

TUMORI DEL NASO E DEI SENI PARANASALI

I tumori delle cavità nasali e dei seni paranasali **sono molto rari** e rappresentano circa l'1% di tutti i tumori maligni. Si possono sviluppare nelle cavità nasali e nei seni paranasali, distinti in:

- **etmoide** (situato tra occhio e naso),
- **sfenoide** (situato dietro gli occhi),
- **frontale** (situato nella fronte),
- **mascellare** (situato nella mascella sotto l'occhio).

La sede più colpita è il seno mascellare seguito dalla cavità nasale e dal seno etmoidale, più raramente sono coinvolti i seni frontale e sfenoidale. **In Italia ha un'incidenza annua di 0.5-1/100.000 abitanti.** Sono più frequenti nell'uomo che nella donna con un rapporto 2:1 per le neoplasie ad origine professionale, mentre sono ugualmente frequenti con rapporto 1:1 per le altre, colpendo soprattutto soggetti tra i 55 e i 65 anni. Esistono varie forme istologiche: le forme più frequenti sono i **carcinomi squamocellulari** e l'**adenocarcinoma** (particolarmente connessa con l'esposizione professionale è la variante ITAC, acronimo per Intestinal Type Adenocarcinoma); più rari i **carcinomi di origine salivare**, soprattutto l'adenoido-cistico, il **carcinoma linfoepiteliale**, il **carcinoma indifferenziato** (SNUC), il **carcinoma mucoepidermoide**, e i **carcinomi neuroendocrini** (SNEC) tra cui l'**estesioneuroblastoma** o **neuroblastoma olfattivo**, originato dalla mucosa olfattoria nasale.

Si tratta di neoplasie aggressive rare, spesso diagnosticate in ritardo in cui spiccano cause sono per lo più professionali: **lavorazione del cromo, nichel e acido isopropilico, nonché l'esposizione a polveri nella lavorazione del legno e del cuoio**, strettamente correlata all'insorgenza dell'adenocarcinoma di tipo intestinale dell'etmoide (ITAC). Questi tumori solitamente crescono a livello locale distruggendo le strutture vicine, raramente infiltrano i linfonodi locoregionali (sottomandibolari e laterocervicali), mentre molto meno frequenti sono le metastasi a distanza, più proprie degli indifferenziati.

I sintomi in fase iniziale spesso sono assenti ed è dunque difficile effettuare una diagnosi precoce, e possono essere:

- Senso di ostruzione nasale** (congestione nasale) di una o entrambe le narici
- Secrezioni purulente dal naso**
- Frequente **sanguinamento dal naso** (epistassi di piccola entità)
- Diminuzione o scomparsa dell'olfatto** (iposmia o anosmia)
- Lacrimazione continua**

Dolore e sensazione di compressione nelle regioni del volto o meno frequentemente alle orecchie

Visione doppia o calo della vista (diplopia o calo del visus)

Fuoriuscita dell'occhio dall'orbita (protrusione del bulbo oculare o esoftalmo)

Cefalea

Ingrossamento dei linfonodi del collo

La diagnosi viene fatta dallo specialista otorinolaringoiatra mediante ispezione delle fosse nasali in rinoscopia e successivo prelievo di una parte di tessuto dalle zone sospette in anestesia locale o totale da effettuarsi sempre dopo un accurato studio radiologico per evitare possibili emorragie anche fatali se la procedura non effettuata in ambiente consono e da personale esperto (**biopsia**). Infatti una volta sospettata la presenza della neoplasia, la sua caratterizzazione dimensionale e l'eventuale coinvolgimento delle strutture vicine e delle ghiandole del collo (linfonodi) va effettuata con **TAC** (tomografia assiale computerizzata) **del massiccio facciale e collo** e con una **RM** (risonanza magnetica) **entrambe con mezzo di contrasto**. Per una valutazione degli organi a distanza, nei casi più aggressivi, si può eseguire una **PET** (tomografia ad emissione di positroni) o una **TAC** (tomografia assiale computerizzata) **torace-addome con mezzo di contrasto**.

La terapia in ordine di importanza per la cura del tumore delle cavità nasali e dei seni paranasali è:

Chirurgia

Radioterapia

Chemioterapia

Combinazioni di più terapie

Essendo una malattia rara sono pochi gli studi a disposizione per definire il miglior approccio terapeutico, tuttavia la chirurgia è la terapia standard.

La chirurgia oggi si avvale di sofisticate tecniche poco invasive, mediante endoscopia che può essere eseguita anche su pazienti anziani. In caso di tumori estesi ad organi quali orbita e meninge l'approccio endoscopico può essere combinato con tecniche più invasive a cielo aperto. In questo caso trattasi di interventi più invasivi e complessi talora gravati da una mortalità perioperatoria o da sequele chirurgiche maggiori, in particolare nei pazienti di età superiore a 70 anni (8). La chirurgia si associa a radioterapia in presenza di fattori di rischio sfavorevoli quali:

- infiltrazione dei vasi sanguigni (invasione vascolare)
- Istologia sfavorevole (ad es. carcinoma a piccole cellule, carcinoma sinonasale indifferenziato SNUC, carcinoma sinonasale neuroendocrino SNEC)
- Lesioni di avanzate di grandi dimensioni (T3–T4);
- Residuo di malattia nel campo operatorio dopo chirurgia;
- Alto grado istologico (G3–G4);
- infiltrazione dei nervi (invasione perineurale).

Qualora la chirurgia non fosse fattibile per l'estensione della malattia alla diagnosi si opta per la radioterapia ad intento curativo con metodica IMRT, VMAT o tomoterapia, da associare, in presenza di fattori di rischio o di inoperabilità, alla chemioterapia o a trattamenti con anticorpi monoclonali. Un'ulteriore possibilità terapeutica in presenza di malattia localmente estesa può essere la chemioterapia di induzione a base di cisplatino o neo-adjuvante seguita da chirurgia o con chemio/radioterapia concomitante (15-18).

In caso di malattia avanzata che coinvolge altri organi (metastatica) l'obiettivo non potrà più essere la guarigione ma sarà la cronicizzazione della malattia mediante chemioterapia mentre la radioterapia sarà proposta per il trattamento delle sedi sintomatiche o a rischio di sanguinamento/frattura.

La prognosi si differenzia per sede di malattia. Per il seno mascellare è del 30-70% (in base allo stadio e dopo terapia adeguata) di probabilità di guarigione a 5 anni, ma scende al 10–20% nei casi avanzati e non operabili trattati con radioterapia ±chemioterapia. Per gli ITAC la probabilità di guarigione a 5 anni è circa il 50% dopo chirurgia e radioterapia post-operatoria.

Meno aggressivo ma comunque condizionato dall'estensione della malattia ai linfonodi o dalla comparsa di metastasi a distanza risulta il neuroblastoma olfattivo o estesioneuroblastoma, spesso confinato alle fosse nasali in fase iniziale.