

Carcinoma adenoide quístico. A propósito de un caso con supervivencia muy prolongada

J. Casadevall Escayola, L. Gómez Carrera, R. Hernández Gaspar*, P. Díaz Agero**, S. Díaz Lobato y C. Villasante

Servicios de Neumología, *Anatomía Patológica y **Cirugía Torácica. Hospital La Paz. Universidad Autónoma de Madrid.

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) es un tumor infrecuente, aunque no extremadamente raro. Su localización primaria más frecuente es en las glándulas salivales, aunque puede hallarse en muchos otros órganos, entre ellos el pulmón, el cual es el asiento más frecuente de las metástasis a distancia.

Sus dos características principales son su gran agresividad local con aparición de recidivas a pesar de exéresis radicales, que pueden tener lugar mucho tiempo después del tumor primario, y su lenta evolución aun cuando el tumor presenta enfermedad diseminada, por lo que se requieren seguimientos a largo plazo.

El patrón histológico del tumor es un factor pronóstico importante.

Palabras clave: *Carcinoma adenoide quístico (CAQ). Metástasis pulmonares. Patrones histológicos.*

Arch Bronconeumol 1994; 30: 514-516

Introducción

Aunque el carcinoma adenoide quístico (CAQ) o cilindroma es un tumor frecuente en la práctica habitual de un cirujano maxilofacial o un especialista de ORL, resulta más raro en una consulta de medicina interna o neumología, por lo que presentamos el caso de una paciente vista en nuestro servicio para la valoración de unos nódulos pulmonares.

Observación clínica

Mujer de 65 años de edad intervenida en 1970 y 1974 de cilindroma en región submaxilar derecha, y en 1972 de dos nódulos fríos tiroideos. En 1980 se apreciaron nódulos pul-

Adenoid cystic carcinoma. A case of long survival

Adenoid cystic carcinoma is an infrequent tumor, but not a rare one. Its primary location is most often the salivary glands, although it can be found in many other organs, including the lung, which is the most frequent site of remote metastasis.

The tumor's two main features, which indicate a need for long-term monitoring, are 1) its high level of local aggressivity and rate of recidivism in spite of radical exeresis, with recurrence sometimes taking place long after the primary tumor appears, and 2) its slow natural history even when disseminated disease is present.

Type of tumoral tissue is an important prognostic factor.

Key words: *Adenoid cystic carcinoma. Pulmonary metastasis. Tissue type.*

monares múltiples y bilaterales que fueron clasificados de "cilindroma secundario".

En marzo de 1988 la paciente fue remitida a otro hospital de nuestra ciudad por un cuadro de disnea moderada y dolor en región anterosuperior de hemitórax izquierdo, con prurito faríngeo y tos de 4-5 meses de evolución, y una masa en vértice pulmonar izquierdo. A la exploración destacaban únicamente las cicatrices de las cirugías previas (submaxilar derecha, cervicotomía transversal y toracotomía submama-ria bilateral). La radiografía de tórax mostró dos masas de bordes bien definidos y ligeramente lobulados, uno en vértice izquierdo y otro en el ángulo cardiopulmonar derecho, que se clasificaron clínicamente de metástasis. La punción aspiración con aguja fina (PAAF) y la broncoscopia no facilitaron el diagnóstico y la gammagrafía cerebral y el estudio óseo fueron también normales.

Un mes más tarde se le resecó a la paciente la masa del vértice pulmonar izquierdo, que medía 4 cm de diámetro y presentaba múltiples adherencias a pleura parietal y arteria subclavia izquierda, lo que ocasionó una rotura de esta

Correspondencia: Dr. J. Casadevall Escayola. Garellano, n.º 19, 1.º C. 28039 Madrid.

Recibido: 17-3-94; aceptado para su publicación: 12-4-94.

