

Casos Clínicos

Carcinoma Neuroendocrino Microcítico de la Región Nasosinusal: reporte de caso

Small Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Sinonasal Region: case report

Carcinoma Neuroendócrino de Pequenas Células da Região Nasossinusal: relato de caso

Dra. Celia Carrasco Noguero⁽¹⁾, Dr. Álvaro Wandosell Álvarez⁽¹⁾, Dra. Blanca Sancho Sanroma⁽¹⁾, Dr. Luis Casas Cuadrado⁽¹⁾, Dra. María del Carmen Moleón González⁽¹⁾, Dr. Miguel Ángel Alañón Fernández⁽¹⁾

Resumen

El carcinoma microcítico nasosinusal es una entidad extremadamente rara, lo que implica una escasa experiencia en su manejo. Suele presentarse con obstrucción nasal y epistaxis. Su diagnóstico es desafiante, utilizándose a menudo tomografía computada y resonancia magnética de forma conjunta, aunque el diagnóstico definitivo se obtiene mediante el estudio inmunohistoquímico. El tratamiento quirúrgico inicial complementado con radio y quimioterapia posterior es la mejor opción terapéutica. Dada la elevada tasa de recurrencia local es necesario realizar un seguimiento a largo plazo. En el presente reporte se informó una paciente con una tumoración friable que obstruía casi por completo el vestíbulo nasal izquierdo. El tratamiento fue el mencionado anteriormente. Posterior a 18 meses desde el diagnóstico, no se observó recidiva tumoral.

Palabras clave: carcinoma neuroendocrino, nasosinusal, microcítico.

Abstact

Sinonasal small cell carcinoma is an extremely rare entity, which implies little experience in its management. It usually presents with nasal obstruction and epistaxis. Its diagnosis is challenging, often using computed tomography and magnetic resonance imaging together, although the definitive diagnosis is obtained by immunohistochemical study. Initial surgical treatment complemented with

radiotherapy and subsequent chemotherapy is the best therapeutic option. Given the high rate of local recurrence, long-term follow-up is necessary. In this report, a patient with a friable tumor that almost completely obstructed the left nasal vestibule was reported. Treatment was as mentioned above. After 18 months from diagnosis, no tumor recurrence was observed.

Keywords: neuroendocrine carcinoma, sinonasal, small cell.

Resumo

O carcinoma sinusal de pequenas células é uma entidade extremamente rara, o que implica pouca experiência no seu manejo. Geralmente se apresenta com obstrução nasal e epistaxe. Seu diagnóstico é desafiador, muitas vezes utilizando tomografia computadorizada e ressonância magnética em conjunto, embora o diagnóstico definitivo seja obtido por estudo imuno-histoquímico. O tratamento cirúrgico inicial complementado com radioterapia e subsequente quimioterapia é a melhor opção terapéutica. Dada a alta taxa de recorrência local, o acompanhamento a longo prazo é necessário. Neste relato, foi relatado um paciente com tumor friável que obstruía quase completamente o vestíbulo nasal esquerdo. O tratamento foi como mencionado acima. Após 18 meses do diagnóstico, não houve recidiva tumoral.

Palavras-chave: carcinoma neuroendócrino sinusal de pequenas células.

⁽¹⁾ Servicio ORL del Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España.

Mail de contacto: Dra. Celia Carrasco Noguero: celiacarrascon@gmail.com

Fecha de envío: 26 de julio de 2022 - Fecha de aceptación: 9 de diciembre de 2022.

Introducción

El carcinoma neuroendocrino microcítico de localización nasosinusal es extremadamente raro. Se trata del tipo tumoral menos frecuente dentro de los carcinomas nasosinuales con diferenciación neuroendocrina⁽¹⁾. A menudo tiñe positivamente para al menos uno de los marcadores neuroendocrinos, como sinaptofisina o cromogranina A. La laringe, las glándulas salivales y la región nasosinusal son los sitios más comunes para su aparición en cabeza y cuello⁽²⁾. Este tipo de tumores se localizan típicamente en el tracto gastrointestinal y en el pulmón, de los que son indistinguibles⁽³⁾.

