

Adenocarcinoma Polimorfo de Bajo Grado de fosa nasal

Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasal fossa

Javier González Lagunas ⁽¹⁾, Cristian Alasà Caparrós ⁽¹⁾, Gerard Vendrell Escofet ⁽¹⁾, Pere Huguet Redecilla ⁽²⁾, Guillermo Raspall Martín ⁽¹⁾

(1) Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial

(2) Departamento de Anatomía Patológica

Hospital Universitari Vall d'Hebrón

Paseo Vall d'Hebrón 129, 08035 Barcelona

Correspondencia / Address:

Dr. Javier González Lagunas

Gnation

C/ Casanova 101, Principal.

08011 Barcelona.

Teléfono : 934537965

Fax : 934514480

Email: glagunas@terra.es

Indexed in:

-Index Medicus / MEDLINE / PubMed

-EMBASE, Excerpta Medica

-Indice Médico Español

-IBECs

Recibido / Received: 23-05-2004 Aceptado / Accepted: 30-07-2004

González-Lagunas J, Alasà-Caparrós C, Vendrell-Escofet G, Huguet-Redecilla P, Raspall-Martín G. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasal fossa. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2005;10:367-70.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-4447

RESUMEN

Se presenta un inusual caso de Adenocarcinoma Polimorfo de Bajo Grado en estadio IV (T4N2CMx) localizado en la fosa nasal con extensión hacia región pterigoidea. El tumor primario fue tratado mediante una resección del mismo a través una osteotomía de maxilar superior tipo Lefort I y a nivel cervical se realizó un vaciamiento ganglionar cervical supraomohioideo homolateral. Posteriormente recibió tratamiento coadyuvante con radioterapia postoperatoria.

Palabras clave: Glándulas salivares menores, neoplasias glándulas salivares, adenocarcinoma polimorfo de bajo grado, neoplasia fosa nasal.

INTRODUCCION

El concepto de Adenocarcinoma Polimorfo de Bajo Grado (PLGA) fue introducido en 1984 por Evans y Batsakis (1) para describir un grupo de tumores de glándulas salivares menores que muestran una gran variedad de patrones histológicos y un comportamiento maligno y silente. También se ha denominado como Carcinoma lobular y Carcinoma ductal terminal. Desde su introducción en 1964, se han publicado numerosas series de este tumor en la literatura (2-4).

La localización extraoral de este tumor es poco frecuente y la localización nasal es inferior al 1%. Presentamos un caso de PLGA localizado en la fosa nasal que fue abordado a través de una maxilotomía tipo Lefort I.

ABSTRACT

An unusual case of a T4N2CMx polymorphous low grade adenocarcinoma located in the nasal fossae and extending to the pterygoid area is presented. The primary tumor was excised through a Lefort I maxillotomy and the neck was managed with a supraomohyoid neck dissection. Adjunctive postoperative radiotherapy was also administered to the patient.

Key words: Minor salivary glands, salivary glands neoplasms, polymorphous low-grade adenocarcinoma, nasal fossa neoplasm.

INTRODUCTION

The term Polymorphous low-grade adenocarcinoma (PLGA) was introduced in 1984 by Evans and Batsakis (1) to describe a group of tumors of the minor salivary glands that shared a varied histomorphology and a malignant and indolent behaviour. Other terms include Lobular carcinoma and Terminal Duct Carcinoma. Since its introduction in 1984, a number of series of this tumor have been presented in the literature (2-4).

Extraoral location of the tumor is rare and the nasal tumors are less than 1%. We present an infrequent case of PLGA located in the nasal fossa and that was approached through a Lefort I maxillotomy.

CASE REPORT

A 67 cases old female attended our department with a swelling in the posterior aspect of her right hemipalate. A biopsy had been performed in another center with a diagnosis of PLGA.

CASO CLINICO

Mujer de 67 años de edad que consulta a nuestro servicio por tumefacción en la región posterior del hemipaladar derecho. Se practicó una biopsia bajo anestesia local con el diagnóstico de PLGA. En la exploración cervical presentaba una adenopatía a nivel submandibular derecho. Como antecedente más relevante existía un tratamiento con radioterapia en la infancia por una patología no catalogada en la región de cabeza y cuello.

La ortopantomografía era normal. Se solicitó una tomografía computerizada cervicofacial que se informa como lesión a nivel de fosa nasal derecha en estadio IV (T4N2CMx). Se realiza una punción citológica de la adenopatía submandibular que informa de probable PLGA. La RM muestra una lesión bien delimitada a nivel de fosa nasal con extensión hacia la región pterigoidea (Figura 1).

