

Tema 16.- TUMORES DE LA CAVIDAD NASAL Y SENOS PARANASALES

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la cavidad nasal y senos paranasales plantean problemas diagnósticos y terapéuticos derivados de su localización anatómica. Son tumores con límites difíciles de establecer de forma clara, lo que unido a la complejidad anatómica de la zona origina que sea también difícil su extirpación completa. Por otra parte, si no se añade otra patología infecciosa o inflamatoria, suelen cursar de forma silente y cuando se diagnostica se debe a la afectación de estructuras vecinas, después de alcanzar un gran tamaño. Es frecuente, por tanto, diagnosticarlos de forma tardía. Por otra parte, aunque se van produciendo avances diagnósticos y terapéuticos, no está claro que mejoren la supervivencia ni el intervalo libre de enfermedad.

Según su malignidad pueden clasificarse en benignos, de malignidad intermedia y malignos. Pueden extenderse localmente a las zonas adyacentes, afectando la órbita, la fosa craneal anterior, la fosa pterigomaxilar y la fosa pterigopalatina. También pueden extenderse hacia la cavidad oral o hacia la pared anterior del seno maxilar y la piel de la cara.

TUMORES BENIGNOS

PAPILOMA

Es un tumor muy frecuente (35-40% de los tumores benignos de la nariz y senos paranasales). Se da casi exclusivamente en vestíbulo nasal. Suelen ser pequeñas lesiones con amplia base de implantación. No son lesiones que se transformen en malignas, aunque tienen una gran tendencia a la recidiva. Por ello deben extirparse incluyendo toda la base de implantación.

OSTEOMAS

Los osteomas son tumores endóxicos de crecimiento lento, que se presentan casi exclusivamente en la cara y en el cráneo. Son extremadamente frecuentes, se estima que pueden encontrarse en el 0,5% de las radiografías simples de senos que se realizan.

Suelen ser asintomáticos. Cuando crecen mucho o afectan determinadas zonas anatómicas pueden producir obstrucción del orificio sinusal o deformidad.

La mayoría se localizan en el seno frontal (65%), seguido de los senos etmoidales (25%) y más raro en seno maxilar (10%).

Hay dos variedades: eúrneos y esponjosos.

Si no producen sintomatología no requieren tratamiento. En caso necesario se realiza cirugía de la tumoración, en ocasiones en colaboración con Neurocirugía.

HEMANGIOMA

Son frecuentes en cabeza y cuello en la infancia. Pueden presentarse en la piel o en las superficies mucosas. Los mucosos suelen ser orales, pero pueden ser nasales o sinusales. Hay una forma de crecimiento rápido en el adulto con implantación en el tabique en el 90% de los casos (área de Little) que produce epistaxis, es el denominado pólipo sangrante del tabique. El tratamiento es quirúrgico, mediante la extirpación completa de la lesión.

SCHWANNOMA O NEUROFIBROMA

Son tumores derivados de la vaina nerviosa o de células neurales del sistema simpático. Es raro que se presenten de forma intraósea y solitaria, son más frecuentes en el contexto de una neurofibromatosis diseminada.

En el estudio radiológico suele verse una lesión radiolúcida.

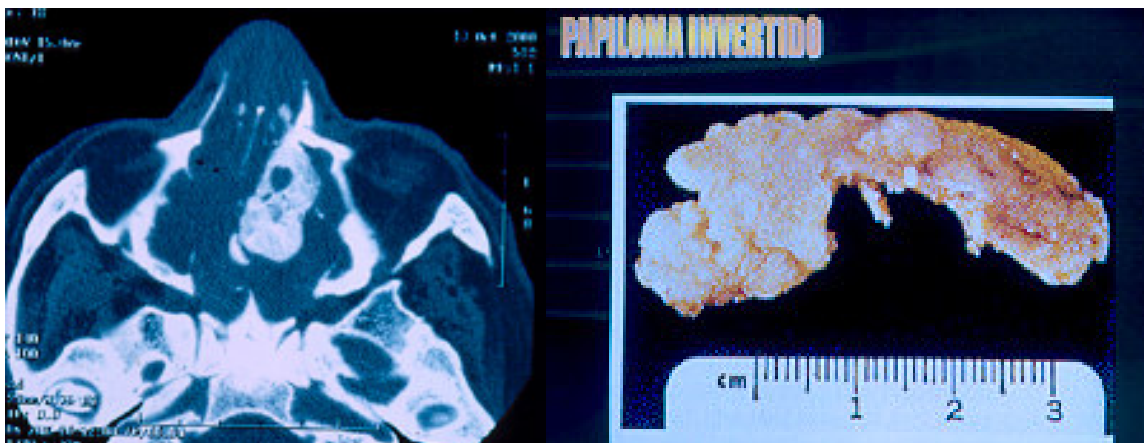
El tratamiento es la extirpación completa de la lesión. La radioterapia no suele ser efectiva en el control de la enfermedad. En algunos casos (15%) se han descrito transformaciones malignas.

