



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

CANCER DE LA CAVIDAD NASAL EN LA
POBLACION PEDIATRICA.
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOME

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

PEDIÁTRIA

PRESENTA:

DR. CARLOS ALFREDO GONZÁLEZ ANSELMO.

ASESOR DE TESIS:

DR. Carlos De La Torre González.
Jefe del Servicio de
Otorrinolaringología Pediátrica
del Hospital Infantil Federico Gómez



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F.

FEBRERO 2010



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Subdirección de Enseñanza

T E S I S

CANCER DE LA CAVIDAD NASAL EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

Médico Especialista en Pediatría

Presenta:

DR. CARLOS ALFREDO GONZÁLEZ ANSELMO

Asesor de tesis:

Dr. Carlos De La Torre González

Asesor metodológico:

MC. Psic. Gabriela Tercero Quintanilla.

FEBRERO

2010



HOJA DE AUTORIZACIONES

Los que abajo suscriben manifiestan su acuerdo y participación en este trabajo.

Dr. Carlos Alfredo González Anselmo.

Residente de tercer año de **Pediatría Médica del Hospital Infantil de México Federico Gómez**

Dr. Carlos De La Torre González

Jefe del Servicio de **Otorrinolaringología Pediátrica**
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Asesor de tesis.

M. C. Psic. Gabriela Tercero Quintanilla.

Psicóloga adscrita al **Departamento de Psiquiatría**
Del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
Asesor metodológico.

CANCER DE LA CAVIDAD NASAL EM LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

INVESTIGADOR:

Dr. Carlos Alfredo González Anselmo

Residente de tercer año de la especialidad de Pediatría

Médica del Hospital Infantil de México Federico Gómez..

ASESOR:

Dr. Carlos De La Torre González

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica

Hospital Infantil de México Federico Gómez

ASESOR METODOLÓGICO:

M.C. Psic. Gabriela Tercero Quintanilla.

Psicóloga adscrita al Departamento de Psiquiatría

SEDE:

Pediatría Médica.

Hospital Infantil de México Federico Gómez

CONTENIDO.

Introducción.....	3
Objetivos.....	4
Marco teórico.....	5
Justificación.....	26
Metodología.....	26
Descripción general del estudio.....	28
Resultados.....	29
Discusión.....	30
Referencias.....	33

INTRODUCCION.

Los tumores malignos nasales son raros, representando menos del 3% del total de los cánceres de cabeza y cuello y 0.8% de todos los cánceres humanos. En los Estados Unidos de América la incidencia de cáncer de la cavidad nasal es menor de un caso en cien mil personas por año. Con excepción de los tumores no epiteliales, el cáncer nasal es una enfermedad que afecta adultos, siendo más frecuente en varones mayores de 50 años de edad.(1)

Los tumores nasofaríngeos y nasosinusales son más frecuentes entre las poblaciones de Asia Oriental y alcanzan mayor incidencia en algunas zonas costeras de China, donde representan el 50 % de todos los tumores malignos en hombres, para ser menor su frecuencia (menos del 1 %), en Europa y América. Afectan más al sexo masculino que al femenino, después de la quinta década de la vida y son raros en niños. (2)

Este tipo de cáncer representa únicamente el 1% de los tumores malignos pediátricos. No obstante, constituye cerca del 30% de los tumores malignos de la cavidad nasal en niños menores de 15 años.(3)

En su etiología son importantes los factores ambientales. Se menciona que la exposición a sustancias tales como el polvo de madera, polvos textiles o derivados de cuero, níquel, aceites isopropilo, entre otros, han estado implicados como factores predisponentes para desarrollar cáncer no solo nasal sino también sinusal, especialmente la infección por el virus de Epstein-Barr.(4)

Aunque la presencia de una masa en la fosa nasal que desencadena obstrucción nasal es el síntoma de presentación más frecuente, también existen casos en que el tumor no suele ser visible a la exploración física, por lo que es importante conocer aquellos otros síntomas que pueden llegar a producir estos tumores.(1)

Los síntomas que con mayor frecuencia se presentan son desafortunadamente, inespecíficos y poco comunes. La obstrucción nasal, la

epistaxis, el dolor facial y la infección local se reportan como los síntomas iniciales más comunes. (5)

Tales hechos, asociados con la baja incidencia de estos tumores y ocasionalmente, las dificultades asociadas con la histopatología, contribuyen en el retraso diagnóstico y terapéutico.(3)

Las imágenes de tomografía y resonancia magnética son útiles para identificar y definir los tumores de cabeza y cuello. El diagnóstico se establece por biopsia de la lesión o de un ganglio cervical sospechoso. (6)

La cirugía es importante para la estadificación y el diagnóstico. La radioterapia es útil para el control del tumor primario y las metástasis ganglionares regionales. (6)

El pronóstico es bueno si el tumor es localizado. Por desgracia, las metástasis de los ganglios cervicales, presentes a menudo en el momento del diagnóstico, disminuyen las posibilidades de curación. (6)

OBJETIVOS.

1-Determinar el tipo de cáncer de la cavidad nasal más frecuentemente diagnosticado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

2-Determinar cuales son los síntomas y signos más frecuentes que presenta un paciente con cáncer de la cavidad nasal diagnosticado en el Hospital Infantil de México Federico Gomez.

MARCO TEORICO.

Los tumores de la cavidad nasal son crecimientos intrigantes porque existen condiciones patológicas similares que pueden aparecer en esa región anatómica. En la literatura se hace énfasis de la inseparabilidad de la nariz y los senos paranasales, por lo que el hablar únicamente de los tumores de la cavidad nasal no es posible. Sin embargo este estudio se enfocara exclusivamente de los tumores de la cavidad nasal. Los tumores nasales son muy raros. Debido a que abarcan la compleja anatomía de la cara media, el

otorrinolaringólogo y el cirujano de cabeza y cuello involucrados en el tratamiento deben entender como esa anatomía y las manifestaciones patológicas están relacionadas con el comportamiento biológico de los tumores. El médico que trata con este tipo de tumores debe entender el impacto emocional que causa al paciente la presencia de una neoformación en esta región del cuerpo. (7)

El cáncer de cabeza y cuello afecta a 550 niños por año, de los cuales, el cáncer de la cavidad nasal comprende una pequeña porción. La rareza y los factores de riesgo ocupacionales hacen de los tumores nasales y de los senos paranasales o sinusales, especiales en el sentido casuístico y preventivo del estudio del cáncer. En los Estados Unidos de América la incidencia de los tumores nasales es menor de un caso en 100,000 personas por año. En Japón y Uganda la incidencia son más del doble que estas cifras. Los estudios con el mayor número de casos están reportados en el Reino Unido y se puede considerar que a excepción de los tumores denominados no epiteliales, las neoformaciones malignas son inexistentes en la población pediátrica. (8)

Roush en 1979 estimó que hasta un 80% de todos los tumores malignos en humanos estaban relacionados con causas ambientales. Esta estimación es probablemente muy alta, pero sin duda, algunos de los tumores nasales y sinusales están relacionados con la exposición a factores ambientales.(6)

La evidencia de que un agente ambiental es causante de la aparición de tumores nasales es aquella que implica la exposición al níquel. Los resultados de estudios retrospectivos de cohorte acerca de los trabajadores en refinadoras de níquel en Gales, Noruega y Canadá implicaron un riesgo calculado de 100 veces mayor en personas con esta ocupación que en otras personas. El riesgo aumenta con la edad a la que se expuso por primera vez y la duración de la exposición. Estos países, que reconocieron el riesgo ambiental antes de que los estudios epidemiológicos confirmaran su existencia, han trabajado efectivamente con el fin de reducir la exposición. El riesgo del níquel parece involucrar únicamente aquellos que trabajan en el

proceso de refinamiento, pero no aquellos trabajos que intervienen en el proceso de producción.(7)

