

## CASO CLÍNICO

## Carcinoma neuroendocrino de célula pequeña de la lengua



### Oat-cell carcinoma of the tongue

Francina Aguilar<sup>a,\*</sup>, Miguel Cuadrado<sup>b</sup>, Jordi Serra<sup>a</sup> y Xana Bernal-Escoté<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General de Granollers, Granollers, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiología, Hospital General de Granollers, Granollers, Barcelona, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Granollers, Granollers, Barcelona, España

Recibido el 22 de septiembre de 2015; aceptado el 22 de octubre de 2015

Disponible en Internet el 5 de marzo de 2016

Mujer de 55 años, fumadora, remitida desde la unidad de diagnóstico rápido por adenopatía latero-cervical nivel II derecha, de 3 × 2 cm, con diagnóstico, mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF), de carcinoma indiferenciado de célula pequeña, por citología y por tinción inmunocitoquímica con CD56 positiva (fig. 1). La paciente presentaba leve odinodisfagia de 2 meses de evolución. La exploración objetivó una masa en base lingual y valécula derecha afectando la cara laríngea de la epiglotis. La tomografía computarizada (fig. 2) mostró una lesión nodular de 24 × 24 mm en base lingual y valécula derecha, llegando al borde derecho de epiglotis, con afectación de grasa de base lingual craneal al hioides y de grasa preepiglótica posterior al hioides, junto a adenopatías patológicas latero-cervicales bilaterales (niveles II y III). El PET no detectó otras lesiones, por lo que no se procedió a la biopsia de la masa lingual, y el diagnóstico definitivo fue de carcinoma indiferenciado de célula pequeña de base lingual, T3N2cM0, estadio IVa. La paciente siguió tratamiento con 3 ciclos de quimioterapia (cisplatino, 80 mg/m<sup>2</sup>/d un día, más etopósido, 100 mg/m<sup>2</sup>/d durante 3 días) y un cuarto ciclo de quimioterapia (cisplatino, 60 mg/m<sup>2</sup>/d un día, más etopósido, 120 mg/m<sup>2</sup>/d durante 3 días), con radioterapia de

intensidad modulada (IMRT) concomitante, siguiendo posteriormente solo con radioterapia hasta llegar a una dosis de 70 Gy repartida en 33 fracciones (2,12 Gy/fracción). La tomografía computarizada de control, a los 3 meses posttratamiento, objetivó la desaparición de la lesión primaria y ganglionar, pero aparecieron metástasis cerebrales, cerebelosas y hepáticas. La paciente fue éxitus 7 meses después del diagnóstico.

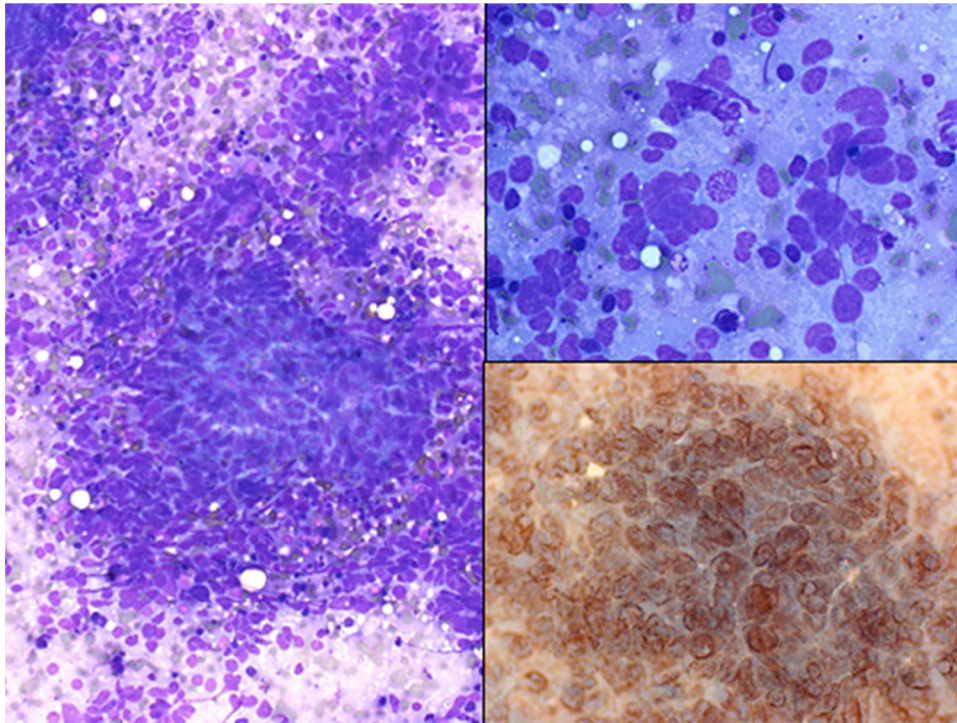
### Discusión

El carcinoma neuroendocrino de célula pequeña, o carcinoma neuroendocrino pobremente diferenciado, es un tumor neuroendocrino derivado del sistema Amine Precursor Uptake Decarboxilase (APUD)<sup>1,2</sup>. Su localización más frecuente es la pulmonar, siendo extrapulmonares solo en un 4% de los casos, en este caso la localización más habitual es la laríngea (la laringe fue la primera localización extrapulmonar descrita de este tipo de tumor en 1972 por Oloffson y von Nostrand<sup>3</sup>), siendo los senos paranasales, cavidad oral y faringe, las localizaciones más excepcionales<sup>2,4</sup>.

