

Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula parótida. A propósito de un caso

*Socorro L. Tedín García
María Jesús González Cortés
Mercedes Piñeiro López
José García Juncal
Antonio Cabanas López*

*Servicio de ORL
Complejo Hospitalario de Ourense
Ramón Puga 52-54 C.P. 32005
Tlf. 988-385619*

RESUMEN

El carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival es un tumor poco frecuente de bajo grado, constituido por una doble población epitelial y mioepitelial que conforma ductos de células pequeñas rodeadas de células claras. Presentamos el caso de un paciente con historia de tumoración parotídea de largo tiempo de evolución, sin otra sintomatología acompañante, al que se le ha realizado una parotidectomía parcial conservadora.

PALABRAS CLAVE

Carcinoma epitelial-mioepitelial.
Neoplasia parotídea.

SUMMARY

Epithelial-myoepithelial carcinoma is a rare low-grade carcinoma occurring most frequently in the parotid gland. It consists of two cell types that typically form double-layered ductal structures. A 72-years-history of parotid gland tumour without another symptom visited in our hospital. He underwent partial parotidectomy with preservation of the facial nerve.

KEY WORDS

Epithelial-myoepithelial carcinoma.
Parotid neoplasm

INTRODUCCION

El carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival fue descrito por Donath en 1972 (1) , es una neoplasia poco frecuente reconocida por una entidad patológica diferente por la OMS en 1991 (2). Se caracteriza por ser un tumor multinodular, localizado frecuentemente en la parótida, en pacientes de edad avanzada, que se comporta como un carcinoma de grado intermedio, con recurrencias hasta en un 40 % de los casos y metástasis en un 17 %. La supervivencia a los diez años baja a un 67 % (1).

Es un tumor constituido por una doble población epitelial y mioepitelial que conforma ductos de células pequeñas rodeadas de células claras. Hay una marcada invasión vascular y perineural. (3)

CASO CLINICO

Paciente varón de 72 años de edad, hipertenso y diabético tipo II, con antecedente de laparotomía por peritonitis y apendicectomía, acude a nuestra consulta por tumoración retromandibular de 12 años de evolución en el lado izquierdo, de crecimiento progresivo, no doloroso que no se acompaña de otro tipo de sintomatología .A la exploración, se aprecia tumoración de consistencia dura que parece afectar a piel aunque no se exterioriza, de aproximadamente 4cm de diámetro adherida a planos profundos, el resto de la palpación cervical no aprecia adenopatías. Resto exploración ORL, no limitación a la apertura bucal, ligera desviación septal alta a la derecha, resto de la exploración normal.

Estudio preoperatorio (analítica y ECG) normal. Se realiza PAAF, el examen microscópico de los extendidos muestra un fondo limpio con abundante sangre, fragmentos de material amorfo mesenquimal y fragmentos de epitelio formando acúmulos pequeños cohesivos con núcleos redondos, ovoides de tamaño uniforme y normocromáticos. Todo ello compatible con tumor mixto de parótida (adenoma pleomorfo).

Con el diagnóstico de adenoma pleomorfo de parótida se decide parotidectomía parcial conservadora de lóbulo profundo, incluyendo en la pieza parte de la piel que macroscopicamente parece afectada. Se consigue cierre con la piel sin necesidad de realizar colgajo, con un postoperatorio sin incidencias.

El estudio anatomopatológico macroscópico y microscópico de la pieza define a la muestra como una elipse cutánea que mide 4,5 x 3,7 x 3,7 cm. Al corte nódulos de coloración blanquecina y un área central con una oquedad y zonas hemorrágicas alrededor. Diagnóstico de carcinoma epitelial-mioepitelial, bien diferenciado grado I con crecimiento expansivo que infiltra el músculo adyacente, no permeación neural ni linfovascular, no reacción desmoplásica ni linfoide alrededor del tumor. El resultado inmunohistológico confirma la naturaleza epitelial- mioepitelial del tumor: AE1-AE3 +++ en todas las células tumorales, CAM 5-2 +++ principalmente en el componente epitelial del tumor, EMA +++ en el borde luminal de las células epiteliales del tumor, CEA - , GFAP +++ focal en células aisladas, vimentina +++ en células mioepiteliales, S-100 +++ en todas las células tumorales, actina músculo específica +++ en todas las células mioepiteliales. El citoplasma claro de las células mioepiteliales es PAS + y PAS diastasa y azul-alcian negativo, lo que confirma que las células contienen glucógeno.

Con todos estos datos se confirma diagnóstico definitivo de carcinoma epitelial-mioepitelial de parótida.

DISCUSION

El carcinoma epitelial-mioepitelial tiene una baja incidencia alrededor del 1 % (4) y un bajo potencial de malignidad con mayor tendencia a recurrencias locales que a metastatizar a distancia. La mayoría de los casos aparecen entre la 6ª -7ª década de la vida describiendo la mayoría de las series una discreta predilección por las mujeres y de asiento en la glándula parótida. (1). La mayoría de las recurrencias ocurren dentro de los cinco años de la resección quirúrgica. Hay casos de 20 años de evolución (5), en nuestro caso hablamos de una evolución de 12 años

Clínicamente se manifiesta como una tumefacción glandular asintomática o dolorosa, de lento crecimiento, que en ocasiones puede provocar una parálisis facial.