La evidencia epidemiológica también correlaciona un riesgo elevado de cáncer nasosinusal en los trabajadores de madera, fabricantes de botas y zapatos y constructores de muebles. Debido a la complejidad de la exposición ambiental en estos grupos, los agentes responsables no han sido identificados.(7)

Se piensa que la exposición a hidrocarburos contribuye también un riesgo aumentado de cáncer nasal. Otros agentes que se sospechan como factores de riesgo son el gas mostaza, el aceite isopropilo y los gases derivados de hidrocarburos. Todos estos agentes están relacionados únicamente con el carcinoma de células escamosas. (7)

Muchos agentes no ocupacionales pueden causar cáncer nasal y sinusal. El cáncer del seno maxilar se ha reportado en personas en las que se utilizó dióxido de torio (Thorotrast), un agente radioactivo que se inyecta en el seno paranasal y tiende a dejarse en ese sitio. La inhalación de tabaco también se sospecha en regiones de África, donde el tabaco es diferente del utilizado en Europa y Norte América.(7)

Los estudios hospitalarios reportan que un 55% de los tumores nasales y sinusales se originan en el seno maxilar, 35% en la cavidad nasal, 9% en el seno etmoidal y el resto de los otros senos paranasales. Cuando el tumor es grande, el lugar de origen solo puede sospecharse ya que todas estas regiones se fusionan.(7)

Los síntomas producidos por un tumor nasal, ya se sea benigno o maligno no son sorprendentes. La obstrucción nasal, la rinorrea teñida de sangre y la epistaxis son los síntomas más comunes. En una etapa temprana los síntomas no son tan alarmantes como para alentar a una persona a buscar atención médica. La asimetría facial, la pérdida de un diente y los cambios sensoriales alrededor de la nariz son los menos frecuentes como síntomas tardíos. A

veces, un tumor nasal es diagnosticado solo cuando un patólogo examina unos pólipos nasales o lo que se pensaba ser pólipos.(7)

La exploración y la palpación son los elementos claves durante la exploración física del paciente con un tumor nasal o sinusal sospechado o demostrado. El médico debe buscar intencionadamente una probable asimetría facial, la posición de un ojo en relación con el del lado opuesto, la posición de los dientes y su estabilidad, dificultad o normalidad para llevar a cabo la respiración nasal, las características de la voz y la movilidad de la mandíbula inferior (presencia o ausencia de trismo).(7)

La palpación cuidadosa del contorno óseo orbital y el ojo en búsqueda de protrusión debe ser también realizada. La cara y la pared anterior del maxilar por debajo del labio deben ser tanto palpados como explorados. Las divisiones del quinto par craneal que determinan la sensibilidad también deben ser valoradas con el uso de un pedazo de algodón.(7)

La cavidad nasal es examinada con un rinoscopio antes y después de la aplicación de fenilefrina o una solución diluida de adrenalina. El tejido anormal y su localización son detectadas y observadas cuidadosamente. Es importante la inspección cuidadosa de la coana posterior y la nasofaringe con endoscopios flexibles o rígidos. Se revisa directamente la extensión del tumor en esta área y en caso de un carcinoma quístico adenoideo, el explorador puede en ocasiones ver las estrías vasculares sobre el orificio de la trompa de Eustaquio y en la nasofaringe. Cuando se realiza la biopsia, estas estrías pueden revelar un tumor submucoso.

La determinación precisa de la extensión del tumor es esencial para planear y ejecutar el tratamiento. La sobreestimación del tamaño y extensión puede llevar a la excisión innecesaria o a radiar un campo mayor del necesario. El subestimar la extensión tumoral constituye el error más común y puede tener implicaciones terapéuticas y pronósticas. Actualmente, con las extraordinarias imágenes obtenidas mediante los escaneos computarizados y resonancia magnética simple o contrastada es posible determinar la factibilidad de una intervención quirúrgica. Es decepcionante, caro e inútil

para el paciente el someterlo a una operación mayor únicamente para encontrar que un gran tumor o bien, uno microscópico debe ser dejado sin extirpar. Aunque algunos podrían decir que el tumor no extirpado puede ser manejado con otros modos de tratamiento, como principio oncológico, ese tipo de pensamiento es peligroso. La absoluta certeza de que la intervención quirúrgica extirpara todo el tumor nunca es posible, pero ciertas guías están disponibles.(7)

Los estudios de imagen como las radiografías y las tomografías no pueden delimitar la extensión del tumor que no ha destruido hueso. Ambas a su vez, no pueden distinguir entre un tumor y tejido inflamatorio. Cuando no existe destrucción ósea, ambos estudios no pueden diferenciar entre un tumor y una reacción inflamatoria o tejido de un pólipo inflamatorio. Los nuevos estudios de imagen computarizados son por mucho, superiores a las radiografías simples en cuanto a la evaluación de un tumor. Las diferentes densidades de los tejidos permiten hacer conjeturas acerca de donde se detiene el tumor y donde empieza el tejido inflamatorio, pero la distinción microscópica de su extensión excede la capacidad de estos nuevos aparatos.(7)

Robin y Powell en 1981 señalaron los sitios probables de errores radiográficos: el hueso etmoides, la fosa pterigopalatina, la fosa infratemporal, la cara y la órbita. Ellos notaron que los métodos usuales realizados para la evaluación de un tumor reportaban errores en al menos una tercera parte de los casos. Robin y Powell sugirieron que la estadificación quirúrgica era la mejor técnica para planear el tratamiento. (6)

Actualmente no se tiene una forma completamente acertada y no invasiva de evaluar los tumores nasales. La mejor forma de evaluarlos es usar las guías realizadas para determinar cuando una cirugía debe o no debe ser realizada, con el objetivo de curar la enfermedad.(7)

Debido a que estos tumores son tan raros, no se han clasificado los estadios de todos los tumores de la región nasosinusal. La estadificación de las malignidades que aparecen en la cavidad nasal no ha sido tan bien definida

como en otros sitios de la cabeza y el cuello. La *American Joint Comission on cáncer* (AJCC) solo desarrolló recientemente unas guías basadas en la estadificación TNM para los canceres de la cavidad nasal . La estadificación se hace mas complicada por la existencia de múltiples tipos histológicos, cada uno con su perfil de crecimiento local, diseminación regional y metástasis a distancia. Los criterios de la AJCC están diseñados específicamente para el carcinoma de células escamosas, por lo tanto su aplicación en la población pediátrica, dada la predominancia del rabdomiosarcoma y del esteseoneuroblastoma es debatible.(9)

La clasificación del carcinoma de la cavidad nasal creada por Shidnia en 1987 es la siguiente:

T1: Tumor limitado a la cavidad nasal, superficial y que afecta uno o más sitios dentro de la misma.

T2: Tumor que se extiende a estructuras vecinas, con o sin afección del hueso, cartílago o piel. Extensión al antro maxilar, paladar duro o afección de la porción superior del tabique, seno etmoidal o vestíbulo nasal.

