

Carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales: Experiencia de 5 años en Clínica Las Condes de Santiago de Chile

Adenoid cystic carcinoma of nasal cavity and paranasal sinuses: 5 years experience in las Condes Clinic of Santiago of Chile

Luis Cabezas L¹, Joaquín Ulloa S², Francisco Krause P¹, Luis Cabezas C³, Felipe Panussis F¹,
Constanza Valdés P⁴.

RESUMEN

Introducción: El carcinoma adenoide quístico es una neoplasia originada en glándulas exocrinas de todo el cuerpo, principalmente en glándulas salivales mayores. En cavidad nasal y senos paranasales es poco frecuente y se caracteriza por presentar una alta frecuencia de recurrencia y de metástasis a distancia posterior a su remisión y a pesar de su tratamiento.

Objetivo: Describir características de una serie de casos de pacientes con carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales operados.

Material y método: Estudio descriptivo-retrospectivo. Período enero de 2012 y enero de 2017. La información se obtuvo a partir de las fichas electrónicas de la Clínica Las Condes. Se describen procedencia, edad y sexo, características clínicas, hallazgos anatomopatológicos, métodos diagnósticos, tratamiento, evolución.

Resultados: Total de 5 pacientes operados, 3 mujeres y 2 hombres. La edad promedio fue de 63 años, con rango de 33 años a 90 años de edad. 100% de los casos sin factores asociados. La presentación clínica más frecuente fue la obstrucción nasal unilateral, seguida por el dolor facial. Dos pacientes se presentaron con diagnóstico inicial, dos por recurrencia y uno por persistencia. En tres casos el tumor se origina de seno maxilar y en dos en seno etmoidal. Todos presentaron enfermedad avanzada, etapa IV y III. Tres pacientes histológicamente fueron de bajo grado y dos de alto grado. En los cinco casos el tratamiento primario fue quirúrgico, en el 60% endoscópico, 20% abierto y 20% combinado. En cuatro casos se usó radioterapia posoperatoria y en tres de éstos, quimioterapia concomitante. Todos se encuentran sin signos de recidiva tumoral en último control.

Conclusiones: El carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales es bastante infrecuente, su incidencia es menor a 1/100.000 casos por año. Es más frecuente en mujeres entre 40 y 50 años. Se identifica más con su origen en el seno maxilar (50%) y de patrón cribiforme. Clínicamente se presenta en estadios avanzados ya que en etapa precoz es asintomático o presenta clínica inespecífica inflamatoria. El diagnóstico se realiza con biopsia complementada con imagenología. El tratamiento más utilizado

¹ Médico del Departamento de Otorrinolaringología de Clínica Las Condes.

² Médico de Cirugía de Cabeza y Cuello y Plástica Maxilofacial de la Universidad de Chile.

³ Médico de Otorrinolaringología de la Universidad de Valparaíso.

⁴ Médico del Departamento de Otorrinolaringología, Universidad de Chile.

es la cirugía endoscópica o abierta asociado a radioterapia posoperatoria, a pesar de la cual, se presentan con alta recurrencia a largo plazo.

Palabras clave: *Carcinoma adenoide quístico, cavidad nasal, senos paranasales.*

ABSTRACT

Introduction: *Adenoid Cystic Carcinoma is a neoplasm originating in exocrine glands throughout the body, mainly in the major salivary glands. In the nasal cavity and paranasal sinuses is rare and characterized by a high frequency of recurrence and distant metastasis after remission and despite its treatment.*

Aim: *To describe characteristics of a series of patients with operated adenoid cystic carcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses.*

Material and method: *Descriptive-retrospective study. Period January 2012 and January 2017. The information was obtained from the electronic tabs of the Las Condes Clinic. It describes origin, age and sex, clinical characteristics, anatomopathological findings, diagnostic methods, treatment, evolution.*

Results: *Total 5 patients operated, 3 women and 2 men. The average age was 63 years, ranging from 33 years to 90 years of age. 100% of the cases without associated factors. The most frequent clinical presentation was unilateral nasal obstruction, followed by facial pain. 2 patients presented with initial diagnosis, 2 due to recurrence and 1 due to persistence. In 3 cases the tumor originates from the maxillary sinus and in 2 in the ethmoidal sinus. All had advanced disease, stage IV and III. 3 patients were histologically low grade and 2 high grade. In all 5 cases, the primary treatment was surgical, 60% endoscopic, 20% open and 20% combined. In 4 cases, postoperative radiotherapy was used and in 3 of this concomitant chemotherapy. All are without signs of tumor recurrence in the last control.*

