

Carcinoma Adenoide Quístico das fossas nasais e seios perinasais - Revisão retrospectiva de 20 anos

Adenoid Cystic Carcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses - Restrospective review of 20 years

Marta Gião • Ana Rita Lameiras • Pedro Lopes • Rui Fino • Pedro Montalvão • Miguel Magalhães

RESUMO

Objectivo: Analisar as características clínico-patológicas, tratamento e prognóstico do carcinoma adenoide quístico (CAQ) das fossas nasais e seios perinasais.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo de doentes com diagnóstico de CAQ de fossas nasais e seios perinasais do Instituto Português de Oncologia de Lisboa desde 1997 até 2016.

Resultados: Foram obtidos 30 doentes, sendo 60% do sexo feminino. A idade média foi de 65 anos. O sintoma mais frequente foi obstrução nasal e o sinal mais comum foi tumefação do palato duro. 63% dos doentes apresentavam tumor localmente avançado. O seio maxilar foi o mais atingido (87%). A invasão óssea foi a mais frequentemente identificada. Todos os doentes realizaram cirurgia com radioterapia adjuvante. Os doentes que apresentaram recorrência (50%) foram maioritariamente tratados com radioterapia.

Conclusão: O CAQ das fossas nasais e seios perinasais apresenta habitualmente mau prognóstico. O tratamento cirúrgico é limitado pela recorrência local comum e tardia.

Palavras Chave: Carcinoma adenoide quístico, seio maxilar, cirurgia, radioterapia, recorrência local

ABSTRACT

Objectives: To analyse clinicopathological findings, treatment and outcomes of Adenoid Cystic Carcinoma (ACC) of the nasal cavity and paranasal sinuses.

Material and methods: Retrospective study of patients with ACC nasal cavity and paranasal sinuses of Instituto Português de Oncologia of Lisbon from 1997 to 2016.

Results: There were 30 patients, being 60% female. The mean age was 65 years old. The commonest symptom was blocked nose and the commonest sign was hard palate bulging. 63% of patients had locally advanced tumor. The maxilar sinus was the most affected sinus (87%). The bone invasion was identified in most cases. All the patients underwent surgery with adjuvant radiotherapy. The patients who presented recurrence (50%) were treated with radiotherapy in the majority of cases.

Conclusions: The ACC of the nasal cavity and paranasal sinuses has usually poor prognosis. The surgical treatment is limited by common and late local recurrence.

Keywords: Adenoid Cystic Carcinoma, maxilar sinus, surgery, radiotherapy, local recurrence

INTRODUÇÃO

Carcinoma adenoide quístico (CAQ) é um tumor maligno raro correspondendo a 3 a 5% de todos os tumores malignos da cabeça e pescoço.¹ Ocorre mais frequentemente nas glândulas salivares *minor* e *major*.² Apresenta taxa de crescimento moderada, baixa probabilidade de disseminação linfática e metástases pulmonares frequentes.³ CAQ é o tumor maligno mais comum das glândulas salivares minor das fossas nasais e seios perinasais,⁴ apesar de raramente descrito na literatura. Uma particularidade do CAQ, nesta localização, é a invasão perineural frequente, com incidência estimada em 50%.⁵ Apresenta mau prognóstico e o tratamento é complicado pela recorrência local, frequente e tardia.⁶

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo retrospectivo de doentes com diagnóstico de CAQ de fossas nasais e seios perinasais desde 1997 até 2016. Os doentes com CAQ de outra localização foram excluídos do estudo. Foram avaliadas características epidemiológicas (sexo, idade, raça, hábitos tabágicos e

Marta Gião

Interna de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Ana Rita Lameiras

Interna de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz

Pedro Lopes

Interno de Otorrinolaringologia do Hospital de Santa Maria

Rui Fino

Assistente Hospitalar do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa

Pedro Montalvão

Assistente Hospitalar Graduado do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa

Miguel Magalhães

Chefe de Serviço Hospitalar e Director de Serviço de Otorrinolaringologia do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa

Correspondência:

Marta Gião
Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE IC19, 2720-276 Amadora
Tf: 214348200
e-mail: martasoaresgiao@gmail.com

Artigo recebido a 12 de Novembro de 2017. Aceite para publicação a 23 de Janeiro de 2018.

etanólicos); sintomatologia; achados do exame objectivo inicial; localização tumoral; estadiamento tumoral de acordo com AJCC 2011 TNM; padrão histopatológico com caracterização pormenorizada do tipo de invasão, quando presente; tratamento inicial com especificação de tipo de cirurgia realizada; tratamento na presença de recidiva; e sobrevida livre de doença aos 5 anos.