T3: Tumor masivo que se extiende a órbita, senos frontal y esfenoidal, base del cráneo, nasofaringe, fosa pterigoidea, lámina cribiforme, labio superior o extensión intracraneal.(6)

Mientras que los tipos histológicos que comprende el carcinoma nasal se enlistan en la tabla (1).

Tabla 1. Tipos histológicos de las neoplasias malignas nasales.

TIPOS HISTOLÓGICOS.	
Epiteliales.	Carcinoma de células escamosas. Adenocarcinoma. Carcinoma quístico adenoideo.
	Rabdomiosarcoma. Fibrosarcoma. Neurofibrosarcoma. Sarcoma.
No epiteliales.	Histiocitoma fibroso maligno.

<p>Tumor de nervio periférico maligno. Condrosarcoma. Osteosarcoma. Carcinoma de células pequeñas. Linfoma.</p>

Sin embargo la Organización Mundial de la Salud (OMS) propuso una clasificación basada en sus células precursoras que permite diferenciarlos en forma objetiva.

Tabla 2. Clasificación diagnóstica del cáncer nasal de acuerdo a la Organización Mundial de la Salud.(10)

Tumores epiteliales malignos.	Carcinoma de células escamosas. Adenocarcinoma.
Neuroendocrinos.	Carcinoma de células pequeñas.
Tumores malignos de tejidos blandos.	Rabdomiosarcoma. Fibrosarcoma. Neurofibrosarcoma. Sarcoma (inespecífico) Histiocitoma fibroso maligno. Tumor de nervio periférico maligno.
Tumores malignos de hueso y cartílago.	Condrosarcoma. Osteosarcoma.
Tumores hemáticos-linfáticos.	Leucemia/linfoma de precursores linfoblásticos. Linfoma grande y difuso de células B. Linfoma periférico de células T. Linfoma de Burkitt. Linfoma extranodal/ de células T “natural killer”. Linfoma de Hodgkin. Linfoma inespecífico.

Los múltiples síntomas y signos que se han descrito en la literatura se pueden agrupar acorde a la región anatómica que pueden llegar afectar (10).

Tabla 3. Sintomatología de los tumores nasosinusales malignos.

Nasales.	Epistaxis. Obstrucción nasal. Rinorrea. Voz nasal. Anosmia/hiposmia.
Faciales.	Edema mandibular. Dolor mandibular/parestesias. Dolor facial.
Orales.	Trismo. Caída de pieza dental. Odontalgia. Edema palatino. Ulceración palatina.
Oftálmicos.	Proptosis. Diplopía. Epífora. Disminución de agudeza visual.
Otológicos.	Tinnitus. Hipoacusia.
Cerebrales o de nervios craneales.	Convulsiones. Cefalea.
Otros	Pérdida de peso. Letargia. Astenia y adinamia. Apnea obstructiva del sueño. Linfadenopatía cervical.

Mientras que los signos o síntomas de presentación más frecuentes descritos en la literatura son los siguientes y se enumeran a continuación.(3)

- 1-Obstrucción nasal.
- 2-Síntomas oftalmológicos.
- 3-Epistaxis.
- 4-Cefalea.
- 5-Pérdida de peso.
- 6-Letargia.
- 7-Apnea obstructiva del sueño.
- 8-Anosmia.
- 9-Rinorrea.
- 10-Linfadenopatía cervical.

La resección completa de un tumor nasal no es posible si hay destrucción ósea de la base del cráneo, excepto en la región cribiforme en el techo del seno etmoidal, el cual puede ser abarcado quirúrgicamente en bloque. Entre más posterior en el seno etmoidal se presente la destrucción ósea, se vuelve menos probable la resección completa. La cura de los tumores malignos mediante cirugía es improbable si hay invasión de la porción orbitaria del hueso frontal, la pared posterior del seno frontal, las alas del esfenoides por arriba de la fosa infratemporal o el proceso pterigoideo del esfenoides.(7)

La destrucción ósea del piso orbitario no excluye la cirugía. La destrucción ósea del techo del antro puede ser contenida aunque la eliminación completa es menos probable si la destrucción ósea ocurre posteriormente cerca de la punta orbitaria. Los signos clínicos de anestesia en el nervio infraorbitario y el desplazamiento ocular (hacia adelante o lateral) usualmente indican destrucción ósea. Esta pérdida ósea puede ser vista en una tomografía anteroposterior o en un escaneo computarizado.(7)

Otras contraindicaciones para realizar una cirugía curativa son la extensión hacia la nasofaringe, la infiltración extensiva bilateral, metástasis a distancia y una metástasis regional insuperable.(7)

CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS O EPIDERMOIDE.

El carcinoma de células escamosas o carcinoma epidermoide constituye cerca de 50% de los tumores malignos de nariz y senos paranasales. Es por lo tanto, el tumor maligno más común de la fosa nasal. Se puede originar a partir del vestíbulo nasal, la pared lateral de la nariz, los cornetes, los meatos o el septum. El intentar separar el cáncer de células escamosas de la nariz de los tumores que se originan en los senos paranasales es a veces muy difícil y puede ser innecesario, porque la pared lateral de la nariz es la pared medial del seno maxilar y parte del complejo del hueso etmoides. Los cánceres vestibulares son realmente cánceres de la piel de la porción anterior nasal. Estos pueden metastatizar y cuando lo hacen, los ganglios periparotídeos y submaxilares son las primeras cadenas en riesgo. (6)

Debido a que estas lesiones son anteriores, cerca de la cara y fácilmente visibles, el diagnóstico y el tratamiento no deberían de ser difíciles. Los síntomas que a menudo se encuentran son epistaxis, dolor, obstrucción nasal y formación de úlceras locales. La frecuencia de metástasis regionales de esta neoplasia fluctúa entre 15 y 25%, sobre todo si son tumores mayores de 2 centímetros y, la de metástasis distantes es de 3 a 5%. Siempre se debe confirmar el diagnóstico de estos tumores mediante biopsia, que a menudo se practica en pacientes externos, como procedimiento de consultorio. (6)

La evaluación mediante estudios de imagen, en especial con tomografía axial computarizada de alta resolución y resonancia magnética, ayudará a establecer la extensión de la tumoración y planear el tratamiento a seguir, sobre todo si se puede ofrecer cirugía, con fines curativos o no. Se describen algunos hallazgos desfavorables como la erosión ósea en la lámina orbitaria del hueso frontal, la pared posterior del seno frontal y el ala del esfenoides por arriba de la fosa infratemporal o de la apófisis pterigoides del hueso esfenoidal. La destrucción ósea del piso orbitario no afecta la posibilidad de una cirugía radical; sucede lo contrario cuando hay destrucción orbitaria posterior, hacia el vértice de la órbita y alrededor del nervio óptico. Estos hallazgos pueden valorarse bien en la proyección anteroposterior, tanto en tomografías lineales convencionales como en la axial computarizada. La presencia de anestesia en la región infraorbitaria y desplazamiento del globo ocular hacia adelante y lateralmente, por lo general se acompaña de destrucción ósea posterior. Se sabe que en la invasión de la base de cráneo o

la nasofaringe la supervivencia a 3 años es menor del 10%; los pacientes con lesiones limitadas a cavidad nasal, antro maxilar o seno etmoidal tienen mejor pronóstico que en tumores que se extienden más allá de estos límites. La supervivencia a cinco años fluctúa entre 40 y 70%. (6)

ADENOCARCINOMA.

