Gaceta Mexicana de Oncologia

Check for updates

CASO CLÍNICO

Carcinoma mioepitelial en glándula parótida. Revisión de la literatura y reporte de caso

Ediel O. Dávila-Ruiz[1], Sergio Vásquez-Ciriaco[2], Roberto A. García-Manzano[1], Victoria Morales-Chairez[3], Mirna Arrecillas-Zamora[4], Jacob M. Juárez-López[1] y Alan Barker-Antonio[1]*

[1]Departamento de Cirugía General y Mínima Invasión, Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, Secretaría de Salud, San Bartolo Coyotepec, Oaxaca; [2]Departamento de Oncología Quirúrgica, Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, Secretaría de Salud, San Bartolo Coyotepec, Oaxaca; [3]Departamento de Anatomía Patología, Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, Secretaría de Salud, San Bartolo Coyotepec, Oaxaca; [4]Departamento de Anatomía Patología, Hospital General de México, Ciudad de México. México

Resumen

Al igual que con otros sistemas orgánicos, las glándulas salivales pueden verse afectadas por una variedad de patologías que pueden ser inflamatorias, infecciosas, obstructivas, sistémicas y neoplásicas. En términos generales, las neoplasias representan menos del 3% de todos los tumores de cabeza y cuello, y causan menos del 0.1% de todas las muertes por cáncer. El carcinoma mioepitelial es infrecuente, con bajo potencial de diseminación en la mayor parte de los casos y representa aproximadamente el 0.2% de todos los tumores de las glándulas salivales. **Caso clínico:** *Mujer de 35 años de edad, con historia de nódulo de 1 cm en el lóbulo superficial a nivel de la cola de parótida movible, se le realiza biopsia abierta (tumorectomía), con reporte de patología de carcinoma mioepitelial de bajo grado, con bordes quirúrgicos focales positivos. Se realiza parotidectomía superficial complementaria y el reporte de patología final es de carcinoma mioepitelial de 1.2 cm sin invasión linfática ni perineural, de bajo grado, con parótida residual sin evidencia de malignidad.* **Conclusión:** *Es un cáncer de glándula salival, infrecuente, en general de bajo grado, con un pronóstico (70-80%) favorable.*

Palabras clave: *Parótida. Cáncer mioepitelial. Glándula salival. Cabeza y cuello.*

Parotid gland myoepithelial carcinoma, literature review and case report

Abstract

As well as other organ systems, the salivary glands can be affected by a variety of pathologies including inflammatory, infectious, obstructive, systemic and neoplastic diseases. In general terms, neoplasms account for less than 3% of all head and neck tumors and less than 0.1% of all cancer deaths. Myoepithelial carcinoma is uncommon, with a low potential for dissemination in most cases, and represents approximately 0.2% of all tumors of the salivary glands. **Clinical case:** *35-year-old female with a 1 cm nodule history in the superficial lobe at the level of the parotid tail, movable; an open biopsy was performed (tumorectomy), with a report of pathology of low-grade myoepithelial carcinoma, with positive focal surgical edges. Final pathology report of the complementary superficial parotidectomy: 1.2 cm myoepithelial carcinoma without lymphatic or perineural invasion, low grade, with residual parotid without evidence of malignancy.* **Conclusion:** *It is a cancer of salivary gland, infrequent, in general of low grade, with a favorable prognosis (70-80%).*

Key words: *Parotid. Cancer myoepithelial. Salivary gland. Head and neck.*

Correspondencia:
*Ediel O. Dávila-Ruiz
E-mail: drediel13@gmail.com

Fecha de recepción: 02-05-2019
Fecha de aceptación: 10-05-2019
DOI: 10.24875/j.gamo.19000295

Disponible en internet: 13-05-2020
Gac Mex Oncol. 2020;19(Suppl):10-14
www.gamo-smeo.com

2565-005X/© 2019 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introducción

En el mundo y de acuerdo con las estadísticas del GLOBOCAN 2018, los tumores malignos de las glándulas salivales comprenden 52,799 casos nuevos (0.3%) y 22,176 muertes (0.2%). En México se registró incidencia de 833 casos (0.60%) y mortalidad de 212 (0.15 %)[1]. En EE.UU., de acuerdo con la *American Cancer Society*, en 2019 representan menos del 1% de los cánceres, con una tasa de 1 x 100,000 habitantes.

