Carcinoma mioepitelial ex adenoma pleomorfo de parótida: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Myoepithelial carcinoma ex pleomorphic adenoma of parotid: A case report and review of literature

**Felipe Ibacache N¹, Eduardo Sáez C¹, Cristian Bachelet R¹, Carlo Lozano B², Jaime Bermeo S¹,
Cristian Papuzinski A¹.**

RESUMEN

El carcinoma mioepitelial (CME), es una neoplasia infrecuente, representando el 1% de los tumores malignos de las glándulas salivales (GS). El diagnóstico se basa en sus características tanto morfológicas como inmunohistoquímicas, siendo la combinación de vimentina, proteína S-100 y calponina lo más frecuente. El tratamiento consiste en exéresis con márgenes libres y en algunos casos disección cervical sumado a radioterapia posoperatoria. Se ha documentado que un adenoma pleomorfo recurrente se malignice a CME, pero no al realizar el diagnóstico patológico inicial. Se presenta un caso y revisión de la literatura.

ABSTRACT

Myoepithelial carcinoma is a rare neoplasm, representing about 1% of malignant tumours from salivary glands. Diagnosis is based on morphological and immunohistochemical features. Vimentin, S-100 protein and calponin are the most frequent immunohistochemical findings. Treatment is based on surgical removal with free margins, and sometimes, neck dissection and postoperative radiotherapy. It has been reported that recurrent pleomorphic adenoma could transform into a myoepithelial carcinoma, but in our report, we present a case with this particular malignant transformation within the first tumor presentation and review of literature.

INTRODUCCIÓN

El cáncer mioepitelial (CME) es una neoplasia infrecuente, con ubicación predilecta en glándulas salivales (GS) mayores, preferentemente en glándula parótida, representando el 1% de los tumores

malignos de las GS¹. Es un tumor de bajo grado de malignidad, con tendencia a la recurrencia local y en raras ocasiones presenta un comportamiento agresivo, generando metástasis a distancia¹. Se ha documentado que adenomas pleomorfos recurrentes se pueden malignizar a CME, pero

¹ Médico Otorrinolaringólogo. Universidad de Valparaíso, Hospital Carlos Van Buren.

² Médico Anatomopatólogo. Hospital Carlos Van Buren.

existen muy pocos casos en la literatura donde se diagnostique de forma simultánea. El tratamiento de este tipo de tumores consiste en la exéresis con márgenes libres, asociado frecuentemente a radioterapia posoperatoria².

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente varón de 39 años, con cuadro de un año de evolución de aumento de volumen en región parotídea izquierda, asociado en los últimos tres meses a odinofagia y globus faríngeo. Además, destacaba en la historia una baja de peso de 10 kilos en los últimos meses. Al examen, sin parálisis facial, en orofaringe un abombamiento del paladar blando a izquierda, asociado a aumento de volumen en pared lateral faríngea ipsilateral. En región parotídea izquierda se aprecia aumento de volumen de 6 x 6 centímetros, de límites difusos, doloroso a la palpación, de consistencia blanda, sin adenopatías cervicales asociadas. Se realiza punción aspirativa con aguja fina que arroja población celular neoplásica maligna, compatible con carcinoma parotídeo de alto grado. En la tomografía computarizada (TC) de cuello se observa una masa de 84 x 44 x 55 milímetros en lóbulo parotídeo profundo, de características sólido quísticas, que desplaza el espacio parafaríngeo a medial, sin adenopatías cervicales (Figura 1). TC de tórax sin evidencia de metástasis.

Se realiza parotidectomía total izquierda con conservación del nervio facial. La biopsia se informa como carcinoma ex adenoma pleomorfo de

bajo grado de malignidad, con un componente maligno que corresponde a un carcinoma mioepitelial de bajo grado (foco que representa 20% del total del tumor) cuyas células tumorales corresponden a la variedad epiteloidea (Figura 2), con expresión inmunohistoquímica positiva tanto para vimentina como S-100 (Figuras 2 y 3). El tumor estaba contenido, infiltrando la cápsula del adenoma pleomorfo sin atravesarla, con márgenes libres de tumor maligno. Dado el hallazgo histológico, se presenta en Comité de Cabeza y Cuello, donde se analiza la literatura¹⁻³ y se determina indicar radioterapia posoperatoria 60 Gy a lecho quirúrgico en región parotídea izquierda, en 30 sesiones.

DISCUSIÓN

Actualmente se acepta que el diagnóstico del CME se realiza de acuerdo a su morfología e inmunohistoquímica, además de la infiltración del tumor a la glándula salival adyacente u otro tejido³. El rango de edad en el que se presenta este tipo de tumores va entre los 14 y 86 años, con un promedio de 55 años. No existe diferencia entre sexos y no se han identificado factores de riesgos.

En relación al CME, macroscópicamente su patrón de crecimiento es expansivo, bien delimitado, en general firme y habitualmente pueden ser encapsulados. Histológicamente las células tumorales se clasifican en fusiformes, estrelladas, epiteloideas, plasmocitoides, células claras y mixtas (más de un tipo celular). En general la mitad son de bajo grado y cerca del 15% de alto grado.