Las neoplasias que surgen de las glándulas salivales menores de la nariz forman un interesante y diverso grupo que comprende menos del 10% de los tumores malignos. Existen dos tipos de adenocarcinomas: el carcinoma quístico adenoideo y “otros” denominados tumores glandulares. En cada grupo hay tumores de bajo y alto grado. (7)

Carcinoma quístico adenoideo.

Los carcinomas quísticos adenoideos de bajo grado son aquellos en el que el patrón histológico es una mezcla de formaciones de células epiteliales tubulares y cribiformes con pocas áreas celulares sólidas. El patrón cribiforme es el clásico patrón de “queso suizo” en el que las células se organizan en estructuras tubulares elongadas. El carcinoma adenoideo quístico de alto grado tiene el patrón de un tumor clásico, sin embargo las áreas sólidas de células malignas representan un volumen significativo de la masa tumoral. Esta distinción entre alto y bajo grado parece importante. La invasión vascular es más común, las metástasis distales son más frecuentes y la muerte como consecuencia del tumor es más probable en pacientes con tumores de alto grado. La invasión perineural es una presentación común en ambos tipos, como también es frecuente la recurrencia local.(7)

El tratamiento del carcinoma adenoideo quístico es la resección quirúrgica cuando es razonable. Entre más profundo sea la excisión, el paciente puede esperar un mayor tiempo libre de recurrencia. Aunque existe un considerable pesimismo acerca de la curabilidad del carcinoma adenoideo quístico, existen amplias justificaciones para realizar los intentos curativos. Los rangos de 10 años libres de recurrencia para pacientes con tumores de la fosa nasal se encuentran en el rango del 60%, un resultado que alienta tratamientos vigorosos. Algunos pacientes llevan una vida normal con o sin recurrencias, incluso con metástasis pulmonares.(7)

El papel de la radioterapia no está claramente definido. Ninguna evidencia sugiere que la radiación preoperatoria o postoperatoria disminuya la frecuencia de recurrencia.(7)

Otros adenocarcinomas.

Estos “otros” carcinomas glandulares son clasificados de diferentes formas. Un método utiliza la misma terminología que la usada para describir tumores de las glándulas salivales mayores. Los diagnósticos usados son mucoepidermoide y carcinoma de células acinares. Batsakis en 1980 describió una clasificación basada en las formas de crecimiento: papilares, sésiles y mucoide-alveolar. La producción de mucina es variable en las primeras dos formas y el grado de diferenciación celular puede ir desde lo moderado hasta lo bajo.(7)

Los adenocarcinomas papilares son usualmente los más localizados. Estos tumores están compuestos de columnas celulares altas que forman una sola capa que contiene numerosas células productoras de moco con forma de una copa. La importancia de esta variante es que se asemeja microscópicamente al carcinoma de colon y por lo tanto, es sugerido realizar una evaluación del sistema digestivo.(7)

El adenocarcinoma sésil tiene una superficie amplia y las células tumorales retienen poca similitud de las células que se originaron. Estos tumores tienen mayores propiedades invasivas y tienen un peor pronóstico que los adenocarcinomas papilares.(7)

La variante mucoide-alveolar es la forma más agresiva y tiene un peor pronóstico que los tumores papilares. Estos carcinomas están caracterizados por abundante mucina en la cual residen nidos de células individuales.(7)

Todos los adenocarcinomas nasales diferentes del carcinoma quístico adenoideo son considerados como implacables o tumores agresivos con un pobre pronóstico. Se menciona en la literatura que los tumores de bajo grado pueden ser tratados con optimismo esperando un buen resultado, pero aquellos de alto grado en los que se utiliza terapia combinada, los resultados son decepcionantes.(7)

HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO.

Por lo general, esta tumoración se presenta en las extremidades y sólo en 3% de los casos afecta cabeza y cuello. Este grupo de tumores tiene características histiocíticas, así como células fibrógenas. Hay pocos informes en la literatura y en general, se dice que se presentan como tumores pequeños localizados superficialmente y producen metástasis con menor frecuencia que cuando se localizan en regiones más profundas y con una base de implantación mayor. El tratamiento consiste en cirugía y radioterapia. Las lesiones avanzadas también requieren quimioterapia.(6)

SACOMAS-RABDOMIOSARCOMAS.

Los rhabdomiosarcomas (RMS) representan un porcentaje del 5 al 8 % de los tumores malignos en la población pediátrica y hasta un 40% de los rhabdomiosarcomas se originan en la región de la cabeza y cuello. Constituye el sarcoma más común de tejidos blandos en pediatría y representa aproximadamente el 2.9% de todas las neoplasias en menores de 20 años. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez ocupa el séptimo lugar en frecuencia en un estudio realizado por el Departamento de Oncología con 10 a 12 casos nuevos diagnosticados cada año (rhabdomiosarcoma Departamento de Bioestadística (HIMFG). De acuerdo a algunos autores el RMS es el tumor maligno que más frecuentemente surge en la cavidad nasal de la población pediátrica.(11).

Cerca de las dos terceras partes de los pacientes con RMS son diagnosticados antes de los 6 años de edad y su comportamiento biológico se ve influido por la edad, sitio de origen e histología y en el caso de la región de cabeza y cuello los tumores se ven con mayor frecuencia en menores de 8 años y de histología embrionario.

Stobbe y Dargeon en 1950 fueron los primeros en considerar al rhabdomiosarcoma de cabeza y cuello como un grupo clínico patológico, en comparación al de otras localizaciones. Horn y Enterline en 1958 lo clasifican en cuatro subtipos: 1) pleomorfo, que es la forma más diferenciada desde el punto de vista histológico y predominante en adultos; 2) embrionario; 3) alveolar que es el menos frecuente y 4) botrioides, que es considerado como una variante morfológica del embrionario.(6)

El rhabdomyosarcoma embrionario es la variedad más común en cabeza y cuello, seguido por el pleomorfo, el cual histológicamente tiene células alargadas con núcleo central ovoide y citoplasma acidófilo; las células ocasionalmente se llaman “en banda”. Otras son redondas, con escaso citoplasma y pueden formar rollos paralelos pero sin núcleos en empalizada, las células simulan los mioblastos en desarrollo de embriones de 7 a 10 semanas.(6)

La variedad botrioides surge de estructuras viscerales y, por lo general, está cubierta por mucosa intacta. El tipo alveolar presenta múltiples espacios ovoides cubiertos por células en forma epitelial, cuyo citoplasma se continúa con el de la pared alveolar; los alveolos están separados por tejido conjuntivo trabecular, algunas células gigantes multinucleadas y células redondas.(6)

El pleomorfo tiene una estructura muy celular con escaso estroma y células en forma de huso; no hay colágeno y pueden identificarse estrías cruzadas. Es frecuente apreciar formas mixtas, que se clasifican según la variedad predominante.(6)

El rhabdomyosarcoma de la órbita comprende casi una tercera parte de los casos publicados, las partes blandas de cuello ocupan el segundo sitio, seguidas por el de nasofaringe, nariz, cara, oídos, lengua y paladar, en orden decreciente. No existe predilección por sexo y en casuísticas generales 75% de los pacientes se encuentra en la primera década de la vida, solo 10 a 20% de los rhabdomyosarcomas de cabeza y cuello se presentan después de la cuarta década de la vida. (6)

Tanto el *Comité Unido Estadounidense contra el Cáncer (AJC)*(1983) como la *Unión Internacional contra el Cáncer (1982)* clasifican los sarcomas de partes blandas de la siguiente manera(6):

T: Tumor primario.

TX: No se han alcanzado los requerimientos mínimos para valorar el tumor primario.

