

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO CON MARCADA DESTRUCCIÓN ÓSEA. REPORTE DE CASO.

Orlando Yoris¹, Ligia Pérez Castro², Jonny Armas³, Campo E. Pérez².

¹Miembro de UNICEFO. ²Cátedra de Patología Estomatológica. ³Cátedra de Radiología. Facultad de Odontología. Universidad del Zulia. Maracaibo. Zulia. Venezuela. E- mail: orlandoxus@hotmail.com

Resumen.

El carcinoma adenoide quístico es una de las neoplasias malignas más frecuentes en glándulas salivales. Aproximadamente el 50% de ellas se localiza en las glándulas salivales menores, especialmente en el paladar, el resto se ubica, principalmente, en parótida y submandibular. Afecta pacientes de edad media, siendo rara vez observado antes de los 20 años. Se caracteriza por ser una masa indurada, de crecimiento lento, con superficie lisa o ulcerada, casi siempre dolorosa; presentándose, ocasionalmente, el dolor, sin evidencia clínica de la tumoración. Al no tratarse, produce invasión y destrucción ósea. Puede originarse dentro del hueso. El objetivo de este estudio es el de reportar un paciente masculino de 56 años quien presenta marcada asimetría facial derecha, dolorosa, masa de tejido blando en la mucosa yugal y masiva destrucción ósea del mismo lado, quien había acudido en busca de ayuda profesional por un periodo de dos años, no recibiendo el tratamiento apropiado. A través de la biopsia incisional se diagnostica un carcinoma adenoide quístico. El paciente fallece cuatro meses después del diagnóstico. Se resaltan las características clínicas e histopatológicas, de esta neoplasia, estableciéndose las pautas de tratamiento, dentro de las cuales se incluye como prioridad el estudio microscópico de la lesión.

Palabras clave: Neoplasia, glándula salival, maligno, destrucción ósea.

Abstract

Adenoid cystic carcinoma with heavy bone destruction. Case report.

The adenoid cystic carcinoma is one of the most common malignant neoplasms of salivary gland origin. Approximately 50% is located in minor salivary glands, with preference on the palate, others in parotid and submandibular glands. It is more frequent between the fifth and seventh decades of life, rarely appears before 20 years of age. Usually is a slow growing firm mass, which can be smooth or ulcerated. Frequently is painful, sometimes the patient complains of pain without clinical evidence of the lesion. Without treatment, massive destruction and bone invasion is imminent. It can be originated in the bone. The purpose of this study is to report a 56 years old, male, with painful, marked right facial asymmetry. Soft tissue mass and massive bone destruction was evident on the affected side. For two years the patient sought help without receiving the right treatment. The incisional biopsy revealed an adenoid cystic carcinoma. The patient died four month after diagnosis. The clinical and microscopic features of this lesion are described, as well as its treatment, considering a priority the microscopic study of the tissue in order to get the right diagnosis.

Key words: Neoplasia, salivary gland, malignant, bone destruction.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoide quístico es una neoplasia maligna de alto grado, que afecta con relativa frecuencia las glándulas salivales. Representa el 12% de los tumores malignos de estas. Aproximadamente

la mitad de los casos se localiza en las glándulas salivales menores, con preferencia por el paladar, mientras que el resto se distribuye entre las parótidas y submandibulares, con predilección por las primeras

(Ellis et al. 1991, Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Neville et al. 2002).

También afecta las glándulas ceruminosas del conducto auditivo externo y las glándulas lagrimales, donde constituye el 50% de los tumores malignos (Wenig et al 1993).

Aunque todavía sigue siendo materia de controversia, se considera que se origina de las células de los conductos intercalados y de las células mioepiteliales, incluso estudios de inmunohistoquímica favorecen este origen (Chen et al. 1988, Ellis et al. 1991, Wenig et al. 1993, Edwards et al. 2003, Edwards et al. 2004, Barnes et al. 2005).