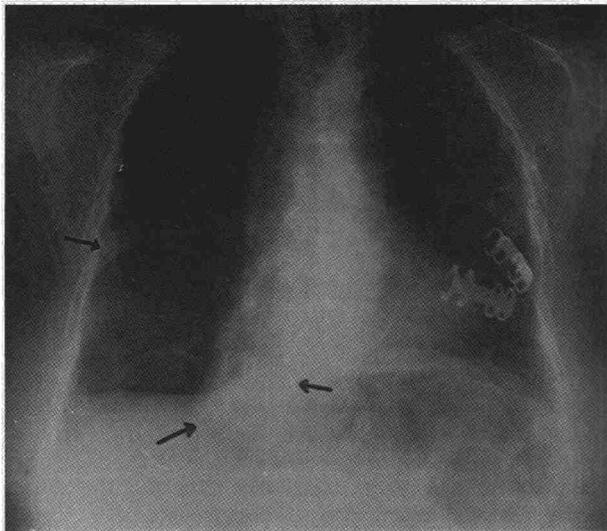


Fig. 1. Radiografía de tórax posteroanterior del paciente en la que se observa la masa de lóbulo inferior derecho (flechas inferiores), y el nódulo de lóbulo medio (flecha superior).

última que fue reparada en el mismo acto quirúrgico. El diagnóstico anatomopatológico fue de CAQ.

En febrero de 1989 presentó una relajación diafragmática izquierda importante que precisó intervención mediante exéresis de un segmento diafragmático, de anatomía patológica normal, no habiendo tampoco cambios apreciables en el nódulo del lóbulo inferior derecho.

En marzo de 1991 acudió por primera vez a nuestro centro refiriendo dolores en región posterior del costado izquierdo, intermitentes, de características mecánicas, que relacionaba con las cirugías previas, acompañados de cierta sensación de disnea, y tos ocasional. La exploración física, ECG y pruebas de función respiratoria fueron normales.

La radiografía de tórax mostró lesiones posquirúrgicas en hemitórax izquierdo, engrosamientos pleurales derechos, una masa en lóbulo inferior derecho de 5 cm de diámetro, y un nódulo de 2 cm en campo medio derecho (fig. 1).

La TAC toracoabdominal mostró nódulos pulmonares bilaterales compatibles con metástasis y una discreta cardiomegalia.

En el EED presentaba una hernia de hiato y la ecografía abdominal fue normal.

La gammagrafía ósea mostró una irregular captación en columna dorsal sin claras áreas hipercaptantes, y un incremento de captación en arco posterior de la novena costilla izquierda quizá en relación con las cirugías previas aunque no podían descartarse otras lesiones.

La fibrobroncoscopia únicamente mostró una desviación traqueal.

En junio de 1991 se le practicó una toracotomía derecha siéndole resecaos un nódulo en lóbulo medio de aproximadamente 3 cm de diámetro que infiltraba la pleura parietal aproximadamente a la altura de la sexta costilla derecha y una masa en lóbulo inferior derecho de aproximadamente 5 cm de diámetro que no invadía la pleura con el diagnóstico anatomopatológico de CAQ (patrón sólido). Las adenopatías hiliomediastínicas resecaas no mostraban infiltración neoplásica.

Durante el seguimiento en consultas la enferma refirió dolor y parestesias en hombro y miembro superior izquierdo que mejoraron inicialmente con la rehabilitación, y ya en una radiografía de tórax de septiembre de 1991 se sospechó la presencia de nódulos pulmonares en lóbulo superior izquierdo y en pared torácica.

La enferma no fue vista de nuevo hasta septiembre de 1992, cuando acudió a consultas por un dolor intenso, radicular, en hemitórax izquierdo. Presentaba en la radiografía de tórax un engrosamiento pleural izquierdo más evidente sobre el arco medio de la quinta costilla. En la TAC torácica hallaron dos nódulos pulmonares, uno en segmento tres derecho, y otro en lóbulo inferior izquierdo en el seno costofrénico posterior, y varias lesiones extrapleurales (una lesión paramediastínica superior izquierda con calcio, un nódulo situado por delante de la arteria pulmonar izquierda, una lesión en zona de costotomía axilar izquierda que presentaba calcio en disposición lineal donde una PAAF mostró CAQ, y dos masas sin solución de continuidad en enfilada costovertebral izquierda). La gammagrafía ósea fue normal.

La enferma recibió tratamiento con analgésicos y radioterapia, observándose una mejoría sintomática evidente.