En México, de acuerdo con el Registro Histopatológico de Tumores, los tumores malignos de la glándula parótida se presentaron en 239 casos en 2004 (0.21%), 213 casos (0.19%) en 2005 y 220 casos en 2006 (0.21%)[2].

En Oaxaca, específicamente en el Hospital Regional de Alta Especialidad, de acuerdo con el Sistema de Información y Estadística, se reportan tres casos nuevos por año de tumores malignos de la glándula parótida y representan menos del 1% de todos los tumores.

Aproximadamente el 20% de los tumores de la glándula parótida son malignos, en comparación con los tumores de la glándula submandibular y glándula salival menor, en los cuales el 50 y el 80% son malignos, respectivamente.

La supervivencia global de esta enfermedad es del 72% a cinco años.

Patología

Los tumores malignos de las glándulas salivales constituyen un amplio espectro de tipos histológicos que incluyen: mucoepidermoide, acinar, adenocarcinoma, adenoideo quístico, mioepitelial maligno, epidermoide y metastásicos.

Las neoplasias mioepiteliales de la glándula parótida son tumores compuestos de células con diferenciación mioepitelial. La mayoría se comporta de manera benigna y se designa como «mioepitelioma». El carcinoma mioepitelial (CM), también conocido como mioepitelioma maligno, es la contraparte maligna de las neoplasias mioepiteliales y se distingue por su crecimiento infiltrativo y destructivo[3]. Las neoplasias mioepiteliales representan aproximadamente el 1.5% de todos los tumores salivales, y el MC es aún más raro, ya que representa alrededor del 10% de los mioepiteliomas (0.15%), con una incidencia del 0.2%[4].

Macroscópicamente su patrón de crecimiento es expansivo, semidelimitado, en general suaves o ligeramente firmes y habitualmente no encapsulados.

Histológicamente las células tumorales se clasifican en epiteliales (el más frecuente), células claras, plasmocitoides, fusiformes, estrelladas (hialinas) y mixtas (más de un tipo celular). En su inmunohistoquímica la vimentina y la proteína s-100 están presentes en todos los tumores, además de la calponina, p63 y CD10, anticuerpos contra queratinas AE1:AE3 que son reactivos en el 100% de los tumores. En general la mitad son de bajo grado y cerca del 15% de alto grado. Estos últimos caracterizados por atipia celular y/o un patrón de crecimiento infiltrativo, a menudo con necrosis prominente y actividad mitótica, y son capaces de producir metástasis en ganglios cervicales (20%) y enfermedad a distancia (8%)[5,6].

Savera, et al. consideran que el CM puede no ser tan raro como se sugirió anteriormente, debido a que los criterios de diagnóstico no son del todo claros, el espectro morfológico no está bien definido y puede contribuir al número relativamente pequeño de casos notificados, que además eran agrupados en el pasado dentro de los tumores malignos mixtos[5].

Muchos de estos tumores surgen como una transformación maligna de un adenoma pleomórfico benigno o un mioepitelioma benigno, en el contexto de una recidiva, pero la mayoría surgen como tumores *de novo*. Wang, et al. sugieren que el CM debe ser sospechado en tumores benignos con crecimiento rápido o recurrencia, en el contexto de un tumor benigno preexistente. En su estudio de 29 pacientes, 7 (25%) presentaban antecedente de tumor benigno y 22 fueron neoplasias *de novo*[6].

Presentación del caso

Mujer de 35 años de edad, obesa grado I, con historia de nódulo de cola de parótida izquierda lóbulo superficial de 1-2 cm, móvil, no doloroso, sin datos de parálisis facial y sin adenopatías palpables en región cervical; el estudio preoperatorio (ultrasonido) demostró una lesión sólida, poco vascularizada, de 1.5 cm de diámetro (Fig. 1). Se realiza biopsia abierta (tumorectomía), con reporte histopatológico de CM de bajo grado, con bordes quirúrgicos positivos. Se revisan laminillas, confirmando el diagnostico; sometida a parotidectomía superficial complementaria (Fig. 2), con reporte de patología final CM de 1.2 cm sin invasión linfática ni perineural, de bajo grado, con parotidectomía complementaria sin evidencia de malignidad. Fue valorada por Oncología médica y Radioterapia, y se determinó la necesidad de adyuvancia. Actualmente, a los tres meses, sin evidencia de recaída.

Se presenta el caso debido a la baja incidencia de la patología y se realiza asociación con los casos reportados en la literatura.



Figura 1. Femenino con diagnóstico de CM, se observa cicatriz de abordaje quirúrgico previo y sin parálisis facial.

