

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de  
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www.sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

[actaorlgallega@gmail.com](mailto:actaorlgallega@gmail.com)

**SGORL PCF**  
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología  
y Patología Cervicofacial



# Acta Otorrinolaringológica Gallega

## Caso clínico

### **Carcinoma Adenóide Cístico Nasossinusal – Um caso clínico Nasossinusal Adenoid Cystic Carcinoma – A case report**

Inês Gambôa, Nuno Costa, Delfim Duarte, Nuno Oliveira  
Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital Pedro Hispano U L S Ma-  
tosinhos

Recibido: 22/12/2016 Aceptado: 1/2/2017

## Resumen

Introdução: As neoplasias malignas naso-sinusais são uma entidade clínica pouco frequente. Uma vez que os sintomas de apresentação mais comuns mimetizam condições inflamatórias benignas, o diagnóstico é feito geralmente em estadios avançados.

Caso clínico: É apresentado o caso de uma paciente do sexo feminino, 47 anos, que se apresentou na consulta de Otorrinolaringologia com sintomas de obstrução nasal e rinorreia, apresentando ao exame objetivo pólipos antro-coanal na fossa nasal esquerda. A avaliação por TAC e RM evidenciou volumosa lesão nas cavidades nasais, invadindo o seio maxilar e esfenoidal à esquerda. A biópsia foi positiva para carcinoma adenóide cístico, e a lesão estadiada como T2N0M0. Foi submetida a tratamento cirúrgico e radioterapia pós-operatória. Após 8 anos da cirurgia a paciente apresenta-se assintomática e sem evidência de recidiva locorregional ou à distância.

Discussão: O carcinoma adenóide cístico é um tumor maligno raro com origem em glândulas salivares minor das vias respiratórias superiores. Tem propensão para invasão local óssea e peri-neural. Apesar de metastizar por via hematogénea, a metastização ganglionar é rara. Recessão cirúrgica e radioterapia pós-operatória constituem o tratamento de escolha dado que a taxa de recorrência é elevada. O caso apresentado foi alvo de um período de seguimento de 8 anos, sem evidência de recidiva. Para tal podem ter contribuído fatores como o

Correspondencia: Inês Gambôa

Hospital Pedro Hispano U L S Matosinhos

Correo electrónico: [inesfariagsilva@gmail.com](mailto:inesfariagsilva@gmail.com)

diagnóstico precoce (T2), a localização nas fossas nasais, a abordagem cirúrgica abrangente e a radioterapia pós operatória, fatores estes que, de acordo com a literatura, estão implicados num prognóstico mais favorável.

**Palabras clave** Carcinoma adenóide cístico; neoplasia maligna nasossinusal; maxilectomia; radioterapia.

### **Abstract**

Introduction: Nasosinusal malignancies are a rare clinical entity. Since the most common presenting symptoms mimic benign inflammatory conditions, they are usually diagnosed in advanced stages

Case report: We present the case of a female patient, 47 years old, who presented at the Otorhinolaryngology clinic with symptoms of left nasal obstruction and rhinorrhea.

Clinical examination revealed an antrochoanal polyp in the left nasal cavity, and the CT and MRI evaluation showed a large expansive lesion of the nasal cavities, invading the left maxillary and sphenoidal sinuses mainly in the left side. Biopsy was positive for adenoid cystic carcinoma, and the lesion was staged as T2N0M0. She underwent surgical treatment with external medial maxillectomy combined with endoscopic sinus surgery, and complementary treatment with radiotherapy. An 8-year follow-up period occurred during which the patient remained asymptomatic and with no evidence of recurrence.