Se origina a partir del sistema neuroendocrino de células APUD distribuidas por todo el organismo⁽¹⁾. La obstrucción nasal y la epistaxis son los síntomas de presentación más frecuentes⁽⁴⁾. Su diagnóstico es desafiante, utilizándose habitualmente tomografía computada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN) combinados para su localización y su extensión⁽³⁾. El estudio inmunohistoquímico ofrece el diagnóstico definitivo y es importante para diferenciarlo de otras entidades tumorales⁽⁴⁾.

Este tumor posee una gran agresividad, así como elevada tasa de recurrencia local y sistémica, siendo esta última muy rara^(1,2).

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 51 años, sin antecedentes médicos de relevancia, que consultó por insuficiencia respiratoria nasal, tras epistaxis autolimitada de una semana de evolución. En la exploración física se observó una tumoración friable que obstruía el vestíbulo nasal de la fosa izquierda casi en su totalidad. La misma se biopsió en el mismo acto; fue posteriormente informada como carcinoma neuroendocrino nasosinusal de células pequeñas.

Se realizó estudio de extensión con una Tomografía por Emisión de Positrones (PET-TC), en la que se observó la presencia de una lesión hipermetabólica en fosa nasal izquierda que contactaba con los cornetes medio e inferior, con leve desplazamiento del septum, sin signos de infiltración en áreas adyacentes, con presencia de ganglios laterocervicales bilaterales de probable origen reactivo (figura 1A).

El caso fue presentado en el comité oncológico del hospital, decidiéndose como tratamiento inicial

la cirugía endoscópica nasosinusal (CENS) y posteriormente quimio y radioterapia concurrentes. Durante la cirugía se resecó una masa sangrante insertada en el septum nasal, la cual fue enviada a estudio anatomopatológico. Se realizó también una etmoidectomía anteroposterior con resección de la lámina papirácea conservando la cápsula de Tenon, apertura del seno maxilar, esfenoidectomía y apertura del receso frontal, quedando la fosa aparentemente libre de tumor. La biopsia confirmó la estirpe tumoral y la presencia de una displasia celular de alto grado. Posteriormente, la paciente recibió quimio y radioterapia concurrentes.

Junto con el primer control radiológico con PET-TC, en el que se apreciaba una pequeña lesión residual en fosa nasal izquierda (figura 1B), se realizó despistaje para metástasis a distancia mediante RMN, lo cual fue negativo.

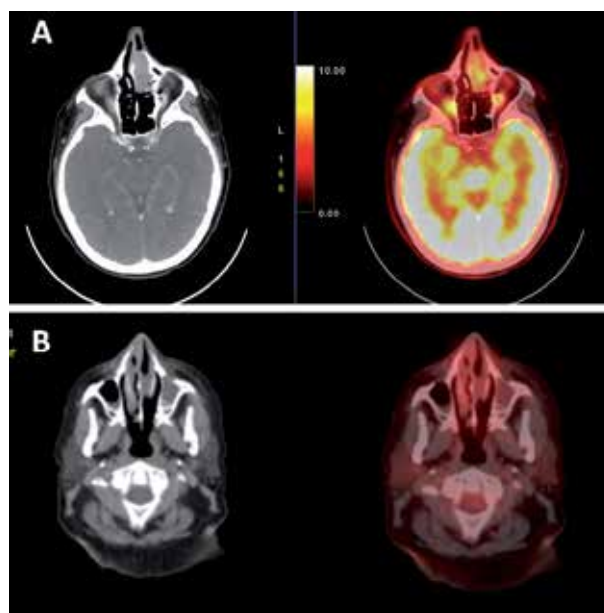


Figura 1. Comparativa entre PET-TC al diagnóstico y después del tratamiento. En «A» se observa la lesión en fosa nasal izquierda que contacta con el cornete medio con leve desplazamiento del septum, sin signos de infiltración en áreas adyacentes. En «B» se muestra el primer control radiológico con PET-TC en el que aparece una pequeña lesión residual en fosa nasal izquierda, compatibles con respuesta metabólica completa.

El control tomográfico realizado 18 meses posteriores al diagnóstico evidenció cambios inflamatorios postratamiento y ausencia de recidiva tumoral. Ello fue interpretado como una respuesta completa al tratamiento instaurado (figura 2). La paciente continúa a la fecha con controles bimestrales.

