

11232



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DELEGACIÓN N° 3 DEL DISTRITO FEDERAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

**“TRATAMIENTO DE TUMORES MALIGNOS
CRANEOFACIALES MEDIANTE RESECCIÓN QUIRÚRGICA
A TRAVÉS DE ABORDAJE CRANEOFACIAL COMBINADO Y
TERAPIA ADYUVANTE”**

TESIS QUE PRESENTA:

DR. GALLARDO GUZMÁN MARCO ANTONIO MAURICIO

**PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD EN
NEUROCIRUGÍA**

ASESORES:

DR. COHN ZURITA FABRICIO

DR. GALLEGOS HERNÁNDEZ FRANCISCO



MEXICO D.F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



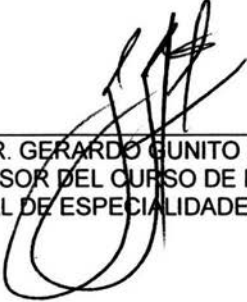
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).


El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.


DR. ANTONIO CASTELLANOS OLIVARES
JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E
INVESTIGACIÓN EN SALUD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI


DR. GERARDO GUNITO BALANZAR
PROFESOR DEL CURSO DE NEUROCIRUGÍA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI


SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.


DR. FABRICIO COHN ZURITA
MEDICO ESPECIALISTA NEUROCIRUGÍA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI


DR. FRANCISCO GALLEGOS HERNÁNDEZ
MEDICO ESPECIALISTA CIRUGÍA ONCOLÓGICA
HOSPITAL DE ONCOLOGÍA CMN SIGLO XXI
C.M.N. SIGLO XXI
HOSP. DE ESPECIALIDADES

RECIBIDO
28 SEP 2004
IV. EDUCACION E INVESTIG. MEDICA

AGRADECIMIENTOS:

A Dios eternamente mi respeto, fe, devoción y agradecimiento por todas las generosidades brindadas constantemente.

A mis padres, mis hermanos y a María del Refugio, les agradezco su constante afecto y apoyo durante toda mi vida.

A todos los médicos que integran servicio de neurocirugía del hospital de especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI les agradezco haber compartido sus conocimientos y sus habilidades conmigo.

I.-TITULO:

Tratamiento de tumores malignos craneofaciales mediante resección quirúrgica a través de abordaje craneofacial combinado y terapia adyuvante.

II.-AUTORES:

Marco Antonio Mauricio Gallardo Guzmán.
Dr. Fabrizio Cohn Zurita.
Dr. Francisco Gallegos Hernández.

III.-SERVICIOS:

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

IV.-ANTECEDENTES:

La base del cráneo es un límite complejo entre los tejidos extracraneales e intracraneales, a través de los cuales estructuras vitales nerviosas y vasculares se encuentran alojadas. Históricamente, la alta morbilidad de la cirugía craneofacial y la incapacidad para lograr una resección en bloque ha limitado la utilidad y la eficacia de las resecciones de lesiones malignas ubicadas en la base del cráneo. Los avances en los accesos quirúrgicos a la región craneofacial y las mejoras en las técnicas de reconstrucción, han permitido a los cirujanos reseccionar con seguridad lesiones malignas que antes hubieran sido consideradas inoperables. Estas lesiones malignas se originan del hueso, duramadre, vasos sanguíneos, nervios, o el epitelio y tejidos glandulares de la región sinusal, cara y oído. ⁽¹⁾

A continuación se describe una breve reseña histórica sobre el desarrollo y evolución de este tipo de técnicas, así también como una semblanza sobre la diseminación de estas lesiones malignas hacia la región craneofacial.

A) ANTECEDENTES HISTORICOS:

Se atribuye a Davide Giordano el inicio de la cirugía para lesiones del piso anterior de la base del cráneo, en 1897 desarrolló el abordaje transglabellar-transnasal en cadáveres. ⁽²⁾

Históricamente, los tumores de los senos paranasales fueron considerados inoperables. El acceso limitado a la base anterior del cráneo hacía difíciles las resecciones en bloque y a menudo resultaron en resecciones quirúrgicas incompletas. Estos procedimientos tenían índices altos de morbilidad, mortalidad y recurrencia local. En 1909 Theodor Kocher mejoró el abordaje transnasal al reseccionar el septum submucosamente, y la culminación de estas modificaciones fue la descripción por Albert Halsted en 1910 con la incisión sublabial en el paso inicial de la exposición del seno esfenoidal. En 1912, McArthur utilizó un abordaje extradural con resección del arco orbitario para permitir que la disección se extendiera posterior al nivel del quiasma óptico. Estos abordajes básicos fueron modificados por un gran número de pioneros en la neurocirugía en la primera parte del siglo XX, incluyendo a Dandy, Heuer, Frazier y Cushing ⁽³⁾

En 1941, Dandy describió por primera vez la técnica con combinación de abordajes craneal y facial, y en 1943 Ray y Mc Lean describieron un abordaje facial anterior y transcraneal para reseccionar un retinoblastoma orbitario. La resección de un cáncer del seno frontal utilizando tal abordaje fue descrito por Smith, Klopp y Williams en 1954, y en 1963, Ketchum y van Buren popularizaron el abordaje craneofacial para el tratamiento de los carcinomas de los senos paranasales. ⁽⁴⁾

Se realizaron intentos para mejorar la exposición en la fosa anterior, especialmente en su extensión posterior. Esto era a menudo difícil de lograr sin retracción severa de los lóbulos frontales utilizando una craniotomía estándar. Basados en la remoción de una banda frontoorbitaria utilizada en la cirugía craneofacial para anomalías congénitas craneomaxilares utilizadas por Tessier et al, y la técnica frontorbitaria baja para los tumores esfenoidales descrita por Derome et al, varios equipos quirúrgicos utilizaron abordajes más directos.⁽⁵⁾

El abordaje subcraneal anterior extendido fue introducido en 1978 por Raveh para el tratamiento de la disrupción traumática de la base anterior del cráneo; posteriormente fue utilizado para la corrección de anomalías craneofaciales congénitas y adquiridas, y en 1980 fue adaptado para la resección de varios tumores malignos y benignos de la base del cráneo. Este abordaje difiere significativamente del abordaje facial y craneal tradicional. Las diferencias no yacen en la localización de la craniotomía y osteotomías nasoorbitarias, sino en las variaciones del colgajo óseo que permiten el acceso transfrontal, el cual permite exposición desde el piso etmoidal anterior hasta el clivus; evita incisiones faciales y preserva las estructuras neurovasculares.⁽⁶⁾

En 1992, Sekhar y colaboradores diseñaron el abordaje subfrontal extendido, el cual es una modificación del abordaje de Derome al que se le agrega osteotomías orbitofrontales u orbitofrontoetmoidales bilaterales que mejoran la exposición de las lesiones de la línea media extendidas a las fosas anterior, media o posterior de la base del cráneo, minimizando la retracción de los lóbulos frontales.⁽⁷⁾

La mayor ventaja ofrecida por la técnica craneofacial es la resección el bloque de la lesión de la cavidad nasal, lámina cribosa, septum superior, plano esfenoidal, etmoides y/o región orbitaria media siendo capaces de visualizar directamente y proteger los lóbulos frontales, nervios ópticos, senos cavernosos y arterias carótidas adyacentes. La extirpación exitosa usualmente requiere la creación de un defecto que permite la comunicación directa entre el espacio estéril extradural y el espacio no estéril de la nariz, senos paranasales y ocasionalmente la cavidad oral. Un cierre durable en sello de agua de este defecto debe ser obtenido para prevenir complicaciones tales como meningitis, absceso epidural, fistula de líquido cefalorraquídeo, o hernia cerebral. La mayoría de los neurocirujanos utilizan algún tejido vascularizado de la base del cráneo en conjunción con hueso o cartilago para el cierre de este defecto.

Este tejido vascularizado es obtenido mediante el uso de colgajos locales pediculados (pericráneo o gálea) o colgajos libres microvasculares (recto abdominal, dorsal largo o radiales del antebrazo) para reparaciones. El colgajo de pericráneo utilizado para el cierre de defectos de la base anterior del cráneo es dirigido anterior e inferiormente, con aporte sanguíneo originado de los ramos de las arterias supraorbitarias y supratrocleares. Este colgajo de pericráneo también incluye tejido conectivo laxo debajo de la galea aponeurótica. Además, es delgado, plegable y bien vascularizado, aún después de la radioterapia.⁽⁸⁾

B) METODOS DE DISEMINACION INTRACRANIAL DE LAS LESIONES MALIGNAS DE LA BASE DEL CRANEO:

La mayoría de las rutas de diseminación de los tumores de cabeza y cuello son directas. Estos tumores no son metastáticos al espacio intracraneal. De hecho, las metástasis centrales de carcinomas de cabeza y cuello son raras. Las neoplasias intracraneales son una extensión directa del primario.

La ruta más común de diseminación es la erosión a través del hueso de la base del cráneo. El acceso más fácil a la cavidad intracraneal es a través del hueso delgado del piso de la fosa craneal anterior, a través de la *fóvea etmoidalis* o la lámina cribosa. El hueso de la *fóvea* es delgado y la lámina cribosa tiene múltiples perforaciones a través de las cuales pasan hojas durales de la fila olfatoria. El origen usual para estos tumores son los senos paranasales. Otra ruta de diseminación para los tumores es la erosión del hueso del ápex orbitario hacia la porción anteromedial de la fosa craneal media. Las lesiones malignas etmoidales que invaden el seno esfenoidal tienen una capa delgada de hueso entre ella y el seno cavernoso que provee una ruta adicional para la diseminación a la fosa media. La pared posterior del seno esfenoidal, en particular, con patrón postsolar de neumatización, puede ser extremadamente delgada, previendo un paso fácil del tumor hacia la fosa craneal posterior. La duramadre pontina está en relación próxima, brindando una potencial diseminación del tumor hacia la dura que, una vez reseca, es difícil reparar.