**Keywords:** Adenoid cystic carcinoma; nasossinusal malignancies; maxillectomy; radiotherapy

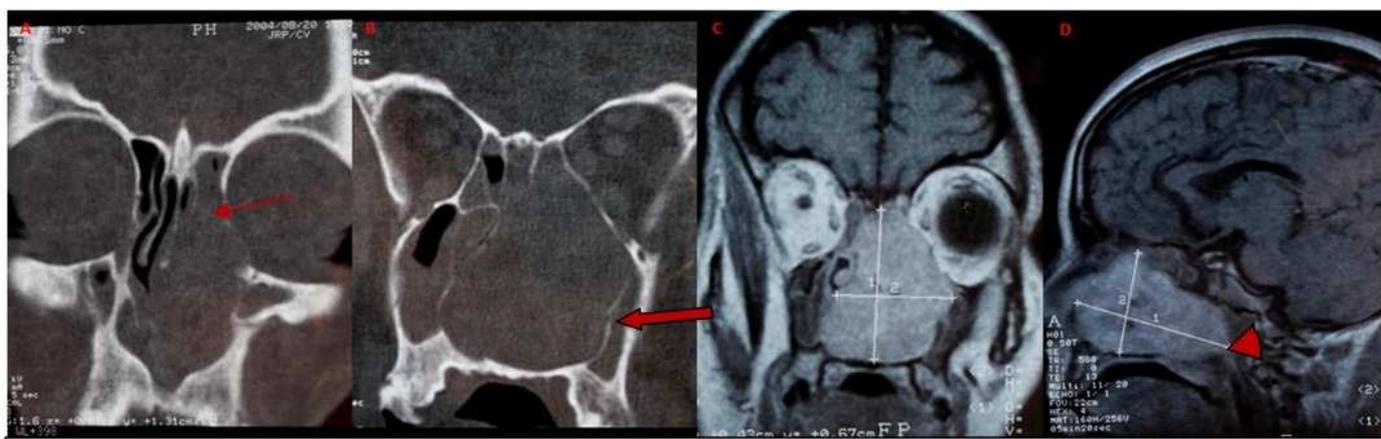
### **Introducción**

As neoplasias malignas nasossinusais são uma entidade clínica pouco frequente, constituindo cerca de 3 a 5% dos tumores malignos da cabeça e pescoço<sup>1</sup>. Estima-se que a incidência anual destas neoplasias seja menos do que 1 em 100.000/ano<sup>2</sup> e ocorrem mais frequentemente em caucasianos e no sexo masculino<sup>3</sup>. Aproximadamente 55% tem origem no seio maxilar, 35% nas cavidades nasais, 9% nos seios etmoidais e os restantes nos seios frontal e esfenoidal. O subtipo histológico mais comum é o carcinoma espinocelular, seguido do adenocarcinoma e do carcinoma adenoide cístico<sup>3</sup>. A sua proximidade com estruturas vitais como o sistema nervoso central, nervos ópticos e artéria carótida interna leva a grandes desafios no seu tratamento e a uma significativa morbilidade para o paciente<sup>2</sup>.

### **Caso Clínico**

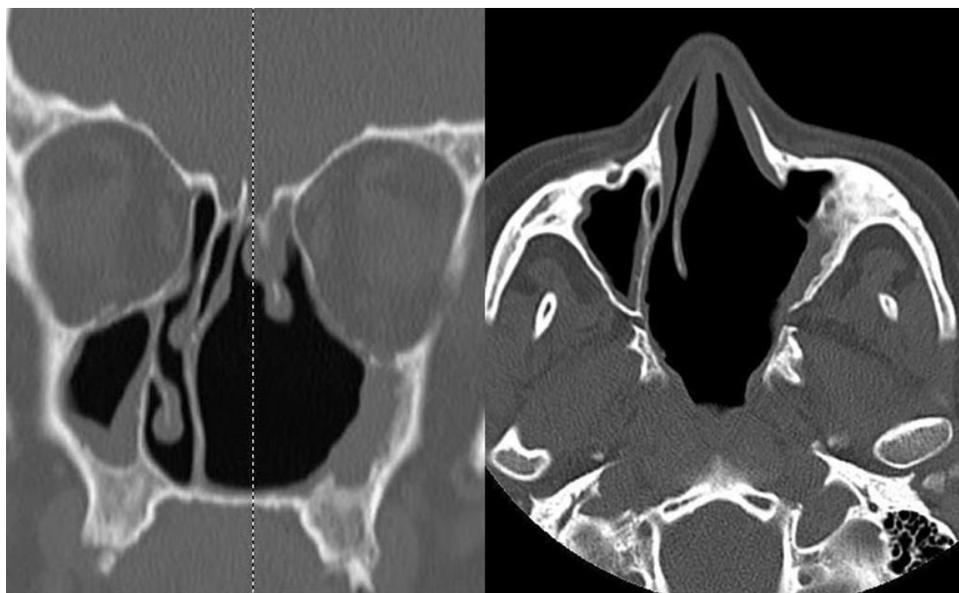
Doente do sexo feminino, 47 anos, sem antecedentes patológicos de relevo. Apresentou-se na consulta de Otorrinolaringologia com sintomas de obstrução nasal e rinorreia à esquerda, anosmia, cefaleias frontais e hipoacusia esquerda com 3 meses de evolução. Negava otalgia, epistaxis, algia facial, diplopia ou história