En nuestro caso hablamos de una masa única con la peculiaridad que la PAAF preoperatoria nos hablaba de un posible tumor de Whartin. Para Droese, la concordancia de la PAAF en los tumores de glándulas salivares es sólo del 75,5 % de los casos en un estudio que incluye 174 tumores salivares (6). Cuando revisamos las publicaciones al respecto nos muestran que muchas veces se acompaña de otros tumores en esas áreas (7) y en ocasiones acompañarse de metástasis a distancia (8)

Estos tumores macroscópicamente se manifiestan como una tumoración única, circunscrita, firme y lobulada que al corte presenta patrón multinodular con espacios quísticos irregulares. A veces se presentan de forma multicéntrica con bordes irregulares o con áreas de necrosis. Microscópicamente nos permite apreciar patrones multinodulares con islotes de células tumorales separadas por densas bandas de tejido conectivo fibroso. Los islotes están compuestos por pequeños ductos de células cúbicas, rodeadas por células claras y una interfase de membrana basal hialina. Estos dos tipos de células dan un aspecto bifásico en el que generalmente predomina el componente mioepitelial. A veces pueden verse focos escamosos en los espacios quísticos. Aunque es raro contemplar figuras mitóticas, si es posible una posible invasión vascular, así como un neurotropismo invasivo. Si aparece rodeando al tumor una cápsula fibrosa, esta también está infiltrada por células tumorales.

Tralongo en series donde revisa este tipo de tumores demuestra que estos tumores de crecimiento sólido con atipia nuclear, aneuploidía de ADN y alta actividad proliferativa, tienen una conducta más agresiva y alta frecuencia de recurrencias (9,10)

La indicación terapéutica es quirúrgica. Dado que no hay datos concluyentes sobre la utilidad de la radioterapia postoperatoria hemos decidido seguir una pauta expectante para realizar cirugía radical en el momento de descubrir una recidiva. El porcentaje

de metástasis linfáticas no justifica la realización de la disección profiláctica del cuello en casos sin adenopatías palpables, si aparecen se realizaría un vaciamiento cervical profiláctico (11). La mortalidad puede alcanzar un 40% (1)

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Campos , J.J, Zaragosti J.M., Martínez, L; Fontal, M. “Patología de las glándulas salivares. Capítulo XIV : tumores epiteliales de las glándulas salivares (II), carcinomas” III Congreso de la Sociedad Valenciana de ORL y patología Cerviño facial. Junio 1995 pag 153-170.
- 2.- Seifert G, Sobón LH. “ Histological typing of salivary gland tumours. World health Organization international histological classification of tumours “ 2nd ed. New York: Sringer-Verlag, 1991
- 3.- García Teno M, Baez JM, Mora Nunez F, Ariza Toledo MA, Sierra Galera G, Oliva Dominguez M “ Epithelial- myoepithelial carcinoma of smaller salivary gland “ An Otorrinolaringol Ibero Am. 1999; 26 (4) : 385-91
- 4.- Kasper HU, Mellin W, Kriegsmann J, Cheremet E, Lippert H, roessner A. “ Epithelial-myoepithelial carcinoma of the salivary gland a low grade malignant neoplasm ? Report of two cases and review of the literature.” Pathol Res Pract. 1999;195 (3) : 189-92
- 5.- Moro I “ Epithelial-mioepithelial carcinoma of the palate” J Oral Pathol Med 1996;25:463-466
- 6.- J.P Fontanel , F . Poitiut, J.M. Klossek “Tumores de las glándulas salivares” Enciclopedia médico- quirúrgica Otorrinolaringología E-20-628-B-10
- 7.- Manuel S, Mathews A, Chandramohan K, Pandey M “ Carcinosarcoma of the parotid gland with epithelial-myoepithelial carcinoma and pleomorphic sarcoma components” Br J Oral Maxillofac Surg. 2002 Dec; 40 (6):480-3
- 8.- Friedrich RE, Donath K « Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland with multiple distant metastases : a case report J Oral Maxillofec Surg. 2000 Jun; 58(6):690-4
- 9.- Tralongo V, daniel E. “ Epithelial –myoepithelial carcinoma og the salivary glands:a review of the literature” Anticancer Res 1998; 18: 603-608
- 10.- Tralongo V, Rodolico V, Nagar C, Mancuso A, Salvato m, Daniele E. “ Epithelial-myoepithelial carcinoma of the salivary glands: A clinicopathologic, inmunohistochemical and DNA flor cytometric study of three cases” Anticancer res 1997;17:761-768
- 11.- Lau DP, Goddard MJ, Bottrill ID, Moffat DA “ Epithelial-mioepithelial carcinoma of the parotid gland. An Unusual cause of ear canal estenosis” J Laryngol Otol 1996; 110:493-495