

Tumori del rinofaringe

H. Boussen, N. Bouaouina, A. Gamoudi, N. Mokni, F. Benna, I. Boussen, A. Ladgham

I tumori del rinofaringe, in cui spiccano in particolare i carcinomi epidermoidi indifferenziati di tipo undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type (UCNT), hanno un'incidenza variabile, intermedia per il Maghreb e il bacino del Mediterraneo, molto alta per il Sud-Est asiatico e bassa (<1/100 000) nei paesi occidentali. Queste neoplasie hanno un'evidente relazione con il virus di Epstein-Barr (EBV), contrassegnata da alti livelli di immunoglobuline (Ig) A di tipo «early antigen» (EA) e «viral capsid antigen» (VCA). Per il cancro del rinofaringe sono state messe in evidenza alterazioni genetiche a livello dei geni oncosoppressori nelle regioni dei cromosomi 3p, 9p, 11q, 13q, 14q e 16q. I marcatori sierici più attendibili sono il Cyfra 21 e i livelli dell'acido desossiribonucleico (DNA) sierico. I segni evocatori più frequenti sono la presenza di adenopatie cervicali, di sintomi otologici oppure rinologici. La valutazione della lesione si basa sulla rinoscopia con biopsia della neoplasia, sulla diagnostica per immagini con tomografia e risonanza magnetica cerebrocervicale e sulla valutazione della ricerca di metastasi. I tumori del rinofaringe sono stadiati secondo la classificazione tumor-nodes-metastases (TNM)-Unione internazionale contro il cancro (UICC) 2002, che ha un valore prognostico e di orientamento terapeutico. La radioterapia resta il trattamento di riferimento locoregionale, con un beneficio in termini di sopravvivenza globale e senza malattia dell'aggiunta della chemioterapia prima o contemporaneamente nelle forme ad alto rischio di metastasi (N3, T3-4). La prognosi dipende soprattutto dal volume della massa locoregionale (T e N) come anche dalla risposta alla chemio- e radioterapia.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Rinofaringe; Carcinoma; Indifferenziato; Epstein-Barr virus; Sierologia; HLA; Gene oncosoppressore; Otite sierosa; Adenopatia cervicale; TNM; Marcatore tumorale

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	2	■ Diagnosi differenziale	13
■ Epidemiologia	2	Linfomi	13
Incidenza	2	Tumori dei tessuti molli	13
Età e sesso	2	Melanoma	13
Distribuzione istologica	3	Adenocarcinomi	13
■ Eziologia	3	■ Terapia	13
Virus di Epstein-Barr	3	Mezzi terapeutici	13
Fattori ambientali	4	Indicazioni terapeutiche	15
Alterazioni cromosomiche	4	■ Risultati terapeutici	16
Tipo <i>human leukocyte antigen</i> (HLA)	5	■ Fattori prognostici	18
■ Anatomia, istologia ed estensione neoplastica	5	Tumore primitivo e status linfonodale cervicale	18
Anatomia del rinofaringe	5	Tempo di raddoppiamento potenziale o Tpot	18
Istologia	6	Schema terapeutico	18
Estensione tumorale	7	Acido desossiribonucleico sierico virale plasmatico	19
■ Diagnosi	7	Volume della neoplasia nasofaringea	19
Circostanze di scoperta	7	Punteggio prognostico	19
Esame clinico	8	■ Prevenzione e screening	19
Esami diagnostici	9	■ Complicanze tardive	19
■ Classificazioni anatomocliniche	11	■ Sorveglianza	20
■ Forme cliniche	11	■ Conclusioni e prospettive	20
Forme per età	11		
Forme secondo l'estensione locoregionale	12		

■ Introduzione

Le prime pubblicazioni sul cancro del rinofaringe (CRF) risalgono al 1901, con 14 casi descritti da Jackson et al.; per il resto, 22 pazienti sono stati descritti nel 1922 da New e quindi 114 da Digby nel 1941 [1].

I CRF («cavum» o epifaringe) sono, in più del 90% dei casi, carcinomi (CRF) la cui variante indifferenziata o *undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type* (UCNT) è la più frequente [1-3].

Contrariamente agli altri carcinomi delle vie aerodigestive superiori, i CRF, in particolare nelle zone di endemia, colpiscono pazienti più giovani (di cui il 5-10% di bambini di età inferiore a 18 anni), spesso non etilisti né tabagisti, e hanno una relazione particolare con il virus di Epstein-Barr (EBV) [2-5]. L'elevata incidenza (10-30/100 000) moderatamente elevata (3-10/100 000) nelle zone endemiche dei paesi del sud-est asiatico e del Maghreb contrasta con quella bassa (<1/100 000) dei paesi europei e anglosassoni [4-6].

Il profilo dei CRF è simile a quello dei tumori evolutivi con un alto potenziale metastatico viscerale (ossa, polmone, fegato), fonte principale di insuccesso terapeutico [2-4, 7].

L'aggiornamento delle classificazioni anatomocliniche ha permesso di ottenere una migliore stadiazione della lesione con una stretta correlazione con la prognosi [7].

L'elevata radiosensibilità dei CRF permette un controllo locoregionale molto soddisfacente, potenziato dall'associazione con la chemioterapia concomitante per le lesioni con interessamento linfonodale cervicale esteso (N2-3) o con grosso volume della massa (T4) nasofaringea [11-4, 7].