TUMORES DE MALIGNIDAD INTERMEDIA

Se consideran de malignidad intermedia porque pueden transformarse en tumores malignos o tienen tendencia a recidivar.

PAPILOMA SCHNEIDERIANO

Deriva de la mucosa respiratoria (mucosa Schneideriana) de cavidad nasal y senos paranasales. Hay tres tipos: fungiforme o exofítico, invertido y de células cilíndricas u oncocíticos. Los más



frecuentes son los exofíticos (50%), que se localizan predominantemente en la región septal anterior.

El papiloma invertido suele originarse en la pared lateral nasal, en el cornete medio, en el meato medio o en el etmoides y sólo un 10% se localizan en el septo nasal. El aspecto macroscópico es el de un pólipo rojizo.

Histológicamente consiste en proliferaciones digitiformes del epitelio escamoso que se introducen en el estroma subyacente.

Parece que existe relación entre este tipo de tumor y el virus del papiloma humano 6 y 11, alteraciones del supresor p53 e inflamación crónica. Sin embargo, no se ha comprobado que exista relación con el virus de Epstein Barr.

Suelen presentarse entre los 50-60 años con una predominancia entre los varones respecto las mujeres de 2:1.

Suelen ser unilaterales, aunque a menudo, multicéntricos.

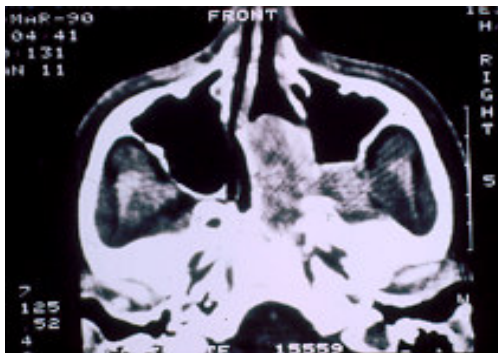
Clínicamente se acompañan de obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis y/o sinusitis.

Tienen una gran tendencia a recidivar. Se estima que alrededor del 40% recidivan.

En ocasiones, coexisten con carcinomas epidermoides (5-20%) y en otros casos se produce malignización. Las recidivas aumentan las posibilidades de malignización, así como la radioterapia.

El tratamiento es quirúrgico, sólo se utiliza radioterapia si se asocia a carcinoma epidermoide y está indicada para el tratamiento de éste.

ANGIOFIBROMA JUVENIL



El angiofibroma juvenil es un tumor poco frecuente (0,5% de los tumores de cabeza y cuello). Se presenta en varones adolescentes entre los 9 y 22 años.

Se trata de un tumor vascular con estroma fibroso, no encapsulado, localmente invasivo, con vasos endoteliales, sin capa muscular, que sangran copiosamente. Tienen receptores para

testosterona y dihidrotestosterona, pero no tienen receptores de estrógenos ni progesterona.

Se originan casi exclusivamente en la pared posterolateral del techo nasal, en el margen superior del agujero esfenopalatino y suelen estar irrigados por la maxilar interna.

Clínicamente, se presentan con insuficiencia respiratoria nasal, epistaxis, rinorrea, rinolalia, deformidad palatina y facial, exoftalmos y diplopia.