El hueso del clivus es comúnmente erosionado por el carcinoma nasofaríngeo, pero el tumor raramente alcanza la fosa posterior. Sin embargo, la extensión lateral a menudo resulta en erosión de las alas mayores del esfenoides contribuyendo a la diseminación del piso de la fosa media. La invasión del foramen lacerum provee acceso al canal de la carótida interna y el seno cavernoso; una razón por qué la paresia del IV nervio craneal es la tercer afección de nervios craneales más común.

Las rutas foraminales para la fosa anterior son a través de la lámina cribosa y la lámina papirácea del complejo etmoidal. La lámina cribiforme tiene de 26 a 71 (promedio 43) de forámenes por lado. La fila olfatoria que penetra estos forámenes son neuronas de primer orden que hacen sinápsis a los cuerpos celulares en los bulbos olfatorios. La fila está cubierta por duramadre y los bulbos son extensiones del cerebro. Los forámenes etmoidales permiten el paso de las ramas neurovasculares etmoidales desde la órbita a la cavidad nasal. Emergiendo de la arteria oftálmica, las arterias etmoidales atraviesan la lámina papirácea y la sutura entre el complejo etmoidal y el hueso frontal contribuyendo a formar la pared medial de la órbita.

El ápex orbitario provee tres rutas de diseminación perineural: el canal óptico, la fisura orbitaria superior y la fisura orbitaria inferior. La primera ruta es a través del canal óptico al quiasma óptico, y en el quiasma la proximidad de la arteria carótida interna distal y el mesencéfalo brinda al tumor alcanzar esta extensión haciendo dudosa su resección. A cualquier punto del canal, la penetración del tumor lateralmente hacia la fosa craneal media puede ocurrir. Similarmente, la fisura orbitaria superior provee acceso del tumor al seno cavernoso y la fosa craneal media. En la orbita inferior, el canal infraorbitario conduce hacia el foramen redondo, y de ahí al ganglio de Gasser en el *cavum* de Meckel.

El trigémino provee la ruta más frecuente de diseminación intracraneal. El foramen oval es el más comúnmente afectado, seguido del foramen redondo y después de la fisura orbitaria superior. Los tumores parotídeos que crecen a lo largo del nervio facial son comunes, pero raramente se diseminan a la cavidad intracraneal. Las ramas trigeminales, sin embargo, comúnmente proveen acceso directo a la fosa media. Muchas lesiones malignas de las vías aerodigestivas superiores, piel facial y glándulas salivales tienen una propensión para la diseminación perineural.

Los tumores también se pueden extender a lo largo de los vasos sanguíneos y ganar acceso a los compartimentos intracraneales a través de los forámenes vasculares. Dos forámenes principales yacen juntos en el piso de la fosa media – los forámenes yugular y carotídeo. La vena yugular es la extensión inferior del seno sigmoideo. En el área del bulbo de la yugular, el seno petroso inferior entra al bulbo en el sitio medial. Los tumores pueden penetrar la vena yugular en el cuello y extenderse superiormente en el lumen vascular. La neoplasia su puede extender hacia el seno sigmoideo, pero raramente se extiende hacia el seno petroso inferior. Aunque la ligadura de la vena yugular en el cuello es llevada con impunidad, más cuidado es requerido al ligar el seno sigmoideo. Aunque usualmente ocurre sin consecuencia, la obstrucción del seno sigmoideo puede resultar en infartos cerebrales. Las venas colaterales entre la yugular interna y las vertebrales, paraespinosas y cervicales profundas proveen una ruta alterna del drenaje venoso cuando la yugular está tomada.

El foramen carotídeo conduce al canal carotídeo. La arteria emerge desde la punta petrosa en su articulación con el cuerpo esfenoidal en el foramen lacerum. Dentro del canal petroso, los tejidos rodeando a la arteria ofrecen una barrera contra la penetración del tumor, una capa substancial de periostio lo recubre. Dentro del canal, una capa de tejido areolar está interpuesta entre el periostio del canal y la adventicia arterial. La extensión intraluminal del tumor es extraordinariamente rara.

En el seno cavernoso, la arteria carótida interna pierde mucha de su cubierta fibrosa protectora, una vez que el seno cavernoso es invadido, tanto inferior como lateralmente, la media del vaso es penetrada rápidamente.

Los siguientes vasos más vulnerables a la extensión del tumor son las venas oftálmicas. Estas venas, que conducen directamente hacia el seno cavernoso y que son avalvulares, son la extensión más anterior del seno. Los tumores en la órbita se pueden extender desinhibidamente a través de la fisura orbitaria superior por estas venas.

Aunque es una ruta poco común de diseminación vascular, las venas emisarias ofrecen portales adicionales de entrada. De importancia especial es la vena emisaria mastoidea en el caso de carcinoma del hueso temporal o carcinoma de la piel. La vena emisaria condilar es de tamaño substancial, pero raramente es afectada a causa de la rareza de los tumores en esta parte de la piel cabelluda.

La arteria meníngea media, a pesar de su proximidad con el foramen oval, el cual es uno de los sitios más frecuentemente afectados, es raramente una ruta de diseminación superior.⁽⁹⁾

V.-PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Los tumores malignos originados de la región sinonasal presentan una tendencia a extenderse a través de la base del cráneo y del contenido orbitario, haciendo virtualmente imposible una resección macroscópica total utilizando procedimientos intracraneales o extracraneales de forma aislada; por lo que el diagnóstico y manejo de estos tumores requiere un esfuerzo multidisciplinario realizado de forma conjunta por cirujanos de cabeza y cuello, para realizar el abordaje facial, combinados con un equipo neuroquirúrgico, encargados de realizar el abordaje craneal de forma simultánea, en un intento de obtener una resección completa de la lesión. Además de esto, se requiere una terapia multimodal para optimizar la evolución y pronóstico del paciente, aunado al abordaje quirúrgico descrito, se pueden emplear de forma adyuvante la radioterapia o la quimioterapia, utilizadas tanto de forma preoperatoria, con el propósito de disminuir el volumen tumoral, como de forma postoperatoria.

Esta variedad de tumores sinonasales también despliega una gran diversidad de características biológicas en relación a su agresividad, pero indistintamente son manejadas de forma uniforme mediante resección craneofacial combinada o aisladas y radioterapia o quimioterapia. Este estudio tiene el propósito de determinar si estas lesiones son realmente controladas mediante una resección quirúrgica total asociada a terapia adyuvante; determinar las complicaciones inherentes a realizar un procedimiento donde se comunica la cavidad craneana, un espacio estéril, hacia la región sinonasal, que representa un espacio contaminado, aunado a situaciones que tienden a modificar la respuesta inmune, como la quimioterapia, o a situaciones que modifican las características de los tejidos y su respuesta al trauma quirúrgico, tal como la radioterapia. También es importante determinar si el mantener una conducta conservadora con respecto a la preservación ocular tiene implicación directa en el control local de la actividad de la lesión.

VI.-HIPOTESIS:

A) HIPOTESIS ALTERNA

La resección craneofacial radical asociada a terapia adyuvante son suficientes en el control permanente de la actividad tumoral de las lesiones malignas craneofaciales.

B) HIPOTESIS NULA

La resección craneofacial radical asociada a radioterapia son útiles en el control temporal de la actividad tumoral de las lesiones malignas craneofaciales

VII.-OBJETIVOS:

A) GENERALES:

Analizar la respuesta de la actividad tumoral de las lesiones malignas craneofaciales a resección quirúrgica asociada a terapia adyuvante.

B) ESPECIFICOS:

1.-Evaluar la morbilidad de los pacientes sometidos a resección craneofacial y radioterapia adyuvante tanto pre como postoperatoria.

2.-Evaluar la respuesta del tumor a la resección quirúrgica en pacientes sometidos a procedimientos quirúrgicos previos y/o terapia adyuvante previa.

3.-Determinar el grado de control local en los pacientes con afección periorbitaria en los que se decidió preservar su contenido.

4.-Determinar el riesgo / beneficio de la terapia adyuvante preoperatorio.

5.-Evaluar la mortalidad postoperatoria inmediata y remota.

VIII.-MATERIAL, PACIENTES Y METODOS:

A) DISEÑO DEL ESTUDIO:

Observacional, Retrospectivo, Longitudinal, Descriptivo.

B) UNIVERSO DE TRABAJO

Se incluyeron en este estudio a los pacientes de los servicios de neurocirugía del hospital de especialidades y cirugía de cabeza y cuello del hospital de oncología del centro médico nacional siglo XXI, con tumores craneofaciales malignos intervenidos quirúrgicamente desde el 24 de marzo de 1993 al 3 de noviembre del 2003, con diagnóstico histopatológico definitivo que corrobora la estirpe maligna.

Se realizó un análisis a partir de los expedientes clínicos ubicados en el archivo clínico del hospital de especialidades, así como de los expedientes clínicos guardados bajo dispositivos electrónicos en el sistema de computación del hospital de oncología. Los datos en relación a nombre del paciente, número de afiliación al Instituto Mexicano del Seguro Social y diagnóstico fueron obtenidos a partir de los registros diarios de intervenciones quirúrgicas archivados en dispositivos electrónicos en el servicio de neurocirugía.