de traumatismo facial. Ao exame objetivo apresentava pólipos antro-coanal na fossa nasal esquerda, sem sinais hemorrágicos. A avaliação por Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética (RM) evidenciou volumosa lesão expansiva das cavidades nasais com destruição do septo e obliteração coanal, invadindo o seio maxilar e o seio esfenoidal com maior expressão à esquerda (Figura 1). Procedeu-se a biópsia da referida neoplasia, cujo exame anatomopatológico revelou carcinoma adenoide cístico do tipo cribriforme. A restante avaliação por TC torácico e abdominal e cintigrafia óssea não revelou metastização ganglionar ou à distância, tendo a lesão sido clinicamente estadiada como T2N0M0. A doente foi submetida a intervenção cirúrgica - maxilectomia medial por via de antrostomia maxilar externa combinada com microcirurgia endonasal à esquerda. Realizou radioterapia (RT) pós-operatória durante 47 dias. Decorreu um período de seguimento de 8 anos com avaliações periódicas com estudos imagiológicos incluindo TC de seios perinasais (Figura 2), nasofibroscopia (Figura 3) e exame clínico detalhado, sem evidência de recidiva tumoral regional ou à distância.



**Figura 1:** TAC (A e B) e RM (C e D) de seios perinasais a evidenciar uma volumosa neoplasia nas cavidades nasais com atingimento do etmóide (seta fina) e seio maxilar (seta larga) com maior expressão à esquerda, com extensão através do cavum faríngeo (cabeça da seta).

**Figura 2:** TAC 8 anos pós-operatório sem evidência de recidiva.



**Figura 3:** Endoscopia nasal 8 anos pós-operatório sem evidencia de recidiva.



### Discusión

O carcinoma adenoide cístico, inicialmente descrito como um “cilindroma” por Bilroth em 1800, é um tumor maligno raro, constituído por epitélio de glândulas exócrinas e com origem em glândulas salivares minor das vias respiratórias superiores. Representa menos de 5% de todas as neoplasias malignas da cabeça e pescoço e 5-15% dos tumores nasossinusais malignos<sup>4</sup>. Apresenta-se mais frequentemente no seio maxilar, seguindo-se as cavidades nasais. Tem uma ligeira predominância no sexo feminino e ocorre mais frequentemente entre as 4<sup>a</sup> e 8<sup>a</sup> décadas de vida<sup>1,2</sup>.

Três tipos histológicos estão descritos: cribriforme – o subtipo mais comum -, tubular – com o melhor prognóstico - e sólido – com pior prognóstico<sup>1,2,4</sup>.

Obstrução nasal, rinorreia, epistaxis, algia facial e anosmia são os sintomas de apresentação mais comuns, e o facto de mimetizarem condições inflamatórias benignas como sinusite crónica predispõe geralmente a um atraso no diagnóstico, sendo que à apresentação estes tumores se encontram em estadios avançados e localmente invasivos<sup>1</sup>. Contudo, os tumores que envolvem as cavidades nasais tendem a ser diagnosticados mais precocemente do que quando são limitados aos seios perinasais, por se manifestarem mais cedo com obstrução nasal e epistaxis<sup>3</sup>. O crescimento lento destes tumores faz com que alcancem grandes dimensões antes de se tornarem sintomáticos, tendo propensão para invasão local óssea, mais frequentemente orbitaria e intra-craniana<sup>4</sup>, e para invasão peri-neural, especialmente para as 2<sup>a</sup> e 3<sup>a</sup> divisões do nervo trigémio<sup>3,4</sup>. Sintomas nasossinusais unilaterais, edema facial, diplopia, proptose unilateral e neuropatias cranianas são indícios que devem alertar para malignidade implicando assim uma avaliação mais cuidadosa<sup>3,5</sup>.

O carcinoma adenoide cístico nasossinusal tem uma maior tendência para metastização hematogénea do que linfática<sup>6</sup>. A metastização ganglionar cervical é muito rara, provavelmente devido à esparsa distribuição linfática na região nasossinusal<sup>2</sup>. O pulmão é o local mais frequentemente atingido por

metastização hematogénea, seguido de osso, fígado, sistema nervoso central e rim<sup>6</sup>. Devido ao seu diagnóstico tardio, até 40% dos tumores invadem a órbita e 4 a 22% tem invasão intracraniana<sup>4</sup>.

Estudos imagiológicos iniciais são fundamentais para o estadiamento tumoral e avaliação de metástases à distância. A TC mostra-se superior na avaliação da arquitetura do trato nasossinusal, base do crânio e para avaliação de invasão óssea, enquanto a RM é a melhor modalidade para avaliação da invasão de tecidos moles, dura-máter e envolvimento perineural<sup>5,7</sup>. Uma vez diagnosticados, uma avaliação detalhada por TC cervical, torácico e abdominal e cintigrafia óssea deve ser realizada para estadiamento e proposta terapêutica<sup>3</sup>.