Conclusion: *Adenoid Cystic Carcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses is quite infrequent; its incidence is less than 1 / 100,000 cases per year. It is more common in women between 40 and 50 years. It is identified more with its origin in the maxillary sinus (50%) and cribriform pattern. Clinically it presents in advanced stages since at an early stage, it is asymptomatic or it presents nonspecific inflammatory clinic. Diagnosis is performed with biopsy supplemented with imaging. The most commonly used treatment is endoscopic or open surgery associated with postoperative radiotherapy, despite which, they present with high recurrence in the long term.*

Key words: *Carcinoma, Adenoid Cystic, Nasal Cavity, Paranasal Sinuses.*

INTRODUCCIÓN

El Carcinoma Adenoide Quístico (CAQ) es una neoplasia maligna que se origina en las glándulas exocrinas de todo el cuerpo, especialmente en las glándulas salivales. Comprometen aproximadamente 1% de los tumores malignos de la cabeza y el cuello y 6%-10% de los tumores malignos de las glándulas salivales¹.

Se estima que aproximadamente el 95% de los CAQ afecta las glándulas salivares mayores o

de cavidad oral y que 5% aproximadamente afecta orofarínge y nasofarínge².

Los originados en la cavidad nasal y en los senos paranasales son tumores poco frecuentes y biológicamente muy agresivos. En esta zona es el segundo tumor maligno más frecuente, después del carcinoma de células escamosas¹. Se caracterizan por presentar una alta frecuencia de recurrencia local posterior a su remisión y una alta frecuencia de metástasis a distancia a pesar del tratamiento utilizado².

El CAQ fue descrito por primera vez por Robin, Lorain y Laboulbene en 1853 y 1854. Theodor Bilroth lo nombró Cilindroma en 1856, principalmente por sus características histológicas y Reid en 1952 lo denominó como lo conocemos hoy en día, Carcinoma Adenoide Quístico³. Fue en 1962 que Tauxé describió el CAQ originado en glándulas salivales menores de la cavidad nasal y los senos paranasales como un cáncer que presenta un curso lento y agresivo, especialmente por las etapas avanzadas en las que se diagnosticaban⁴.

OBJETIVO

Describir las características epidemiológicas, clínicas, métodos de diagnóstico, tratamiento, factores pronósticos y anatomía patológica de una serie de casos de pacientes con carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales operados por nuestro equipo en los últimos años.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo-retrospectivo de los pacientes operados por carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales, en el periodo comprendido entre enero de 2012 y enero de 2017. La información se obtuvo a partir de las fichas electrónicas de la Clínica Las Condes. Se ordenaron los datos en una tabla Microsoft Excel para Mac versión 15.32 para su análisis. Se describen procedencia, edad y sexo, características clínicas de los pacientes, hallazgos anatomopatológicos, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución.

RESULTADOS

En el período estudiado se encontraron 5 pacientes operados por carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales, todos con certificación anatomopatológica, 3 de sexo femenino y 2 de sexo masculino. La edad promedio fue de 63 años, con rango de 33 años a 90 años de edad. Dos de estos pacientes son de nacionalidad boliviana y tres chilenos. El 100% de los casos no tenían factores asociados como ser fumadores ni bebedores.

La forma de presentación clínica más frecuente fue la obstrucción nasal unilateral, seguida por el dolor facial relacionado con la ubicación de la lesión. Un paciente, en el que la lesión invadía la pared anteromedial de la órbita, presentó epifora y otro donde la lesión comprometía la zona etmoido-esfenoidal presentó hiposmia. También se identificó un paciente que su motivo de consulta fue una masa en el paladar duro.

De los pacientes evaluados en este estudio, el 40% llegó a la Clínica Las Condes sin diagnóstico de carcinoma adenoide quístico, otro 40% de los pacientes fue evaluado por una recurrencia de su patología tratada previamente en otro establecimiento. Uno de estos pacientes fue derivado directamente desde Bolivia para un tratamiento definitivo. En un solo caso, el paciente consultó por una persistencia de su patología neoplásica. Destaca, que una paciente presentó una recurrencia 5 años posteriores a haber sido tratada con radio-quimioterapia (Tabla 1).