Los signos y síntomas varían de acuerdo con la zona afectada, sin embargo, las características más comunes son, la presencia de una masa firme, cuya superficie puede ser lisa o ulcerada, de crecimiento lento, móvil, o fija a la piel adyacente, sobre todo en estadios tardíos. El dolor es uno de los síntomas más constantes, debido a su tendencia a invadir los nervios. Al afectar la parótida puede haber parálisis facial, por infiltración al séptimo par craneal. Cuando afecta la cavidad nasal, puede haber obstrucción al paso del aire y epistaxis. Si se localiza en el oído, otalgia, sordera y a nivel de laringe, ronquera (Ellis et al. 1991, Neville et al. 2002, Issing et al. 2002, Barnes et al. 2005).

Cuando afecta el seno maxilar, produce dolor e inflamación facial. El examen radiográfico evidencia la extensión de la destrucción, sin embargo, ninguno de estos signos es patognomónico de este tumor, ya que otras lesiones malignas en esta localización pueden presentarse de esta manera (Ellis et al. 1991).

Cualquiera que sea su localización, el tejido óseo es vulnerable a ser invadido por este tumor (Ellis et al. 1991, Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Neville et al. 2002).

La edad más prevalente es entre la quinta y séptima década de la vida. Rara vez ocurre antes de los 20 años, sin embargo, hay casos reportados en las dos primeras décadas de la vida. Existe una ligera predilección en el sexo femenino y en la raza blanca (Jones et al. 1990, Ogata et al 1994, McFall et al 1997, Neville et al. 2002). Aunque con poca frecuencia, ya que solo dieciséis casos están reportados hasta el 2006, puede originarse dentro de los maxilares, presentándose con dolor, parestesia, destrucción ósea con características radiográficas variadas, que sugieren la presencia de patologías benignas o malignas (Al-Sukhun et al. 2006, Cleveland et al. 1990, Chen et al. 2004)

Generalmente es único, pero puede ser múltiple, reportándose también en combinación con otros tumores de glándulas salivales como el Adenoma Pleomorfo Benigno (Capodiferro et al. 2005, Pérez et

al. 2007). Macroscópicamente se observa como una masa circunscrita, parcialmente encapsulada o no encapsulada, sólida, con consistencia de goma a firme, de color pardo claro y blanco, a gris y rosado, midiendo generalmente de 2 a 4 cm. en su mayor dimensión. (Wenig et al. 1993, Neville et al. 2002).

Microscópicamente se caracteriza por su naturaleza infiltrativa. Se identifican básicamente tres patrones de crecimiento: cribiforme, tubular y sólido, los cuales pueden presentarse aislados, pero con frecuencia combinados entre sí, en un estroma que puede ser de moderado a muy colagenizado. Detectar invasión perineural es común en estas lesiones. La necrosis es más frecuente en la variante sólida (Dardick 1996, Neville et al. 2002).

El tipo cribiforme es el más común, se pueden observar zonas extensas de células pequeñas, basales y mioepiteliales formando pequeñas cavidades, parecidas al queso suizo, las cuales contienen un producto basófilo. Las células son uniformes y las mitosis son poco frecuentes. Rara vez se observan focos de diferenciación escamosa (Dardick 1996).

El tipo tubular forma conductos o túbulos constituidos por doble capa de células basales y mioepiteliales. La capa interna está constituida por células que van de cuboidales a columnares, con moderada cantidad de citoplasma eosinofílico, mientras que la externa por células pequeñas y oscuras. Las estructuras tubulares presentan un calibre, que con frecuencia es más o menos uniforme entre sí, separados por un estroma colagenizado. Puede encontrarse un componente cribiforme (Dardick 1996).

La forma sólida es la menos frecuente. Sus células basales y mioepiteliales, son pequeñas, oscuras y se organizan en pequeños grupos, de un tamaño más o menos uniforme, entre las que se identifican estructuras ductales pequeñas. Pueden observarse zonas cribiformes, sin embargo, el patrón sólido constituye más del 30% del tumor (Dardick 1996)

El tratamiento de elección para el carcinoma adenoidequístico es la escisión quirúrgica con márgenes amplios. Sin embargo, la eliminación total de la lesión es difícil por su naturaleza infiltrativa y su tendencia a seguir el trayecto de las terminaciones nerviosas y a infiltrar el tejido óseo. Debido a la poca frecuencia con que da metástasis a los nódulos linfáticos regionales, no se recomienda la disección radical de cuello en primera instancia. El tratamiento de radioterapia ha demostrado ser útil en algunos casos, no así la quimioterapia (Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Jones et al. 1997, Neville et al. 2002).

