

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales menores de la lengua. Informe de un caso y revisión de la literatura

Epithelial-myoepithelial carcinoma of minor salivary glands of the tongue. Case report and review of the literature

María L. Hernández-De los Santos*, José Ignacio Benito-Orejas*, Darío Morais-Pérez*, María Álvarez-Quiñonez Sanz **, Eduardo Mena-Domínguez *
*Servicio de ORL y PCF y **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.
lomahe65@hotmail.com

Recibido: 09/07/2014

Aceptado: 23/07/2014

Publicado: 25/07/2014

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Hernández-De los Santos ML, Benito-Orejas JI, Morais-Pérez D, Álvarez-Quiñonez Sanz M, Mena-Domínguez E. Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales menores de la lengua. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2014 Jul. 5 (17): 145-150.

Resumen	<p>Introducción y objetivo: El carcinoma Epitelial-mioepitelial es un raro tumor maligno que representa aproximadamente el 1% de las neoplasias que afectan las glándulas salivales, siendo la glándula parótida su lugar de origen más frecuente. Es muy raro su origen en glándulas salivales menores de la lengua, con pocos casos descritos en la literatura. Debido a su rara ocurrencia no existe uniformidad en cuanto a su manejo terapéutico.</p> <p>Descripción del caso: Se presenta el caso de un paciente masculino de 48 años, que fue diagnosticado de carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales menores en hemilengua izquierda en estadio III. El paciente fue tratado con cirugía y vaciamiento cervical ganglionar funcional izquierdo y radioterapia. Ocho meses después se encuentra libre de enfermedad local o metástasis a distancia. Resultados: El carcinoma epitelial-mioepitelial es un tumor bifásico infrecuente. Tiene predilección por la glándula parótida, puede surgir en las glándulas salivales menores y raramente en otros sitios orales. La presentación clínica no es específica y la escisión quirúrgica es el tratamiento de elección. La radioterapia adyuvante puede ser útil para prevenir la recurrencia local. El papel de la quimioterapia es incierto. Conclusiones: Representan el 1% de los tumores de las glándulas salivales. El 75% afectan a la parótida, aunque se han informado casos de afectación de glándulas salivales menores y localizaciones extraorales. En el 60% afectan a mujeres. La media de edad se sitúa en 60 años. Son tumores con alta tendencia a la recurrencia. El tratamiento usual es la resección quirúrgica ampliada o la radioterapia. La radioterapia adyuvante puede prevenir las recurrencias locales. El papel de la quimioterapia es incierto.</p>
Palabras clave	carcinoma epitelial-mioepitelial; glándulas salivales menores; lengua
Summary	<p>Introduction and objective: Epithelial-myopitelial carcinoma is a rare tumor which makes up about 1% of neoplasms of the salivary glands; parotid gland being the most common primary site of origin. May also very rarely orinate in minor salivary glands of the tongue, with a few case previously described in the literature. Due to rarity of its occurrence, there is not uniformity in the therapeutic strategies. Case description: This report present the case of a 48 years old male who was diagnosed to have a epithelial-myoeptithelial carcinoma of minor salivary glands of the left hemitongue, state III. The patient was treated with surgery and concervative neck dissection, and subsequent radiotherapy. No local recurrence or distant metastases have been found 8 months post-surgery. Discussion: Epithelial-myoeptithelial carcinoma is a rare biphasic tumor. They have predilection for parotid gland they may arise in minor salivary glands and rarely in extra oral sites. Clinical presentation is not specific and the surgical excision is considered the treatment of choice. Adjuvant radiotherapy maybe of use in preventing local recurrence. The role of chemotherapy is uncertain. Conclusions: 1% of salivary gland tumors. 75% arise in parotid gland, cases arising in minor salivary glands and extraoral areas have been reported. Mean age 60 years; 60% in women. High tendency for local recurrences. The usual treatment is wide surgical resection or the Radioterapy.</p>
Keywords	Epitelial-mioepitelial carcinoma; minor salivatory glands; tongue

Introducción

El carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales es una neoplasia epitelial de bajo grado de malignidad, que fue descrita por primera vez por Donath en 1972 [1]. Representa alrededor del 1% de los tumores malignos de las glándulas salivales y, según la literatura existen descritos unos 125 casos

aproximadamente [2], predominando en glándulas salivales mayores (en parótida el 75% de los casos, 10% en la glándula submaxilar) y el restante 10-15% en glándulas salivales menores principalmente en paladar y muy raro de localización lingual, con sólo 4 casos descritos [3]. Existen casos aislados de localizaciones extraorales en senos maxilares, tráquea, bronquios, endometrio y cavidad nasal [3].

Aproximadamente, el 60% de los casos se presentan en mujeres, con un pico de incidencia en la sexta década de la vida [4]. Aunque es considerado un carcinoma de bajo grado de malignidad presenta tasas de recurrencias locales cercanas al 40%, metástasis ganglionares en el 19,6% de los casos y metástasis a distancia en el 9,8% de los casos principalmente en hígado, pulmón y cerebro [3]. Se ha descrito también un subtipo de alto grado de malignidad [5,6].

