



COMUNICACIÓN BREVE

Carcinoma nasofaríngeo familiar en zona no endémica. Presentación de 3 familias

Leydy Mallerling Paredes-Durán*, Elvira del Barco-Morillo, María Jesús Baldeón-Conde, Soledad Medina-Valdivieso, María Cecilia Guillen-Sacoto y Juan Jesús Cruz-Hernández

Servicio de Oncología Médica, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Recibido el 12 de abril de 2016; aceptado el 22 de julio de 2016

PALABRAS CLAVE

Carcinoma nasofaríngeo; Etiología; Agregación familiar; Área de baja incidencia

KEYWORDS

Nasopharyngeal carcinoma; Aetiology; Familial aggregation; Low-incidence area

Resumen El carcinoma nasofaríngeo es el tumor más frecuente que surge en la nasofaringe. Su etiología es multifactorial, considerándose como factores de riesgo la distribución racial y geográfica, la infección por el virus de Epstein-Barr (VEB), así como la exposición ambiental a determinadas sustancias.

Esta afección es endémica en algunas zonas asiáticas, donde se han encontrado predisposición genética en su oncogénesis. Existe una fuerte susceptibilidad entre el carcinoma de nasofaríngeo y el HLA, donde se han encontrado haplotipos relacionados específicos.

En zonas donde la incidencia es baja, existen pocos casos publicados sobre familias afectadas. Reportamos 3 casos de familias con carcinoma de nasofaringe entre hermanos, en población no asiática, probablemente relacionada con la infección por el VEB.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Todos los derechos reservados.

Familial clustering of nasopharyngeal carcinoma in non-endemic area. Report of three families

Abstract Nasopharyngeal carcinoma is the predominant tumour type arising in the nasopharynx. Its aetiology is multifactorial; racial and geographical distribution, EBV infection and environmental exposure to specific substances are considered risk factors.

This condition is endemic in some Asian areas, where a genetic predisposition in its oncogenesis has been established. There is a strong susceptibility between nasopharyngeal carcinoma and HLA, where related specific haplotypes have been found.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Pedshy16@hotmail.com (L.M. Paredes-Durán).

In areas where the incidence is low, there are few reported cases of families affected. We report 3 cases of families with nasopharyngeal carcinoma among siblings, in the non-Asian population, probably related to EBV infection.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. All rights reserved.

Introducción

El carcinoma nasofaríngeo es una neoplasia de células escamosas que surge en el epitelio de revestimiento superior en la cavidad retro-nasal. En todo el mundo hay alrededor de 86.000 casos nuevos de carcinoma de nasofaringe y 50.000 muertes al año¹. Su etiología es multifactorial y son considerados factores de riesgo la distribución racial y geográfica, la infección por el virus de Epstein Barr (VEB), el consumo de pescado salado, grasas fermentadas o a temperatura ambiente, y otros alimentos en conserva que contienen nitrosaminas cancerígenas, así como la exposición ambiental y laboral a formaldehído o polvo y conservantes tratantes de la madera². Existe un discreto predominio en varones 2-3:1, y la edad de aparición suele ser superior a los 50 años³.

La incidencia es rara en Estados Unidos y Europa Occidental, alrededor de 0,5 a 2 casos por 100.000 habitantes por año. Por el contrario, es endémica en el sur de Asia, y en la población esquimal de Alaska y Groenlandia, donde la incidencia puede llegar a 30 casos por 100.000 habitantes por año³. La agrupación familiar se ha observado ampliamente en esta población, con una frecuencia de alrededor del 10%. Esto sugiere el efecto de la predisposición genética heredada en su oncogénesis. Las regiones con riesgo intermedio incluyen el sudeste de Asia, el norte de África, Magreb y Oriente Medio, y el Ártico con una incidencia de 5 a 7 casos por 100.000 habitantes⁴.

La agregación familiar del carcinoma de nasofaringe en zonas de alta incidencia está bien documentada, encontrándose anomalías genéticas en varios genes, como la localizada en el cromosoma 3 (gen RASSF1A, relacionado con reparación del ADN) y el genotipo c2/c2 del citocromo P450 2E1 (X2,6 RR)³. La implicación de factores genéticos en su desarrollo está ampliamente aceptada y el riesgo familiar es uno de los más altos que cualquier otro tumor maligno en las zonas endémicas^{5,6}.

Existen múltiples estudios de asociación del genoma completo donde se identifica una fuerte susceptibilidad en el carcinoma nasofaríngeo con el complejo mayor de histocompatibilidad en la región del cromosoma 6p21 donde se encuentran localizados los genes del antígeno leucocitario humano (HLA), sobretodo los tipos A2, B14 (Asia), A10, B13, B18 (Magreb), B5 (en raza caucásica)^{7,8}. Sin embargo, 2 estudios realizados en zonas de alta incidencia, uno en el sur de China y otro en Taiwán, han demostrado que el aumento del riesgo de cáncer nasofaríngeo en estas familias se limita a factores no genéticos^{9,10}.

En las zonas de baja incidencia los patrones familiares de riesgos no están bien documentados. Se cree que factores etiológicos distintos parecen estar implicados en la patogénesis de diferentes tipos histopatológicos de carcinoma

de nasofaringe familiar^{11,12}. Comprender el riesgo de cáncer entre los familiares de los pacientes con carcinoma nasofaríngeo en áreas de baja incidencia puede prestar una idea de los posibles factores de riesgo genéticos o ambientales compartidos entre el carcinoma de nasofaringe y otros tumores malignos.

Métodos

Se analizaron, retrospectivamente, las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de carcinoma de nasofaringe, durante el periodo comprendido entre 1993 y 2015, que presentaban antecedentes familiares con el mismo diagnóstico, atendidos en el Servicio de Oncología Médica de Salamanca, España. Se identificó a 6 pacientes, pertenecientes a 3 familias caucásicas, los cuales eran familiar de primer grado (hermanos) con diagnóstico de carcinoma de nasofaringe, confirmados por biopsia con aguja gruesa. Todos los pacientes fueron sometidos a un estudio de extensión con tomografía computarizada de cuello, tórax, abdomen y pelvis para estadificar el tumor, y en algunos casos (2) fue necesaria la realización de una tomografía por emisión de positrones, en los que existían dudas de la extensión de la enfermedad (figs. 1 y 2).

Los pacientes fueron sometidos a un manejo multidisciplinar el cual incluyó quimioterapia seguidos de radio-quimioterapia concomitante. Al finalizar los esquemas de tratamiento, se evaluó la respuesta y continuaron con un seguimiento estrecho.

Por la falta de disponibilidad de medios, no fue posible la realización de pruebas genéticas, para determinar la relación existente entre las alteraciones genómicas y el HLA de los hermanos con diagnóstico de carcinoma de nasofaringe.

Resultados

Se identificaron 3 familias en el periodo examinado, con 2 integrantes en cada una, para un total de 6 pacientes con diagnóstico de carcinoma indiferenciado de nasofaringe, 3 mujeres y 3 varones. La media de edad fue de 46 años (rango 28-69). El parentesco familiar fue igual en todos los casos (hermanos). La media de seguimiento fue de 10 años y 3 meses (rango 8 meses a 23 años). Todos los casos eran de raza caucásica. Se determinó la afectación por VEB solo en 3 de los casos, debido a que no se realizaba de manera rutinaria en nuestro hospital previo al año 2005. El estadio en todos los casos era avanzado, ya que poseían afectación ganglionar (5 casos) y solo en un caso era N0, pero sin embargo era T4, factores de mal pronóstico en todos los

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5713554>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5713554>

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