Puede extenderse a fosa nasal, cavum, fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal, órbita y fosa craneal media. Entre el 10 - 36% de los casos se hace intracraneal.

El diagnóstico se basa en la exploración física y radiológica. Se utiliza la tomografía computarizada y la resonancia magnética. También hay que realizar una arteriografía para buscar el principal aporte sanguíneo, que suele provenir de la arteria maxilar interna, cuya embolización puede ser parte del tratamiento.

Clasificación (Andrews y Fisch):

Tipo I: nasofaringe y cavidad nasal, sin destrucción ósea o limitada al agujero esfenopalatino.

Tipo II: invade fosa pterigopalatina, seno maxilar, etmoidal o esfenoidal, con destrucción ósea.

Tipo III: a) invade fosa infratemporal o región orbitaria sin afectación intracraneal.

b) invade fosa infratemporal o región orbitaria con afectación intracraneal extradural (parasellar).

Tipo IV: a) afectación intracraneal intradural sin afectación del seno cavernoso.

b) afectación intracraneal intradural, infiltración de seno cavernoso, fosa hipofisaria o quiasma óptico.

El tratamiento es quirúrgico con embolización previa (24-48h antes), ligadura de vasos o administración de estrógenos.

La radioterapia se emplea para los restos intracraneales.

Estos tumores tienen una tasa de recidivas entre el 5 y 20% y una mortalidad del 0-9% en relación con hemorragia y extensión intracraneal. En algunos casos se ha observado la regresión espontánea.

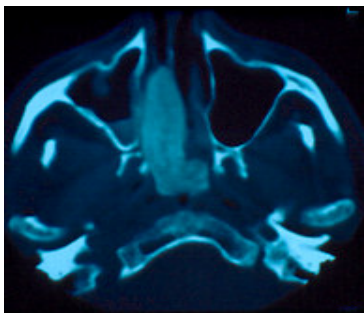
DISPLASIA FIBROSA (FIBROMA OSIFICANTE)

Es una enfermedad en la que el hueso normal está sustituido por un tejido con colágeno, fibroblastos y sustancia osteoide. La diferencia con el fibroma osificante es que éste tiene abundantes fibroblastos, pero en muchas ocasiones son indistinguibles histopatológicamente.

En los senos paranasales suele afectar casi exclusivamente al seno maxilar.

Aparece en la infancia o adolescencia y suele estabilizarse en el adulto.

La sintomatología clínica es deformidad facial o palatina unilateral y, en algunos casos dolor leve. No altera la dentición ni produce fracturas patológicas.



Radiológicamente se observa una lesión esclerosante, difusa de todo el hueso maxilar.

Si no produce sintomatología importante no precisa tratamiento sino control clínico. Puede confirmarse el

diagnóstico mediante biopsia y realizar un mapa óseo para valorar otras afectaciones óseas. En caso de precisar tratamiento se realiza cirugía conservadora de remodelación ósea.

TUMORES MALIGNOS

Son tumores poco frecuentes, entre el 0.2-0.8% de todos los cánceres y el 2 -3 % de los cánceres de cabeza y cuello. Se estima que aparece 1 caso nuevo/100.000-250.000 habitantes y año.

La supervivencia global a los 5 años es alrededor del 20%.

Es más frecuente en varones que en mujeres, con una proporción de 2:1.

El seno maxilar se afecta tres veces más que el resto de los senos paranasales.

Uno de los factores pronósticos importantes es la afectación cervical. Cuando hay afectación cervical el pronóstico es nefasto, la supervivencia a 1 año es del 37% y a 3 años 0%. El drenaje linfático se realiza a ganglios retrofaríngeos y de allí a cervicales profundos.

ETIOLOGÍA

Existe relación entre ciertos tumores malignos de senos paranasales y la exposición a determinadas sustancias. Así el carcinoma epidermoide tiene relación con el níquel y el adenocarcinoma con la exposición a polvo de madera. Otras neoplasias epiteliales se relacionan con pinturas que tienen radio, los tintes usados en curtidos, aceites minerales e isopropílicos, pintura laca y soldaduras.

No está probado que la infección crónica, tabaco, alcohol o irradiación previa aumente el riesgo de neoplasia.