Do ponto de vista Histopatológico, foram utilizadas dois tipos de classificações histológicas: uma que considera os diferentes grau de diferenciação celular (grau I, II e III); e outra que divide os CAQ em baixo grau e alto grau de acordo com o subtipo celular encontrado (considerando-se baixo grau se o subtipo celular for tubular ou cribiforme e alto grau se o subtipo celular encontrado for sólido).

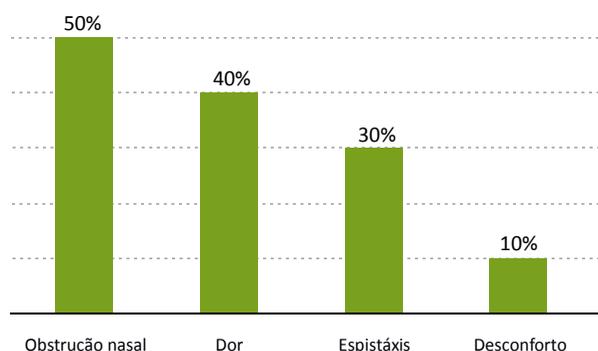
RESULTADOS

Foram obtidos 30 doentes, sendo 60% do sexo feminino e 90% leucodérmicos. A idade média no momento do diagnóstico foi de 65 anos (idades entre os 29 anos e 86 anos). Vinte e sete por cento apresentavam hábitos tabágicos e 15% hábitos etanólicos.

O sintoma mais frequente foi obstrução nasal, presente em 57% dos doentes. Os outros sintomas descritos foram por ordem decrescente de frequência: dor (40%), epistáxis (30%) e desconforto local (10%) (Gráfico 1).

GRÁFICO 1

Sintomatologia do CAQ fossas nasais e seios perinasais



O sinal mais comum foi tumefação do palato duro (60% dos doentes). Os outros sinais presentes no exame objectivo inicial foram por ordem decrescente: dor à palpação (40%), lesão polipóide nasal (30%), assimetria facial com proclividade da região geniana (10%) e exoftalmia (3%) (Gráfico 2).

A localização tumoral mais comum foi o seio maxilar em 87%, (57% - seio maxilar direito e 30%-seio maxilar esquerdo). As fossas nasais foram o segundo local mais frequentemente envolvido (7%). Um doente teve tumor localizado no seio etmoidal e outro doente no seio esfenoidal. Nenhum doente apresentou atingimento dos seios frontais.

Relativamente ao estadiamento clínico inicial, 63% dos doentes apresentavam tumor localmente avançado-

43% com estadio T3 e 20% estadio T4 (17% estadio T4a e 3% T4b); os restantes 37% estadio T2 e nenhum doente apresentou estadio T1. Todos os doentes eram N0 e M0 (Tabela 1).

GRÁFICO 2

Sinais do CAQ fossas nasais e seios perinasais

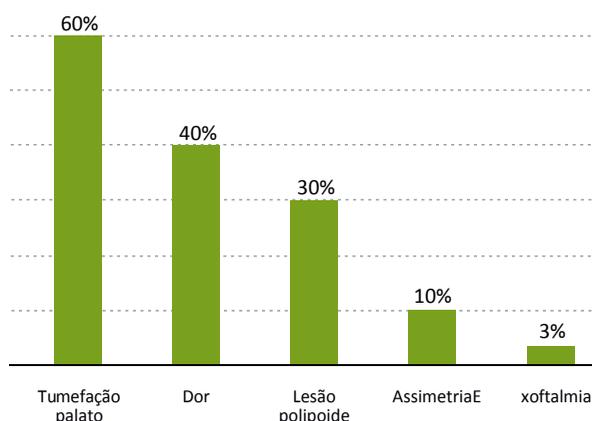


TABELA 1

Estadiamento tumoral CAQ fossas nasais e seios perinasais

| Estadio | Nº de doentes | % |
|---------|---------------|----|
| T1 | 0 | 0 |
| T2 | 11 | 37 |
| T3 | 13 | 43 |
| T4a | 5 | 17 |
| T4b | 1 | 3 |