T0: Sin pruebas de tumor primario.

T1: Tumor limitado a un órgano o tejido de origen.

T1a: Tumor no mayor de 5 centímetros.

T1b: Tumor mayor de 5 centímetros.

T2: Tumor que afecta uno o más órganos, tejidos contiguos o con infiltración maligna vecina.

T2a: Tumor menor de 5 centímetros.

T2b: Tumor mayor de 5 centímetros.

Ganglios linfáticos regionales (N)

NX: No se han alcanzado los requerimientos mínimos para valorar los ganglios regionales.

N0: Sin pruebas de afección de ganglios linfáticos.

N1: Afección de ganglios linfáticos.

Metástasis distantes (M)

MX: No se han alcanzado los requerimientos mínimos para valorar la presencia de metástasis distantes.

M0: Sin pruebas de metástasis distantes.

M1: Presencia de metástasis distantes.

Sin embargo, debido a lo heterogéneo de estos tumores cada grupo o institución tendrá un pequeño número de casos de cada región anatómica o histológica, limitando la información que se pueda obtener para mejorar las estrategias terapéuticas; para un mejor estudio y tratamiento de estos tumores fue necesaria la creación de grupos multi-institucionales que consiguieran mejorar el pronóstico y disminuir las secuelas del tratamiento. Así, se formaron dos grandes grupos cooperativos: el intergrupo para el estudio del RMS (ISR), el estudio alemán multicéntrico (CWS) y el estudio cooperativo de la sociedad internacional de Oncología Pediátrica (MMT84). Con la formación de estos grupos se pudo obtener información que llevo a la mejoría en tasa de curación de 25% en 1970 hasta el 70% en 1991(12). En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se realizó un estudio con 60 pacientes en el periodo de 1996 a 2000 en el que se empleo un solo esquema de tratamiento modificado del estudio ISR III obteniéndose una sobrevida del 25%. La baja en estas cifras quizá fue debido a la falta de manejo interdisciplinario de los pacientes (13).

Desde la introducción de los protocolos ISR, se estableció el papel de la cirugía en el manejo del RMS de cabeza y cuello. Estos estudios demostraron que el tratamiento combinado utilizando cirugía, quimioterapia y radioterapia ofrece la mejor oportunidad de sobrevida en estos pacientes. Antes de estos estudios, la cirugía fue la principal modalidad de tratamiento con sobrevidas muy bajas apenas de un 8% a 20% acompañándose de una

considerable morbilidad(14). El ISR demostró con el uso de quimioterapia combinada, radioterapia y cirugía se mejoraba dramáticamente la supervivencia. El RMS que afecta las áreas parameningeas, incluyendo nasofaringe, senos paranasales y hueso temporal, generalmente no son susceptibles a resección quirúrgica. En estas áreas la cirugía radical conlleva el riesgo de dañar los nervios craneales y alterar la estética del esqueleto facial y es muy poco probable que se consiga una resección total. El tratamiento en estos sitios que acarrea menor morbilidad consiste en esquemas a base de quimioterapia y radioterapia, dejando el papel de la cirugía únicamente a la biopsia diagnóstica.(15).

LINFOMAS.

Los linfomas malignos son tumores del tejido linforreticular, que surgen de ganglios linfáticos o tejidos ricos en células linforreticulares, como amígdalas, nasofaringe, tubo gastrointestinal, bazo y hueso. Son raros en nariz y senos paranasales, en donde corresponden al 4% de las tumoraciones malignas de esa región. Son más comunes entre la sexta y séptima décadas de la vida; además tienden a diseminarse en forma más amplia que los linfomas tipo Hodgkin, que se presentan a edades más tempranas. Los linfomas primitivos de cabeza y cuello corresponden a neoplasias no Hodgkin, presentándose tanto la estirpe B como T y a su vez como alta o baja agresividad. Pueden surgir en el tejido linfoide asociado a mucosas con características precisas, semejantes a las observadas a nivel gastrointestinal, pero más frecuentemente exhiben una morfología y un inmunofenotipo similar a las neoplasias nodales, por lo que suele ser necesario un estadiaje correcto para diferenciar los tumores primarios de los secundarios. En la mucosa nasal no existen acúmulos organizados de tejido linfoide como en la faringe, sino un infiltrado difuso y moderado de linfocitos de predominio T y células plasmáticas, es de ahí de donde se desarrollan los linfomas de la cavidad nasal y de los senos paranasales. Estos tumores son infrecuentes y presentan un comportamiento clínico y biológico distinto a los que se originan en otras áreas de cabeza y cuello (16).

La incidencia varía según la distribución geográfica. La mayoría de los linfomas nasosinuales publicados en estudios europeos y norteamericanos son de estirpe B, sin embargo los linfomas de las series orientales y de América latina son de células T. (17)

Los linfomas no Hodgkin pueden ser: (a) nodular, (b) difuso y ambos presentarse como:

- 1-Linfocítico bien diferenciado.
- 2-Linfocítico poco diferenciado.
- 3-Mixto: histiocítico y linfocítico.
- 4-Inmunoblástico.
- 5-Reticulosis histiocítica medular.
- 6-Linfoma de células T.
- 7-No clasificable.
- 8-Linfoma tipo Burkitt.

Los linfomas nasales de células T natural killer (NK) constituyen una entidad específica. Con frecuencia se asocian al virus de Epstein Barr (VEB). Tienen un inmunofenotipo diagnóstico, una citología variable y por supuesto una localización extranodal. Se les ha denominado como granuloma letal de la línea media por su pronóstico y su localización, también se conocen como linfomas angiocéntricos, nombre que hace mención a una de sus características morfológicas. El aspecto de estos tumores, su progresión local y la afectación de órganos extranodales, han hecho que otros linfomas NK localizados en piel, tejido subcutáneo o tubo digestivo, se denominen “nasal type.”(17)

Los linfomas B son menos específicos en morfología y evolución, compartiendo sus características con otros linfomas no Hodgkin nodales, de los cuales solo una baja proporción son VEB positivos.(16)

Entre los signos y síntomas que producen con mayor frecuencia son manifestaciones generales, sobre todo, pérdida de peso y fiebre, obstrucción nasal, necrosis nasal, rinorrea mucopurulenta, ulceración del paladar, dolor facial, epistaxis, edema de la mejilla y edema periocular. Las lesiones macroscópicas tienden aparecer primero en cavidad nasal, para continuar en

forma decreciente en paladar, seno maxilar, órbita y seno etmoidal. A la exploración física se pueden encontrar tumoraciones irregulares con necrosis masivas o tumores de aspecto polipode mientras que los linfomas T/NK muestran un aspecto macroscópico ulcerado e infiltrante y los linfomas B son polipoides y exofíticos. Es común que se requieran varias biopsias para realizar el diagnóstico definitivo, debido a que las lesiones presentan extensas zonas de necrosis, inflamación aguda y crónica, colonias bacterianas y con cierta frecuencia granulomas no caseosos.(16)

La citología de los linfomas T/NK es frecuentemente polimorfa con células de pequeño o mediano tamaño junto con otras células atípicas, de núcleo a veces muy hipercromático. Se describen también casos más monomorfos y de células de pequeño tamaño. Aunque la angioinvasión o angiodestrucción puede ayudar al diagnóstico, es imprescindible la inmunohistoquímica para establecer un diagnóstico correcto.(17)

La tan repetida angiocentricidad de estos linfomas T, no se encuentra en todos los casos ni es específica, ya que en los linfomas B de alto grado también puede existir. Este tipo de tumores presenta un carácter destructivo local, por lo que se les denominó como granulomas letales de la línea media y tienen morfología polimorfa, por lo que otra de las sinonimias fue la de reticulosis polimorfas, dada su población celular de morfología variable.(16)

La inmunohistoquímica es bastante característica en los casos NK, con positividad para el CD 45 (antígeno leucocitario común), el CD2 y el CD 56, pero negatividad para el marcador T monoclonal CD3 y otros marcadores NK como el CD57 y el CD 16. La realización del marcador TIA-1 y granzima, anticuerpos asociados a los gránulos citotóxicos, pone de manifiesto su naturaleza NK, por la positividad granular citoplasmática.(17)

La clasificación que sugiere la AJC (1983) para los linfomas no Hodgkin es la siguiente:

Estadios.