El sitio de origen de los tumores fue principalmente el seno maxilar con 60%; en un segundo lugar, con 40%, el seno etmoidal. En un solo caso el tumor se extendía a la base de cráneo desde la fosa pterigomaxilar.

Tabla 1. Descripción de los pacientes

Caso	Género	Edad	Procedencia	Alcohol	Tabaco	Síntomas al diagnóstico	Presentación de la enfermedad en CLC
1	Femenino	33	Bolivia	0	0	Epifora-Dolor-Masa	Persistencia
2	Femenino	65	Chile	0	0	Proptosis	Recurrencia
3	Masculino	90	Bolivia	0	0	Obstrucción nasal	Recurrencia
4	Masculino	53	Chile	0	0	Obstrucción nasal - Epistaxis - Hiposmia	Inicial
5	Femenino	77	Chile	0	0	Dolor	Inicial

Tabla 2. Características del tumor

Caso	Sitio primario	TNM	Etapas clínicas	Tipo histológico	Márgenes	Invasión perineural
1	Seno maxilar	T4aNOMO	IVA	>30% Sólido	+	+
2	Seno etmoidal	T4aNOMO	IVA	Cribiforme	-	-
3	Seno maxilar	T4aNOMO	IVA	Sólido	+	+
4	Seno etmoidal	T4bNOMO	IVB	Cribiforme	-	+
5	Seno maxilar (fosa pterigomaxilar)	T3NOMO	III	Tubular	+	+

TNM: T: tumor N: linfonodos M: metástasis (*American Joint Committee on Cancer Staging Manual. 7th ed. Chicago: AJCC; 2009*).

Todos los pacientes estudiados se presentaron con etapas avanzadas de su enfermedad, pero ningún paciente presentó metástasis ni adenopatías regionales.

Histológicamente, el 60% de los casos presentaban tumores de bajo grado, dos casos de patrón cribiforme y uno tubular. Dos pacientes presentaron patrón sólido, de alto grado. En el 60% de los casos el margen de resección microscópico fue positivo para neoplasia. De estos casos, dos pacientes eran de alto grado y uno de patrón tubular. Un solo paciente no presentó invasión perineural, siendo éste de patrón cribiforme (Tabla 2).

En los 5 casos el tratamiento primario fue quirúrgico, en el 60% se realizó el procedimiento vía endoscópica exclusivamente. En un caso la resección fue abierta en block y en un caso se realizó una cirugía combinada, con un primer tiempo vía endoscópica y un segundo tiempo abierta para completar la maxilectomía. En el 80% de los casos se asoció radioterapia posoperatoria y en 60% se utilizó quimioterapia asociada a ésta.

El seguimiento es entre 1 mes a 60 meses, encontrándose todos los pacientes sin signos de recidiva tumoral en el último control (Tabla 3).

DISCUSIÓN

El CAQ es un tumor maligno infrecuente que usualmente afecta glándulas salivales mayores, presentando una incidencia en glándulas menores menor a 1/100.000 casos por año¹. Los trabajos encontrados en la literatura nacional acerca de CAQ de cavidad nasal y senos paranasales se reducen a reportes de casos aislados y a revisiones bibliográficas; es por esto, que nuestro trabajo de investigación es el primer trabajo descriptivo-retrospectivo en ser presentado a nivel nacional con este número de pacientes.

El CAQ se observa más en la cuarta y quinta década de la vida, a diferencia de nuestros resultados donde el promedio fue de 63 años. Su incidencia es desconocida y es levemente más frecuente en las mujeres. Se ha visto que los pacientes con esta afección son mayoritariamente de raza blanca, sin antecedentes etiológicos claros como ser fumadores o bebedores de alcohol, lo cual es concordante con lo descrito en nuestros resultados⁵.