Se decide intervención quirúrgica bajo anestesia general. El tumor fue abordado mediante una maxilotomía tipo Lefort I (Figura 2). Se realizó también un vaciamiento cervical ganglionar supraomohioideo unilateral. Se llevó a cabo la resección tumoral y la reposición ósea del maxilar mediante miniplacas preconformadas de 1,5 mm.

El resultado definitivo de la anatomía patológica (Figura 3) confirmó el diagnóstico de PLGA, con invasión de márgenes quirúrgicos a nivel del área pterigomaxilar derecha. En el vaciamiento se detectaron adenopatías metastásicas (2/16) en el lado derecho (5).

Se presentó a la paciente en la sesión de Cirugía Maxilofacial –Oncología decidiéndose radioterapia coadyuvante en la región pterigomaxilar derecha y seguir controles de imagen mediante resonancia. Dada la persistencia de restos tumorales se decide ampliación de márgenes quirúrgicos a nivel pterigomaxilar derecho y reconstrucción del defecto mediante bola adiposa bucal de Bichat.

Dos años después, la paciente sigue controles periódicos y está libre de enfermedad.

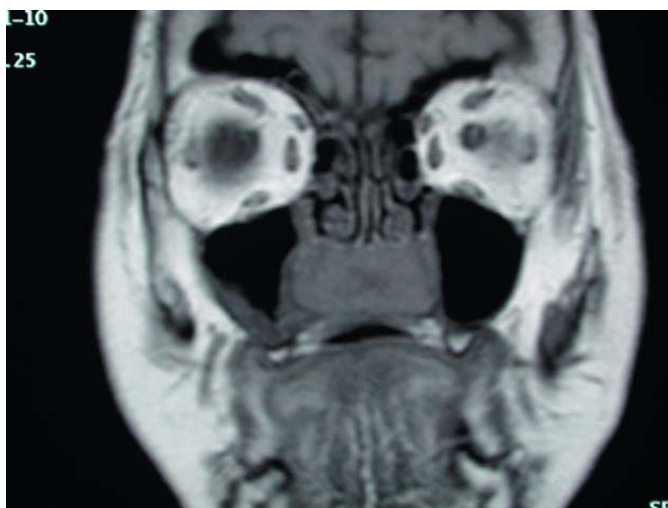


Fig.1. Resonancia magnética de un tumor de fosa nasal que se extiende desde la fosa nasal hacia las apófisis pterigoides.
MRI of a nasal fossa tumor extending from its floor to the pterygoid plate area.

A right submandibular adenopathy was detected Her previous clinical history revealed external radiotherapy in the head and neck area during childhood for an unknown reason.

An panoramic x-ray was normal. A CT scan was performed and a T4N2cMx lesion located in the right nasal fossa was diagnosed. A fine needle aspiration cytology of the neck node was performed and a diagnosis of malignancy, probably PLGA was obtained. An MRI showed a well defined nasal fossa lesion arising in the floor of the nasal fossa and extending to the right pterigoid plate (Fig.1).

Surgery under general anesthesia was scheduled. The tumor was approached through a Lefort I osteotomy. The patient was a long-standing edentulous patient so an extreme atrophy of the upper jaw was observed (Fig 2). In the neck a bilateral supraomohyoid dissection was performed. Resection of the tumor was performed and reposition of the upper jaw with precontoured 1,5mm miniplates was done.

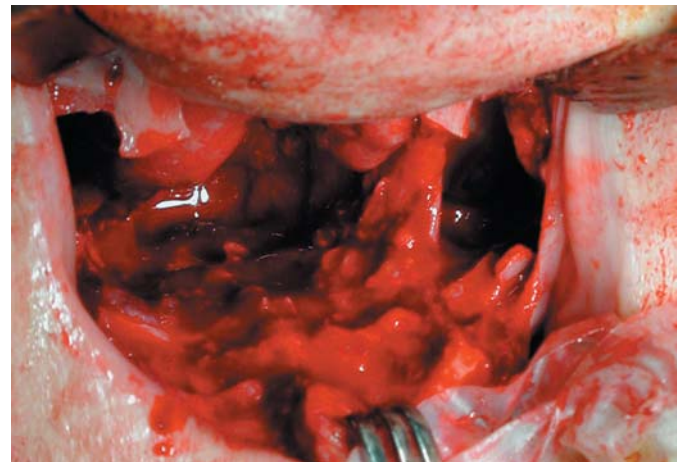


Fig. 2. Imagen quirúrgica, donde se observa la osteotomía de abordaje a la lesión.
Lefort I acces ostotomy.