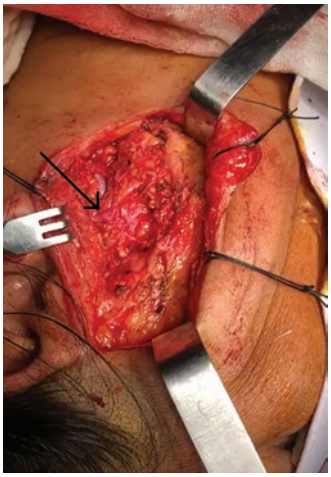


Figura 2. Resección de lóbulo superficial de parótida. Se respeta nervio facial.

Cuadro clínico, diagnóstico, estadificación y pronóstico

Las edades de los pacientes oscilaron entre los 14 y 86 años, con una media en la sexta década. Se observó una proporción de hombres y mujeres de 4:1 en una serie, pero otras revelaron una distribución similar en cada sexo. Los tumores tenían una dimensión de 2 a 20 cm y generalmente no estaban encapsulados[7].

Nuestra paciente es mujer, en la cuarta década de la vida, con un tamaño del tumor de 1.2 cm y encapsulado.

La forma de presentación generalmente inicia con el aumento de volumen (tumor en la glándula parótida), no dolorosa y móvil, suaves al tacto o ligeramente firmes, no encapsulados, con contornos nodulares[5].

Tabla 1. Tumores de alto grado

Tumores de alto grado
Carcinoma mucoepidermoide de alto grado
Carcinoma de conducto salival
Carcinoma adenoide quístico
Carcinoma exadenoma pleomorfo
Carcinoma de células escamosas
Carcinoma anaplásico o indiferenciado
Carcinoma maligno mixto
Tumores de grado bajo - intermedio
Carcinoma mucoepidermiode de bajo grado
Carcinoma de células acinares
Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado
Carcinoma epitelio-mioepitelial

El diagnóstico preoperatorio es por clínica, biopsia y/o imagen. La evaluación preoperatoria por imagen (tomografía computarizada, resonancia magnética) de los tumores de las glándulas salivales ayuda a determinar el abordaje quirúrgico en casos de sospecha de afección ganglionar, compromiso del nervio facial y afectación de la base del cráneo.

El uso del tomografía por emisión de positrones-tomografía computarizada no está justificado en el abordaje inicial de esta patología.

Según Chen, et al., el ultrasonido tiene una sensibilidad del 72% y una especificidad del 28% para el diagnóstico diferencial de tumores parotídeos, menores de 1 cm; la biopsia con aspiración con aguja fina tiene una sensibilidad del 48% y una especificad del 50%[8].

Si hablamos de la localización de los tumores de parótida, con respecto al nervio facial, Kim, et al. analizaron 118 pacientes a quienes se les realizó un ultrasonido preoperatorio y parotidectomía, mostrando una exactitud para localización del nervio facial del 89.2%, sensibilidad del 78.1%, especificidad del 94.3%, valor predictivo positivo del 86.2% y valor predictivo negativo del 90.4%. Esto constituyó un apoyo para la planeación quirúrgica[9].

En algunos pacientes, como en el caso presentado, el diagnóstico se hace posterior a la cirugía radical o biopsia excisional.

Los tumores malignos de las glándulas salivales se deben clasificar de acuerdo con el manual de estadificación del cáncer del *American Joint Committee on Cancer*/Unión para el Control Internacional del Cáncer[10,11] (Tabla 1).

Tratamiento

En términos generales, la resección quirúrgica completa es la piedra angular del tratamiento cuando se logra con márgenes quirúrgicos negativos. Los pacientes con tumores benignos y tumores malignos de bajo grado se tratan con cirugía; los pacientes con carcinomas de alto grado y aquellos con márgenes positivos u otras características de alto riesgo generalmente se tratan con cirugía y radioterapia (RT) adyuvante. Los pacientes con tumores no resecables pueden tratarse con RT sola o RT en combinación con quimioterapia[12,13].

Para el CM de la parótida, el tratamiento quirúrgico (parotidectomía superficial) con márgenes negativos es la mejor opción. En los tumores menores de 4 cm, de bajo grado y sin invasión perineural, la RT adyuvante no se recomienda (Fig. 2). El tratamiento adyuvante con RT +/– terapia sistemática se reserva para tumores mayores de 4 cm, con afectación del nervio facial, de alto grado, con borde quirúrgico cercano o positivo, invasión perineural presente, invasión linfovascular y ganglios linfáticos cervicales positivos; debido a que la tasa de recurrencia a nivel ganglionar puede llegar al 20 a 40% en estos tumores (mayores de 4 cm y de alto grado) la disección ganglionar cervical está justificada y es mandatoria en caso de presentar ganglios cervicales positivos[14].