■ Epidemiologia

“ Punto importante

I CRF hanno una ripartizione geografica particolare con una scarsa incidenza (<1/100 000) in Europa e nei paesi occidentali, intermedia (3-7/100 000) nei paesi della fascia mediterranea ed elevata (10-30/100 000) nel Sud-Est asiatico.

Incidenza

I CRF, che sono in più del 90% dei casi di tipo epidermoide (CRF), sono rari e sporadici nei paesi occidentali con un'incidenza <1/100 000, ed endemici nei paesi del bacino del

Tabella 1.

Profilo epidemiologico dei carcinomi del rinofaringe.

Autore/riferimento	Gharbi [11]	Lee [8]	Leung [12]
Numero	2010	4860	1070
Paese	Tunisia	USA	Cina
Periodo	1969-1985	1973-1999	1990-1998
Incidenza	1,78	0,7	25
SR	2,4	2,12	2,6
Età media	38	56,5	48
Estremi	10-70	11-75	15-86
% bambini	4	< 1	3
% UCNT	> 90	20	91,5

SR: sex ratio; UCNT: *undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type*.

Mediterraneo e del Maghreb e soprattutto del Sud-Est asiatico [3-8] (Fig. 1). In quest'ultima regione l'incidenza varia da 20 a 50/100 000, con la punta massima nel Sud-Est della Cina (Kwantung) e a Hong Kong [4-8]. A Hong Kong è di 20,2/100 000 nell'uomo e del 7,8 nella donna, con una riduzione osservata nel corso dell'ultimo decennio del rapporto mortalità standardizzata/età-incidenza spiegata dalla riduzione del consumo di pesce secco salato nell'alimentazione dei bambini, fonte di nitrosamine cancerogene, e con lo sviluppo socioeconomico delle regioni del Sud-Est asiatico [6, 7].

Nelle zone a frequenza intermedia, il Maghreb e i paesi del bacino del Mediterraneo, l'incidenza varia da 3 a 7/100 000 [4, 9].

In Europa e negli Stati Uniti il CRF è una malattia molto più rara e sporadica con un'incidenza, valutata recentemente negli Stati Uniti da Lee et al., a 0,7/100 000 in uno studio retrospettivo su 4860 soggetti arruolati dal 1973 al 1999 [8].

Età e sesso

L'età media di comparsa dei CRF varia secondo la zona geografica e il tipo istologico indifferenziato o meno. Nei paesi del Sud-Est asiatico i CRF si osservano a partire dai 20 anni, con un picco intorno ai 50 anni [5, 7, 10]. L'età media di insorgenza è in genere di 50 anni nelle casistiche asiatiche (Tabella 1). Nelle zone a rischio intermedio, come il Maghreb, si osserva una distribuzione bimodale con un primo picco fra i 10 e i 24 anni e un secondo a 50 anni [9, 11]. In Tunisia i casi pediatrici individuati prima 18 anni rappresentano circa il 5% dei tumori rinofaringei e il tumore maligno epiteliale più frequente in oncologia pediatrica [9]. Negli Stati Uniti l'età media di insorgenza è più alta, in genere superiore a 50 anni, spiegata con la frequenza più rilevante delle forme epidermoidi differenziate, appannaggio del soggetto più anziano [8].

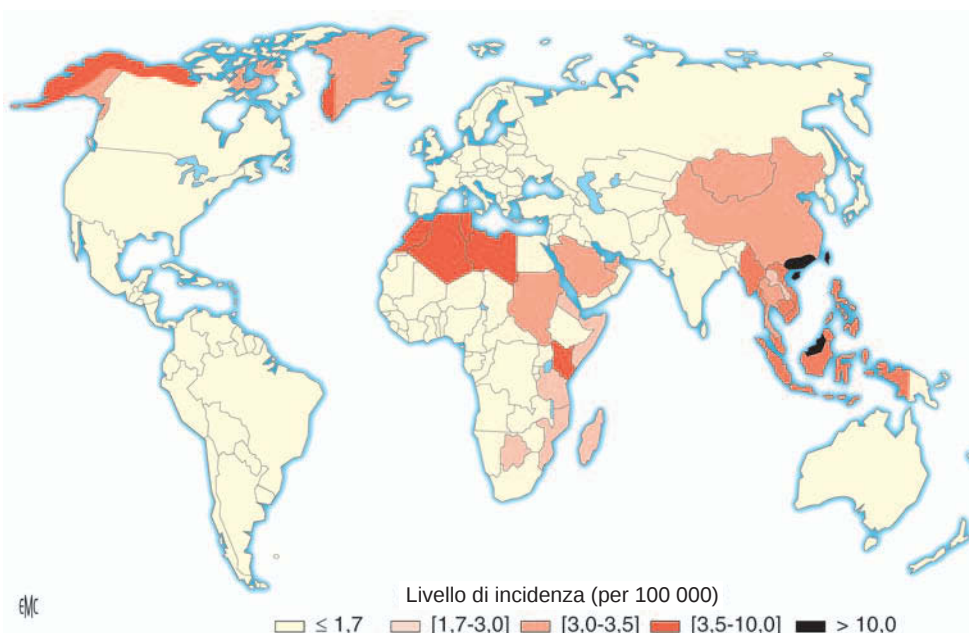


Figura 1. Distribuzione dei tumori del rinofaringe nel mondo secondo i livelli di incidenza (secondo M. Corbex, Médecine et Sciences 2004).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4109552>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4109552>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)