgésicos orales.

Se llevó a sala de operaciones para toma de biopsia. La exploración endoscópica solo reportó inflamación de mucosa nasal a nivel del receso frontal izquierdo. Por medio de un abordaje subciliar izquierdo tipo Lynch, se tomó biopsia incisional de una lesión tumoral de color rojizo, friable y sangrante. (Fotos 7 y 8)

El análisis histopatológico reveló un "carcinoma Epidermoide con componente sarcomatoide del seno frontal", caracterizado por la presencia de islotes de células tumorales epidermoides rodeados de tejido conectivo y focos de necrosis; el tumor se caracterizó por tener células con disqueratosis y núcleos irregulares (Fotos 9 y 10). Estudios complementarios como citología cervical, serie ósea metastásica y US abdominal fueron negativos. Además se realizó una resonancia magnética nuclear.

La RMN, reveló lesión tumoral en el seno frontal izquierdo, con mucosa inflamada en los demás senos; con infiltración de la duramadre del lóbulo frontal izquierdo y del seno longitudinal superior; sin infiltración de órbita, seno cavernoso ni cerebro, únicamente edema cerebral (Fotos 11, 12 y 13).

El caso fue discutido con el Servicio de Oncología y Neurocirugía y se decidió resección quirúrgica con radioterapia postoperatoria.

Se realizó un abordaje frontal bicoronal, hallándose una gran lesión tumoral frontal bilateral de predominio izquierdo, con erosión del hueso frontal e infiltración del

periostio, la galea e infiltración de la duramadre frontal izquierda. No había lesión del techo orbitario ni de la lámina cribosa etmoidal. Neurocirugía realizó una resección macroscópica tumoral y ORL realizó una obliteración del seno frontal con plástica craneal (Fotos 14, 15 y 16).

La paciente se egresó del hospital sin presentar complicaciones postoperatorias inmediatas; sin embargo, fallece al mes de operada, antes de completar la radioterapia postoperatoria debido a infiltración tumoral cerebral residual.

Discusión

Los carcinomas primarios del seno frontal son tumores de localización excepcional (solo 6 casos primarios del seno frontal en una serie de 772 carcinomas de senos paranasales, según Lewis & Castro 1972). Los carcinomas del seno frontal son difíciles de diferenciar de procesos infecciosos y clínicamente pueden ser confundidos con mucocelos, pioceles y osteomielitis craneales^{6,7}.

A diferencia de los carcinomas de senos paranasales en general, en el seno frontal, el carcinoma epidermoide es hasta 20 veces más frecuente que el adenocarcinoma⁸.

En un inicio son tumores asintomáticos; signos posteriores como exoftalmos, diplopia, dolor local y edema supraorbitario; son indicativos de extensión tumoral a la órbita y destrucción de la pared anterior del seno frontal¹⁰.

Al igual que en el resto de los carcinomas nasosinusales, el tratamiento de elección de los tumores malignos del seno frontal es quirúrgico, con la radioterapia como medida terapéutica complementaria, sea preoperatoria para disminuir el volumen tumoral y facilitar la cirugía, o postoperatoria, para asegurar el control tumoral local en una zona como es el macizo facial y la base del cráneo, donde reseca un tumor con suficientes márgenes libres no siempre es posible dado las estructuras neurológicas y vasculares adyacentes.

Pese al avance actual en las técnicas de imágenes y técnicas quirúrgicas combinadas, la primera causa de muerte continúa siendo la falta de control tumoral local¹⁰, tal y como ocurrió en el caso expuesto anteriormente.