La disección electiva de cuello (ganglios negativos) en tumores menores de 4 cm y de bajo grado no está indicada.

Existen situaciones especiales por recalcar en el manejo quirúrgico de acuerdo a la localización del tumor y el grado histológico de diferenciación: tumores localizados en el lóbulo profundo ameritan una parotidectomía total con o sin resección del nervio facial. En caso de estar el nervio facial afectado, la resección en bloque (parótida total y nervio facial) está justificada[15-18].

En el caso de nuestra paciente, su tratamiento fue con parotidectomía superficial debido al tamaño tumoral (1.2 cm), grado histológico y localización superficial, y se dejó en vigilancia debido a que no presentó características adversas para ameritar tratamiento adyuvante con RT y/o quimioterapia.

Para tumores T4 invasivos a estructuras vecinas, es necesaria la obtención de amplios márgenes quirúrgicos de tejido normal no afectado, mediante la resección de la piel de la cara y el cuello, tejido y tejido blando contiguo y hueso mandibular o temporal. Los tumores que se extienden al hueso pueden requerir una resección del hueso temporal lateral o subtotal, o la resección cigomática o mandibulectomía[19,20].

La parálisis parcial o completa de los nervios faciales debida a un tumor está presente en un 15 a 23% de las lesiones parotídeas malignas en el momento del diagnóstico y se asocia con un peor pronóstico.

La parotidectomía total con resección de la porción afectada del nervio facial se realiza típicamente en pacientes que presentan disfunción del nervio facial o con sospecha clínica de infiltración del tumor en la operación[18,20]. Si es posible, la reconstrucción del nervio con la interposición de un injerto de nervio o procedimientos estéticos para mitigar la parálisis facial se debe realizar en el mismo procedimiento[21-23].

Factores pronósticos

Los tumores de las glándulas salivales de las glándulas mayores generalmente tienen un mejor pronóstico que los de las glándulas salivales menores, mientras que los tumores de la parótida tienden a tener un mejor pronóstico que los tumores submandibulares[24,25]. Se han identificado varios factores pronósticos de control locorregional y de la supervivencia en pacientes con tumores malignos de glándulas salivales: grado histológico, tamaño tumoral e invasión local. Otros factores se reportan como negativos: disfunción del nervio facial, ganglios cervicales positivos, invasión perineural, márgenes quirúrgicos positivos, edad avanzada y tabaquismo[26,27].

Conclusión

El CM es un cáncer poco frecuente, esto, aunado a los pocos casos reportados, ha favorecido que el entendimiento de su patología sea más complicado, además del subregistro o infradiagnóstico.

Sin embargo, en la mayoría de los casos reportados es una patología que puede cursar indolente y con buenos resultados pronósticos, o con actividad mitótica baja que cause metástasis tempranas y con un pronóstico poco favorable.

Además de ser una patología con altos índices de recurrencia y capacidad metastásica y con periodos de supervivencia larga con tumor.