La interpretación de los estudios de imagen tanto pre como postoperatorios es llevada a cabo de forma independiente por médicos asignados a tres departamentos distintos, el servicio de radiología y el módulo de cirugía de base de cráneo del servicio de neurocirugía del hospital de especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, así como por el servicio de cirugía de cabeza y cuello del hospital de oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, quienes concluyen de forma similar sobre las sospechas diagnósticas y la extensión de la lesión en los estudios preoperatorios, así como en las complicaciones y resultado de la resección en los estudios postoperatorios.

En el departamento de patología del hospital de oncología se cuenta con el respaldo del reporte histopatológico y los cortes de las piezas quirúrgicas, para determinar la estirpe histopatológica, valorar grado de agresividad y márgenes de la resección quirúrgica.

C) DESCRIPCION DE LAS VARIABLES:

1.-VARIABLE INDEPENDIENTE:

Recidiva tumoral posterior a resección quirúrgica y radioterapia adyuvante.

2.-VARIABLE DEPENDIENTE:

La recidiva tumoral es dependiente de la estirpe histopatológica.

La recidiva tumoral es dependiente del grado de invasión de la lesión (afección intraconal, afección periorbitaria, infiltración hacia la duramadre).

3.-VARIABLES DE CONFUSION:

Infección sinonasal concurrente que puede proporcionar una impresión errónea sobre una mayor extensión e invasión de la lesión.

Absceso epidural postoperatorio como falso positivo de recidiva tumoral.

D) SELECCIÓN DE LA MUESTRA:

1.-TAMAÑO DE LA MUESTRA:

Se incluyeron en el estudio la totalidad de los casos sometidos a resección craneofacial para lesiones malignas en un periodo comprendido desde marzo de 1993 a noviembre del 2003, que correspondieron a 40 casos.

2.-CRITERIOS DE SELECCIÓN:

a) CRITERIOS DE INCLUSION:

Pacientes mayores de 18 años de edad, de ambos sexos, con diagnóstico histopatológico de lesión maligna craneofacial obtenida mediante biopsia o resección quirúrgica sometidos a terapia adyuvante, tanto pre como postoperatoria.

b) CRITERIOS DE NO INCLUSION:

Pacientes con tumores craneofaciales de estirpe benigna tales como nasoangiofibroma, meningioma, displasia fibrosa, etc.

Pacientes con tumores malignos cráneo faciales con evidencia de enfermedad metastásica.

Pacientes con tumores malignos cráneo faciales cuya extensión cumpla con criterios quirúrgicos de no ser resecable.

c) CRITERIOS DE EXCLUSION:

Pacientes menores de 18 años de edad, con diagnóstico histopatológico de lesión maligna craneofacial obtenida mediante biopsia o resección quirúrgica sometidos a terapia adyuvante, tanto pre como postoperatoria.

E) PROCEDIMIENTOS:

Entre el 24 de marzo de 1993 y el 3 de noviembre del 2003, 40 pacientes fueron sometidos a resección craneofacial combinada para manejo de tumores malignos de origen sinonasal en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social. El grupo comprende 22 hombres y 19 mujeres (53.66% y 46.34% respectivamente), con edades que varían entre los 17 y 75 años (media de 41.14 años, desviación estándar de 16.39 años).

FIGURA 1: DISTRIBUCION POR SEXO

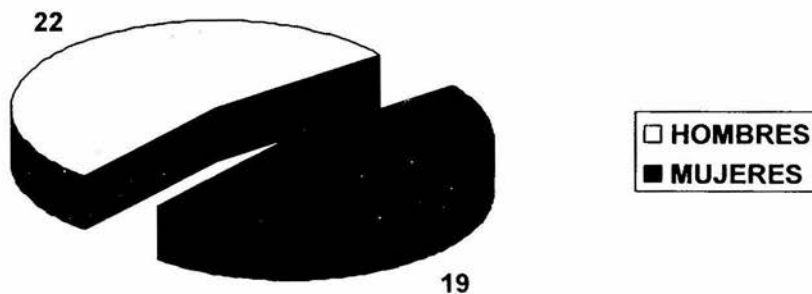
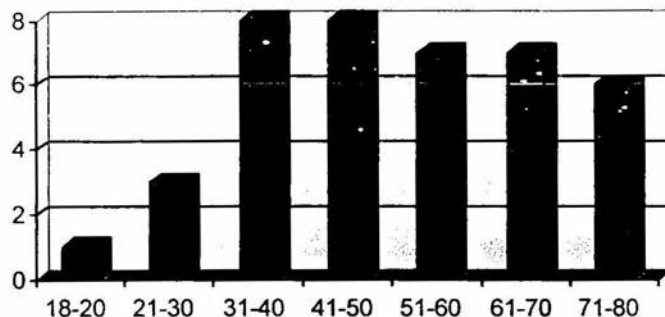


FIGURA 2: DISTRIBUCION POR GRUPO ETAREO



De estos pacientes, ocho habían recibido manejo adyuvante preoperatorio, cinco sometidos a radioterapia, dos a quimioterapia sistémica bajo un régimen de cisplatino y vincristina, el paciente restante fue sometido a quimioterapia con catéter implantado. Diez pacientes habían sido sometidos a toma de biopsia para el diagnóstico de la lesión, y 17 pacientes habían sido sometidos a otros procedimientos quirúrgicos previos, cuatro pacientes a una cirugía, ocho pacientes a dos procedimientos y cinco pacientes a tres o más procedimientos. (Tabla 1)

TABLA 1: TERAPIA MULTIMODAL

MODALIDAD	NUMERO DE CASOS (%)
Radioterapia preoperatorio	5 (12.5)
Radioterapia postoperatoria	33 (82.5)
Quimioterapia preoperatorio	3 (7.5)
Quimioterapia postoperatoria	0 (0)
Una Cirugía previa	4 (10)
Dos Cirugías previas	8 (20)
Tres o más Cirugías previas	5 (12.5)
Cirugía + radioterapia previas	6 (15)
Cirugía + quimioterapia previas	0 (0)
Radioterapia y Quimioterapia preoperatorios	0 (0)
Radioterapia y Quimioterapia postoperatorias	0 (0)
Cirugía + Radioterapia y Quimioterapia previas	3 (7.5)

Los síntomas mas frecuentes fueron asociados a la presencia de la lesión en el complejo sinonasal, tales como obstrucción nasal, epistaxis, anosmia y afección cutánea por la misma lesión (Tabla 2). El cuadro clínico tuvo una duración desde tres meses hasta 19 años, con un promedio de 3.923 años y una desviación estándar de 4.54 años.

TABLA 2 SIGNOS Y SINTOMAS

Característica	Frecuencia (%)
Obstrucción nasal	15 (37.5)
Epistaxis	14 (35)
Anosmia	
Unilateral	2 (5)
Bilaterall	10 (25)
Lesión dérmica	9 (22.5)
Cefalea	8 (20)
Rinorrea fétida	7 (17.5)
Afección visual	6 (15)
Dolor facial	6 (15)
Proptosis	5 (12.5)
Deformidad facial	4 (10)
Parálisis facial	4 (10)
Disfunción temporomandibular	2 (5)
Afección auditiva	2 (5)
Pérdida ponderal	1 (2.5)
Paresia del nervio craneal VI	1 (2.5)

La totalidad de los pacientes fue sometida a toma de estudios de imagen tanto de forma pre como postoperatoria, tales como tomografía axial y resonancia magnética de cráneo, con el propósito de definir el origen y la extensión de la lesión, establecer un tentativo diagnóstico preoperatorio y delinear la planeación quirúrgica evaluando el grado de afección orbitaria, senos paranasales, bóveda craneal y parénquima cerebral, así como para evaluar las complicaciones postoperatorias, y definir el grado de resección del tumor.

TECNICA QUIRURGICA:

La meta básica de cualquier procedimiento debe ser proveer la técnica más simple que brinde exposición óptima para que el tumor pueda ser resecado con seguridad, produciendo la mínima cantidad de deformidad. Cuando la lesión es de origen maligno, la cirugía debe ser diseñada para reseca completamente el tumor con un margen de tejido sano. Algo menor garantiza una alta incidencia de recurrencia local, aún con el manejo adyuvante con radioterapia.