Estadio I: (a) Sin presencia de síntomas relacionados; (b) Con presencia de síntomas (pérdida de peso, fiebre, diaforesis, prurito).

Afección sólo de una región de ganglios linfáticos (I) o un órgano extralinfático (IE).

Estadio II: También puede ser (a) o (b). Afección de una o más regiones de ganglios linfáticos en el mismo lado del diafragma (indicando el número II), o afección localizada de un órgano extralinfático, con una o más regiones linfáticas ganglionares del mismo lado del diafragma (IIE).

Estadio III: Puede ser (a) o (b). Afección de regiones ganglionares linfáticas en ambos lados del diafragma (III), que pueden estar acompañadas de invasión, localizada de un órgano o sitio extralinfático (IIIe), con afección del bazo (IIIs), o ambos (IIIe + s).

Estadio IV: Puede ser (a) o (b). Afección difusa o diseminada de uno o más órganos extralinfáticos, con o sin crecimiento ganglionar relacionado. Se especificará el sitio afectado en especial.

El tratamiento de elección para la enfermedad localizada es la radioterapia. La quimioterapia sola o combinada con radioterapia se reserva para linfomas con diseminación. Su pronóstico es pobre en la mayoría de las series, especialmente en los casos diseminados (18).

ESTESIONEUROBLASTOMAS.

El estesioneurolblastoma es un tumor raro, maligno, que se origina con mayor frecuencia en las células neuroendocrinas del epitelio de la región olfatoria, pero puede iniciarse en el ganglio esfenopalatino, en el órgano vomeronasal de Jacobson y epitelio olfatorio ectópico. Generalmente se presenta entre la segunda y tercera décadas de la vida y representa el 6% de los tumores nasales. Aparece a cualquier edad, con una prevalencia similar en ambos géneros. Fue inicialmente descrito por Berger y compañía en 1924 bajo el término “estesioneuropitelioma olfatorio”. Entre 1924 y 1989 menos de 300 casos fueron reportados. Esta cifra casi alcanza los 1000 casos después de una revisión de la literatura llevada a cabo por Broich y colaboradores. Y por lo tanto muchos de estos casos fueron diagnosticados

después de 1997, probablemente por el acceso restringido a la inmunohistoquímica.(19)

Aunque histológicamente similar, el estesioblastoma difiere de los neuroblastomas que surgen en las glándulas suprarrenales o en el sistema nervioso simpático en aspectos genéticos tales como la ausencia en la amplificación del gen MYCN, la delección del cromosoma 1p o la expresión del receptor de neurotrofina o de la tirosina hidroxilasa. (20)

Los síntomas son inespecíficos y compatibles con los que presentan otros tumores o enfermedades benignas de la cavidad nasal, tales como obstrucción nasal y epistaxis. Sin embargo, la cefalea, las alteraciones visuales y la hiposmia han sido reportadas. (19)

En la exploración física es común encontrar una masa de aspecto polipoide y se reporta en la literatura la similitud con un “racimo de uvas pequeñas”. En 10 a 20% de los casos se presentan metástasis regionales o distantes. Estas últimas predominan en pulmones, médula cervical y lumbar, cerebro e hígado. Su patrón histológico es constante, aunque existen nidos de neurocitos y neuroblastos formando: (a) rosetas, que son estructuras pseudoglandulares cubiertas por una capa simple de células cilíndricas no ciliadas con núcleos basales de borde romo, que hacen pensar en las células olfatorias. (b) seudorrosetas, que consisten en anillos de células pequeñas mal diferenciadas, que cubren una cavidad central que contiene fibras o restos eosinofílicos. En ocasiones el diagnóstico definitivo se establece con auxilio del microscopio electrónico, en donde se demuestra la presencia de gránulos neurosecretorios de catecolaminas. (20)

Los estesioblastomas pueden ser estadificados usando múltiples esquemas. *Hyams* propuso una clasificación (Tabla 4) (21) basada en la presentación histológica y encontró que los pacientes en estadio I tenían una respuesta favorable al tratamiento, mientras que aquellos en estado IV se comportaban de forma errática. Los estadios I y II representan tumores bien diferenciados y son relativamente fáciles de identificar, mientras que los estadios III y IV son en ocasiones difíciles de diferenciar de otros tumores nasosinuales de alto grado, tales como son el carcinoma indiferenciado o el

carcinoma neuroendocrino nasosinusal. Muchos autores han encontrado que el estadiaje de *Hyams* se correlaciona con la supervivencia e incluso predice la utilidad de la quimioterapia. (22)

Tabla 4. Clasificación de Hyams.

Criterio histológico	Grado I	Grado II	Grado III	Grado IV
Arquitectura lobular.	++	+	-	-
Neuropilo (estroma e islas)	++	+	+/-	-
Rosetas	+/-	+/-	+/-	-
Necrosis	-	-	+	++
Pleomorfismo nuclear	-	+	++	+++

Sin embargo, la clasificación mejor conocida y más ampliamente usada es el sistema de estadiaje clínicamente orientado desarrollado por *Kadish* (21) y modificado por *Morita*, con el fin de identificar casos de tumores con metástasis a los ganglios linfáticos cervicales o a órganos distales como estadio D. Esta clasificación divide estos tumores en cuatro estadios:

Estadio A: tumores restringidos a la cavidad nasal.

Estadio B: tumores que involucran la cavidad nasal y los senos paranasales.

Estadio C: tumores que se extienden más allá de los senos paranasales, lámina cribiforme, órbita, base del cráneo o cavidad intracraneal.

Estadio D: (modificación de *Morita*) tumor metastásico a los ganglios linfáticos cervicales o sitios distales. (23)

Por último, un sistema propuesto por *Dulguerov* en la UCLA esta basada en la invasión del hueso etmoides, la órbita, la fosa craneal anterior y la duramadre con el fin de facilitar la identificación temprana de estos casos- (24)

Tabla 5. Sistema de estadios de la UCLA.

T1	Tumor que ocupa la cavidad nasal y/o los senos paranasales (excluyendo el esfenoides y las celdillas etmoidales superiores)
T2	Tumor que ocupa el esfenoides y que se extiende o erosiona la lamina cribiforme.
T3	Tumor que se extiende hacia la órbita o protruye hacia la fosa craneal anterior.