Existen diversos factores que afectan el pronóstico:

- La localización del tumor primario, puesto que los carcinomas adenoidequísticos afectando las glándulas salivales mayores, tienen mejor pronóstico que aquellos que afectan las glándulas menores.
- El tamaño del tumor primario. Mientras más pequeño sea el tumor primario, mayor será la posibilidad de éxito de su eliminación completa, y por ende el pronóstico.
- Los síntomas del nervio facial, indican infiltración del mismo, lo cual se asocia a un peor pronóstico, que aquellos pacientes asintomáticos.
- Invasión ósea.
- El tipo histopatológico del tumor también influye en el pronóstico siendo el de mejor pronóstico el tipo cribiforme y el de pronóstico más pobre el tipo sólido.
- La presencia de márgenes quirúrgicos libres o no de lesión, después de la escisión (Jones et al. 1997, Wenig et al. 1997, Neville et al. 2002).

Basándose en la capacidad de recidiva que esta neoplasia maligna tiene, los cinco años de supervivencia después del tratamiento no significa cura. En algunos estudios la tasa de supervivencia a los cinco años es del 70%, sin embargo, esta decrece con el tiempo, encontrándose que a los veinte años solo el 20% de los pacientes aun vive. Otros autores reportan 100% de recurrencia en el sitio primario a los treinta años del diagnóstico (Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Jones et al. 1997, Neville et al. 2002).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 56 años de edad, procedente de Cabimas, Estado Zulia, acude a consulta en el área quirúrgica de la Facultad de Odontología de la Universidad del Zulia, por presentar marcada asimetría facial derecha (Fig. 1); además de ganglios linfáticos submandibulares inflamados, de contornos irregulares, firmes y fijos, en el lado afectado. El paciente manifiesta que notó la presencia de la lesión hace aproximadamente dos años, la cual comenzó con dolor e inflamación en la mejilla, y fue aumentando de tamaño lentamente, según él, acudió a diferentes profesionales de la salud, recibiendo solo terapia antibiótica, analgésica y antiinflamatoria, durante variables periodos de tiempo.

Intrabucalmente se observó una masa lobulada de tejido blando, firme, rosa pálido, con áreas eritematosas, originada aparentemente de la mucosa yugal izquierda, extendiéndose hasta el surco vestibular y abarcando reborde alveolar, muy firme a la palpación. (Fig. 2)

La radiografía panorámica evidenció marcada destrucción ósea, observándose una imagen radiolúcida transversal a nivel del cuerpo mandibular,

en la región molar del lado afectado, de bordes irregulares, osteolítica compatible con fractura patológica además de ausencia de estructuras dentarias en la zona (Fig. 3)



Fig. 1. Asimetría facial marcada.



Fig. 2. Masa lobulada de tejido blando.

Basándose en las características clínico-radiográficas, la primera opción diagnóstica fue una lesión maligna primaria de la zona, de origen odontogénico, y como segunda opción, una lesión metastásica.

Se planificó la toma de una biopsia incisional, la cual se realizó previa preparación del paciente, incluyendo exámenes de laboratorio de rutina. Todo el material obtenido fue colocado en formalina al 10% y enviado para su estudio, al laboratorio de Anatomía Patológica del Centro Clínico La Sagrada Familia.



Fig. 3. Destrucción ósea masiva. Fractura patológica.

Resultado del estudio histopatológico.

1.- El estudio macroscópico del tejido mostró múltiples fragmentos de tejido blando, firme, pardo claro y oscuro, con áreas de hemorragia midiendo en conjunto 1 x 0,8 x 0,5 cm. Se incluye en su totalidad para ser examinado.

2.- El estudio microscópico reveló: proliferación de células basaloides, pequeñas hipercromáticas, con escaso citoplasma, organizadas en islas, con áreas pseudoquísticas, que le confieren un aspecto de “queso suizo”, conformando un patrón cribiforme, en un estroma de tejido conectivo fibroso, con extensas áreas hialinizadas. Además se identifica un moderado infiltrado inflamatorio mononuclear (Figura 4).

Se emite el diagnóstico de carcinoma adenoide quístico, patrón cribiforme.