Clásicamente se describen 3 patrones histológicos diferentes para CAQ: El patrón cribiforme, el patrón tubular y el sólido. El patrón cribiforme es el más

Tabla 3. Características del tratamiento realizado

Caso	Cirugía	Radioterapia Adyuvante	Quimioterapia	Metástasis	Evolución
1	Combinada	+	+	-	23 meses Sin recidiva
2	Vía endoscópica	+	+	-	18 meses Sin recidiva
3	Maxilectomía abierta	-	-	-	1 mes. Desconocido
4	Vía endoscópica	+	+	-	12 meses sin recidiva
5	Vía endoscópica	+	-	-	60 meses sin recidiva

frecuente, presente en el 40% a 50% de los CAQ^{1,2,5} y se caracteriza por nidos celulares con espacios cilíndricos pequeños entremedio, dando una imagen similar al queso suizo. El patrón tubular, donde las células forman estructuras ductales, se presenta en 30% aproximadamente de los casos (Figuras 1 y 2).

Cuando las células forman láminas o cordones de células pequeñas con necrosis en el centro de los nidos, se denomina patrón sólido, y éste está presente en el 20% de los casos de CAQ aproximadamente⁶.

Generalmente los CAQ de cavidad nasal y senos paranasales se presentan como un tumor mixto, y son clasificados según su patrón predominante. Mientras más componente sólido peor será el pronóstico, ya que se ha visto que estos tumores presentan más aberraciones cromosómicas y mutaciones somáticas. Se usan actualmente dos sistemas de graduación para CAQ. El sistema Perzin/Szanto considera los CAQ de alto grado cuando su componente sólido supera el 30%; mientras que el sistema de Spiro, considera de

alto grado aquellos tumores con más del 50% de componente sólido^{7,8}. Coincidentemente, los dos pacientes clasificados de alto grado en nuestro estudio por tener mayor componente sólido en su histología, llegaron a la clínica con una persistencia y una recurrencia respectivamente. Ambos casos debieron ser abordados con cirugía abierta por su mayor extensión y agresividad.

El CAQ frecuentemente tiene una evolución lenta y asintomática, como se vio en los pacientes estudiados, las características inflamatorias inespecíficas, similares a las de una rinitis o rinosinusitis derivan muchas veces en un diagnóstico tardío^{1,2,5}. En estadios avanzados, la extensión hacia la órbita, hacia el sistema nasolagrimal, cavidad craneal anterior, seno cavernoso, fisura pterigomaxilar o piel pueden producir síntomas como proptosis, diplopía y epífora, trismus, dolor, fístula oroantral, parestesia o sensación de masa; los cuales generan mayor inquietud^{5,9} (Figura 3).

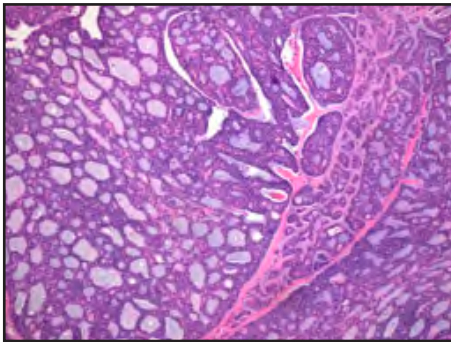


Figura 1. Corte histológico de carcinoma adenoide quístico cribiforme correspondiente a caso clínico número cuatro. Grupos epiteliales malignos formando nidos y cribas.

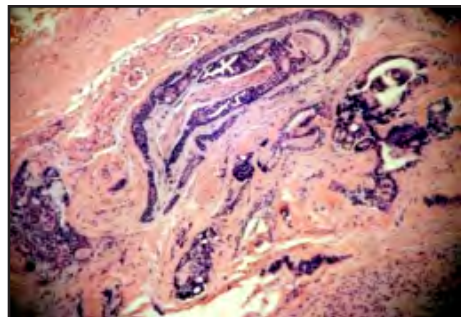


Figura 2. Corte histológico de carcinoma adenoide quístico mixto correspondiente a caso clínico número cinco. Células epiteliales y mioepiteliales formando estructuras tubulares.