Existen 2 casos publicados de este tipo de tumor en orofaringe: el primero, del cuerpo lingual, consta de 1984<sup>5</sup>, el segundo, de base lingual, fue publicado en esta revista en el 2001<sup>6</sup>. El caso que presentamos es el tercero descrito con origen orofaríngeo, y el segundo de base lingual. En ninguno de ellos se describen síndromes paraneoplásicos asociados y

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: francinaaguilar@hotmail.com (F. Aguilar).



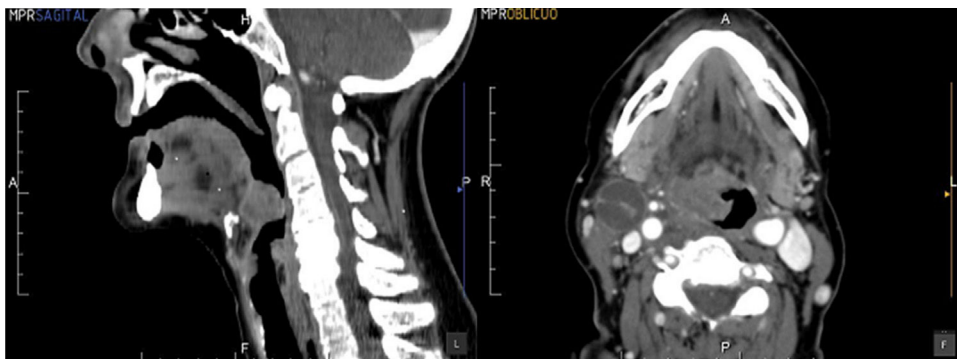
**Figura 1** Tinción con Giemsa ( $\times 10$ ). Extensión citológica procedente de punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de ganglio latero-cervical derecho. Se observa fondo de ganglio linfático, con abundante celularidad atípica dispuesta, suelta o en grupos tridimensionales, constituidos por células de pequeño-mediano tamaño. A mayor aumento ( $\times 40$ , recuadro superior derecho) se observan células con muy escaso citoplasma, núcleos irregulares e hiper cromáticos, cromatina granular, amoldamiento nuclear y presencia de mitosis. La tinción inmunocitoquímica con CD56 (recuadro inferior derecho) pone de manifiesto la positividad característicamente de membrana y granular citoplasmática de las células neuroendocrinas.

todos han fallecido antes del año del diagnóstico. También han sido descritos carcinomas neuroendocrinos de célula pequeña linguales metastásicos<sup>7,8</sup>.

Es muy importante el diagnóstico diferencial histológico con: carcinoma indiferenciado, rhabdomyosarcoma y tumor primitivo neuroectodérmico (mucho más infrecuentes). Como diferencias citológicas, remarcamos que el carcinoma neuroendocrino de célula pequeña presenta amoldamiento celular y cromatina granular. El CD56 es confirmatorio de su origen neuroendocrino.

El carcinoma neuroendocrino de célula pequeña, debe considerarse una enfermedad sistémica, siendo obligado en el momento del diagnóstico un estudio de extensión

para descartar metástasis. Su comportamiento es siempre agresivo, con una temprana afectación ganglionar y rápida extensión sistémica. Por ello, el tratamiento de elección es quimioterapia y radioterapia concomitante, a partir del segundo ciclo, a ser posible. La quimioterapia indicada es, por extrapolación, la indicada en los tumores neuroendocrinos de célula pequeña pulmonares, cisplatino más etopósido o VP16. La dosis para el cisplatino es de  $80 \text{ mg/m}^2/\text{d}$  un día, cuando no se concomita con la radioterapia, y de  $60 \text{ mg/m}^2/\text{d}$  un día, al combinarse con ella. En cuanto al etopósido, su dosis es de  $100 \text{ mg/m}^2/\text{d}$  durante 3 días, cuando no se concomita con la radioterapia, y de  $120 \text{ mg/m}^2/\text{d}$  durante 3 días, al combinarse. La total dosis de radioterapia,



**Figura 2** Corte sagital y axial en tomografía computarizada donde puede observarse la lesión y su origen en la base lingual.

si no existen contraindicaciones, es de 70 Gy, y se aplicará con intensidad modulada cuando por la localización y para preservar determinados órganos, ello sea necesario. La cirugía en estos tumores no está indicada.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Williams ED, Sandlers. The classification of carcinoid tumors. *Lancet*. 1963;1:238-9.
2. Ibrahim NBN, Briggs JC, Corbishley CM. Extrapulmonary oat cell carcinoma. *Cancer*. 1984;54:1645-61.
3. Olofsson J, von Nostrand AW. Anaplastic small cell carcinoid of the larynx. Case report. *Am Otol Rhinol Laryngol*. 1972;81:284-287.
4. Ferlito A. Oat cell carcinoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1974;83:254-6.
5. Hull MT, Eble JN, Warfel KA. Extrapulmonary oat-cell carcinoma of the tongue: An electron-microscopic study. *J Oral Pathol*. 1984;13:489-96.
6. Benito JR, Mier M, Morote F, Poras E, García N, Pérez-Requena J. Carcinoma microcítico de lengua. A propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2001;52:438-41.
7. Mitchell RB, Stedeford J, Buchanan G. Oat cell carcinoma of the tongue from an unknown primary. *Ear Nose Throat J*. 1998;77:221-3.
8. Sridhar KS, Chaninian AP, Schwartz IS. Tongue metastasis from undifferentiated small cell (oat cell) lung cancer. *J Fla Med Assoc*. 1985;72:428-30.