La tomografía axial computarizada es el estudio de imagen de elección, la cual demuestra una masa homogénea en la cavidad nasal con densidad similar al tejido blando y captación moderada y uniforme del material de contraste. La resonancia magnética es útil para determinar si existe extensión intraorbitaria o intracraneal del tumor.(19)

El esteseoneuroblastoma es un tumor radiosensible y para su tratamiento se sugieren tanto la cirugía como la radioterapia. La cirugía consiste en un acceso combinado craneofacial, a fin de resear en bloque la tumoración en la región de la lamina cribiforme. En los estadios B y C se recomienda agregar quimioterapia a base de ciclofosfamida y vincristina cada mes.(19)

Un metaanálisis realizado en el 2001 correlacionó el índice de supervivencia a 5 años con diferentes modalidades de tratamiento; 65% con cirugía y radioterapia, 51% con radioterapia y quimioterapia, 48% con cirugía únicamente, 47% con cirugía mas radioterapia y quimioterapia y 37% con radioterapia únicamente.(23)

El pronóstico de los esteseoneuroblastomas esta generalmente determinado por una combinación de factores clínicos y patológicos. Los factores que tienen un impacto negativo en el pronóstico incluyen un estadio avanzado, edad pediátrica, alto grado de diferenciación, márgenes de resección positivos, metástasis nodal regional o distal, índices elevados de proliferación, sobreexpresión de p53 y la delección del cromosoma 11 o la ganancia de material genético en el 1p. (20)

La linfadenopatía cervical es un factor pronóstico importante y el porcentaje de supervivencia es de 64% en pacientes sin metástasis a cadena cervical y del 29% en pacientes con metástasis. La recurrencia local sucede en 15 a 20% de los casos, la cual ha sido reportada incluso después de 10 años del tratamiento inicial, ameritando tratamiento prolongado, especialmente en pacientes jóvenes. Este tumor puede recurrir en forma tardía, por lo que su

seguimiento a cinco años no es suficiente para considerar que el paciente ha curado. La metástasis a distancia después del control de una lesión local es relativamente rara (19).

JUSTIFICACIÓN.

El cáncer de la cavidad nasal es una patología rara pero complicada en la población pediátrica. Los síntomas inespecíficos como la congestión nasal y la rinorrea pueden persistir por meses o años antes de que una masa en la cavidad nasal sea objeto de sospecha. Aunque el uso más frecuente de la tomografía computarizada en la evaluación de presuntas rinosinusitis de niños ha facilitado el diagnóstico de estas lesiones, se requiere un alto nivel de sospecha antes de proceder a los estudios de imagen o de que se solicite interconsulta con el otorrinolaringólogo. El diagnóstico diferencial entre la etiología benigna o maligna de un tumor en la fosa nasal en un niño es complicado y finalmente se requiere de una biopsia con el fin de obtener el diagnóstico histopatológico definitivo. Las lesiones malignas en esta región anatómica de los niños suelen ser localmente agresivas, y suelen manifestarse en etapas avanzadas. Un problema adicional en este grupo de edad es la morbilidad asociada al tratamiento coadyuvante, incluyendo el riesgo subsecuente de desarrollar un segundo cáncer primario.

La consideración de estas premisas, aunadas a la escasa información acerca de la incidencia, prevalencia, cuadro clínico y tratamiento justifican la realización de este trabajo.

METODOLOGÍA.

DISEÑO.

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

POBLACION.

Pacientes pediátricos con el diagnóstico de cáncer de la cavidad nasal en el Hospital Infantil de México Federico Gómez desde 1990-2007.

MUESTREO.

El estudio se llevó a cabo con un muestreo no probabilístico de casos consecutivos.

CRITERIOS DE INCLUSION.

- 1-Edad menor de 18 años.
- 2.-Pacientes con tumores de origen en la cavidad nasal y que la enfermedad fuera maligna.
- 3.-Diagnóstico de cáncer en la cavidad nasal establecido por biopsia.

CRITERIOS DE EXCLUSION.

- 1-Pacientes con lesiones nasofaríngeas.
- 2.-Pacientes con cáncer secundario a metástasis sinusal o de un sitio diferente
- 3.-Expediente clínico e histopatológico incompleto para los fines del estudio.

VARIABLES.

Sexo: diferencia biológica entre los sujetos de una misma especie, caracterizada por la presencia de gónadas o células reproductoras masculinas y femeninas respectivamente.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Categorías: hombre, mujer.

Edad: tiempo que ha vivido la persona desde que nació al momento del diagnóstico.

Tipo de variable: cuantitativa discreta.

Categorías: meses, años.

Tipo de tumor: tipo de neoplasia maligna en la cavidad nasal.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Categorías: ausente, presente. (De acuerdo a la clasificación de cáncer nasal de la OMS descrita en la tabla 2).

Síntomas: conjunto de manifestaciones clínicas subjetivas que presenta el paciente.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Categorías: ausente, presente. (De acuerdo a la sintomatología de los tumores nasosinusales malignos descritos en la tabla 3).

Tiempo de diagnóstico: tiempo transcurrido entre la aparición de los síntomas y el establecimiento del diagnóstico.

Tipo de variable: cuantitativa discreta.

Categorías: semanas.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.

1-Se revisaron 41, 863 (cuarenta y un mil ochocientas y sesenta y tres) hojas de estudios histopatológicos realizados en el departamento de patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1990 y el 2007.

2-En cada hoja de estudio se buscó intencionadamente el diagnóstico de tumor maligno.

3-Se obtuvo el número de expediente clínico correspondiente a cada caso y se corroboraron los siguientes datos: edad al momento del diagnóstico, origen del tumor en la cavidad nasal, los síntomas que refirió el paciente al momento de acudir a su primera consulta en el Hospital y el diagnóstico del paciente.

4- Los datos que se registraron se vaciaron en una hoja de recolección de datos diseñada para los efectos de este estudio.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

Se reporta una estadística descriptiva en la que se usó a la mediana como medida de tendencia central y a las proporciones como medidas de dispersión.

RESULTADOS.

Se registraron 113 casos de pacientes con tumores en la fosa nasal en el periodo de estudio; de los cuales, sólo 23 casos (20.3%) cumplieron con los criterios de selección, de los que se reportan los siguientes resultados.

Del total de 23 de pacientes identificados, 12 casos se trataron de niños y 11 casos de niñas. El rango de edad fue de 5 meses a 17 años con una mediana de 7 años.

Los diagnósticos encontrados fueron inicialmente agrupados por equivalencia y después clasificados de acuerdo las categorías de la Organización mundial de la salud. La mayor frecuencia de casos la obtuvo el grupo de los tumores de tejidos blandos, de los cuales, el rabdomiosarcoma con un total de 11 casos (47.8%) fue el diagnóstico más frecuente, seguido del fibrosarcoma que se presentó en 2 casos (8.6%) y por último, un caso (4.3%) de tumor de nervio periférico maligno.

El segundo grupo fue el de los tumores hemático-linfáticos con un total de 7 casos (30.4%), de los cuales, el linfoma no Hodgkin, el linfoma de células T “natural killer” y el linfoma grande y difuso de células B les correspondieron dos casos a cada uno, mientras que un linfoma de precursores linfoblásticos se presentó en una ocasión.

El tercer grupo fue el de los tumores neuroendócrinos representado por el estesioblastoma con un total de dos casos (8.6%).

Los síntomas o signos de presentación más frecuentes en este estudio se enumeran en la tabla 6.

Tabla 6. Signos y Síntomas de cáncer nasal encontrados en 23 pacientes.

