



P-126 - ENFOQUE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO DEL CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO DE ESÓFAGO. A PROPÓSITO DE UN CASO

López Domínguez, Carlota; Guerreiro Caamaño, Aloia; Rodríguez Rojo, Sergio; Blanco Rodríguez, Angélica; Torres Díaz, Mónica; González Bermúdez, Manuel; Romay Cousido, Gabriela; Noguera Aguilar, Jose Francisco

Complejo Hospitalario de A Coruña, A Coruña.

Resumen

Introducción y objetivos: El carcinoma adenoide quístico representa el 10% de todos los tumores de glándulas salivares. Ha sido descrito en otras localizaciones, siendo su origen esofágico extremadamente raro y biológicamente agresivo. Constituye el 0,1% de todas las neoplasias esofágicas y la media de edad se sitúa entre los 40 y 60 años, con un predominio masculino. Su origen e invasión ocurre más frecuentemente a nivel de la submucosa y existen 3 patrones histológicos descritos: cribiforme (el más frecuente), tubular y sólido, este último asociado a un peor pronóstico. La primera opción terapéutica es la cirugía radical con márgenes negativos y linfadenectomía regional, seguida en ocasiones de radioterapia adyuvante. La quimioterapia convencional ha demostrado escasa efectividad. Por lo infrecuente del cuadro, procedemos a presentar el caso de un carcinoma adenoide quístico de esófago.

Caso clínico: Se trata de una mujer de 65 años, gran fumadora, hipertensa y dislipémica. La paciente acude a Urgencias por clínica de aproximadamente 7 meses de evolución consistente en disfagia para sólidos y síndrome constitucional con pérdida de 20 kg. Se le realiza una EDA con toma de biopsias que revela una neoformación estenosante de cardias con pseudoacalasia secundaria. En la TAC se aprecia un engrosamiento mural de aspecto mamelonado en esófago distal que se extiende desde 6,5 cm por encima del hiato esofágico hasta el cardias, compatible con neoplasia esofágica. Sin evidencia de metástasis a distancia. El estudio de las biopsias obtenidas por EDA confirma un carcinoma adenoide quístico de esófago. Ante la naturaleza neoplásica de la lesión se decide realizar una gastrectomía parcial y esofagectomía distal con plastia gástrica tipo Ivor-Lewis. Sin complicaciones inmediatas. En el curso del posoperatorio mediato, la paciente experimenta una dehiscencia de la anastomosis, resuelta con endoprótesis. La AP definitiva de la pieza quirúrgica revela un carcinoma adenoide quístico de patrón cribiforme de 7 cm, con extensión desde tercio esofágico distal hasta fundus gástrico infracardial, sin invasión vascular y con márgenes quirúrgicos libres. Un ganglio linfático metastatizado de 18 aislados. Estadio patológico de la AJCC 8^a edición pT3N1Mx. No recibió tratamiento adyuvante. Un año y medio más tarde, en una TAC de control se evidencia progresión de la enfermedad, con metástasis pulmonares bilaterales y múltiples metástasis hepáticas y renales. Se confirma mediante biopsia hepática la naturaleza metastásica del carcinoma adenoide quístico. Se inicia en este momento tratamiento quimioterápico paliativo.

Discusión: El carcinoma adenoide quístico esofágico es considerado una neoplasia de alto grado, caracterizada por recurrencias locales y metástasis a distancia. La tasa de supervivencia a los 5 años es de aproximadamente un 35%, y entre el 80 y 90% de estos sujetos fallecen en los primeros 10-15 años de la enfermedad. El pronóstico mejora en ausencia de metástasis linfáticas al diagnóstico. No obstante, son más

características las metástasis a otros órganos, limitando la supervivencia. Actualmente no existen indicaciones terapéuticas sólidas al respecto. La cirugía radical es considerada la primera línea de tratamiento pero son necesarios más estudios que definan el papel de la QT-RDT adyuvante.