HISTOLOGÍA

El 80% de los tumores malignos de senos paranasales son carcinoma epidermoide. En la región nasal posterior y senos etmoidales posteriores suele ser más indiferenciado.

Los adenocarcinomas son un 4-10% de estos tumores y su pronóstico en cuanto a supervivencia está por debajo de la media.

Otros de origen mesodérmico constituyen el 5%: fibrosarcoma, condrosarcoma, sarcoma osteogénico, plasmocitoma, rabdomiosarcoma y linfomas.

También pueden presentarse melanomas y tumores neurogénicos: estesioneurolblastoma y neurinoma maligno.

CARCINOMA EPIDERMOIDE

Son más del 50% de los tumores malignos del seno maxilar y el 20% del seno etmoidal.

Hay variedades: bien diferenciados, moderadamente diferenciados e indiferenciados. También hay una variedad de células transicionales (el 20% de los carcinomas) en ocasiones difícil de diferenciar del papiloma invertido, que tiene mejor pronóstico.

Los inoperables tienen una supervivencia a 5 años del 10-15% con radioterapia.

El tratamiento se basa en la cirugía seguida de radioterapia. Posteriormente debe realizarse seguimiento con estudios de imagen cada 4-6 meses, comenzando a las 6-8 semanas de completar el tratamiento.

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

Esta variedad histológica tiene peor pronóstico en el tracto nasosinusal que en otras localizaciones.

El tratamiento es cirugía y radioterapia complementaria. Es un tipo de tumor que metastatiza a distancia en el 40% de los casos, en ocasiones de forma tardía, principalmente a pulmón y hueso. Supervivencia a 10 años el 7%.



ADENOCARCINOMA

Es el tumor más frecuente en seno etmoidal.

Presentación histológica variada. 3 formas: sésil, papilar y mucoide alveolar.

Afectación ganglionar regional en el 30% de los casos.

MELANOMA

Es muy raro en esta localización, menos del 2% de todos los melanomas. Son más agresivos que los cutáneos. Se originan con más frecuencia en la parte anterior del septo. La supervivencia a 5 años es baja (11%) y mínima a 10 años (0,5%).

NEUROBLASTOMA OLFATORIO (ESTESIONEUROBLASTOMA)

Este tumor tiene su origen en la mucosa olfatoria. Aparecen en la 3ª-4ª década con dos picos de edad, a los 15 y 50 años.

Los factores pronósticos más importantes son: grado de diferenciación, extensión intracraneal, arquitectura difusa, necrosis, metástasis.

El tratamiento consiste en cirugía radical seguida de radioterapia.

Tienen una alta tasa de recurrencias (38%) y de metástasis linfáticas y a distancia (20-46%)

Estadios estesioneurolastoma (Kadish)

A: limitado a la cavidad nasal

B: cavidad nasal y senos paranasales

C: extensión más allá de senos paranasales

Pronóstico: A: 57-88%; B: 58-60%; C: 0-50%.

SARCOMAS

Son más frecuentes en los senos que en la cavidad nasal. Entre ellos se encuentran condrosarcomas, rhabdomyosarcomas, fibrosarcomas, angiosarcomas y neurofibrosarcomas.

El condrosarcoma es un tumor con alta tasa de recidiva local. El tratamiento es quirúrgico seguido de radioterapia. Su evolución puede ser prolongada.

Rhabdomyosarcoma: es el tumor maligno de tejidos blandos más frecuente en menores de 15 años. El 40% son en cabeza y cuello. El 20-25% de los extraorbitarios son en senos paranasales. Su pronóstico depende de la afectación del SNC. Si se afecta la meninge la supervivencia media son 9 meses. El tratamiento es cirugía, radioterapia y quimioterapia. La supervivencia a dos años es del 30-70%.

Fibrosarcoma: más frecuente en el seno maxilar. Si se extirpa con márgenes el pronóstico es mejor que para otros sarcomas.

Angiosarcoma: muy raro. Pronóstico según el tamaño y el grado de diferenciación.

Neurofibrosarcoma: puede presentarse aislado o como degeneración maligna en la neurofibromatosis.