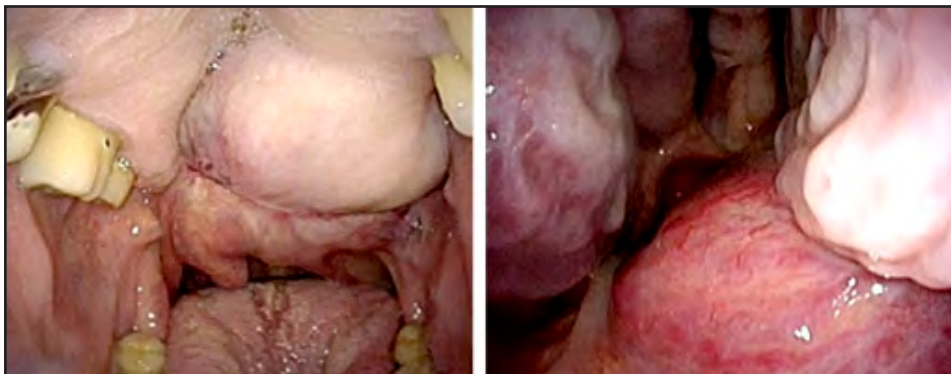


Figura 3. En imagen izquierda se observa masa irregular abombando hemipaladar duro desde cavidad nasal. En imagen derecha se identifica misma lesión de aspecto friable observada desde fosa nasal. Ambas imágenes corresponden a caso clínico número tres.

Al igual que lo encontrado en los pacientes operados, en la literatura internacional lo más frecuente es identificar el CAQ como tumor primario a nivel del seno maxilar en 50% a 60%, luego en cavidad nasal exclusivamente en 20% a 30% y en seno etmoidal en 10%. El seno esfenoidal y frontal se encuentra comprometido en menor porcentaje¹⁰. Al momento del diagnóstico, el CAQ en 25% aproximadamente de los casos se extiende a la base de cráneo y en 25% el tumor la invade⁵.

Frente a la sospecha clínica, se recomienda realizar estudios adicionales. La nasofibroscofia es un examen complementario a la imagenología preoperatoria y mandatorio para poder revelar tumores en estadio temprano^{10,11}. En el caso de identificar un pólipo unilateral o sospechoso vía endoscópica lo recomendado es realizar una biopsia para poder obtener un diagnóstico definitivo (Figura 4).

La tomografía computarizada (TC) es el mejor examen imagenológico para definir compromiso óseo en tumores sinonasales¹². Puede identificar erosión cortical, destrucción ósea y remodelamiento óseo. Para una evaluación óptima del hueso, el grosor del corte de la imagen tiene que ser de 1 mm y formateado en 3 planos.

Los CAQ de bajo grado pueden presentarse como un pólipo etmoidal que remodele el hueso y verse como un pólipo simple en el TC. Por otro lado, los CAQ de alto grado se pueden presentar como masas irregulares con destrucción ósea y densidad y señal heterogénea (Figura 5).

La resonancia magnética (RM) es complementaria a la TC al caracterizar las partes blandas del tumor y al evaluar la extensión de éste más allá de las paredes del seno. El protocolo básico es T1 y T2 no potenciado con el propósito de discriminar distintas estructuras blandas del tumor y el moco o fluido en los senos. Al ser potenciada con contraste también puede identificar las interrupciones en la señal abolida de la cortical ósea¹¹. La RM es el mejor examen imagenológico para evaluar si hay invasión a la base del cráneo, invasión perineural o perivascular, grado de compromiso de la órbita o extensión intracraneana^{11,12} (Figuras 6 y 7).

La tomografía por emisión de positrones - tomografía computarizada (PET/CT), en el CAQ no está recomendada de rutina para diagnóstico y etapificación; sin embargo, ha demostrado ser



Figura 4. Visión endoscópica de examen realizado a caso clínico número cuatro. Cavity nasal con lesión polipoidea infiltrante originada en senos etmoidales posteriores.



Figura 5. TC con contraste correspondiente a caso clínico número tres. Muestra proceso expansivo con densidad de partes blandas que compromete la rinofaringe contactando ambos cornetes inferiores, remodelando el paladar duro y el septum nasal óseo en su región posterior.

útil para evaluar tumor residual o recurrente al ser realizada posterior a los 3 meses del tratamiento; ya que previo a este tiempo se ha visto que la inflamación posoperatoria puede tener hipercaptación y de esta forma ser un falso positivo. Los CAQ de bajo grado, por su baja tasa metabólica, pueden ser falsos negativos¹¹. En tres casos del total de los estudiados se realizó PET/CT posoperatorio, en dos de éstos se identificó hipercaptación en

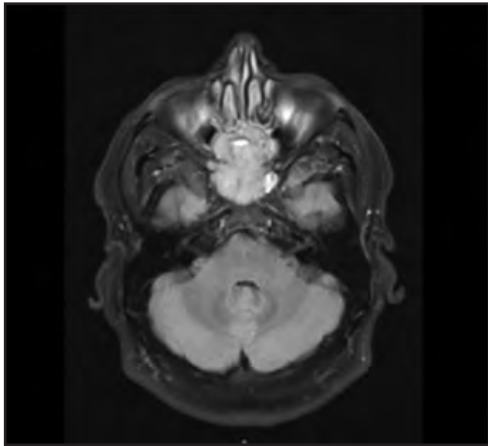


Figura 6. RM en T1 donde se observa masa nasosinusal de aspecto agresivo, originada a nivel etmoidal con extensión a cuerpo del esfenoides. La imagen corresponde al caso número cuatro.