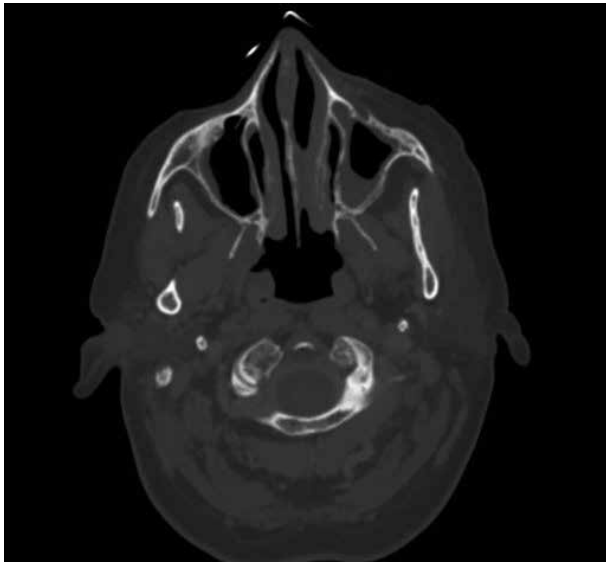


Figura 2. Último control radiológico con TC de senos paranasales. Se observan cambios postquirúrgicos inflamatorios sin evidencia de lesión tumoral, acompañado de una ocupación parcial del seno maxilar izquierdo.

Discusión

La infrecuencia del carcinoma microcítico nasosinusal implica una escasa experiencia con respecto a su manejo; no se dispone aún de un esquema de tratamiento óptimo. El diagnóstico precoz y el tratamiento integral son claves para mejorar la supervivencia.

Dentro de las posibilidades terapéuticas, se cree que el tratamiento quirúrgico inicial complementado con radio y quimioterapia constituye la mejor opción⁽⁵⁾. Siempre que las condiciones del paciente lo permitan, se puede optar por la cirugía endoscópica, como en el caso reportado⁽²⁾. Se cree que el empleo de quimioterapia neoadyuvante para promover la citorreducción, seguido de cirugía y radioterapia podría ser una alternativa.

Dada la elevada tasa de recurrencia local es necesario realizar el seguimiento de este tipo de pato-

logías a largo plazo⁽⁴⁾. Estudios recientes, y en efecto prometedores, plantean el papel de los micro-ARN como posible diana diagnóstica y terapéutica dentro de este tipo de tumores⁽⁶⁾.

Conclusión

El carcinoma neuroendocrino microcítico es una entidad tumoral muy infrecuente en la región nasosinusal. En el caso presentado se consideró como primera prueba de imagen la realización de un PET-TC para el despistaje de posibles metástasis a distancia. El tratamiento quirúrgico inicial complementado con radio y quimioterapia constituye la opción terapéutica óptima. Dada la elevada tasa de recurrencia local es necesario realizar un seguimiento exhaustivo a largo plazo.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Bibliografía

1. González-García R, Hyun Nam-Cha S, Rodríguez Campo FJ, Naval Gías L, Escorial Hernández V, Martos PL, et al. Carcinoma neuroendocrino de células pequeñas de la región nasosinusal. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*. 2006; 28(6): 370-2.
2. Wang J, Fan Y, Chen XD, Xue T, Chen FQ. Primary small cell carcinoma in nasal cavity and paranasal sinuses: 15 cases from a single center. *Ear Nose Throat J*. 2021 Oct; 8: 1455613211049853.
3. Muntané A, Valencia C, Moro ML, Calderón A. Carcinoma neuroendocrino de mama paranasal con invasión del canal neural. *Revista Chilena de Radiología*. 2006; 12(3): 133-4.
4. Chen LY, Chang SL, Lee WY. Primary small cell neuroendocrine carcinoma in the nasal cavity: A CARE-compliant case report. *Medicine*. 2021; 100(35): e27136.
5. Rivero A, Liang J. Sinonasal small cell neuroendocrine carcinoma: a systematic review of 80 patients. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2016 Jul; 6(7): 744-51.
6. Vahabi M, Blandino G, Di Agostino S. MicroRNAs in head and neck squamous cell carcinoma: a possible challenge as biomarkers, determinants for the choice of therapy and targets for personalized molecular therapies. *Translational cancer research*, 2021; 10(6): 3090-3110.