Discusión

El CAQ de las glándulas salivales constituye aproximadamente el 0,1% de todas las neoplasias malignas¹ y el 10% de todas las neoplasias salivales². Su localiza-

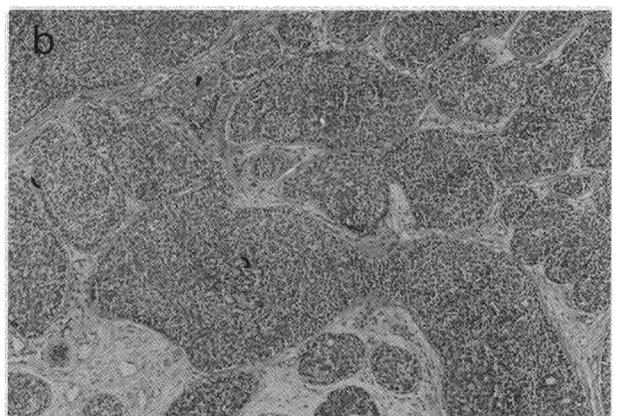
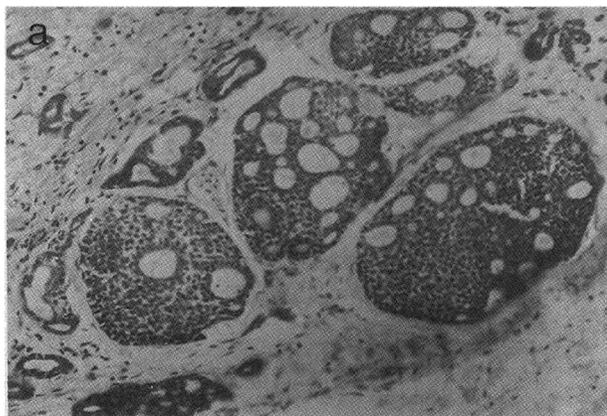


Fig. 2. a) Carcinoma adenoide quístico que presenta el patrón cribiforme característico, en el que se observa la existencia de nidos formados por células uniformes que se disponen alrededor de espacios pseudoglandulares, algunos de los cuales contienen material PAS positivo (HE, x 400). b) Carcinoma adenoide quístico que presenta el patrón sólido, en el que se observa la existencia de nidos de células tumorales cúbicas de aspecto basaloide con escasos espacios quísticos (HE, x 200).



TABLA I
Factores pronósticos del carcinoma adenoide quístico

Favorables	
Edad > 50 años	
Sin tratamiento previo	
Tumor de pequeño tamaño	
Estadio clínico precoz	
Desfavorables	
Dolor como síntoma de presentación	
Localización en glándula submaxilar, cavidad nasal, antro o laringe	
Invasión del nervio facial o estructuras vecinas	
Grado histológico	
Recurrencias o metástasis	

ción más frecuente es en las glándulas salivales menores (70%), repartiéndose el resto de forma bastante ecuánime entre la glándula parótida y la submaxilar². Los tumores localizados en esta última glándula son muy raros siendo el CAQ el más frecuente^{3,4}. Presenta un pico máximo de incidencia en la quinta década de la vida, con un discreto predominio en el sexo femenino^{3,4}.

Es un tumor que presenta generalmente una evolución muy lenta, aun cuando existen ya metástasis a distancia, que por orden de frecuencia asientan en pulmón, hueso y cerebro; sembrada de múltiples recurrencias locales a pesar de exéresis radicales, que pueden ocurrir muchos años tras el diagnóstico del tumor primario^{2,5-7}. Excepcionalmente el pulmón es el asiento del tumor primario^{8,9}.

Histológicamente este tumor se caracteriza por la presencia de células pequeñas, redondas y de aspecto uniforme que se agrupan formando estructuras cilíndricas, en las que se pueden observar varias luces que contienen material hialino o mucoso. Este aspecto de "queso suizo", denominado patrón cribiforme (fig. 2a), es el más clásico de la enfermedad y también el más frecuente, y a él hacía referencia el antiguo nombre de este tumor (cilindroma), aunque en la actualidad se acepta la existencia de otros dos subtipos histológicos (patrón tubular y patrón sólido [fig. 2b])³. Habitualmente en una misma pieza quirúrgica aparecen varios subtipos de tumor, y algunos autores han observado que la proporción de los distintos subtipos es de importancia pronóstica, teniendo peor pronóstico los tumores que presentan mayor proporción de patrón sólido con una evolución más rápida y con aparición de metástasis a distancia y muerte precoz del paciente. Por el contrario, el patrón cribiforme se asocia a más recurrencias y agresividad local^{3,6,10,11}.