HEMANGIOPERICITOMA

El 25% aparecen en cabeza y cuello. De ellos, en cavidad nasal el 60%, 30% en el complejo esfenoidal y el 5% en seno maxilar y nasofaringe.

El tratamiento es quirúrgico, no se han probado los beneficios de la radioterapia.

Tienen una tasa de recidivas muy alta (57%), con frecuencia tardías por lo que deben controlarse de por vida.

HISTIOCITOMA MALIGNO

Aparece en edad avanzada. Son tumores con alta recidiva local (40%) y con un 40% de metástasis en los dos primeros años.

El tratamiento consiste en la cirugía radical.

TUMORES LINFORRETICULARES

Los linfomas de esta región anatómica suelen ser no Hodgkin. El 66% se localizan en el anillo de Waldeyer y el 16% en tracto rinosinusal. Suelen afectar tejidos blandos faciales en el momento del diagnóstico.

El tratamiento es radioterápico y quimioterápico. La supervivencia a 5 años es del 50-75%.

El plasmocitoma extramedular se presenta en el 60% de los casos en el tracto nasosinusal y nasofaringe, con gran predominio entre los hombres respecto las mujeres, en proporción 4:1. Puede evolucionar a mieloma múltiple.

SARCOMA OSTEOGÉNICO

Puede ser por evolución de una displasia fibrosa tratada con radioterapia.

Metastatiza por vía linfática y hematógen y su pronóstico es malo, con una tasa de supervivencia a 5 años del 30%, y a 10 años 0%.

METÁSTASIS

El tumor que más frecuentemente metastatiza a esta zona es el adenocarcinoma renal, el carcinoma anaplásico bronquial y el carcinoma de mama.

CLÍNICA

En general, son tumores que se diagnostican en estados avanzados. Frecuentemente se presentan entre los 50-60 años, aunque algunos suelen ser congénitos, como el rabdomiosarcoma y otros pueden presentarse en adultos jóvenes, como el estesioneuroblastoma.

La mayoría se localizan en seno maxilar (60%) y son muy raros en seno frontal (3%).

Los síntomas dependen del grado de afectación y la extensión local, pudiendo presentar: obstrucción nasal, epistaxis, dolor facial, rinorrea, proptosis, diplopia, inflamación en paladar y encía, alteración de la visión, epífora y anosmia.



El 10% de los casos tienen adenopatías cervicales en la primera visita, lo que empeora el pronóstico.

DIAGNÓSTICO

La exploración con fibroscopio o con endoscopio rígido ante una clínica sospechosa, nos puede permitir visualizar una lesión nasal.

Las técnicas de imagen son fundamentales para valorar la extensión y el tamaño de la lesión. Con la TAC puede valorarse el grado de destrucción ósea y con la resonancia magnética el grado de afectación orbitaria, intracraneal o la afectación perineural.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia de la lesión.

TRATAMIENTO:

En general el tratamiento se basa en la cirugía y radioterapia.

No se consideran quirúrgicos si alcanzan el vértice de la órbita, cavum, músculos pterigoideos o la duramadre.

CIRUGÍA**VÍAS DE ABORDAJE****EXTERNAS**

- Rinotomía lateral
- Rinotomía lateral ampliada (Weber-Ferguson)
- Rinotomía total
- Abordaje sublabial
- Transpalatal
- Desenguante mediofacial
- Abordaje craneofacial

ENDOSCOPIA**TIPOS DE RESECCIÓN**

Maxilectomía total (radical). Puede incluir las apófisis pterigoides, los músculos pterigoideos y el contenido orbitario.

Maxilectomía parcial (maxilectomía medial, de la supraestructura, de la infraestructura)

**CARCINOMA NASOFARÍNGEO**

El carcinoma nasofaríngeo es un tumor raro que deriva del epitelio de la nasofaringe. En los adultos, más del 95% de los tumores malignos de nasofaringe son carcinomas. Su diagnóstico es difícil debido a que los síntomas de presentación suelen ser leves.