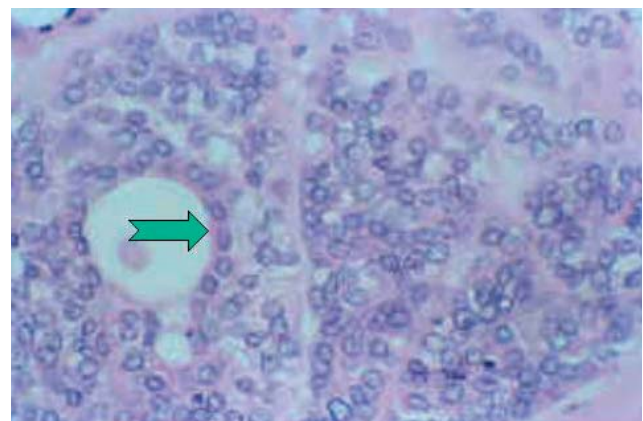


Fig. 3. Imágen histopatológica de la lesión, observándose el patrón tubular de la misma (flecha). En la misma paciente se podía también observar un patrón acinar. (hematoxilina-eosina, 250x).
Pathological view of tumor.. Note the tubular pattern of the lesion (arrow). An acinar pattern could also be observed in the same patient (HO 250x).

DISCUSION

El Adenocarcinoma Polimorfo de Bajo Grado (PLGA) es una neoplasia maligna de glándula salival casi exclusiva de glándulas salivares menores (3,6). La mayoría de casos están descritos en la cavidad oral, especialmente a nivel de paladar duro y blando (57%), labios (17%) y mucosa oral (16%) siendo extremadamente rara la localización extraoral. La edad media de presentación oscila entre 21-94 años, pero la edad más frecuente es entre la sexta y séptima décadas (3-7).

El PLGA es un tumor de crecimiento lento y de supervivencia prolongada. A menudo existen recidivas locales y no están descritas las metástasis a distancia. Un 80% de los pacientes sobreviven libres de enfermedad, un 24% presentan recidivas locales y un 6% presenta metástasis cervicales (3-7). Sólo existe un caso de muerte descrito por esta enfermedad (2).

La relación entre PLGA y cavidad nasal y nasofaringe es poco frecuente (0,5-1%) (7). Hasta la fecha se han detectado pocos casos en el área nasal (8-10). En un caso presentado en la literatura, el tumor estaba asociado a un carcinoma indiferenciado (9). Otro de los casos revisados presentaba extensión intracraneal (8).

La incidencia de los tumores en el área nasal según la AFIP es la siguiente: Los más frecuentes son los papilomas (545/1635), tumores de partes blandas (332/1635) y los tumores glandulares (311/1635) (7). En la fosa nasal y senos paranasales existe un gran número de glándulas secretoras, la mayoría de ellas glándulas salivales menores, desde un punto de vista histológico (10). En esta serie de tumores glandulares de la AFIP (10) encontramos la siguiente distribución: adenocarcinoma de alto grado (29,9%), seguidos por tumores mixtos (23,4%), adenocarcinomas de bajo grado incluyendo tumores de células acinares (21,5%), carcinoma adenoide quístico (17,3%) y carcinomas mucoepidermoides (5,4%). Li en una serie de 16 casos, encontró un 93,75% de tumores malignos respecto a la incidencia general de un 51,1% de benignidad cuando se consideran todas las localizaciones (11). En estas series no se describe ningún caso de PLGA.

Recordando el plan de tratamiento, siendo el tumor una lesión maligna de crecimiento lento, se practica una resección quirúrgica local. Debido a la localización de este caso, la osteotomía tipo Lefort I como vía de acceso, era una excelente vía para su abordaje. La necesidad de realizar un tratamiento cervical se debió al resultado positivo de la PAAF. El empleo de quimioterapia y radioterapia es por el momento controvertido. En un caso descrito (8) el uso de radioterapia como único tratamiento mostró una supervivencia de 51 meses.

Biopsy confirmed the diagnosis of PLGA (Fig.3), but remnants of the tumor were found in the right pterigomaxillary area. In the neck, regional metastasis (2/16) were found in the right neck. Conventional radiotherapy was done in the pterigoid area and a control MR showed a marked reduction of the tumoral remnants. Those remnants were, anyhow, reapproached surgically and the tuberosity and pterigomaxillary defect were reconstructed with a Bichat fat flap.