Ressecção cirúrgica e RT pós-operatória constituem o tratamento de escolha e alguns estudos demonstraram influenciar positivamente a sobrevida<sup>1,4</sup>. A presença de doença microscópica em margens cirúrgicas positivas pode estar presente em até 60% dos casos, razão pela qual a RT pós-operatória é fortemente recomendada<sup>1</sup>. Uma característica do carcinoma adenoide cístico é a sua alta taxa de recorrência após tratamento, que pode chegar aos 65%<sup>1</sup>. Por isso, apesar de ser um tumor radiosensível, a RT isolada constitui um tratamento pouco eficaz. Fatores associados a recorrência incluem a invasão peri-neural, estadios avançados – III e IV- e o subtipo histológico sólido<sup>2</sup>. Alguns autores consideram que a RT atrasa mais do que previne a recorrência, e que o fator prognóstico mais importante é uma ressecção cirúrgica com margens livres<sup>4</sup>. Tratamento com RT isolada está recomendado em tumores T4 irresssecáveis, redução pré-operatória do volume tumoral ou como tratamento paliativo<sup>4</sup>.

Fatores de pior prognóstico incluem localização tumoral (pior no seio esfenoidal, melhor nos seios perinasais), invasão da base do crânio, estadio avançado (III e IV), subtipo histológico sólido e extensão tumoral<sup>1,4</sup>.

A sobrevida aos 5 anos varia entre 50-85%. A recorrência pode ocorrer mesmo após 20 anos do tratamento inicial, sendo que um período de seguimento com exame clínico detalhado e estudos imagiológicos são recomendados<sup>1,2,4,6</sup>.

O caso apresentado foi alvo de um período de seguimento de 8 anos, sem evidência de recidiva local ou à distância. Para tal podem ter contribuído fatores como o diagnóstico precoce (T2), a localização nas fossas nasais, o subtipo histológico, a abordagem cirúrgica abrangente e a radioterapia pós operatória, fatores estes que, de acordo com a literatura, estão implicados num prognóstico mais favorável. Em conclusão, apesar de infrequentes, as neoplasias nasossinusais constituem um desafio no diagnóstico e tratamento. É de ressaltar a importância da biópsia pré-operatória e do estadiamento imagiológico para uma melhor definição da estratégia cirúrgica. Uma deteção em estadios precoces e a localização nas cavidades nasais são fatores que permitem uma ressecção tumoral com maior probabilidade de margens livres<sup>4</sup>. A elevada taxa de recorrência destes tumores mesmo 20 anos após o tratamento implica um longo período de seguimento com avaliação clínica detalhada e estudos imagiológicos<sup>6</sup>.

### **Declaración de conflicto de intereses**

Sem conflitos de interesse.

## **Bibliografía**

- 1- Lupinetti AD, Roberts DB, Williams MD, Kupferman ME, Rosenthal DI, Demonte F, et al. Sinonasal Adenoid Cystic Carcinoma. *Cancer* 2007;110:2726-21
- 2- Rhee C, Won T, Lee CH, Min YG, Sung MW, Kim KH, et al. Adenoid Cystic Carcinoma of the Sinonasal Tract: Treatment Results. *Laryngoscope* 2006; 116:982-986
- 3- Weymuller EA, Gal TJ. Neoplasms of the nasal cavity. In: Cummings CW, Flint PW, Harker LA, editors. *Otolaryngology - Head and Neck surgery*. 4th ed. Mosby: 2005.
- 4- Husain Q, Kanumuri VV, Svider PF, Radvansky BM, Boghani Z, Liu JK, et al; Sinonasal Adenoid Cystic Carcinoma: Systematic Review of Survival and Treatment Strategies. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;148:29-39.
- 5- Mendonça VF, Carvalho ACP, Freitas E, Boasquevisque EM. Tumores Malignos da Cavidade Nasal: Avaliação Por Tomografia Computadorizada. *Radiol Bras* 2005;38:175-180
- 6- Tai SY, Chien CY, Tai CF, et al. Nasal Septum Adenoid Cystic Carcinoma: A case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2007;23:426-30
- 7- Sasaki M, Eida S, Sumi M, Kuo WR, Huang WT, Wang LF .Apparent Diffusion coefficient mapping for sinonasal diseases: differentiation of benign and malignant lesions. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2011;32:1100-6