Descripción

Varón de 48 años con hábito tabáquico y enólico que acudió a urgencias por lesión ulcerada no dolorosa en borde de hemilengua izquierda de varios meses de evolución.

A la exploración presentaba tumoración en tercio medio y posterior de borde lingual izquierdo de aproximadamente 1,5cm de color blanquecino y bordes irregulares que no parecía extenderse a la línea media ni la base de la misma (figura 1). La palpación cervical reveló varias adenopatías yugulares izquierdas de menos de 1cm y resto de la exploración ORL normal.



Figura 1. Tumoración de bordes irregulares en tercio medio y posterior de hemilengua izquierda

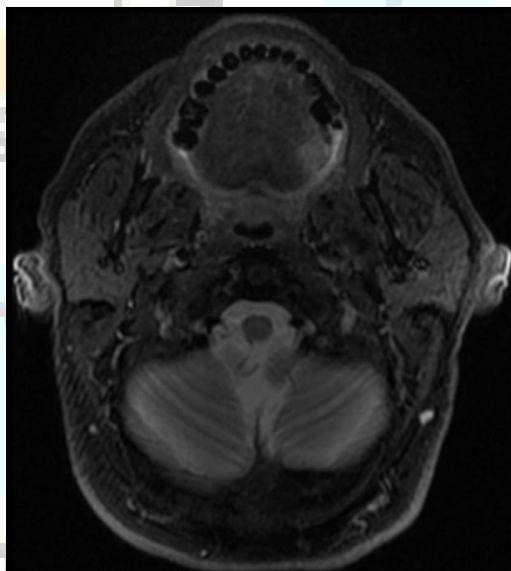


Figura 2. Corte axial de Resonancia Magnética. Tumor de 14x21x18mm de aspecto neoplásico y bordes mal definidos localizada en hemilengua izquierda y que parece no atravesar la línea media.

Se realizó biopsia de la citada lesión, orientando el diagnóstico hacia un posible carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales menores. Como estudio de extensión local se realizó Resonancia Magnética (RM) con contraste cuyos hallazgos se relacionaron con tumor de aspecto neoplásico de 14x21x18mm de bordes mal definidos en situación posterior que no parecía afectar a la base de la lengua en profundidad ni atravesar la línea media (figura 2), identificándose además adenopatía de 12mm en nivel II izquierdo. Como prueba de imagen complementaria para evaluar posible extensión regional y ósea se realiza TAC Cervical sin hallazgos de importancia.

Realizado el diagnóstico y el estudio de extensión loco-regional se realizó hemiglosectomía izquierda y vaciamiento ganglionar cervical funcional ipsilateral. El estudio anatomopatológico e histoquímico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales menores (figura 3), con bordes de resección libres de invasión tumoral y metástasis en 1 de los 39 ganglios linfáticos aislados en el vaciamiento, por lo cual se añadió radioterapia complementaria al tratamiento. Durante el periodo postquirúrgico no se presentaron complicaciones y el paciente fue dado de alta a los 10 días, actualmente es seguido en consultas externas de ORL, dada la posibilidad de recurrencias tardías de este tipo de neoplasia.

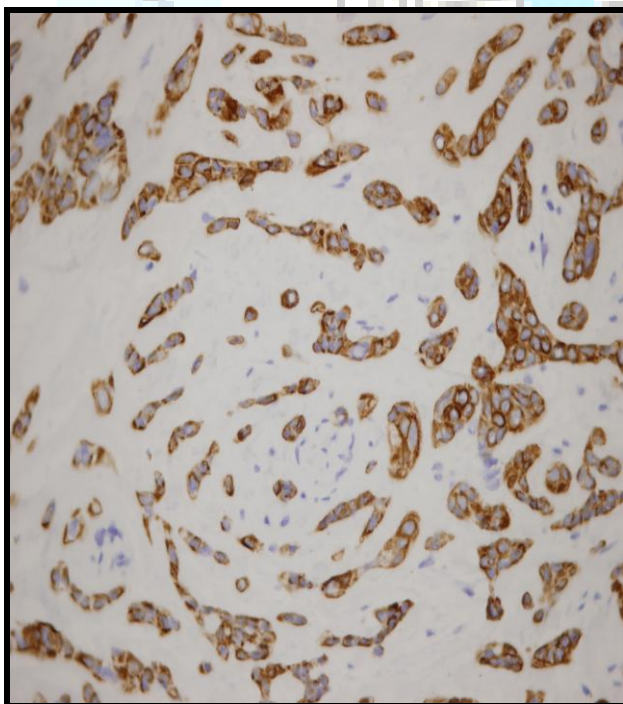


Figura 3. Expresión inmunohistoquímica: Epitelio teñido con citoqueratinas AE1-AE3.

Discusión

El carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales se manifiesta clínicamente como una tumoración de lento crecimiento e indolora. Si asientan sobre glándulas salivales menores usualmente presentan ulceraciones,

nódulos submucosos y bordes mal definidos [7]. Las metástasis cervicales en el momento diagnóstico son infrecuentes [8]. La mayoría se diagnostican entre 2-12 meses de evolución.