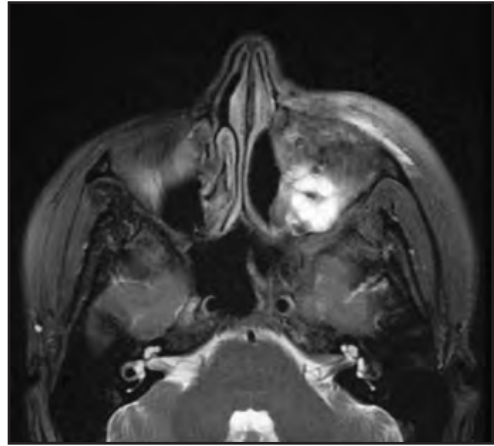


Figura 7. RM que muestra remanente tumoral a nivel del ángulo interno de la órbita izquierda y en la base de la nariz a izquierda. Corresponde a caso clínico número uno.

lecho quirúrgico, pero en ambos casos se realizó el examen antes del mes después de la cirugía, por lo tanto su validez es incierta (Figura 8).

Por lo poco frecuente que son los tumores de glándulas salivales menores, la clasificación más utilizada para categorizar tratamiento y pronóstico en la mayoría de los estudios de CAQ de cavidad nasal y senos paranasales es la clasificación TNM de la 7ª edición del *American Joint Committee on Cancer* (AJCC)¹³. La presentación más frecuente es en etapas avanzadas (Etapa III-IV) con 78%

en algunas revisiones^{1,5,10,14}; en nuestro caso fue del 100% de los pacientes. El 65% de los CAQ se pueden presentar como tumores localmente avanzados (T4a-b). La identificación de linfonodos regionales o a distancia (N+) son del 2% aproximadamente⁵, mientras que la presentación con metástasis a distancia (M1) llega al 30%-40%, siendo lo más frecuente en el pulmón¹⁴.

De los CAQ de la cabeza y el cuello, aquellos originados en la cavidad nasal y en los senos paranasales se han reportado con peor pronóstico. Se

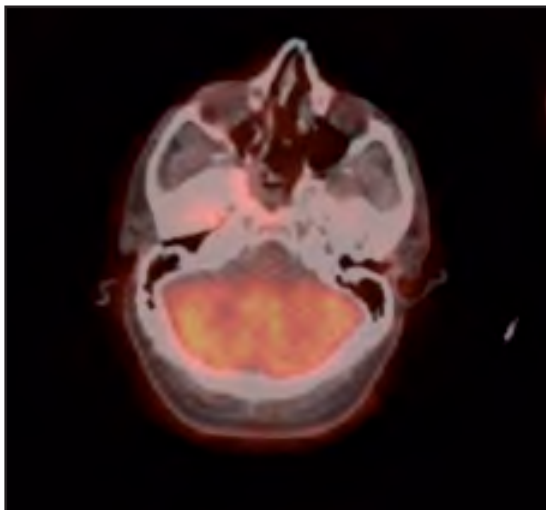


Figura 8. PET/CT realizado a paciente del cuarto caso tres semanas después de su cirugía. Se observan cambios posquirúrgicos en celdillas etmoidales, seno esfenoidal y cavidad nasal posterior, sin hipercaptación significativa salvo en borde quirúrgico óseo esfenoidal a derecha (SUVmax: 4,3).

ha descrito recurrencia local y metástasis a distancia a pesar de un tratamiento agresivo con cirugía y radioterapia; sin embargo, diversos estudios han reportado que los pacientes sobreviven por muchos años después de presentar metástasis^{1,5,10,14}. Es por esto, que la presencia o no de metástasis se ha mantenido como un factor pronóstico controversial¹⁰.