La incidencia en Europa está alrededor de 1/100.000 habitantes, pero en zonas de Asia (Taiwan, China, Hong Kong) la incidencia es 30 veces mayor. Tiene unos picos de edad a los 50 y 60 años. En las zonas endémicas se asocia a algunos HLA, de manera que hay un componente genético. Otro factor importante es el virus de Epstein Barr, que puede estar asociado a la transformación maligna de las células epiteliales. También se ha asociado a infecciones nasales crónicas, escasez de higiene, escasa ventilación de la nasofaringe y la exposición a nitrosaminas y hidrocarburos policíclicos de los alimentos en sal.

CLÍNICA

El síntoma de presentación más frecuente es la masa cervical unilateral, aunque también puede presentarse como rinorrea serosanguinolenta, hipoacusia unilateral y obstrucción nasal unilateral.

El 25% de los casos presentan afectación de pares craneales por invasión de base de cráneo. Se asocia al síndrome retroparotídeo (afectación de los pares IX, X, XI y XII) y síndrome petrosfenoideo (pares III, IV, V y VI).

Típicamente, el carcinoma nasofaríngeo tiene mal pronóstico por su proximidad a estructuras vitales.

HISTOLOGÍA

La OMS definió tres tipos de carcinoma nasofaríngeo basados en la microscopía óptica. El tipo I o queratinizante, tipo II no queratinizante y tipo III indiferenciado o linfopitelioma. El pronóstico es peor para el tipo I. Los tipos II y III tienen una tasa mayor de metástasis a distancia, peor son más radiosensibles y por ello mejor controlables.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en la historia y en la exploración clínica. Pero se necesita la confirmación histológica mediante biopsia. La imagen mediante TC y RMN aportan datos de la erosión ósea y la invasión de estructuras vecinas, factores importantes para clasificar el tumor.

TRATAMIENTO

La radioterapia es el tratamiento de elección para el carcinoma nasofaríngeo. La quimioterapia se asocia en ocasiones al tratamiento. La cirugía tiene un papel limitado en el tratamiento del carcinoma nasofaríngeo debido a la alta radiosensibilidad del tumor y a las dificultades del acceso quirúrgico. Habitualmente, el papel del cirujano se limita a la obtención de la biopsia para el diagnóstico y, en ocasiones, cirugía cervical de las adenopatías residuales tras el tratamiento radioterápico, además de tratamiento sintomático.

CLASIFICACIÓN DEL CARCINOMA NASOFARÍNGEO

Tumor Primario (T)

- T1 Tumor confinado a la nasofaringe
- T2 Tumor se extiende a partes blandas
- T2a Extensión a orofaringe y/o cavidad nasal, sin afectación parafaríngea
- T2b Extensión a parafaringe (infiltración póstero-lateral del tumor, sobrepasando la fascia faringo-basilar)
- T3 Tumor afecta estructuras óseas o senos paranasales
- T4 Tumor con extensión intracraneal y/o afectación de nervios craneales, fosa intratemporal, hipofaringe, órbita o espacio masticador (masetero?)

Ganglios Linfáticos Regionales (N)

- Nx Afectación ganglionar no evaluable
- N0 No afectación ganglionar
- N1 Metástasis unilaterales (o en la línea media) en un ganglio linfático de hasta 6 cm de diámetro mayor, por encima de la fosa supraclavicular
- N2 Metástasis ganglionares bilaterales de hasta 6 cm de diámetro mayor, por encima de la fosa supraclavicular
- N3a Metástasis ganglionar de más de 6 cm de diámetro mayor
- N3b Afectación de la fosa supraclavicular (espacio triangular comprendido entre 1-el margen superior del extremo esternal de la clavícula, 2-el margen superior del extremo acromial de la clavícula y 3-el punto de unión entre el cuello y el hombro. Este área incluye porciones caudales de los niveles IV y V).

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Cobeta Marco, I., *Otorrinolaringología y patología cervicofacial*. 2003, Barcelona: Ars Medica. 629 p.
2. Jeyakumar, A., T.M. Brickman, and T. Doerr, *Review of nasopharyngeal carcinoma*. *Ear Nose Throat J*, 2006. **85**(3): p. 168-70, 172-3, 184.