

Lois, Y
García-Curdi, F
Artal, R
Ágreda, B
López, J
Gil, G
Vela, P
Vallés, H

Servicio ORL. Hospital Clínico
Universitario Lozano Blesa.
Zaragoza. España.

Carcinoma adenoide quístico localizado en supraglotis

Adenoid cystic carcinoma of supraglottic

RESUMEN

El carcinoma adenoide quístico es una tumoración derivada de las glándulas salivares, que rara vez aparece en la laringe. Se trata de un proceso agresivo, pero presenta una evolución lenta y silente, por lo que frecuentemente se diagnostica en estadios avanzados. La escisión quirúrgica es el tratamiento principal, debido a la radioresistencia de estos tumores. Presentamos un caso inusual de carcinoma adenoide quístico de localización supraglótica en un paciente joven.

PALABRAS CLAVE:

Carcinoma adenoide quístico, ACC, laringectomía, supraglotis.

SUMMARY

Adenoid cystic carcinoma is a tumor derived from the salivary glands, which rarely appears in the larynx. It is an aggressive process, but it presents a slow and silent evolution, so it is often diagnosed in advanced stages. Surgical excision is the main treatment, due to the radioresistance of these tumors. We present an unusual case of adenoid cystic carcinoma of supraglottic location in a young patient.

KEY WORDS:

Cystic adenoid carcinoma, ACC, laryngectomy, supraglottis.

Introducción

El carcinoma adenoide quístico, conocido como ACC (en inglés se denomina Adenoid Cystic Carcinoma) es un tumor poco frecuente, localizado habitualmente en la cavidad oral, que deriva de las glándulas salivares menores que se encuentran en la submucosa. Su etiología es desconocida, y no se relaciona con el consumo de tabaco. Es más común en adultos o ancianos, sin diferencias entre sexos¹.

Rara vez aparece en la laringe, representando menos del 1% de los tumores laríngeos, y afecta con mayor frecuencia a la subglotis (2/3 de los casos), seguido de supraglotis y glotis.

Debido a su lenta progresión, y a su crecimiento submucoso en profundidad, el ACC se presenta de forma insidiosa, con clínica inespecífica, y en ocasiones la exploración clínica es anodina siendo la mucosa de aspecto normal; todo ello provoca retrasos en el diagnóstico. El síntoma más común en pacientes con ACC es la disnea, debido a que este tipo de tumores se localiza con mayor frecuencia en subglotis; además, cuando aparece la sintomatología, el tumor ya se encuentra localmente avanzado y ocluye parte de la vía aérea.

El ACC laríngeo, a pesar de presentar un lento crecimiento, tiene un comportamiento agresivo, caracterizado por una rápida invasión perineural, recurrencia local frecuente, y metástasis a distancia, incluso tardías, habitualmente en pulmón, las cuales determinan el pronóstico de la enfermedad. El tratamiento indicado es la escisión quirúrgica, mediante laringectomía total³, para asegurar la resección completa de la lesión.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 30 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que acude a urgencias de nuestro hospital en mayo de 2017, por presentar disfonía de dos meses de evolución que no responde a tratamiento antiinflamatorio, sin otra sintomatología.

A la exploración con fibrolaringoscopia flexible se visualiza una tumoración que afecta a banda y ventrículo derechos y se extiende a cartílago aritenoides derecho (Fig. 1). Se solicita asimismo una TC cervical (Fig. 2) y un estudio PET-TC en los que se visualiza una tumoración supraglótica derecha (SUV max. 4,4), y adenopatías hipermetabólicas en los niveles cervicales IIA y III ipsilaterales (SUV max.^{2,6}).