Se recomienda la realización de una punción aspiración con aguja fina (PAAF) para orientar el diagnóstico [9]. Como pruebas de imagen está indicado realizar Tomografía Axial Computarizada (TAC) o Resonancia Magnética (RM) dependiendo de la localización tumoral [10], en caso de lesiones linguales se recomienda la realización de ambas pruebas que se complementan brindándonos el máximo de información. La RM cervical es la técnica de elección sobre todo si se sospecha su extensión hacia el suelo de la boca o hacia la línea media, en tanto que la TAC nos ofrece información sobre posibles extensiones óseas.

El diagnóstico definitivo se realiza a través del estudio histológico de la pieza quirúrgica extirpada utilizando microscopia electrónica convencional, siendo típico un crecimiento sólido tubular compuesto por una doble población celular de células epiteliales ductales rodeadas periféricamente por células mioepiteliales claras que predominan [9]. Con la realización de sólo una PAAF se corre el riesgo de sólo puncionar una extirpe celular por lo que esta debe ser orientativa, y confirmarse por el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica. El diagnóstico es confirmado mediante técnicas de inmunohistoquímica con antígenos celulares frente a células epiteliales (CAM5.2 y EMA) y mioepiteliales con expresión de antígenos CAM5.2, proteína S100 y actina específica del músculo (HHF-35) [3,4].

Por la limitada experiencia en el tratamiento de estos tumores no existe un consenso claro. En la mayoría de los estudios se recomienda la extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes quirúrgicos adecuados, utilizándose radioterapia en algunos casos, principalmente cuando los márgenes son dudosos o están afectados [11,12]. Las tasas de supervivencia a los 5 y 10 años se sitúan entre el 80 y 72% respectivamente [13].

Conclusiones

El carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales es una rara neoplasia epitelial glandular, comúnmente originada en glándulas salivales mayores, aunque también puede afectar glándulas menores y en un pequeño porcentaje las ubicadas en la lengua. Debido a su rareza es preciso realizar estudios inmunohistoquímicos para confirmar el diagnóstico. Actualmente no existen guías de tratamiento estándar para estos carcinomas. En la mayoría de los casos descritos se ha utilizado la resección quirúrgica amplia condicionada a la localización y al estadio tumoral, acompañada o no de radioterapia. Es de vital importancia el seguimiento post-tratamiento del paciente, ya que a pesar de estar clasificada como una neoplasia epitelial de bajo grado de malignidad presenta alta tasa de recurrencia, metástasis cervicales y a distancia, incluso descritas hasta 20 años después.

Bibliografía

1- Angiero F, Sozzi D, Seramondi R, Valente MG. Epithelial-Myoepithelial

Carcinoma of the minor salivary glands: Immunohistochemical and Morphological features. *Anticancer Res.* 2009;29: 4703-10.

2- Esposito E, Cassiano B, Cinquegrani F. Salivary glands: report of a rare case of myoepithelial carcinoma involving tongue base treated by CO2 Laser. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2009; 29:156-9.

3- Yoshiniko K, Norihisa O, Eiji Y. Epithelial-myoepithelial carcinoma in the base of the tongue: a case report. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 27: 58-60.

4- Yang S, Zeng M, Zhang J, Chen X. Clear cell myoepithelial carcinoma of minor salivary gland: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010; 39:292-307.

5- Roy P, Bullock MJ, Pérez B, Dardick I, Weinreb I. Epithelial-myoepithelial carcinoma with high grade transformation. *Am J Surg Pathol.* 2010;34: 1258-65.

6- Amin K, McGuff H, Cashman S. Recurrent epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid with direct intracranial extension. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002; 126:83-4.

7- Yamashita Y, Murata K, Goto M. Epithelial-myoepithelial carcinoma of a minor salivary gland of the intrabuccal mucosa: a case report. *Asian journal of oral and maxillofacial surgery.* 2010; 22: 88-90.

8- 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.

9- Senis L, Sahuquillo E, Davó R, Hamad P, Floria LM, Vaquero M. Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales: comportamiento, diagnóstico y tratamiento. *Medicina Oral.* 2002; 7: 391-5.

10- Pisciole I, Morelli L, Falzone A, Del Nonno F, Neri M, Di Rocco Z et al. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland, unusual malignancy, radiologically simulating a benign lesion: case report. *International Seminars in Surgical oncology.* 2007; october 16 [4 p.]. DOI: 10.1186/1477-7800-4-25. [consultado el 04/01/13].

11- Puri T, Singh K, Sharma DN, Khurana N. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the base of tongue: pathology and management. *Indian J Cancer.* 2004;41:138-40.

12- Maurer M, Gartenschläger S, Dietrich C. Giant epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Clin Imaging.* 2009;33: 237-9.

13- Yang S, Chen X. Epithelial-myoepithelial carcinoma with high grade transformation. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2012;41: 810-3.