Región anatómica	Síntoma	Frecuencia
Nasal	Epistaxis	2
	Obstrucción nasal	19
	Rinorrea	8
	Voz nasal	1
	Anosmia/hiposmia	10
Facial	Dolor facial	4
Oral	Edema palatino	1
Craneal	Cefalea	3
Otras	Astenia y adinamia	5
	Linfadenopatía cervical	1

El síntoma más comúnmente encontrado en este estudio fue la obstrucción nasal unilateral (19 pacientes) siendo el motivo inicial de consulta. El segundo lugar lo ocuparon la anosmia o hiposmia (10 pacientes). También se reportaron manifestaciones adicionales como la rinorrea, astenia y adinamia, dolor facial, cefalea, epistaxis, voz nasal, edema palatino y linfadenopatía cervical fueron referidos por los pacientes y se enumeran en la (tabla 6). La mediana de tiempo entre la aparición de los síntomas y la realización del diagnóstico fue de 6 semanas, con un rango de 2 semanas a 241 semanas (5 años).

DISCUSION.

El cáncer nasal es una causa de morbilidad y mortalidad otorrinolaringológica mundial sin embargo hay una escasez de información en la literatura publicada en México, tanto para pacientes adultos como en la población pediátrica.

Los resultados obtenidos en este estudio reflejan la experiencia en esta institución y se asemejan a lo reportado en estudios realizados en hospitales de países altamente desarrollados.

En primer lugar, concuerda con los resultados del estudio de cáncer de la cavidad nasal en la población pediátrica realizado en el 2008 en donde se reporta que el rabdomiosarcoma constituye el tumor maligno más frecuente (3), situación que como ya se mencionó, fue el diagnóstico realizado más frecuentemente en este periodo de tiempo en nuestra Institución. Sin embargo, a diferencia de lo reportado en dicho estudio, en el cual el esteseoneuroblastoma fue el segundo lugar de los tumores más frecuentes, nuestra casuística mostro al grupo de los tumores hemático-linfáticos como los segundos en frecuencia seguidos de los tumores neuroendócrinos, representados por el esteseoneuroblastoma.

Otro dato importante en nuestra revisión es que los pacientes que manifestaron sintomatología como obstrucción nasal, anosmia/hiposmia y rinorrea, es decir primordialmente nasal, fueron aquellos a los que se les realizó mas rápidamente el diagnóstico, evitando por lo tanto la progresión de la enfermedad y la aparición de otros síntomas, a diferencia del estudio de Benoit(3) en que síntomas alarmantes como las alteraciones visuales, la proptosis y la epistaxis recurrente unilateral fueron los que encaminaron a realizar un diagnóstico de forma más temprana. Esto posiblemente se puede explicar a que como ya se ha mencionado, este tumor tiende a producir sintomatología oftálmica.

Sin duda alguna este estudio realizado en un Hospital de tercer nivel es uno de los pocos llevados acabo hasta la fecha. A su vez puede servir como una muestra, aunque pequeña, de la existencia de los tumores de fosa nasal en la población pediátrica. Comprueba además que los tumores de la fosa nasal son raros y debido a esto, el índice de sospecha es escaso por lo que aumentar el índice de sospecha del cáncer de la cavidad nasal en la población pediátrica entre los médicos generales o especialistas puede disminuir el tiempo que transcurre entre el inicio de la sintomatología y la

realización de un estudio de imagen o la referencia con un otorrinolaringólogo para una exploración nasal.

REFERENCIAS.

- (1) Muir CS, Nectoux J. Descriptive epidemiology of malignant neoplasms of nose, nasal cavities, middle ear and accessory sinuses. *Clin Otolaryngol* 1980; 5: 195-211.
- (2) Ayiomamitis A, Parker L, Havas T. The epidemiology of malignant neoplasms of the nasal cavities, the paranasal sinuses and the middle ear in Canada. *Arch Otorhinolaryngol* 1988; 244: 367-371.
- (3) Benoit MM, Bhattarcayya N, Faquin W, Cunningham M. Cancer of the nasal cavity in the pediatric population. *Pediatrics* 2008;121:141-145.
- (4) De Paula R, et al. Rare nasosinusal tumors: case series and literature review. *Rev Bras Otorrinolaringol*; 2008, 74(2): 307-314.
- (5) Farb S. *Otorrinolaringología*. Tercera edición. 1986. Páginas 141-194.
- (6) Escajadillo JR. *Oídos, nariz, garganta y cirugía de cabeza y cuello*. Primera edición. 1999, Páginas 342-376.
- (7) Cummings C. *Otolaryngology head and neck surgery*. Second edition. 1993. Volume 1. Pages 754-763.
- (8) Smith R, Robinson R. *Head and neck malignancies*. St Louis, MO: Mosby; 1998.
- (9) Sobin L, Wittekind L. *International union against cancer: TNM classification of malignant tumors*. 6th ed New York, NY: Wiley-Liss; 2002
- (10) Fasunia A et al. Sinonasal malignancies: a 10 year review in a tertiary health institution. *Journal of the National Medical Association*. 2007;12:1407-1410.
- (11) Herrmann B, Sotelo-Avila C, Eisenbeis M. Pediatric sinonasal rhabdomyosarcoma: three cases and a review of the literature. *Am J Otolaryngol*. 2003; 24: 174-180.
- (12) Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA y cols. The intergroup Rhabdomyosarcoma study-1: a final report. *Cancer* 1988. 61:209-220)

- (13) Blanco-Montero A, Gallegos C. Rhabdomyosarcoma, Experiencia en el Hospital Infantil de México Federico Gomez. 1990-2000. Tesis de Postgrado para obtener el título de Pediatría Médica. UNAM. México, DF, 2001
- (14) Barnes L. Surgical Pathology of the head and neck. In: Tumors and tumor like lesions of the soft tissues. New York, NY: Marcel Decker; 1985: 725-880.
- (15) Daya H, Chan H, Sirkin W, Forte V. Pediatric Rhabdomyosarcoma of the head and neck: is there a place for surgical management?. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2000; 126:468-472
- (16) Marquez F, et al. Linfomas de fosas nasales, consideraciones clínicas y anatómo-patológicas. Acta Otorrinolaringol. Esp. 2003; 54: 31-38.
- (17) Ferry GA, Sklar J, Zukerberg LR. Nasal lymphoma. A clinicopathologic study with immunophenotypic and genotypic analysis. Am J Surg Pathol 1991; 15: 268-279.
- (18) Logsdon MD, Ha CS, Kavadi VS. Lymphoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: improved outcome and altered prognostic factors with combined modality therapy. Cancer 1997; 80: 477-488.
- (19) Lund VJ, Howard D, Wei W. Olfactory neuroblastoma: past, present and future? Laryngoscope 2003; 113(3):502-7.
- (20) Sharma S, et al. Esthesioneuroblastoma: a clinicopathologic study and role of DNA topoisomerase alpha. Pathology Oncology Research 2007;13: 123-129.
- (21) Miyamoto RC, Gleich LL, Biddinger PW. Esthesioneuroblastoma and sinonasal undifferentiated carcinoma: impact of histologic grading and clinical staging on survival and prognosis. Laryngoscope 110: 1262-1265,2000.
- (22) Morita A, Ebersold MJ, Olsen KD, Foote RL, Lewis JE, Quast LM: Esthesioneuroblastoma: prognosis and management. Neurosurgery 32: 706-715, 1993.
- (23) Kadish S, Goodman M, Wang CC, Olfactory neuroblastoma: a clinical analysis of 17 cases. Cancer 37: 1571-1576, 1976.

(24) Dulguerov P, Allal AS, Calcaterra TC. Esthesioneuroblastoma: the UCLA experience 1970-1990. Laryngoscope 1992; 102(8): 843-9.