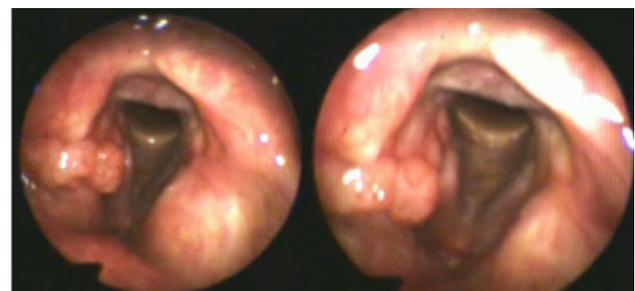


Figura 1: Imágenes capturadas durante la exploración con fibrolaringoscopia flexible en la primera consulta en las que se puede observar una tumoración en banda, ventrículo y cartílago aritenoides derechos.

Se realiza una biopsia de la lesión bajo laringoscopia directa con resultado anatomopatológico de ACC. Se presenta el caso del paciente en el Comité de Tumores de Cabeza y Cuello de nuestro hospital y, dado el carácter agresivo del proceso, estadificado inicialmente como T3N2bM0, se decide realizar una laringectomía total con vaciamiento ganglionar funcional bilateral con intención curativa.

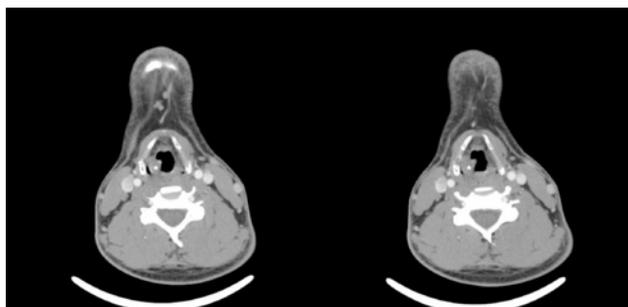


Figura 2: Imágenes de cortes axiales de estudio TC cervical, donde se visualiza un engrosamiento de repliegue aritenopiglótico derecho, con impronta pseudonodular hacia la luz, que se prolonga hacia cuerda vocal derecha en su porción medial.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirma el diagnóstico de ACC, con necrosis focal e invasión perineural, de patrón cribiforme y tubular; los márgenes quirúrgicos se hallan libres de lesión. Asimismo, las cadenas ganglionares resultan libres de metástasis a pesar de los hallazgos en el PET-TC, por lo que tras la cirugía se estadifica como pT3N0M0. Dados estos resultados, se decide realizar un seguimiento sin añadir tratamiento quimioterápico ni radioterápico. Transcurridos ocho meses tras el tratamiento quirúrgico, el paciente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión

El ACC en laringe es una patología poco reflejada en la bibliografía puesto que se trata de una entidad poco prevalente, además, algunos casos poco documentados pueden confundirse con otras entidades descritas recientemente, como el carcinoma de células escamosas basaloideas, o diferentes subtipos de adenocarcinomas, lo cual ocasiona mayor limitación en la revisión de la literatura; existe una revisión sistemática sobre el ACC publicada en 2015 por Emily Marchiano et al³, en la que recogen 120 pacientes de un total de 50 artículos indexados en Pubmed, Web of Science, MEDLINE y EMBASE.

Dada la clínica inespecífica y la lenta progresión de este tipo de tumores, la mayoría de los pacientes son diagnosticados tarde, en un estadio avanzado de la enfermedad. En el caso que presentamos, la localización del tumor en banda y ventrículo laríngeo provocó una disfonía relativamente precoz en el paciente, lo que permitió un diagnóstico en estadios iniciales del proceso.

Existen tres subtipos histopatológicos del ACC: el patrón más común es el Cribiforme, el de mejor pronóstico es el Tubular, y el de peor pronóstico es el Sólido³. Nuestro paciente presentaba una forma mixta de Cribiforme y Tubular.