Los factores pronósticos no están universalmente aceptados por todos los autores. Algunos de los que se citan en la literatura^{2-7,10,11} aparecen en la tabla I.

El tratamiento fundamental es la cirugía con fines curativos, incluso cuando existan metástasis a distancia, pues se ha observado que la mortalidad de la enfermedad depende más del buen control de las recu-

rrencias locales que de las metástasis. Estas últimas, aun cuando son de difícil control, suelen evolucionar lentamente; un 20% de pacientes pueden sobrevivir más de 20 años con metástasis, pero la supervivencia media desde su aparición es de aproximadamente 6 años. En la mayoría de los casos las metástasis a distancia se acompañan de recurrencias locales, aunque en los pacientes que presentan mayor proporción de patrón sólido se han descrito metástasis a distancia con un comportamiento muy agresivo y sin signos de enfermedad local^{2,3}. Actualmente se sabe que la radioterapia es útil para espaciar las recurrencias locales y obtener así un mejor control de la enfermedad^{3,12,13}; también se ensaya con la hipertermia¹⁴. La supervivencia media de estos pacientes es de aproximadamente 10 años, pero algunos sobreviven más de 20 años³, como el caso que hemos presentado.

BIBLIOGRAFÍA

- Berdal P, de Besche A, Mylius E. Cylindroma of salivary glands: A report of 80 cases. *Acta Otolaryng* 1970; 263: 170-173.
- Spiro RH, Huvos AG, Strong EW. Adenoid cystic carcinoma of salivary origin: A clinicopathologic study of 242 cases. *Am J Surg* 1974; 128: 512-520.
- Matsuba HM, Spector GJ, Thawley SE, Simpson JR, Mauney M, Pikul FJ. Adenoid cystic salivary gland carcinoma: A histopathologic review of treatment failure patterns. *Cancer* 1986; 57: 519-524.
- Weber KS, Byers RM, Petit B, Wolf P, Ang K, Luna M. Submandibular gland tumors: Adverse histologic factors and therapeutic implications. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1990; 116: 1.055-1.060.
- Ampil FL, Misra RP. Factors influencing survival of patients with adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. *J Oral Maxillofac Surg* 1987; 45: 1.005-1.010.
- Nascimento AG, Amaral ALP, Prado LAF, Kligerman J, Silveira TRP. Adenoid cystic carcinoma of salivary glands: A study of 61 cases with clinicopathologic correlation. *Cancer* 1986; 57: 312-319.
- Spiro RH, Huvos AG, Strong EW. Adenoid cystic carcinoma: Factors influencing survival. *Am J Surg* 1979; 138: 579-583.
- Stuart-Harris R, McCaughan BC. Bronchial gland tumours (bronchial adenomas). En: Williams CJ, Krikorian JG, Green MR, Raghavan D, editores. *Textbook of Uncommon Cancer*. Nueva York: John Wiley and Sons Lt., 1988; 399-410.
- Nomori H, Kaseda S, Kobayashi K, Ishihara T, Yanai N, Torikata C. Adenoid cystic carcinoma of the trachea and main-stem bronchus: A clinical, histopathologic, and immunohistochemical study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 271-277.
- Luna MA, Batsakis JG, El-Naggar A. Histopathologic grading of salivary gland neoplasms: III. Adenoid cystic carcinomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990; 99: 1.007-1.009.
- Santucci M, Bondi R. New prognostic criterion in adenoid cystic carcinoma of salivary gland origin. *Am J Clin Pathol* 1989; 91: 132-136.
- Simpson JR, Thawley SE, Matsuba HM. Adenoid cystic salivary gland carcinoma: Treatment with irradiation and surgery. *Radiology* 1984; 151: 509-512.
- Jakobsson PA, Eneroth CM. Variations in radiosensitivity of various types of malignant salivary-gland tumour. *Acta Otolaryngol* 1970; 263: 186-188.
- Barnett TA, Kapp DS, Goffinet DR. Adenoid cystic carcinoma of the salivary glands: Management of recurrent, advanced, or persistent disease with hyperthermia and radiation therapy. *Cancer* 1990; 65: 2.648-2.656.