La mayoría de los procedimientos para la resección de lesiones malignas describen una extirpación en bloque. Esto es indiscutiblemente no sólo el método clásico para remover un cáncer, sino el método más prudente para asegurar la resección con márgenes libres. Sin embargo, en algunas

áreas en la base del cráneo, es altamente impráctico o imposible realizar una resección total en bloque. Además, el sacrificio innecesario del tejido facial no involucrado puede tener un valor funcional o estético que pueden ser evitados si una resección modificada en porciones es llevada. Las objeciones de la resección en porciones son las concernientes al derramamiento del tumor con implantaciones malignas en el lecho del tumor, y el peligro de dejar tumor residual en los márgenes. Una resección en bloque es realizada cuando se factible, si no lo es, el tumor es descomprimido inicialmente para visualizar donde se encuentran los márgenes de la resección. Sin embargo, puede ser necesario remover cerca del 90% del tumor en bloque y entonces remover la porción profunda, algunas veces con componente intracraneal como un segundo bloque.⁽¹⁰⁾

La técnica general es efectuada realizando una incisión bicoronal, la piel y la galea son disecados y elevados, en seguida, un colgajo rectangular pediculado anteriormente es elevado,⁽¹¹⁾ los nervios y vasos supraorbitarios ocasionalmente necesitan ser liberados de su foramen haciendo cortes en el hueso, los músculos temporales son desinsertados anteriormente y retraídos con suturas, la periorbita es disecada desde su techo cerca de 2.5 cm posteriormente y extendida medialmente hasta visualizar la arteria etmoidal anterior⁽¹²⁾, posteriormente se realiza una craniotomía bifrontal extendida hasta los arcos supraciliares, con una ulterior elevación de los lóbulos frontales y abordaje entre las estructuras paramediales bajo el piso de la fosa craneal anterior. En la mayoría de los pacientes el abordaje transcaneal fue realizado inicialmente y de forma secundaria el abordaje transfacial hacia los senos paranasales fue realizado para la necesaria remoción completa del tumor. Esta secuencia retarda el contacto entre estos senos y el espacio epidural después de las incisiones elípticas en la duramadre necesarias para la sección de los tractos olfatorios, realizadas en la totalidad de los pacientes, hayan sido suturadas para prevenir la diseminación de los microorganismos de esta región hacia el compartimento intradural.⁽¹³⁾

1.-CRANIOTOMIA:

Las variaciones técnicas de la craniotomía incluyen la incorporación de múltiples trépanos frontales y parasagitales; trépano único frontal y osteotomía pequeña, osteotomía subcranial anterior. La práctica de utilizar múltiples trépanos ha sido abandonada a causa de la deformidad cosmética asociada. El tamaño de la osteotomía puede ser variado dependiendo de la exposición deseada.

Una vez que la craniotomía esta completada, la duramadre del piso de la fosa craneal anterior es elevada, dividiendo de forma cortante sus adherencias hacia la crista galli. Las hojas durales a lo largo de los nervios olfatorios necesitan ser divididas individualmente y ligadas. Este segmento de duramadre a lo largo de los tractos olfatorios obviamente necesita ser resecado en casos de estioneuroblastomas u otros tumores que perforan la lámina cribiforme. Una vez que la duramadre es elevada, la crista galli expuesta puede ser resecada utilizando una gubia. Los defectos durales pequeños pueden ser reparados utilizando un injerto libre de pericráneo. Posteriormente la disección se continua en una dirección posterior para exponer la parte posterior de la lámina cribiforme y el plano esfenoidal. Debe ser enfatizado que la retracción y manipulación cerebral debe ser minimizada para evitar complicaciones postoperatorias.⁽¹⁴⁾

2.-OSTEOTOMIA FRONTO-ORBITARIA BILATERAL:

Los primeros cortes son realizados de una dirección superior a inferior, protegiendo la duramadre y la periorbita con las hojas de un retractor maleable y utilizando una cierra recíproca fina. El último corte es realizado a través del nasion desde una dirección anterior a posterior, angulando en dirección superior ligeramente el corte de forma que se dirija hacia la fosa craneal anterior justo en frente de la crista galli.⁽¹⁵⁾

3.-ABORDAJE FACIAL:

El abordaje facial consiste de una exposición graduada dependiendo de la extensión de la enfermedad. La resección básica es realizada a través de una rinotomía lateral asociada con una craniotomía baja. La incisión de la rinotomía lateral puede ser extendida en una incisión Weber-Ferguson si una extensión maxilar es requerida. La mayoría de los tumores etmoidales u orbitarios son fácilmente manejados a través de la rinotomía lateral.

a) RINOTOMIA LATERAL Y MAXILECTOMIA MEDIAL:

La incisión inicia en el tercio medial de la ceja. Es llevada en los pelos inferiores y biselada en la dirección de los folículos pilosos. La incisión es llevada en un punto medio entre la línea media y la carúncula del ojo. Continúa ligeramente en el lado nasal del pliegue naso-facial, y es llevado alrededor del ala nasal y hacia el piso de la nariz. La incisión es profundizada hasta el periostio y la mucosa nasal hasta la fosa piriforme. La elevación del periostio maxilar es realizada sobre la cara maxilar, inicialmente preservando el nervio infraorbitario.

Un osteotomo curvo utilizado para la rinoplastia es colocado de forma baja en la fosa piriforme. Es llevado lateralmente inclinado de forma curvilínea a través del proceso frontal del maxilar y es llevado al nivel del nervio infraorbitario adyacente. Entonces es inclinado medialmente hacia el dorso nasal. Este corte debe cruzar el dorso nasal debajo del nivel del proceso nasal del hueso frontal, permitiendo una fractura fácil en rama verde.

El periostio orbitario medial y el tendón cantal medial son elevados con disección cortante, manteniendo vigilancia al primer signo del tumor. Se realiza una etmoidectomía externa. Las celdas aéreas sanas son removidas alrededor de la periferia del tumor tanto como sea posible. Si el tumor es de tamaño grande que la delineación sea difícil, entonces el tumor debe ser descomprimido. Un margen de tumor claramente visible es dejado atrás de manera que pueda ser circulado al momento de la remoción definitiva en bloque. Si los sacos y conductos lagrimales están invadidos por tumores malignos, el ojo usualmente requiere ser resecado.

La etmoidectomía es llevada a la cara anterior del esfenoides. La resección de las celdas etmoidales ayuda en estabilizar el corte superior para la maxilectomía medial. La afección orbitaria por el tumor y la penetración del etmoides puede ser observada.

Ahora el procedimiento de Denker procede en la resección de la unión entre las paredes anterior y medial del seno maxilar con puna gubia de Kerrison. Esto expone la porción inferior del seno maxilar, permitiendo una vista clara de su pared medial y del piso orbitario. Si el tumor no involucra al nervio infraorbitario, un pequeño collar de hueso es preservado alrededor de él.

Como una alternativa al procedimiento de Denker, una osteotomía anterior como lo describe Bagatella y Mazzoni puede ser realizada. Un área de hueso incluyendo la fosa piriforme y la pared maxilar anterior pueden ser removidas con una sierra cortante y preservadas para una reconstrucción posterior.

La maxilectomía medial es realizada conduciendo un pequeño osteotoma a lo largo del piso de la nariz a través del hueso del meato inferior desde la fosa piriforme a la pared maxilar posterior. La incisión anterior ha sido completada con la resección de la pared maxilar anterior y la etmoidectomía externa. Se realiza una conexión a través del piso orbitario medial, respetando la fosa lagrimal o incluyéndola, dependiendo de las exigencias del tumor. Si existe más extensión posterior del tumor se vuelve más aparente cuando se remueve la pared medial del maxilar, lo cual debe ser llevado con la resección del seno esfenoidal o del espacio pteriomaxilar.

Un corte superior es realizado cerca de la fosa craneal anterior, usualmente cortando directamente a través del tumor. El paso final en la resección es cortar la adherencia posterior de la pared medial del maxilar. Unas tijeras curvas son introducidas a través del corte inferior del piso de la nariz. Es dirigido superiormente y una separación de las paredes medial de la posterior inicia. Una incisión cuidadosa separando las paredes medial y posterior es a menudo difícil o imposible de lograr, por lo que un fórceps es utilizado en la avulsión de esta pared medial.

Ahora que la rinotomía lateral, la maxilotomía anterior, la etmoidectomía externa y la maxilectomía medial han sido realizadas, una exposición excelente del tumor residual ha sido obtenida. El tumor residual a nivel subcraneal que no puede ser incluido en el bloque de la craniotomía debe ser resecado con control visual y cortes congelados. El tumor extendido a la mitad inferior del maxilar a menudo requiere una maxilectomía total.

La afección del seno esfenoidal, clivus anterior y la pared posterior maxilar pueden ser manejadas fácilmente con este abordaje.⁽¹⁶⁾

b) EXENTERACION OCULAR:

La preservación de los contenidos orbitarios durante la resección quirúrgica de tumores malignos afectando las vías sinonasales e involucrando la órbita permanece como un hecho controvertido. Los dos puntos principales de la discusión son la preservación orbitaria y la evolución funcional. Antes de 1970, el tratamiento clásico para los cánceres sinonasales en proximidad a la órbita involucraba resección radical con exenteración ocular. La mayoría de los estudios sufren de una variedad de limitaciones que incluyen el agrupar distintas estirpes histopatológicas, diferencias en las indicaciones quirúrgicas para la preservación y estrategias de reconstrucción, variedades en el uso de radioterapia u otra terapia adyuvante, y la ausencia de medidas estandarizadas para verificar la función ocular. No se ha alcanzado un concenso en el grado de "invasión ocular" pensado en ser oncológicamente seguro al respetar los contenidos orbitarios. Una variedad de indicaciones para la exenteración ocular han sido propuestas basadas en la afección del hueso, periorbita, grasa orbitaria, músculos extraoculares, ápex orbitario o párpados. En 1970, Sisson introdujo el concepto de preservación orbitaria selectiva en la cirugía seguida de radioterapia selectiva para tumores malignos paranasales, y en 1989 publicó sus resultados en 60 pacientes en los que concluyó que la preservación orbitaria en pacientes con invasión tumoral limitada a la órbita ósea no comprometió el control local o la recurrencia comparados contra pacientes sometidos a resección orbitaria. Debe ser notado, sin embargo, que la comparación de los pacientes sometidos a preservación orbitaria contra aquellos tratados con exenteración es de valor limitado a causa de la predisposición sustancial inherente a dicha comparación. Los pacientes sujetos a exenteración ocular caen en un grupo de enfermedad más avanzada llevando un peor pronóstico como resultado de una enfermedad local extensa comparados contra los pacientes en los que preservar el ojo es una opción. Además, se ha concluido que posterior a la resección y radioterapia la mayoría de los pacientes no conservaban una función útil en el ojo preservado. La mayoría de los efectos adversos incluyó enoftalmos y diplopia asociada, ectropión y queratitis por exposición, con pérdida de la agudeza visual.