El objetivo de esta revisión es presentar el primer caso en nuestro hospital y agregarlo a los pocos casos reportados en el ámbito nacional.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Cancer Today [Internet]. Lyon: Global Cancer Observatory, International Agency for Research on Cancer, World Health Organization; 2018. Disponible en: https://gco.iarc.fr/
2. Perfil epidemiológico de los tumores malignos en México [Internet]. México: Secretaría de Salud, Subsecretaría de Prevención y Promoción de la Salud, Dirección General de Epidemiología; junio del 2011. Disponible en: https://epidemiologiatlax.files.wordpress.com/2012/10/p_epi_de_los_tumores_malignos_mc3a9xico.pdf
3. Barnes L, Eveson JW, Reichart P. World Health Organization classification of tumors: pathology and genetics of the head and neck tumours. Lyon: IARC Press; 2005.
4. Yang S, Li L, Zeng M, Zhu X, Zhang J, Chen X. Myoepithelial carcinoma of intraoral minor salivary glands: a clinicopathological study of 7 cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2010;110:85-93.
5. Savera AT, Sloman A, Huvos AG, Klimstra DS. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: a clinicopathologic study of 25 patients. Am J Surg Pathol. 2000;24:761-74.
6. Wang C, Zhang Z, Ge Y, Liu Z, Sun J, Gao Z, Li L. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: A clinicopathologic study of 29 patients. J Oral Maxillofac Surg. 2015;73(10):1938-45.
7. Som PM, Brandwein-Gensler MS. Anatomy and pathology of the salivary glands. En: Son PM, Curtin DH, editores. Head and neck imaging. 5.th ed. Mosby; 2011. pp. 2449-2609.
8. Chen CN, Yang TL. Utility of ultrasound imaging and sampling in differentially diagnosing tiny tumors of the parotid gland. Ultrasound Med Biol. 2017;43:S180.
9. Kim JK, Son HJ. Ultrasonographic determination of the location of parotid gland tumor relative to the facial nerve, Ultrasound Med Biol. 2017;43:S178-S179.
10. Lydiatt WM, Patel SG, O'Sullivan B, Brandwein MS, Ridge JA, Migliacci JC, et al. Head and neck cancers-major changes in the American Joint Committee on cancer eighth edition cancer staging manual. CA Cancer J Clin. 2017;67:122-37.
11. NCCN guidelines. http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp#site
12. Lydiatt WM, Quivey JM. Salivary gland tumors: Treatment of locoregional disease [Internet]. Uptodate; 13 de febrero de 2018.
13. Romano A, Dell'Aversana Orabona G, Pansini A, Salzano G, Cozzolino I, Cieri M, et al. Clear cell myoepithelial carcinoma ex pleomorphic adenoma of parotid gland: Case report and review of literature. Oral Maxillofac Surg Cases. 2018;4(1):12-6.
14. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Head and Neck Cancers. Salivary Gland Tumors. Version 1.2019; 6 de marzo de 2019.
15. O'Brien CJ. Current management of benign parotid tumors--the role of limited superficial parotidectomy. Head Neck. 2003;25:946.
16. Lim YC, Lee SY, Kim K, Lee JS, Koo BS, Shin HA, et al. Conservative parotidectomy for the treatment of parotid cancers. Oral Oncol. 2005; 41:1021-7.
17. Helmus C. Subtotal parotidectomy: a 10-year review (1985 to 1994). Laryngoscope. 1997;107:1024-7.
18. Guntinas-Lichius O, Klussmann JP, Schroeder U, Quante G, Jungehuelsing M, Stennert E. Primary parotid malignoma surgery in patients with normal preoperative facial nerve function: outcome and long-term postoperative facial nerve function. Laryngoscope. 2004;114:949-56.
19. Scianna JM, Petruzzelli GJ. Contemporary management of tumors of the salivary glands. Curr Oncol Rep. 2007;9:134-8.
20. Sullivan MJ, Breslin K, McClatchey KD, Ho L, Farrior EH, Krause CJ. Malignant parotid gland tumors: a retrospective study. Otolaryngol Head Neck Surg. 1987;97:529-33.
21. Kimata Y, Sakuraba M, Hishinuma S, Ebihara S, Hayashi R, Asakage T. Free vascularized nerve grafting for immediate facial nerve reconstruction. Laryngoscope. 2005;115:331-6.
22. Meier JD, Wenig BL, Manders EC, Nenonene EK. Continuous intraoperative facial nerve monitoring in predicting postoperative injury during parotidectomy. Laryngoscope. 2006;116:1569-72.
23. Eisele DW, Wang SJ, Orloff LA. Electrophysiologic facial nerve monitoring during parotidectomy. Head Neck. 2010;32:399-405.
24. Hocwald E, Korkmaz H, Yoo GH, Adsay V, Shibuya TY, Abrams J, et al. Prognostic factors in major salivary gland cancer. Laryngoscope. 2001;111:1434-9.
25. Roh JL, Choi SH, Lee SW, Cho KJ, Nam SY, Kim SY. Carcinomas arising in the submandibular gland: high propensity for systemic failure. J Surg Oncol. 2008;97:533-7.
26. Vander Poorten VL, Balm AJ, Hilgers FJ, Tan IB, Loftus-Coll BM, Keus RB, et al. Prognostic factors for long term results of the treatment of patients with malignant submandibular gland tumors. Cancer. 1999; 85:2255-64.
27. Pedersen D, Overgaard J, Søgaard H, Elbrønd O, Overgaard M. Malignant parotid tumors in 110 consecutive patients: treatment results and prognosis. Laryngoscope. 1992;102:1064-9.