



Asociación Mexicana de  
Cirugía Bucal y Maxilofacial,  
Colegio Mexicano de Cirugía  
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 14, Núm. 3 • Septiembre-Diciembre 2018 • pp. 135-139

## Mioepitelioma en paladar en paciente pediátrico. Reporte de caso

Manuel de Jesús González de Santiago,\* Sergio Alatorre Pérez,\*  
Sara Angélica Montaña González,\*\* Leonardo Daniel Sarmiento Rebolledo,\*\*\*  
Ana Gabriela Ayón Suárez,\*\*\*\* José Valente Fuentes Andrade\*\*\*\*\*

### RESUMEN

El mioepitelioma es considerado por la Organización Mundial de la Salud como una neoplasia benigna de las glándulas salivales compuesta por células mioepiteliales bien diferenciadas. Constituye 1.5% de todos los tumores benignos, se presenta en 2.2% en glándulas salivales menores. Esta neoplasia es relativamente rara en niños y adolescentes, ya que se reporta un rango de edad de 9 a 85 años con un pico en la tercera década de la vida sin predilección de género. El correcto diagnóstico del mioepitelioma es importante para el tratamiento definitivo, por lo que se requiere su identificación histopatológica para descartar un comportamiento maligno. **Objetivo:** Reporte de un caso de una paciente de siete años de edad que presentó una lesión nodular en paladar con un año de evolución, realizándose resección quirúrgica y dando como diagnóstico histopatológico definitivo mioepitelioma sin datos de recidiva en su seguimiento.

**Palabras clave:** Neoplasias de las glándulas salivales, paciente pediátrico, mioepitelioma, neoplasia benigna.

### SUMMARY

*Myoepithelioma is considered by the World Health Organization as a benign neoplasm of the salivary glands composed by distinct myoepithelial cells. It represents 1.5% of all benign tumors, appearing in a 2.2% in minor salivary glands. This neoplasm is relatively rare found in children and adolescents, since reports an age range from 9 to 85 years of age with a peak in the third decade of life without gender predilection. The correct diagnosis of the myoepithelioma is important for definitive treatment so their histopathological examination is required to rule out a malignant behavior. **Objective:** This is a case of a female patient of 7-year-old showed a nodular lesion in the palate with osseous resorption with one of evolution, making surgical resection and resulting myoepithelioma without recurrence data definitive histopathological diagnosis in its tracking.*

**Key words:** Salivary glands neoplasms, pediatric patient, myoepithelioma, benign neoplasm.

www.medigraphic.org.mx

\* Cirujano Oral y Maxilofacial. Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial, Centenario Hospital Miguel Hidalgo, Aguascalientes.

\*\* Cirujano Dentista, Especialista en Patología Bucal, Profesor Titular de la Clínica de Diagnóstico, Universidad Autónoma de Aguascalientes.

\*\*\* Residente de 3º año, Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial, Escuela Nacional de Estudios Superiores, Unidad León, Guanajuato.

\*\*\*\* Residente de 2º año, Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara «Dr. Juan I. Menchaca», Guadalajara.

\*\*\*\*\* Residente de 2º año, Especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial, Escuela Nacional de Estudios Superiores, Unidad León, Guanajuato.

Correspondencia:

Manuel de Jesús González de Santiago

E-mail: m\_gonzalezdesantiago@yahoo.com.mx

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>

## INTRODUCCIÓN

El término mioepitelioma fue introducido por Sheldon en 1943.<sup>1</sup> Se le considera una variante del adenoma pleomorfo con predominio de células epiteliales; sin embargo, en 1991 la Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoció que se trataba de una entidad distinta aislada.<sup>2</sup>

En una recopilación de pacientes atendidos durante un periodo de 46 años en *Anderson Cancer Center* en Houston, Texas, Estados Unidos, se registraron tumores benignos y malignos en paladar.<sup>3</sup> El tumor benigno más frecuente fue el adenoma pleomorfo, mientras que el tumor maligno más frecuente fue el carcinoma quístico adenoideo y dentro de los más raros con baja frecuencia se detectó en último lugar el mioepitelioma.<sup>4</sup>

El mioepitelioma por definición es una neoplasia benigna de las glándulas salivales compuesta por células mioepiteliales diferenciadas sin elementos ductales.<sup>5,6</sup> El mioepitelioma es considerado por la OMS un tumor mixto benigno de las glándulas salivales que constituye 1.5% de todos los tumores de las glándulas salivales menores (2.2%) y mayores (5.7%).<sup>7</sup>