Las indicaciones manejadas para la preservación ocular son: (1) afección del ápex orbitario, (2) invasión de grosor total a través de la periorbita y grasa periorbitaria, (3) extensión hacia los músculos extraoculares, (4) invasión de la conjuntiva o esclera retrobulbares, (5) afección palpebral más allá de una esperanza razonable para la reconstrucción.⁽¹⁷⁾

La exenteración ocular incluye la periórbita, así como algunas o todas las paredes óseas. La pared medial, la lámina papirácea, el piso y el techo maxilar casi siempre son resecados. La violación del techo orbitario por el tumor es manejada con el abordaje craneal. La penetración del tumor al ápex orbitario es la exigencia de mayor reto quirúrgico. La inclusión de los párpados es otra consideración importante. La proximidad del tumor hace su inclusión indicada.⁽¹⁸⁾

4.-CIERRE:

Un colgajo pericraneal fue preservado durante la elevación del colgajo cutáneo, y su pedículo vascular fue mantenido sobre los arcos orbitarios y el nasion.⁽¹⁹⁾ El pericráneo fue seccionado posterior a la incisión cutánea para obtener una longitud adicional del mismo. Antes de la recolocación del colgajo óseo libre después que la resección tumoral ha sido completada, esta hoja fue interpuesta entre el piso abierto de la fosa craneal anterior y la duramadre frontobasal con el propósito de proveer una barrera entre las áreas contaminadas y estériles y para permitir la re-epitelización de la mucosa sinonasal sobre su superficie.⁽²⁰⁾ Esporádicamente se utilizó polímero autólogo de fibrina en forma de adhesivo para obtener mayor seguridad contra una eventual fistula de líquido cefalorraquídeo.

Al finalizar el procedimiento, la cavidad sinonasal fue empaquetada con gasas estériles cubiertas con antibiótico en ungüento, las cuales fueron removidas hasta 4 o 5 días después de la cirugía. Para los defectos mayores de hueso y partes blandas no susceptibles a ser cubiertas por los tejidos locales, se construyeron colgajos pediculados o colgajos libres.⁽²¹⁾

De forma posoperatoria se siguió un régimen antibiótico a base de cefotaxima, amikacina y metronidazol. Se administraron agentes anticonvulsivantes por vía intravenosa hasta que el paciente tolerara la vía oral, posteriormente se administraron por esta vía hasta un periodo de un año aproximadamente.

F) RESULTADOS:

El tiempo quirúrgico promedio del procedimiento fue de 7.84 horas (desviación estándar de 2.22 horas), variando desde las 3 a las 15 horas. El promedio de las pérdidas sanguíneas fue de 915 ml, (desviación estándar de 602.17 ml), variando desde los 300 hasta los 1500 ml.

En veinte casos, la lesión se extendió únicamente hacia la lámina cribiforme, sin erosionar la lámina papirácea y sin infiltrar la periorbita, en 18 casos la lesión afectó los 2/3 anteriores de la órbita, con invasión hacia los senos esfenoidal, maxilar o frontal. El tumor invadió la duramadre en 8 casos, en los cuales se requirió realizar la resección del tejido infiltrado por la neoplasia y realizar una plastia dural con pericráneo. Una lobectomía parcial en los lóbulos frontales fue realizada en un paciente con invasión del tejido cerebral por la neoplasia. (Tabla 3)

TABLA 3: EXTENSION DEL TUMOR

EXTENSION	NUMERO DE CASOS (%)
Extensión o erosión de la lámina cribiforme, con o sin erosión de la lámina papirácea, sin extensión a la órbita	20 (50)
Extensión a fosa anterior y/o 2/3 anteriores de la órbita, con o sin erosión de los senos esfenoidal, maxilar o frontal	18 (45)
Tumor con extensión intradural	8 (20)
Afección del ápex petroso	2 (5)
Afección de la fosa infratemporal	5 (12.5)
Afección de piel	8 (20)
Infiltración de duramadre	12 (30)
Infiltración del tejido cerebral	1 (2.5)
Infiltración intraconal	9 (22.5)

La exenteración orbitaria fue realizada en 9 pacientes. Se respetó el contenido orbitario en 9 pacientes con afección periorbitaria. La piel afectada por el tumor fue reseca en 8 casos, de los cuales 3 fueron sometidos a reconstrucción con injerto microvascular, dos con injerto de rotación y dos con injerto de espesor total. Se resecó la nariz en dos pacientes. Se obtuvo una resección macroscópica total en 39 pacientes y se realizó una resección subtotal sólo en un caso. (Tabla 4)

TABLA 4: EXTENSION DE LA RESECCION

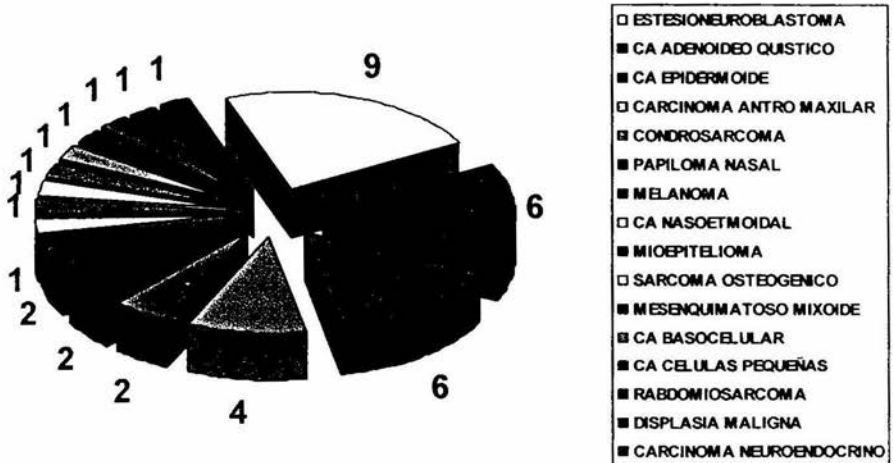
GRADO DE RESECCION	NUMERO DE CASOS (%)
Exenteración ocular planeada	9 (22.5)
Sacrificio de nervios olfatorios	40 (100)
Resección macroscópica total	39 (97.5)
Resección subtotal	1 (2.5)
Plastia dural con pericráneo	8 (20)
Reconstrucción facial con injerto microvascular	3 (7.5)
Reconstrucción facial con injerto de rotación	2 (5)
Reconstrucción con injerto de espesor total	2 (5)
Reconstrucción craneal con metilmetacrilato	2 (5)
Resección nasal	2 (5)

La estancia promedio en la unidad de cuidados intensivos fue de 2.13 días, con una desviación estándar de 3.62 días. La estancia intrahospitalaria promedio fue de 15.71 días, con una desviación estándar de 7.75 días. El seguimiento mínimo fue de tres meses y máximo de once años, con un promedio de 39.07 meses, con una desviación estándar de 37.98 meses. Fueron sometidos a radioterapia convencional preoperatoria 5 pacientes y de forma postoperatoria 33 pacientes. Ningún paciente fue sometido a quimioterapia postoperatoria. (Tabla 1)

ESTUDIO HISTOPATOLOGICO

Un amplio espectro de lesiones malignas fue encontrado en esta serie de pacientes. Las variedades histopatológicas más frecuente fueron el estesioblastoma (22.5%), seguido por el carcinoma adenoideo quístico (15%), carcinoma epidermoide (15%), condrosarcoma (5%), papiloma nasal (5%) y el melanoma (5%).

FIGURA 3 VARIEDADES HISTOPATOLOGICAS



COMPLICACIONES:

La complicación postoperatoria mas frecuente fue la fistula de líquido cefalorraquídeo en cinco pacientes (12.5%), un paciente requirió ser reintervenido para realizar el cierre del sitio de dicha fuga, en los cuatro pacientes restantes esta remitió al manejo con drenaje lumbar continuo y manejo con acetazolamida, vigilando estrechamente el eventual desarrollo de neumoencéfalo a tensión. Se desarrolló infección de la herida quirúrgica en cuatro pacientes (10%), todos ellos con diagnóstico de carcinoma adenoideo quístico sometido a radioterapia, además tres de estos mismos pacientes desarrollaron osteomielitis (7.5%), motivo por el cual fueron reintervenidos para remover el colgajo óseo. Estos pacientes no desarrollaron meningitis ni meningoencefalitis. Un paciente sometido a reconstrucción facial con injerto microvascular desarrolló necrosis del mismo y falleció al vigésimo día postoperatorio, y es la única defunción reportada en este grupo de pacientes. Tres pacientes desarrollaron neumoencéfalo evacuado mediante sello de agua. Dos pacientes (5%) desarrollaron paresia transitoria del músculo elevador del párpado. Otros dos pacientes (5%) presentaron hematoma epidural y fueron reintervenidos para la evacuación del mismo, sin presentar secuelas asociadas al mismo. Los pacientes sometidos a radioterapia y quimioterapia preoperatorias no presentaron complicaciones postoperatorias.