Conclusión

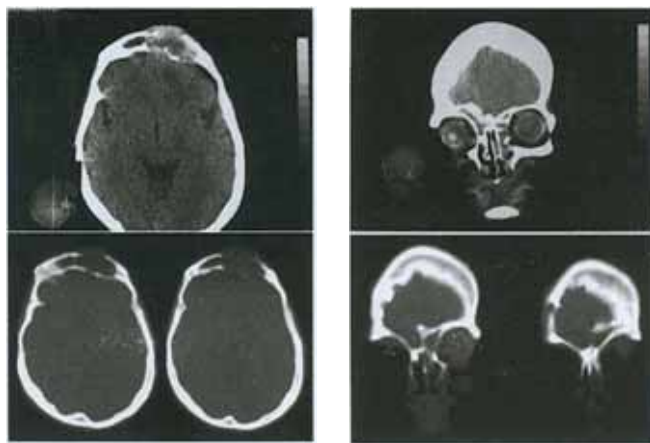
Los carcinomas primarios de senos paranasales son tumores muy poco frecuentes, y su ubicación frontal es excepcional. El tratamiento de estas neoplasias aún hoy en día constituye un reto, debido a la compleja anatomía del macizo facial y la base del cráneo; sumado al predominio de estadios avanzados, en que son diagnosticados la mayoría de estos casos.



Fotos 1 y 2

La paciente presenta una masa frontal izquierda de crecimiento progresivo asociada a hipoestesia y disestesias en la región supraorbitaria izquierda. Nótese la ausencia de afectación ocular.

The patient had a left frontal mass with a slow and progressive growth, associated to left supraorbital hypoesthesia and disesthesias. Note the lack of ophthalmic affection.



Fotos 3, 4, 5 y 6

La tomografía axial computarizada mostró un tumor ubicada en el seno frontal izquierdo. En la ventana de tejidos blandos se aprecia que el tumor es isodenso con respecto al parénquima cerebral, así como edema cerebral subyacente del lóbulo frontal izquierdo; en la ventana ósea se aprecia erosión de la tabla externa e interna del seno frontal.

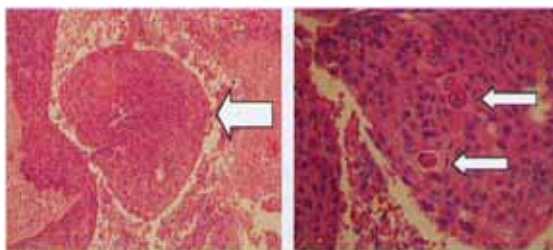
The CT scan showed a left frontal sinus tumor. The soft tissue window shows an isodense tumor compared with cerebral tissue, it also shows cerebral edema of the left frontal lobe tissue. The bone window shows erosion of the external and internal frontal sinus walls.



Fotos 7 y 8

Por medio de un abordaje de Lynch se realizó una biopsia incisional tumoral, obteniéndose un material rojizo, sangrante y frágil.

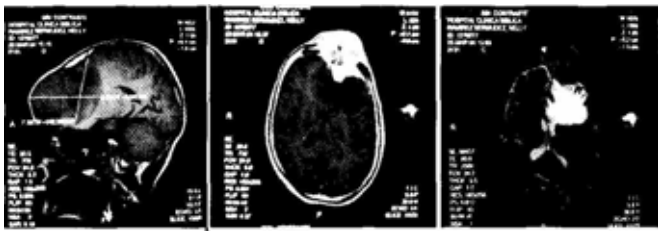
Using a Lynch approach, an incisional biopsy was made. A reddish, bleeding and fragile tumor was found.



Fotos 9 y 10

La tinción de Hematoxilina-Eosina, reveló un carcinoma epidermoide con componente sarcomatoide. Se puede observar la presencia de islotos de células epidermoides rodeados de tejido conectivo y focos de necrosis (flechas grandes) y núcleos celulares irregulares (flechas pequeñas).

The Hematoxylin-Eosin stain revealed an epidermoid carcinoma with a sarcomatoid component. Epidermoid cells nests surrounded by connective tissue (big arrows) and irregular nuclear cells (small arrows) can be seen.



Fotos 14.15 y 16

Nótese el acelerado aumento de volumen tumoral. La resección abarcó todo el hueso de ambos senos frontales (tabla externa e interna), resección de la duramadre infiltrada y de tejidos subcutáneos frontales infiltrados. Luego de la resección macroscópica completa se realizó craneoplastia con material sintético y cierre de piel.

Note the accelerated tumoral growth. The resection included both frontal sinuses, tumor dural and subcutaneous infiltrated tissues. After total macroscopic resection, a cranioplasty using synthetic materials was made, followed by complete skin closure.

CUADRO 1 Factores de riesgo ambientales y laborales relacionados a los carcinomas de senos paranasales.