En la actualidad, la cirugía se considera el tratamiento indicado en el ACC, ya que presenta una relativa radioreistencia, y el uso de quimioterapia se recomienda como tratamiento paliativo en casos irreseccables, recurrentes o con enfermedad metastásica. La técnica empleada en la mayoría de los casos es la laringectomía total, con el fin de evitar la recurrencia local, dada la propensión de ACC a la invasión perineural y linfovascular; pese a que hoy en día no existe consenso sobre el tratamiento de las cadenas ganglionares cervicales en este tipo de tumores, el International Head and Neck Scientific Group (IHNSG o Grupo Científico Internacional de Cabeza y Cuello) no recomienda el tratamiento del cuello de forma electiva, ya que, según su revisión colectiva interna-

cional de los casos reportados en la bibliografía, el ACC tiene una capacidad de metástasis ganglionar regional menor del 20%, y la disección electiva no aumenta la supervivencia. En nuestro caso, el estudio con PET-TC ocasionó una sobreestadificación de la enfermedad y por consiguiente la disección ganglionar del cuello.

Conclusiones

El caso de ACC de laringe aquí descrito destaca por su presentación inusual en un paciente joven, y su atípica localización en supraglotis.

Desde nuestro punto de vista es necesario explorar cuidadosamente y con frecuencia cualquier lesión laríngea a pesar de que su aspecto sea estable en las primeras observaciones, y tomar biopsias cuando existan dudas en el diagnóstico, incluso en pacientes sanos y sin factores de riesgo para cáncer de laringe.

Aunque en la actualidad no existe un consenso para el tratamiento del ACC de laringe, el IHNSG recomienda la cirugía con intención curativa mediante laringectomía total y desaconseja el tratamiento del cuello de forma electiva.

Bibliografía

- Li G, Chen J, Zhang S, Lin J, Kong F, Cai F, Yang S. Adenoid cystic carcinoma of the larynx: A report of two cases. *Oncol Lett*. 2015;10(4):2303-2306.
- Kashiwagi T, Kanaya H, Konno W, Goto K, Hirabayashi H, Haruna S. Adenoid cystic carcinoma of the larynx presenting with unusual subglottic mass: Case report. *Auris Nasus Larynx*. 2016;43(5):562-5. doi: 10.1016/j.anl.2015.12.011.
- Marchiano E, Chin OY, Fang CH, Park RC, Baredes S, Eloy JA. Laryngeal Adenoid Cystic Carcinoma: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;154(3):433-9. doi: 10.1177/0194599815621884.
- Zald PB, Weber SM, Schindler J. Adenoid cystic carcinoma of the subglottic larynx: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J*. 2010;89(4):27-32.
- Testa D, Guerra G, Conzo G, Nunziata M, D'Errico G, Siano M, Ilardi G, Vitale M, Riccitello F, Motta G. Glottic-Subglottic adenoid cystic carcinoma. A case report and review of the literature. *BMC Surg*. 2013;13(2):S48.
- Liu W, Chen X. Adenoid cystic carcinoma of the larynx: a report of six cases with review of the literature. *Acta Otolaryngol*. 2015;135(5):489-93. doi: 10.3109/00016489.2014.990583.
- Misiukiewicz KJ, Camille N, Tishler R, Haddad R, Limaye S, Posner M. Organ preservation for adenoid cystic carcinoma of the larynx. *Oncologist*. 2013;18(5):579-83. doi: 10.1634/theoncologist.2012-0349.
- Coca-Pelaz A, Barnes L, Rinaldo A, Cardesa A, Shah JP, Rodrigo JP, Suárez C, Eloy JA, Bishop JA, Devaney KO, Thompson LD, Wenig BM, Strojan P, Hamoir M, Bradley PJ, Gnepp DR, Silver CE, Slootweg PJ, Triantafyllou A, Vander Poorten V, Williams MD, Skálová A, Hellquist H, Teymoortash A, Medina JE, Robbins KT, Pitman KT, Kowalski LP, de Bree R, Mendenhall WM, Takes RP, Ferlito A. Cervical Lymph Node Metastasis in Adenoid Cystic Carcinoma of the Larynx: A Collective International Review. *Adv Ther*. 2016;33(4):553-79. doi: 10.1007/s12325-016-0311-z.