SEGUIMIENTO:

Se obtuvieron rutinariamente estudio tomográficos durante el postoperatorio inmediato para evaluar edema o contusiones cerebrales, neumoencéfalo y hematomas. Posteriormente fueron sometidos a rastreos mediante tomografía axial o resonancia magnética de cráneo en intervalos de 6 meses durante los primeros dos años y posteriormente un control anual.

Estos estudios de evidencian que 26 pacientes se encuentran vivos y sin evidencia de la enfermedad, mientras que en 13 pacientes se presentó recurrencia del tumor. El tumor que con mayor frecuencia presentó recidiva fue el carcinoma adenoideo quístico con cuatro casos (10%). Nueve pacientes presentaron invasión a los tejidos del cono orbitario y fueron sometidos a exenteración del mismo, de ellos, dos de estos pacientes (22.22%) presentaron recidiva tumoral. Nueve pacientes presentaron afección periorbitaria por invasión tumoral y se decidió preservar el contenido orbitario, cuatro de estos pacientes (44.44%) presentaron nuevamente el desarrollo de la enfermedad. El tumor invadió la duramadre en 12 casos, en la totalidad de los cuales se resecó la porción infiltrada de la duramadre y se realizó una plástia dural con pericráneo, en estos pacientes la recidiva se presentó en 4 de ellos. El paciente con infiltración hacia el tejido cerebral presentó recidiva tumoral.

FIGURA 4: ESTADO ACTUAL DE LA LESION

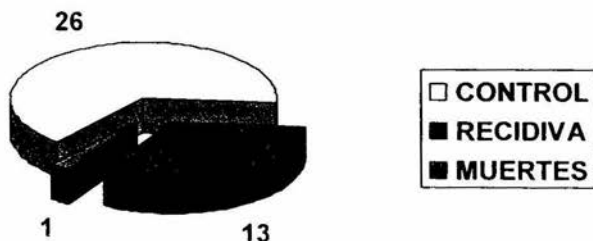


TABLA 5: ESTADO DE LA LESION POSTERIOR AL TRATAMIENTO

ESTIRPE	CONTROL	RECIDIVA	TOTAL
Estesioneuroblastoma	9	0	9
Ca adenoideo quístico	2	4	6
Ca epidermoide	5	1	6
Ca antro maxilar	3	1	4
Papiloma nasal invertido	1	1	2
Condrosarcoma	1	1	2
Melanoma	0	1	1
Ca nasoetmoidal	0	1	1
Mioepitelioma	1	0	1
Sarcoma osteogénico	1	0	1
Mesenquimatoso mixoide	1	0	1
Ca basocelular	1	0	1
Ca células pequeñas	0	1	1
Rabdomiosarcoma	0	1	1
Displasia maligna	1	0	1
Ca neuroendócrino	0	1	1
TOTAL	26	13	39

F) ANALISIS ESTADISTICO:

Los tratamientos previos y postoperatorios, la invasión y la extensión del tumor, así como su estirpe histopatológica fueron analizados como posibles factores pronostico. Para este propósito, se adoptaron la prueba de χ^2 y prueba exacta de Fisher. Estas pruebas fueron elegidas para determinar si ante la ocurrencia de varios fenómenos, existe una asociación o relación de independencia entre las variables..

G) CONCLUSIONES:

Los tumores malignos paranasales clínicamente se presentaron de forma predominante con síntomas asociados a la ocupación del complejo sinonasal, tales como obstrucción nasal, anosmia, rinorrea o epistaxis, otros síntomas frecuentes fueron los asociados a la invasión del tumor al espacio periorbitario caracterizados por alteración de la agudeza visual dolor ocular y proptosis. Otras neuropatías craneales se presentaron de forma excepcional.

La tomografía axial de cráneo es particularmente útil en definir la erosión o destrucción ósea por la lesión, mientras que la resonancia magnética puede definir con detalles la infiltración hacia la duramadre, seno cavernoso, cono orbitario o el tejido cerebral.

Dentro de la distribución histopatológica de estas lesiones, la proporción de cada subtipo puede predominar dependiendo de los patrones de referencia: por ejemplo, los autores de la mayoría de los reportes europeos reportan un gran número de adenocarcinomas, mientras que los cánceres de piel predominan en Brasil. En una gran base de datos internacional se reporta que el carcinoma de células escamosas comprende el 29% de los casos, seguido por los tumores de origen salival con un 26% de los casos, el esteseuroblastoma con un 12%, sarcomas con un 11%, lesiones malignas cutáneas con un 8%, melanoma con un 4% y otros con un 7%.⁽²²⁾

En esta serie, el tumor que se presentó predominantemente fue el esteseuroblastoma con 9 casos (22.5%), seguido en frecuencia por el carcinoma adenoideo quístico y el carcinoma epidermoide con 6 casos para cada subtipo (15%), el carcinoma de antro maxilar se presentó en 4 casos (10), con dos casos cada uno (5%) se presentaron condrosarcoma, melanoma y papiloma nasal invertido, y con un caso para cada subtipo se presentaron el carcinoma nasoesfínoidal, mioepitelioma, sarcoma osteogénico, tumor mesenquimatoso mixoide, carcinoma basocelular, carcinoma de células pequeñas, rabdiomiosarcoma, displasia maligna y carcinoma neuroendócrino.

La extensión intracraneal del tumor no es una contraindicación para la cirugía. El potencial de cura disminuye dramáticamente cuando el tumor afecta al cerebro y en las variedades histopatológicas más malignas (carcinomas indiferenciados y melanomas). La intervención quirúrgica, aunque se ha vuelto una práctica rutinaria, requiere una conducta escrupulosa pre, trans y postoperatoria, porque pueden ocurrir complicaciones severas.⁽²³⁾

Las publicaciones médicas reportan un índice de complicaciones postquirúrgicas permanentes o transitorias que oscilan entre el 30 y el 40%^(24,25), registrándose en esta serie un 35% de complicaciones, la mayoría de estas fueron resueltas de forma satisfactoria. Además, las series quirúrgicas reportan una mortalidad perioperatoria que varía desde el 0%^(26,27) hasta el 7.7%.⁽²⁸⁾, esta serie registró una mortalidad perioperatoria del 2%.

La prevención del neumocéfalo a tensión es una de las consideraciones más importantes durante la cirugía. Una estrategia es la diversión profiláctica de la vía aérea mediante traqueostomía, pero se ha reportado que esta conducta no es completamente efectiva en evitar el neumocéfalo con una falla del 20% de los pacientes sometidos a este procedimiento ⁽²⁹⁾, mientras que otros reportes señalan una incidencia de 1.2% de neumocéfalo en cirugía craneofacial sin diversión aérea ⁽³⁰⁾, indicando que esta medida extrema es quizá innecesaria.

Además se ha encontrado una correlación positiva entre el uso de drenaje lumbar continuo de líquido cefalorraquídeo y el desarrollo de neumocéfalo ante un efecto de válvula. Si estas complicaciones se presentan, la pronta identificación y el tratamiento adecuado son críticos. La administración de oxígeno en altas concentraciones ha demostrado llevar un efecto a largo plazo mientras que la aspiración percutánea del aire intracraneal es rápidamente efectiva. La evacuación de las colecciones aéreas permanece siendo el tratamiento definitivo para el neumocéfalo a tensión. ⁽³¹⁾

Una de las complicaciones más serias después de la cirugía craneofacial combinada es el desarrollo de necrosis o infección del colgajo óseo. Esto requiere la remoción del hueso bajo la frente y conduce a resultados cosméticos desfigurantes y pueden desarrollar secuelas a nivel orbitario. Esta complicación fue presentada en tres pacientes intervenidos quirúrgicamente y sometidos posteriormente a radioterapia, todos ellos portadores de carcinoma adenoideo quístico. Con respecto a este tema, las dimensiones del tamaño de la craneotomía para evitar esta complicación y la eventual deformidad son tema de controversia. Algunos autores señalan que la realización de una craneotomía más pequeña y más basal reduce el índice de infecciones intracraneales ⁽³²⁾ y en el caso de una eventual osteomielitis, la deformidad sería mucho menor; mientras que otras series reportan ausencia de osteomielitis en pacientes en los que se realizó una craneotomía frontal con colgajos óseos grandes, con lo que se considera puede ser una evidencia en contra de la necesidad de pequeñas craneotomías que dificultarían la resección de la lesión, señalando que la ausencia de osteomielitis sea causa del funcionamiento efectivo de la barrera entre la base del cráneo y los senos paranasales, creada con el pericráneo y auxiliados también por la cranealización rutinaria del seno frontal. ⁽³³⁾

En análisis específicos se ha determinado que craneotomías previas y altas dosis de radioterapia (>60 Gy) son los factores predisponentes más importantes para el desarrollo de infecciones intracraneales después de la cirugía craneofacial. ⁽³⁴⁾ En esta serie los pacientes sometidos a terapia adyuvante preoperatoria no presentaron complicaciones postoperatorias tales como infección de herida quirúrgica, osteomielitis ni fístula de líquido cefalorraquídeo.

Los márgenes histopatológicos de la resección del tumor deben ser interpretados con gran cuidado, debido a que no es posible verificar esto adecuadamente en el espécimen de esta compleja región anatómica. Además, debido a que el tumor usualmente es removido por partes, las probabilidades de una enfermedad residual microscópica son significativas.