Two years after treatment, the patient is free of disease.

DISCUSSION

Polymorphous low-grade adenocarcinoma (PLGA) is a salivary gland malignant neoplasm arising almost exclusively in the minor glands (3,6). Most of the cases have been described in the oral cavity, specially in the palate (hard and soft) (57%), lips (17%) and buccal mucosa (16%) being the extraoral location a rarity. The age range is 21-94, but most cases appear in the sixth and seventh decade (3-7)

PLGA requires differentiation from ACC. PLGA is a slow growing tumor with prolonged survival. Although tumor can recur, distant metastasis have not been reported. Eighty percent of patients are alive with no evidence of disease, 24% have tumor recurrence and 6% have metastasis to the lymph nodes (3-7). Only one case of death for disease has been described (2)

Nasal cavity and nasopharynx involvement in PLGA is rare (1-0,5%)(7) To date few cases have been detected in the nasal area (8-10). In one instance, the tumor has been associated to an undifferentiated carcinoma (9). One of the cases showed an intracranial extension (8).

The general incidence of tumors in the nasal area according to AFIP is as follows: the most frequent tumor are papillomas (545/1635), soft tissue tumors (332/1635), and glandular tumors (311) (10). In the nasal fossae and the paranasal sinuses a number of seromucosal glands arise, being more abundant in the lateral nasal cavity walls. Those glands markedly resemble minor salivary glands. Even though their secretion is not saliva, from an histologic point of view, there is only an academic difference (11).

In its series of glandular tumors the AFIP (Armed Forces Institute of Pathology)(7) founds the following distribution: high grade adenocarcinomas (29,9%), followed by mixed tumors (23,4%), low grade adenocarcinomas (including acinic cells (21,5%), adenoid cystic carcinoma (17,3%), and mucoepidermoid carcinomas (5,4%) . Li in a series of 16 cases found a 93,75% incidence of malignancies, versus a general incidence of 51,1% of benignity when considering all locations (11). No case of PLGA has been described in those series.

Regarding treatment planning, being the tumor a slow growing malignant lesion, a wide local surgical excision should be performed. Due to the location of this case, the Lefort I access osteotomy proved to be an excellent instrument for management of the lesion. The need of neck dissection treatment should be limited to those patients with positive nodes, as was the case presented. The use of chemo and radiotherapy is by the moment controversial. In one case (8) the only treatment was radiotherapy that showed a 51 months survival.

BIBLIOGRAFIA/REFERENCIAS

1. Evans HL, Batsakis JG. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of minor salivary glands: a study of 14 cases of a distinctive neoplasm. *Cancer* 1984; 53:935-42.
2. Aberle AM, Abrams AM, Bowe R, Melrose RJ, Handlers JP. Lobular (polymorphous low grade) carcinoma of the minor salivary glands: a clinicopathologic study of 20 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985;60:385-7.
3. Castle JT, Thompson LD, Frommelt RA, Wenig BM, Kessler HP. Polymorphous low-grade adenocarcinoma: a clinicopathologic study of 164 cases. *Cancer* 1999;86:207-19.
4. Crean SJ, Bryant C, Bennet J, Harris M. Four cases of polymorphous low-grade adenocarcinoma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1996;25:40-4.
5. Pinto PX, Coleman N. Regional metastasis in polymorphous low-grade adenocarcinoma. Report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997;26:447-9.
6. Blanchaert RH, Ord RA, Kumar D. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the sublingual gland. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1998;27:115-7.
7. Wenig BM, Gnepp DR. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of minor salivary glands IN: Ellis, Auclair, Gnepp (eds). *Surgical Pathology of the salivary glands*. Philadelphia: WB Saunders; 1991.
8. Lengyel E, Somogyi A, Godeny M, Szerdahelyi A, Nemeth G. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasopharynx. Case report and review of the literature. *Strahlenther Onkol* 2000;176:40-2
9. Lloreta J, Serrano S, Corominas JM, Ferres-Padro E. Polymorphous low-grade adenocarcinoma arising in the nasal cavities with an associated undifferentiated carcinoma. *Ultrasound Pathol* 1995;19:365-70
10. Wenig BM, Harpaz N, Del Bridge C. Polymorphous low-grade adenocarcinoma of seromucous glands of the nasopharynx: a report of a case and discussion of the morphologic and immunohistochemical features. *Am J Clin Pathol* 1989;92:104-9.
11. Li Ts. Minor salivary gland tumors of the nasopharynx. *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi* 1990;12:127-9.