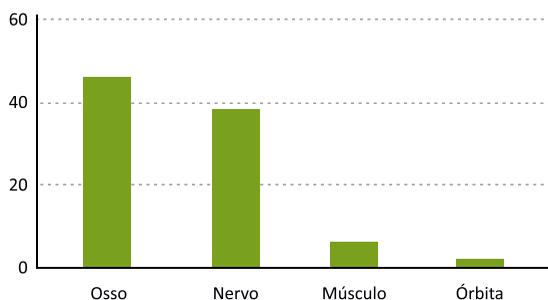
Do ponto de vista histopatológico, 17 doentes foram classificados de acordo com o grau- Quatro doentes foram classificados como grau I, seis como grau II e sete como grau III. Treze doentes foram classificados de acordo com o subtipo celular identificado. Seis doentes apresentaram subtipo cribiforme, três subtipo celular tubular e quatro doentes o subtipo celular sólido. Todos os doentes com subtipo sólido apresentaram recorrência. Sessenta e sete por cento dos doentes apresentaram invasão sendo a invasão óssea a mais frequente (47%). A invasão perineural foi a segunda forma mais frequente identificada em 40% dos doentes. Os restantes locais invadidos foram o músculo (7%) e órbita (3%) (Gráfico 3).

Todos os doentes foram tratados com cirurgia e radioterapia adjuvante. O procedimento cirúrgico mais frequentemente realizado foi maxilectomia da infraestrutura em 60% dos casos. Trinta e três por cento realizaram maxilectomia total e 7% maxilectomia medial.

As complicações relacionadas com o tratamento dividiram-se em complicações cirúrgicas e decorrentes da radioterapia. A complicação cirúrgica mais comum

GRÁFICO 3

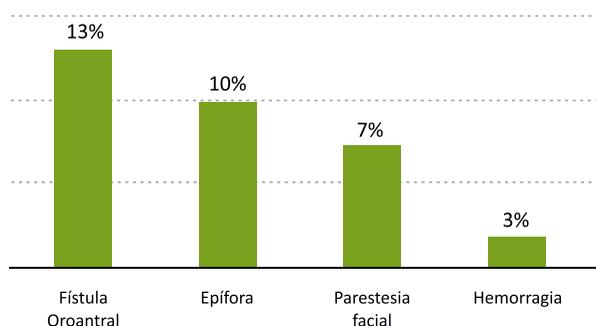
Tipos de invasão histológica do CAQ fossas nasais e seios perinasais



foi fístula oroantral em 13% dos casos. As outras complicações cirúrgicas foram por ordem decrescente de frequência: epífora (10%), parestesia facial (7%) e hemorragia (3%) (Gráfico 4).

GRÁFICO 4

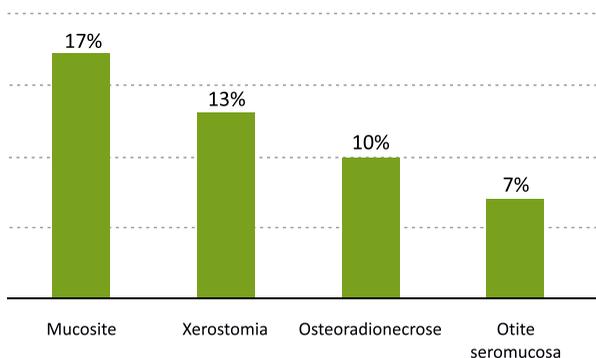
Complicações cirúrgicas do CAQ fossas nasais e seios perinasais



A complicação decorrente de radioterapia mais comum foi mucosite, presente em 17% dos doentes. As outras complicações identificadas foram por ordem decrescente de frequência: xerostomia (13%), osteoradionecrose (10%) e otite seromucosa (7%). (Gráfico 5).