La resección craneofacial anterior siempre debe ser realizada como el primer tratamiento quirúrgico en los tumores etmoidales que afectan o han transgado la lámina cribiforme. Inadecuados procedimientos quirúrgicos previos empeoran la posibilidad de una cura potencial. Los pacientes previamente tratados tuvieron un pronóstico desfavorable, los 17 casos sometidos a intervención quirúrgica previa (42.5%), se presentó recidiva en 7 de ellos (41.17%; con una $p=0.1786$), posiblemente debido a una siembra y diseminación de las células neoplásicas con una consecuente recurrencia multifocal causada por cirugías previas y desarrollo de otras células clonales malignas a partir de la radioterapia.

Se determinó que la estirpe histopatológica tiene una relación de dependencia en relación con la recidiva tumoral, presentándose esta última en el 50% de los pacientes sobrevivientes ($p=21.33, \alpha=0.05$).

La invasión a la duramadre ha sido reportada como un factor predictivo de mal pronóstico^(35,36). Se ha reportado una sobrevida a largo plazo en 83% de los pacientes sin afección dural de un cáncer sinonasal contra un 14% de los pacientes con invasión dural sometidos a resección craneofacial.⁽³⁷⁾ En esta serie de un total de 12 pacientes (30%) en los que el tumor infiltró la duramadre, pese a haber incluido a esta en bloque junto con la pieza quirúrgica tumoral, se presentó un 50% de recidiva en ellos (4 pacientes), en igual proporción que los pacientes sin invasión dural, con un momio de 1:1, por lo que no se considero en esta serie como factor adverso para presentar recidiva tumoral ($p=0.2856, \alpha=0.10$).

De todos los órganos que requieren ser resecados durante la cirugía de cabeza y cuello, el ojo lleva consigo las implicaciones emocionales y estéticas más profundas. La mayoría de los pacientes se oponen a la idea de cierto grado de exenteración orbitaria, y la idea de la resección bilateral con el prospecto de ceguera total es un dilema para la mayoría. Es sorprendente que a pesar del éxito de la gente ciega en nuestra sociedad, muchos pacientes preferirían enfrentarse a la muerte que contemplar la pérdida la vista.⁽³⁸⁾

En una serie quirúrgica de 66 casos con lesiones sinonasales malignas con afección periorbitaria, se preservó la órbita en 54 casos y se resecó en 12. La sobrevida a cinco años no fue estadísticamente diferente entre los pacientes con preservación orbitaria (53%) comparados contra los sometidos a exenteración (46%). Dentro del grupo de preservación la recurrencia local ocurrió en el 30% de los pacientes comparados con el 33% de los pacientes tratados con exenteración ocular. Visualmente se encontró en grado funcional sin afección en el 54%, funcional con afección visual en 37% y no funcional en 9% de los casos en el que se preservó la órbita. La radioterapia incrementa el riesgo de complicaciones oculares, en particular, atrofia óptica, formación de cataratas, resequeadad excesiva y ectropion.⁽³⁹⁾

Otro estudio que incluyó 26 pacientes con tumores malignos sinonasales con afección periorbitaria fueron sometidos a resección quirúrgica con preservación orbitaria, radioterapia y quimioterapia. La sobrevida a 5 y 10 años fue del 60% y 51% respectivamente. El control local fue significativamente peor en los pacientes con afección del ápex orbitario. Se demostró una adecuada función ocular en 19 pacientes.⁽⁴⁰⁾

Es de señalarse que una órbita que es preservada anatómicamente puede no estar necesariamente funcionalmente intacta. Durante el tratamiento del tumor al preservar las estructuras orbitarias, se puede perder la función de las mismas. Entre otros factores asociados distintos a los secundarios a la radioterapia, se encuentran la pérdida del soporte óseo y keratitis por exposición secundaria a pérdida del párpado o de la función del sistema lagrimal. La complicación más común en las series quirúrgicas es la obstrucción del sistema de drenaje lagrimal, que ocurrió en un 36.2%. Esto es frecuentemente debido al desgarro en la parte inferior del conducto nasolagrimal seccionado en la cavidad nasal, aun así la visión funcional puede ser preservada en la mayoría de los pacientes. ⁽⁴¹⁾ En esta serie, la invasión al cono orbitario ocurrió en 9 casos (22.5%), la totalidad de estos pacientes fueron sometidos a exenteración ocular. La recidiva tumoral se presentó en 2 de estos pacientes (22.22%, $p=0.24211$). Otros 9 pacientes presentaron afección periorbitaria, en ellos se decidió preservar el contenido orbitario, en ellos la recidiva ascendió a 4 casos (44.44%; $p=0.3092$). Estos dos factores también demostraron ser estadísticamente significativos en el control de la actividad tumoral.

El esquema de radioterapia preoperatoria presenta la desventaja que ante una eventual resección incompleta del tumor craneofacial la lesión residual no es susceptible de manejarse nuevamente con este método, permitiendo nuevamente la proliferación de la lesión, por lo que los reportes clínicos favorecen el uso de la radioterapia de forma postoperatoria. El estersioneuroblastoma es un tumor radiocurable. En correlación con la literatura una resección primaria completa seguida de una radioterapia adyuvante a dosis que oscilan entre 50 a 60 Gy ofrecen una sobrevida de entre 55 ^(42,43) al 90% ⁽⁴⁴⁾ a los cinco años y del 46% a los 10 años. En pacientes con carcinoma adenoideo quístico con lesiones recurrentes, inoperables o reseçadas incompletamente, la radioterapia con neutrones provee un control local mayor de la lesión (75%) comparada contra radioterapia con fotones o con rayo mixto (32%). ⁽⁴⁵⁾ En este tumor aún obteniendo un control local de la lesión, la presencia de metástasis es elevada (39%), estas característicamente se presentan en las etapas tardías de la enfermedad y principalmente se presentan en pulmón (80 a 90%), esqueleto axial e hígado. ⁽⁴⁶⁾

El desarrollo de nódulos cervicales y metástasis a distancia tienen un impacto adverso significativo en el pronóstico de los tumores malignos sinonasales ⁽⁴⁷⁾. En esta serie ningún paciente presentó adenopatías cervicales que pudieran modificar su pronóstico.

El manejo preoperatorio a base de quimioterapia se señala que puede proveer un complemento valioso para la resección craneofacial radical, conduciendo a una reducción en el volumen del tumor ⁽⁴⁸⁾. Los esquemas quimioterapéuticos varían según la estirpe tumoral, se reportan regímenes a base de ciclofosfamida y vincristina, así también como asociaciones de cisplatino y 5-fluoracilo para el estersioneuroblastoma, reportando sobrevida a los 5 y 10 años del 81.0 y 54.4% respectivamente ⁽⁴⁹⁾. Esquemas similares son manejados de forma postoperatoria para estas estirpes malignas heterogéneas ^(50,51,52,53).

Recientemente se dispone de la radiocirugía como una opción en el eventual caso de una recidiva posterior a una resección quirúrgica y radioterapia postoperatoria. En una serie de 12 casos con pacientes sometidos previamente a resección quirúrgica y radioterapia fraccionada fallidas, se sometieron a radiocirugía con una dosis media al margen del tumor de 16Gy y se les dio un seguimiento de 35 meses. No se observaron modificaciones en el tamaño de la lesión de 8 tumores. 3 disminuyeron de tamaño y 2 no fueron visibles. 4 pacientes fallecieron, presentando una sobrevida de 10.5 meses con un 58% de pacientes aun con vida.^[54]

Los avances en la cirugía combinada transcranial y transfacial (craniofacial) para los tumores malignos que afectan la base anterior del cráneo han demostrado una mejoría en la sobrevida. Esta técnica permite la verificación adecuada de la extensión intracraneal del tumor a través de una craniotomía apropiada. Estructuras vitales, tales como la duramadre, cerebro y vasos sanguíneos pueden ser protegidos o resecados con una reconstrucción segura. Con este abordaje, una resección en bloque puede ser lograda. Los defectos o desgarros duros pueden ser reparados satisfactoriamente bajo visión directa, asegurando un cierre en sello de agua. La mortalidad quirúrgica es baja, aunque los índices de complicaciones son altos.

XI.-CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:



IX.-CONSIDERACIONES ETICAS:

La información obtenida de los expedientes clínicos se mantuvo de forma confidencial.

X.-RECURSOS PARA EL ESTUDIO:

Dentro del estudio participaron los autores en la recolección de los datos de los expedientes clínicos.

Ningún otro recurso fue requerido en esta investigación.