Lupinetti y col, autor de uno de los estudios retrospectivos más largos hasta la fecha de CAQ de cavidad nasal y senos paranasales; identificó por primera vez que la sobrevida era mayor en CAQ originados en la cavidad nasal antes que en otros senos paranasales; también concluyó que había mayor sobrevida en los pacientes donde el tumor no invadía la base del cráneo, o que presentara histológicamente un subtipo cribiforme y un estadio T o clínico menor. Sin embargo, también identificó que la forma de recurrencia no afectaba significativamente la sobrevida⁵. Moran Amit y col en un metaanálisis de CAQ de senos paranasales con 520 pacientes, estableció que la invasión perineural de los tumores no era estadísticamente significativa como factor de mal pronóstico (Figura 9).

Por otro lado, propuso que, si el sitio de origen del tumor es la cavidad nasal, y la resección de éste se completa con márgenes negativos, la posibilidad de sobrevida a los 5 años libre de enfermedad es significativamente mayor¹⁴.

Michel y col en un trabajo retrospectivo de 30 casos de CAQ de senos paranasales en un solo centro, concluyó, que había una diferencia estadísticamente significativa con respecto a un mejor pronóstico, en pacientes con etapas precoces y en pacientes con subtipo histológico cribiforme⁴.

Tradicionalmente se ha establecido que el mejor tratamiento del CAQ de cavidad nasal y senos paranasales es la cirugía agresiva con márgenes negativos asociado a radioterapia (RT) posoperatoria. Sin embargo, la importancia de la radioterapia adyuvante no ha sido demostrada en base a estudios retrospectivos randomizados⁵.

Lo que sí se ha visto, es que la ausencia de cirugía como tratamiento primario está asociada significativamente a una mayor recurrencia². Y lo que está comprobado, es que hay un impacto favorable en la sobrevida libre de enfermedad en los pacientes que se logra una resección del tumor con márgenes negativos¹⁴. Aunque algunos autores han señalado que un margen positivo en la cavidad nasal y en los senos paranasales puede ser un reflejo de lo agresivo, invasivo y resistente que puede ser el tumor más que un reflejo de una resección inadecuada¹⁵.

No se han reportado diferencias en la sobrevida entre los pacientes operados de forma abierta y los que se abordan en forma endoscópica^{4,16}. Esta

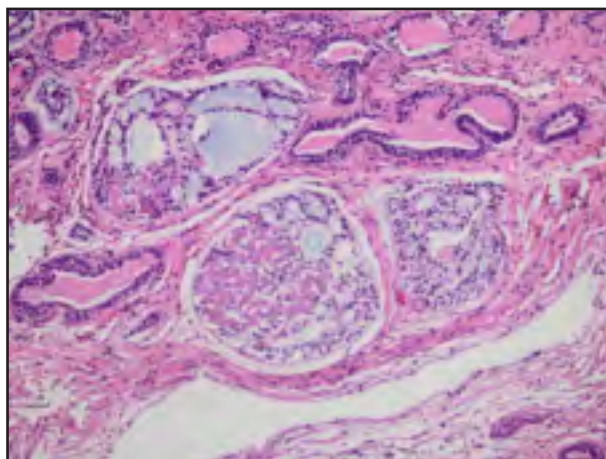


Figura 9. Corte histológico de carcinoma adenoide quístico cribiforme infiltrando fascículos nerviosos. Corresponde a caso clínico número cuatro.

última puede ser facilitada al trabajar simultáneamente por dos cirujanos utilizando ambos lados de la nariz¹⁶.

La RT tiene particular función en los pacientes con resección incompleta, márgenes positivos y TNM avanzados¹⁷. La tendencia, hoy en día, es realizar la radioterapia con intensidad modulada (IMRT) y dentro de las primeras 6 semanas posoperatorias¹⁶. Por otro lado, no se han visto beneficios en la sobrevida de los CAQ de cavidad nasal y senos paranasales con quimioterapia neoadyuvante; es por esto, que la quimioterapia se utiliza de forma paliativa, para pacientes específicos con enfermedad progresiva y sintomática, fuera del alcance quirúrgico⁹.

La disección cervical en CAQ de cavidad nasal y senos paranasales avanzados no se encuentra indicada de rutina, principalmente porque el compromiso linfonodal primario o secundario en linfonodos cervicales en estos tumores es bajo, de 2% a 7% aproximadamente^{4,5}. Por último, cabe destacar, que a pesar de que en nuestra serie de casos

no hubo pacientes con metástasis, las metástasis a distancia no son contraindicación para realizar un tratamiento quirúrgico del tumor primario en busca de un control local⁵.