GRÁFICO 5

Complicações da radioterapia no CAQ fossas nasais e seios perinasais



A Recorrência local foi de 50% , sendo o tempo médio para ocorrência da mesma de três anos e meio. O Tratamento na recorrência foi Radioterapia em 53% dos

casos e combinação de Radioterapia e cirurgia em 47%. Cinco doentes apresentaram progressão da doença. Nenhum deles apresentou critérios para cirurgia salvage. Dois doentes desenvolveram metástases pulmonares. A sobrevida livre de doença aos 5 anos foi de 57%.

DISCUSSÃO

No presente estudo verificou-se que o sexo feminino foi o mais frequentemente atingido assim como descrito na literatura. A localização mais comum foi o seio maxilar, verificando-se que o seio maxilar direito foi mais frequentemente atingido (57%). A idade média foi superior à descrita nos estudos publicados. Não se verificou atingimento dos seios frontais, não tendo sido reportada esta localização como origem tumoral na literatura, apesar do motivo ser desconhecido. A sintomatologia mais frequentemente referida foi obstrução nasal contrariamente ao reportado da literatura que faz menção à dor como sintoma mais comum. Todos os doentes iniciaram tratamento com combinação de cirurgia e radioterapia. Nenhum apresentou critérios de exclusão para realização do tratamento.

O subtipo histológico mais comum foi o subtipo cribiforme, de baixo grau, tal como descrito na literatura. Todos os doentes com subtipo sólido apresentaram recorrência local, indiciando pior prognóstico. Contrariamente ao reportado na literatura, a invasão óssea foi a mais frequente, presente em 47% dos doentes. A invasão perineural, a mais frequentemente reportada na literatura, ocorreu em 40% dos casos.

As complicações decorrentes de tratamento foram menos frequentes do que as documentadas na literatura, nomeadamente salienta-se a mais baixa percentagem de casos com fístula oroantral, complicação cirúrgica mais comum.

O estadio localmente avançado (T3 e T4) foi menos comum neste estudo quando comparado com a literatura. Todos os doentes eram N0 e M0 no diagnóstico inicial. A sobrevida livre de doença é de 57% sendo superior à descrita na literatura, o que poderá ser explicado por menor percentagem de tumor localmente avançado e de todos os doentes terem realizado tratamento inicial com cirurgia e radioterapia, considerado o tratamento gold standart. Apenas dois doentes apresentaram metastização pulmonar. A metastização de CAQ das fossas nasais e seios perinasais é inferior relativamente aquela relatada no contexto de CAQ das glândulas salivares major, o que está de acordo com resultados obtidos no presente estudo.

CONCLUSÃO

É importante ter em consideração CAQ das fossas nasais e seios perinasais na medida em que, apesar de rara, é o tumor maligno mais comum das glândulas salivares minor das fossas nasais e seios perinasais. O CAQ das fossas nasais e seios perinasais apresentam

mau prognóstico, sobrevida baixa com recorrência local comum e tardia. A metastização parece ser inferior relativamente ao CAQ das glândulas salivares major. O tipo histológico sólido parece associar-se a pior prognóstico. O Tratamento de eleição é combinação de Cirurgia e radioterapia adjuvante.

Protecção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas

- 1-Ellington CL, Goodman M, Kono SA, et al. Adenoidcysticcarcinoma of the head and neck: Incidence and survival trends based on 1973-2007 surveillance, epidemiology, and end results data. *Cancer* 2012;118(18):4444-4451
- 2- Michel G, Joubert M, Delemazure A.S, et al, Adenoid cystic carcinoma of the paranasal sinuses: Retrospective series and review of the literature. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases* 2013; 130, 257-262
- 3-Bhayani MK, Yener M, El-Naggar A, et al. Prognosis and risk factors for early-stage adenoid cystic carcinoma of the major salivary glands. *Cancer* 2012;118(11):2872-2878
- 4-Shah J, Patel S, Singh B, *Head and Neck Surgery and Oncology*, Elsevier, 4th edition 2012
- 5- Gil Z, Carlson DL, Gupta A, et al. Patterns and incidence of neural invasion in patients with cancers of the paranasal sinuses. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;135(2):173-179
- 6-Chummun S, Mclean NR, Kelly CG, et al. Adenoid cystic carcinomaof the head and neck. *Br J Plast Surg* 2001; 54:476-80