XII.-ANEXOS

TABLA DE RECOPIACION DE DATOS

Nombre	
Número de afiliación al IMSS	
Edad	
Diagnóstico	
Antecedentes personales patológicos	
Padecimiento actual	
Exploración física	
TAC / IRM	
Procedimiento quirúrgico (día /mes/ año)	
Hallazgos transoperatorios	
Sangrado	
Complicaciones	
Tiempo quirúrgico	
Estancia en UCI	
Estancia intrahospitalaria	
Evolución postoperatorio	
Estado actual de la lesión	

XIII.-REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS Y HEMEROGRAFICAS:

- (1) Boyle JO, Shah KC y Shah JP, Craniofacial resection for malignant neoplasms of the skull base: an overview, *J Surg Oncol*, Vol. 69, 1998, pp. 275-284
- (2) Artico M, Pastore F, Fraioli B, Giuffrè R, The contribution of Davide Giordano (1864-1954) to pituitary surgery: the transglabellar-nasal approach, *Neurosurg*, Vol. 42, No 4, Abril de 1998, pp. 902 a 912
- (3) Lui JK, Das K, Weiss MH, Laws ER Jr, Couldwell WT, The history and evolution of transsphenoidal surgery, *J Neurosurg*, Vol. 95, diciembre del 2001, pp. 1083 a 1096
- (4) Noone MC, Osguthorpe JD, Patel S, Pericranial flap for closure of paramedian anterior skull base defects, *Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 127, No. 6, diciembre del 2002, pp. 494 a 500
- (5) Donald PJ, *SURGERY OF THE SKULL BASE*, Editorial Lippincott-Raven, Estados Unidos de Norteamérica, primera edición, 1998, pp.7-8
- (6) Raveh J, Turk JB, Ládrach K, Sèller R, Godoy N, Chen J, Paladino J, Virag M, Leibinger K, Extended anterior subcranial approach for skull base tumors: long-term results, *J Neurosurg*, Vol 82, junio de 1995, pp. 1002 a 1010
- (7) Sekhar LN, Nanda A, Sen CN, Snyderman CN, Janecka IP, The extended frontal approach to tumors of the anterior, middle, and posterior skull base, *J Neurosurg*, Vol. 76, febrero de 1992, pp. 198 a 206
- (8) Noone MC *et al*, *Art cit*, p. 495
- (9) Donald PJ, *Op cit*, p.65 a 67
- (10) ID, p.144
- (11) Mc Cutcheon IE, Blacklock JB, Weber RS, DeMonte F, Moser RP, Byer M, Goepfert H, Anterior transcranial (craniofacial) resection of tumors of the paranasal sinuses: surgical technique and results, *Neurosurg*, Vol. 38, No. 3, marzo de 1996, pp. 471 a 480
- (12) Sekhar LN *et al*, *Art cit*, p. 199
- (13) Mc Cutcheon IE *et al*, *Art cit*, p. 473

- (14) Shah JP, Bilsky MH, Patel SG, Malignant tumors of the skull base, *Neurosurg Focus*, Vol 13, No 4, artículo 6, octubre del 2002, pp. 1 a 12
- (15) Sekhar LN *et al*, *Art cit*, p. 200
- (16) Donald PJ, *Op cit*, p.172
- (17) Imola M, Schramm VL Jr, Orbital preservation in surgical management of sinonasal malignancy, *Laryngoscope*, Vol 112, agosto del 2002. pp. 1357 a 1365
- (18) Donald PJ, *Op cit*, , p.175
- (19) Price JC, Loury M, Carson B, Johns ME: The pericranial flap for reconstruction of anterior skull base defects, *Laryngoscope*, Vol. 98, 1988, pp 1159 a 1164
- (20) Mc Cutcheon IE *et al*, *Art cit*, p.. 472
- (21) Bridger G, Baldwin M, Anterior craniofacial resection for ethmoid and nasal cancer with free flap reconstruction, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 115, 1989, pp. 308 a 312.
- (22) Shah JP, Bilsky MH, Patel SG, Malignant tumors of the skull base, *Neurosurg Focus*, Vol 13, No 4, artículo 6, octubre del 2002, pp. 1 a 12
- (23) Cantu G, Solero CL, Mariani L, Salvatori P, Mattavelli F, Pizzi N, Riggio Egidio, Anterior craniofacial resection for malignant ethmoid tumors-A series of 91 patients, *Head & Neck*, Vol. 21, mayo de 1999, pp. 185 a 191.
- (24) Nibu, K, Sasaki T, Kawahara N, Sagasawa M, Nakatsuka T, Yamada A, Complications of craniofacial surgery for tumors involving the anterior cranial base, *Neurosurg*, Vol. 42, No. 3, marzo de 1998, pp. 455 a 462
- (25) Mc Cutcheon IE *et al*, *Art cit*, p.. 473
- (26) Raveh J, Laedrach K, Speiser M, The subcranial approach for fronto-orbital and anteroposterior skull base tumors, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1989, Vol. 115, pp. 301 a 307
- (27) Janecka IP, Sen C, Sekhar L, Curtin H, Treatment of paranasal sinus cancer with cranial base surgery: results, *Laryngoscope*, 1994, Vol. 104, pp. 553-555.
- (28) Cantu G *et al*, *Art cit*, p. 187

- (29) Solero CL, DiMeco F, Sampath P, Mattavelli F, Pizzi N, Salvatori P, Cantù G, Combined anterior craniofacial resection for tumor involving the cribriform plate: early postoperative complications and technical considerations, *Neurosurgery*, Vol. 47, No 6, diciembre del 2002, pp. 1296 a 1305
- (30) Gil Z, Cohen J, Spektor S, Shlomi B, Fliss D, Anterior skull base surgery without prophylactic airway diversion procedures, *Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 128, No 5, mayo del 2003, pp. 681 a 685.
- (31) Arbit E, Shah J, Bedford R, carlon G, Tension pneumocephalus: Treatment with controlled decompression via closed water-seal drainage system, *J Neurosurg*, Vol 74, No 1, enero de 1991, pp. 139 a 142
- (32) Cantu G, *et al*, *Art cit*, pp. 189
- (33) Mc Cutcheon IE *et al*, *Art cit*, p. 474
- (34) Nibu, K, *et al*, *Art cit*, p. 458
- (35) Dias FL, Sá GM, Kligerman J, Jacob M, Nogueira J, Galvao M, Lima R, Prognostic factors and outcome in craniofacial surgery for malignant cutaneous tumors involving the anterior skull base, *Arch Otolaryngol Head Neck Surgery*, Vol 123, julio de 1997, pp. 738 a 742
- (36) Boyle JO *et al*, *Art cit*, p. 280
- (37) Kraus DH, Sterman BM, Levine HL, Factors influencin survival in ethmoid sinus cancer, *Arch Otolaryngol head neck Surg*, Vol. 118, 1992, pp. 367 a 372.
- (38) Donald PJ, *Op cit*, , p.173
- (39) Imola M, Schramm VL Jr, Orbital preservation in surgical management of sinonasal malignancy, *Laryngoscope*, Vol 112, agosto del 2002, pp. 1357 a 1365
- (40) Nishino H, Ichimura K, Tanaka H, Ishikawa K, Abe K, Fujisawa Y, Shinozaki T, Results of orbital preservation for advanced malignant maxillary sinus tumors, *Laryngoscope*, Vol. 113, junio del 2003, pp. 1064 a 1069
- (41) Andersen Peter E, Kraus DH, Arbit, E, Shah JP, Management of the orbit during anterior fossa craniofacial resection, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 122, No 12, diciembre de 1996, pp. 1305 a 1307.
- (42) Dias FL, Sá GM, Lima RA, Kligerman J, Leoncio MP, Freitas EQ, Soares JR, Arcuri RA, Patterns of failure and outcome in esthesioneuroblastoma, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 129, noviembre del 2003, pp. 1186 a 1192.

- (43) Eich HT, Staar S, Micke O, Eich PD, Stützer H, Müller RP, Radiotherapy of esthesioneuroblastoma, *Int J Radiation Oncology Biol Phys*, Vol. 49, No. 1, 2001, pp. 155 a 160
- (44) Boyle JO *et al. Art cit*, p. 279
- (45) Huber PE, Debus J, Latz D, Zierhut D, Bischof M, Wannemacher M, Engenhardt-Cabillic R, Radiotherapy for advanced adenoid cystic carcinoma: neutrons, photons or mixed beam?, *Radioterapy & Oncology*, Vol. 59, 2001, pp. 161 a 167
- (46) Gormley W, Sekhar L, Wrigth D, Olding M, Janecka I, Snydermann C, Richardson R, Management and long-term outcome of adenoid cystic carcinoma with intracranial extension; a neurosurgical perspective, *Neurosurg*, Vol. 38, No. 6, junio de 1996, pp. 1105 a 1113
- (47) Dias FL *et al, Art cit*, p. 1189.
- (48) Polin, RS, Sheehan JP, Cñenele AG, Muñoz E, Larnar, J, Robert, C, Laws E Jr, The role of preoperative adjuvant treatment in the management of esthesioneuroblastoma: The University of Virginia experience, *Neurosurg*, Vol. 42, No. 5, mayo de 1998, pp. 1029 a 1037
- (49) IBID
- (50) Mc Elroy EA Jr, Bucker JC, Lewis JE, Chemotherapy for advanced esthesioneuroblastoma: The Mayo Clinic Experience, *Neurosurg*, Vol. 42, No 5, mayo de 1998, pp. 1023 a 1028
- (51) Farias TP, Dias FL, Lima RA, Kligeman J, de Sá GM, Barbosa MM, Gonçalves FB Jr, Prognostic factors and outcome for nasopharyngeal carcinoma, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 129, julio del 2003, pp. 794 a 799
- (52) Sung MW, Kim KH, Kim JW, Min YG, Seon WJ, Roh JL, Lee SJ, Kwon TY, Park SW, Clinicopathologic predictors and impact of distant metastasis from adenoid cystic carcinoma of the Head and Neck, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, Vol. 129, noviembre del 2003, pp. 1193 a 1197
- (53) Hilla ME, Constelaa RP, A'Herna JM, Henka JM, Rhys-Envansa P, Breacha N, Achera D, Gorea ME, Cisplatin and 5-Fluorouracil for symptom control in advanced salivary adenoid cystic carcinoma, *Oral Oncology*, Vol.33, No 4, julio de 1997, pp. 275 a 278
- (54) Firlík K, Kondziolka D, Lunsford LD, Janecka IP, Flickinger JC, Radiosurgery for recurrent cranial base cancer arising from the head and neck, *Head Neck*, Vol. 18, abril de 1996, pp. 160 a 166.