El paciente es remitido a un oncólogo y fallece cuatro meses después del diagnóstico.

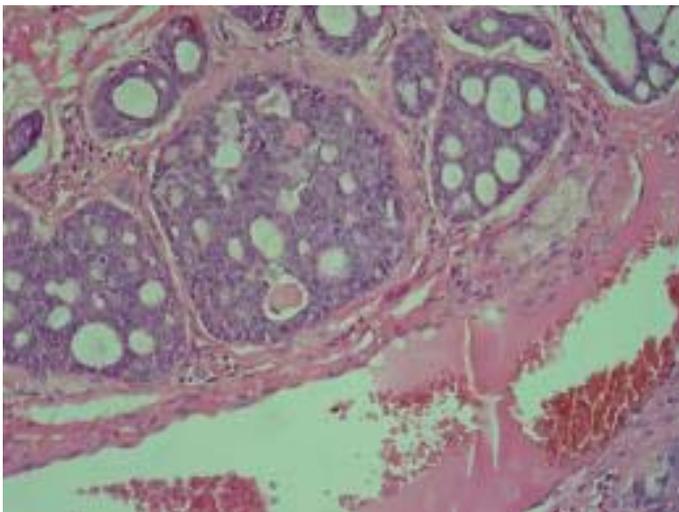


Fig. 4. Islas con espacios pseudoquísticos. Patrón de “queso suizo”.

DISCUSIÓN

El carcinoma adenoide quístico es una de las neoplasias malignas de glándulas salivales más frecuentes, con predilección por la glándulas menores y el sexo femenino, su localización más frecuente es en el nivel del paladar (Ellis et al. 1991, Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Neville et al. 2002), lo cual contrasta con nuestro caso, donde el paciente era del sexo masculino y la lesión se ubicó en mejilla, fondo del surco vestibular, reborde alveolar y cuerpo mandibular. La edad más prevalente de aparición es entre la quinta y séptima década de la vida, aunque se han reportado casos de pacientes afectados en las dos primeras décadas (Jones et al. 1990, Ogata et al. 1994, McFall et al. 1997, Neville et al. 2002). La edad de nuestro paciente, coincide con la generalidad de los casos, reportados en la literatura, ya que él notó la presencia de la lesión a los 54 años de edad.

El dolor ha sido reportado como uno de los síntomas más constantes de estas neoplasias, incluso en casos donde aun el tumor no es evidente clínicamente (Ellis et al. 1991, Neville et al. 2002, Issing et al. 2002, Barnes et al. 2005); en el caso objeto de esta publicación el dolor fue un síntoma casi constante.

A pesar que sus células no exhiben características citológicas que indiquen un alto grado de malignidad, son de naturaleza infiltrativa, por esta razón generalmente invaden el tejido óseo (Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Jones et al. 1997, Neville et al. 2002), además también son capaces de tener un origen intraóseo (Cleveland et al. 1990, Chen et al. 2004, Capodiferro et al. 2005), evidenciándose generalmente, en ambos casos, como una imagen radiolúcida mal definida. Es interesante destacar que en nuestro paciente el tamaño de la masa tumoral de tejido blando, era más pequeña que la destrucción existente en el tejido óseo, lo cual hace pensar a los autores, que la neoplasia pudo haberse originado de este, e infiltrar el tejido blando, sin embargo, es algo que no se puede comprobar.

En general, el pronóstico de estas neoplasias es malo, siendo aun más negativo en las glándulas salivales menores y el tipo histopatológico con menor pronóstico es el cribiforme. (Wenig et al. 1993, Regezzi et al. 1999, Jones et al. 1997, Neville et al. 2002). A pesar de que el caso aquí reportado presentó un patrón cribiforme, la lesión estaba muy avanzada, puesto que no fue diagnosticada a tiempo, existía evidencia clínica de metástasis regional a nivel de ganglios linfáticos submandibulares del lado afectado, y no hubo oportunidad después de realizar el diagnóstico, de determinar la eficacia del tratamiento, pues el paciente falleció cuatro meses más tarde, según información verbal obtenida del oncólogo por metástasis pulmonar.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El carcinoma adenoide quístico es una neoplasia de alto grado de malignidad.