CONCLUSIÓN

El CAQ de cavidad nasal y senos paranasales es una neoplasia poco frecuente entre la patología maligna de la cabeza y el cuello. Tiene una progresión lenta, asintomática pero bastante agresiva. Es más frecuente en adultos de raza blanca. Existen múltiples factores pronósticos que se han estudiados, pero la mayoría son controversiales. Lo más importante es sospecharlo clínicamente en etapas tempranas y estudiarlo con biopsia e imágenes. A pesar de que el manejo quirúrgico agresivo asociado a RT posoperatoria, ha demostrado mejorar la sobrevida global y libre de enfermedad, la recurrencia local o a distancia se ha mantenido alta a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. RHEE CS, WON TB, LEE CH, ET AL. Adenoid cystic carcinoma of the sinonasal tract: treatment results. *Laryngoscope* 2006; 116: 982-6.
2. ELLINGTON C L, GOODMAN M, KONO S A, ET AL. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: Incidence and survival trends based on 1973-2007 surveillance, epidemiology, and end results data. *Cancer* 2012; 118: 4444-51.
3. SEPÚLVEDA I, DELGADO C, FLORES P. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: clinical case report and literature review. *Int J Odontostomat* 2012; 6: 296-301.
4. MICHEL G, JOUBERT M, DELEMAZURE AS, ET AL. Adenoid cystic carcinoma of the paranasal sinuses: retrospective series and review of the literature. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2013; 130: 257-62.
5. LUPINETTI AD, ROBERTS DB, WILLIAMS MD, ET AL. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: The M. D. Anderson Cancer Center experience. *Cancer* 2007; 110: 2726-31.
6. ANGEL J, PÉREZ A, GOYAL P. Adenoid cystic carcinoma of the nasal cavity. *Ear, Nose & Throat Journal* 2012; 91: 22-4.
7. VAN WEERT S, VAN DER WAAL I, WITTE B, ET AL. Histopathological grading of adenoid cystic carcinoma of the head and neck: Analysis of currently used grading systems and proposal for a simplified grading scheme. *Oral Oncology* 2015; 51: 71-6.
8. DIVE A, BODHADE A, MISHRA M, ET AL. Histological patterns of head and neck tumors: An insight to tumor histology. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology* 2014; 18: 58-68.
9. LUND V, CLARKE P, SWIFT A, ET AL. Nose and paranasal sinus tumours: United Kingdom National Multidisciplinary Guidelines. *The Journal of Laryngology & Otology* 2016; 130: 111-8.
10. SEONG SY, HYUN DW, KIM YS, ET AL. Treatment outcomes of sinonasal adenoid cystic carcinoma: 30 cases from a single institution. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery* 2013; 42: 171-5.

11. EGGESB HB. Imaging of sinonasal tumours. *Cancer Imaging* 2012; 12: 136-52.
12. GENDEH B, ZAHEDI F, AHMAD H. Adenoid cystic carcinoma of the sinonasal tract: outcome of endonasal endoscopic surgery at five- year follow up. *The Journal of Laryngology & Otology* 2013; 127: 511-5.
13. American Joint Committee on Cancer Staging Manual. 7th ed. Chicago: AJCC; 2009.
14. AMIT M, BINENBAUM Y, SHARMA K, ET AL. Adenoid Cystic Carcinoma of the Nasal Cavity and Paranasal Sinuses: A Meta-Analysis Journal of Neurological Surgery 2013; 71: 118-25.
15. HADDAD A, ENEPEKIDES DJ, MANOLIDIS S, BLACK M. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: A clinicopathologic study of 37 cases. *J Otolaryngol* 1995; 24: 201-5.
16. LUND V, STAMMBERGER H, NICOLAI P, CASTELNUOVO P, BEAL T, BEHAM A ET AL. European position paper on endoscopic management of the nose, paranasal sinuses and skull base. *Rhinol Suppl* 2010; 22: 1-144.
17. SPIRO RH, HUVOS AG, STRONG EW. Adenoid cystic carcinoma: fac- tors influencing survival. *Am J Surg* 1979; 138: 579-83.