<u>Tipo de Tumor</u>	<u>Factor de Riesgo Relacionado</u>
Carcinoma Epidermoide	Fumado de tabaco
	Refinamiento de níquel
	Producción de gas mostaza
	Producción de alcohol isopropílico
Adenocarcinoma	Manipulación de aserrín
	Producción de suelas de calzado
	Refinamiento de fluor
	Exposición a hidrocarburos poliaromáticos
	Inhalación de asbesto

Leyenda Explicativa Cuadro 1:

Los carcinomas epidermoides nasosinusales, al igual que en el resto de la vía aerodigestiva superior, se asocian a la exposición al humo de tabaco. En el caso de los adenocarcinomas, la exposición laboral a resinas de origen vegetal constituye el factor de riesgo más asociado a este tipo de tumor.

Nasosinusal epidermoid carcinomas, as with the rest of the aero digestive tract, are associated to tobacco smoke exposure. In the case of adenocarcinomas, laboral exposure to vegetal resins stands as the main risk factor associated.

Cuadro 2 Clasificación histopatológica de los tumores, malignos nasosinusales.

<u>Origen tumoral</u>	<u>Tipos de Tumor</u>
Tumores Epiteliales	Epidermoides
	No epidermoides (Adenocarcinomas)
	Neuroectodérmicos
	Odontogénicos
Tumores Mesenquimatosos	Vasculares
	Musculares
	Osteocartilaginosos
	Linforeticulares
Tumores metastáticos	Riñón
	Bronquios
	Tiroides
	Mama
	Próstata

Leyenda Explicativa Cuadro 2:

Los carcinomas nasosinusales frecuentemente son derivados del epitelio epidérmico y del epitelio glandular; tal es el caso del carcinoma epidermoide y el adenocarcinoma, los dos tumores malignos nasosinusales más frecuentes.

Most of nasosinusal carcinomas have an epidermic or glandular epithelial origin; such is the case of the epidermoid carcinoma and the adenocarcinoma, two of the most common nasosinusal malignant tumors.

Referencias Bibliográficas

1. Batjer H, Loftus C. *Textbook of Neurological Surgery: Principles and Practice, Volume 2*. Editorial Lippincot Williams. 2003. Cap 117: 1405-1418.
2. Suarez C y al. Prognostic factors in sinonasal tumors involving the anterior skull base. *Head Neck*. 2004 Feb; 26(2):136-44
3. Helsel JC y al. Fine-needle aspiration biopsy cytology of malignant neoplasms of the sinonasal tract. *Cancer*. 2003 Apr 25; 99(2):105-12.
4. Prescher A, Brors D. Metastases to the paranasal sinuses: case report and review of the literature. *Laryngorhinootologie*. 2001 Oct; 80(10):583-94.
5. Alvarez 1 y al. Prognostic factors in paranasal sinus cancer. *Am J Otolaryngol*. 1995 Mar-Apr; 16(2):109-14.
6. Daniilidis J y al. Frontal sinus carcinoma. *HNO*. 1980 Aug; 28(8):267-70
7. Robinson JM. Frontal sinus cancer manifested as a frontal mucocele. *Arch Otolaryngol*. 1975 Dec; 101(12):718-21.
8. Abrahao M y al. Frontal sinus adenocarcinoma. *Sao Paulo Med J/Rev Paul Med* 2000; 118(4):118-20.
9. Teri S y al. Malignant tumors of the nasal cavity and Paranasal sin uses. *Head Neck*. 2002 Sept; 821- 829
10. Daniilidis J y al. Frontal sinus carcinoma. *HNO*. 1980 Aug; 28(8):267-70.
11. *Clinical Practice Guidelines in Oncology. Head and Neck Cancers. National Comprehensive Cancer Network. v.1.2006*
12. *American Head and Neck Society. Tumors of Upper Aero Digestive Tract.: Maxillary, Nasal and Ethmoid sinus. 2005. www.headandneckcancer.org*
13. Simon C y al. Tumores malignos de las cavidades nasales y paranasales. *Encicl Med Quir, Otorrinolaringología*, 20-405-A-10, 1997,20.