No debe subestimarse el aspecto inocente de la lesión, para actuar, antes que esté avanzada.

Debe realizarse una historia clínica completa con sus estudios complementarios, para recopilar todos los datos necesarios para el manejo del paciente.

Hay que tener cuidado con la duración del tratamiento sintomático, si este no resulta efectivo en un período de tiempo aproximado de una semana, deben tomarse acciones como exámenes complementarios más especializados (tomografía computarizada o resonancia magnética) o exploración quirúrgica de la zona.

El estudio microscópico es necesario para la obtención de un diagnóstico definitivo.

Todas las acciones mencionadas deben ser llevadas a cabo por un equipo multidisciplinario, de forma rápida y coordinada en pro del pronóstico del paciente.

REFERENCIAS

- Al-Sukhun J, Lindqvist C, Hietanen J et al. 2006. Central adenoid cystic carcinoma of the mandible. Report and literature review of 16 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 101: 304-308.
- Barnes L, Eveson J, Reichart P et al. 2005. *Pathology and Genetics of head and neck tumours.* IARC Press.
- Capodiferro S, Scully C, Macait M et al. 2005. Bilateral intraosseous adenoid cystic carcinoma of the mandible: report of a case with lung metastases at first clinical presentation. *Oral Dis.* 11: 195.
- Chen J, Gnepp D, Bedrossian C. 1988. Adenoid cystic carcinoma of the salivary glands: an immunohistochemical analysis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 65: 316-326.
- Chen Y, Chen C, Lin C et al. 2004. Central adenoid cystic carcinoma of the mandible manifesting as an endodontic lesion. *Int Endod J.* 37: 711-716.
- Cleveland D, Abrams A, Melrose J et al. 1990. Solid adenoid cystic carcinoma of the maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 69: 470-478.
- Dardick I. 1996. *Salivary Gland Tumor Pathology.* Igaku-Shoin Medical Publishers New York, Tokyo.
- Edwards P, Bhuiya T, Kelsch R. 2003. C-Kit expression in the salivary gland neoplasms adenoid cystic carcinoma, polymorphous low-grade adenocarcinoma, and monomorphic adenoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 95: 586-93.
- Edwards P, Bhuiya, Kelsch R. 2004. Assessment of p63 expression in the salivary gland neoplasms adenoid cystic carcinoma, polymorphous low-grade adenocarcinoma, and basal cell and canalicular adenomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 95:613-619.
- Ellis G, Auclair P, Gnepp D. 1991. *Surgical Pathology of the salivary glands.* Saunders. Philadelphia. U. S. A.
- Issing P, Hemmanouil J, Wilkens S et al. 2002. Long term results in adenoidcystic carcinoma. *Laryngorhinootologie.* 81: 98-105.
- Jones A, Hamilton J, Rowley H et al. 1997. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 22: 434-443.
- Jones D, Bainton R. 1990. Adenoid cystic carcinoma of the palate in a 9 year old boy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 69: 483-486.
- Mc Fall M, Irvine G, Eveson J. 1997. Adenoid cystic carcinoma of the sublingual salivary gland in a 16 year old female-report of a case and review of the literature. *Laryngol Otol.* 111: 485-458.
- Neville B, Damm D, Allen C et al. J. 2002. *Oral and maxillofacial pathology.* Saunders. Philadelphia.
- Wenig B. 1993. *Atlas of head and neck pathology.* Saunders. Philadelphia. U. S. A.
- Ogata H, Ebihara S, Mukai K. 1994. Salivary gland neoplasms in children. *Jpn J Clin Oncol.* 24: 88-93.
- Pérez L, Yoris O, Molina C et al. 2007. Adenoma Pleomorfo Benigno Contralateral en glándulas Parótida y Submandibular. Reporte de un caso. *Acta Odontológica Venezolana.* 45 (1)
- Regezzi J, Sciubba J. 1999. *Oral Pathology. Clinical pathologic correlations.* Saunders. Philadelphia. USA.

Recibido: 27 mar 2007.

Aceptado: 20 sep 2007.

MedULA le invita a publicar en sus páginas, los resultados de sus investigaciones u otra información en ciencias de la salud.

Apartado 870. Mérida. Venezuela.

medula@ula.ve