Figura 1. TC de cuello. Masa de 84 x 44 x 55 mm en lóbulo parotídeo profundo izquierdo.

Figura 2. En 1, adenoma pleomorfo con presencia de cápsula (a), componentes epiteliales organizados en túbulos (b) y estroma cartilaginoso (c). En 2 y 3, región sólida (flecha) compuesta por células de aspecto epitelial con aisladas mitosis, discreto pleomorfismo, en relación a cápsula de espesor disminuido. En 4 (flecha) expresión positiva de vimentina en el citoplasma y en 5 (flecha) expresión positiva de S-100 en los núcleos del componente maligno.

Figura 3. Arriba: Componente mioepitelial, tipo epiteloideo. Abajo a la izquierda, vimentina positiva en citoplasma. Abajo a la derecha, S100 positiva en núcleos.

De acuerdo al análisis por inmunohistoquímica, alrededor del 80% expresan vimentina, proteína S-100 y calponina. Es característico que el antígeno carcinoembrionario (CEA) sea negativo. Se presentan de manera aislada, en alrededor del 80% de los casos y asociados a tumores benignos en el 20% restante, predominando el adenoma pleomorfo⁴. Así, la transformación maligna de alguno de los componentes tisulares del adenoma pleomorfo se define como un carcinoma ex adenoma pleomorfo. Dicha transformación representa cerca del 4% del total de tumores de glándulas salivales y el 12% de los tumores malignos^{6,7}. En general, este tipo de tumores son poco frecuentes, presentando un largo periodo de evolución y en ocasiones como recidivas posteriores al primer tratamiento de un adenoma pleomorfo, siendo en este escenario, el desarrollo de carcinomas de alto grado las formas más comunes de presentación.

En cuanto al pronóstico, éste varía según el estadio tumoral, el grado histológico, la proporción de carcinoma en relación al volumen del adenoma, la extensión de la invasión (contenido en la cápsula del adenoma o con infiltración del tejido vecino) y al índice de proliferación celular⁶. Existen varias publicaciones respecto al adenoma pleomorfo recurrente y malignización a CME³⁻⁵, pero no se ha documentado que se presenten de forma simultánea, es decir, que se diagnostiquen conjuntamente ambas entidades en el diagnóstico inicial, como lo fue en el caso clínico presentado.

Las bases del tratamiento están determinadas por la extirpación quirúrgica con bordes libres, asociado o no a disección cervical, según si hay compromiso de adenopatías y radioterapia coadyuvante². Sin embargo, la recurrencia de este tipo de tumores es frecuente, aun con radioterapia posoperatoria, llegando en algunas series hasta el 40%⁴. Los factores que influirían en la recurrencia son: tipo celular (mayor en células estrelladas, claras y fusiformes), longitud total del tumor e invasión perineural u ósea⁴. Con respecto a las metástasis se han encontrado con mayor frecuencia cuando existen márgenes positivos, grandes áreas de necrosis, índice mitótico alto, atipia nuclear y/o del subtipo de células fusiformes⁴.

El objetivo de presentar este caso es documentar el diagnóstico de un carcinoma ex adenoma pleomorfo. Destacando algunas diferencias de lo reportado en la literatura, ya que se trata de un paciente joven y sin factores de riesgo. Cobrando mayor importancia aún el enfoque terapéutico inicial, asociado a un estricto seguimiento, atentos en pesquisar una eventual recurrencia. Así, de algún modo, contribuir a mejorar el pronóstico de dichos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. FONTE D, ÁGUAS L, ALVES L, SOTTO-MAYOR C, PINTO G. Carcinoma Epitelial-Mioepitelial da Parótida. *Acta Med Port* 2011; 24(S3): 675-80.
2. WHO. Classification of Head and Neck Tumours presented in this book reflects the views of a Working Group that convened for an Editorial and Consensus Conference. Lyon, France, 2003.
3. RAMMEH-ROMMANI S, TRABELSI A, STITA W, MOKNI M, JAIDANE L, YAKOUBI MT, ET AL. [Myoepithelial carcinoma ex-pleomorphic adenoma of the parotid gland]. *Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale* 2007; 108(5): 465-7. Epub 2007/09/22. Carcinomemyoepithelial ex-adenomepleomorphe de la parotide.
4. PARWANI AV, LUJAN G, ALI SZ. Myoepithelial carcinoma arising in a pleomorphic adenoma of the parotid gland: report of a case with cytopathologic findings. *Acta Cytologica* 2006; 50(1): 93-6. Epub 2006/03/07.
5. SAID S, CAMPANA J. Myoepithelial carcinoma ex pleomorphic adenoma of salivary glands: a problematic diagnosis. *Oral surgery, oral medicine, oral pathology, oral radiology, and endodontics* 2005; 99(2): 196-201. Epub 2005/01/22.
6. LEWIS JE, OLSEN KD, SEBO TJ. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: pathologic analysis of 73 cases. *Human Pathology* 2001; 32(6): 596-604. Epub 2001/06/30.
7. CIMINO-MATHEWS A, LIN BM, CHANG SS, BOAHENE KD, BISHOP JA. Carcinoma ex pleomorphic adenoma of the nasal cavity. *Head and Neck Pathology* 2011; 5(4): 405-9. Epub 2011/04/21.