No existe ningún predominio en cuanto al género, se reporta una incidencia equitativa. Esta neoplasia tiene mayor frecuencia en pacientes adultos, es extremadamente rara en pediátricos, siendo pocos los casos descritos en la literatura, aproximadamente 20%<sup>8</sup> y abarca 1.8-10% de todas las neoplasias de glándulas salivales en niños y adolescentes.<sup>9</sup> El rango de edad es de 9 a 85 años, con una media de 44 años y con una incidencia en la tercera década de la vida.<sup>5</sup> Su localización es más común en la glándula parótida, seguida del paladar duro y paladar blando (con 40% de los casos reportados).<sup>5</sup> Clínicamente se presenta como una lesión bien circunscrita, de consistencia sólida, asintomática y de crecimiento lento.<sup>10,11</sup> Tiene un tamaño aproximado de 0.5 a 2.5 cm bien delimitado, con una superficie blanca-amarillenta con cambios mixoides o gelatinosos.<sup>12</sup>

Microscópicamente, los mioepiteliomas están circunscritos, pseudoencapsulados con características plasmocitoides, hialinas y células claras y epiteliales. Esta neoplasia muestra nidos o cordones de células poligonales con núcleo céntrico y una cantidad variable de citoplasma eosinófilo.<sup>13</sup> En ocasiones pueden presentarse espacios microquísticos intercelulares o ductales. La variante reticular tiene cordones epiteliales, ovoides y células husadas en un estroma mixoide o hialinizado.<sup>5,12</sup> Los mioepiteliomas son positivos para citoqueratinas (CK7 y CK14) y muestran una inmunorreactividad celular variable a anti-alpha-SMA, MSA, calponin, S100.<sup>14</sup>

Tal como se describe en la literatura, la terapéutica es la enucleación quirúrgica en su totalidad. Esta neoplasia benigna tiene una tasa de recurrencia infrecuente, aproximadamente uno de cada cinco pacientes, y se le asocia a una escisión quirúrgica incompleta. Los mioepiteliomas pueden tener una transformación maligna a carcinoma mioepitelial maligno.<sup>5</sup>

## REPORTE DEL CASO

En el Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Centenario «Miguel Hidalgo» se presenta una paciente de siete años de edad que refiere un aumento de volumen en paladar duro de crecimiento lento, asintomático con un año de evolución (*Figura 1*). Se observa lesión bien circunscrita con bordes definidos, superficie lisa no ulcerada. Sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual.

Se solicita tomografía computarizada (*Figura 2*) que muestra lesión hipodensa en tejidos blandos asociada a reabsorción ósea en paladar duro del lado izquierdo sin invasión a cavidad nasal ni seno maxilar.

Se decide realizar biopsia incisional para establecer el diagnóstico y tratamiento definitivo. Se envía espécimen a estudio histopatológico, el cual reporta mioepitelioma de glándulas salivales menores. Con base en los hallazgos se confirma el diagnóstico de la biopsia incisional. La paciente es sometida a la remoción quirúrgica conservadora bajo anestesia general (*Figura 3*). El reporte histopatológico revela que el espécimen examinado se encontraba encapsulado por epitelio escamoso estratificado queratinizado revestido de tejido conectivo vascularizado con ácinos glandulares mucosos. Llama la atención observar células mioepiteliales ductales y poligonales de patrón plasmocitoide y abundante citoplasma hialinizado, siendo muestra compatible con mioepitelioma de glándulas salivales menores en paladar duro sin datos de malignidad (*Figura 4*).

Posteriormente se da seguimiento a las seis semanas de retirar la lesión con la mucosa palatina epitelizada casi en su totalidad (*Figura 5*).

## DISCUSIÓN

El mioepitelioma en una neoplasia benigna es extremadamente raro, se reporta que 1.5% de las neoplasias de glándulas salivales se presenta en las glándulas menores en 5.7%. Con características clínicas similares a otras neoplasias es uno de los diagnósticos diferenciales más comunes el adenoma pleomorfo.<sup>4</sup>

Esta neoplasia es relativamente rara en niños y adolescentes, ya que la literatura señala que se observa en un rango de edad de 9 a 85 años con un pico en la tercera década de la vida.

Barbosa y cols. realizan una revisión (*Cuadro I*) en la literatura inglesa entre los años 2007 y 2017 y

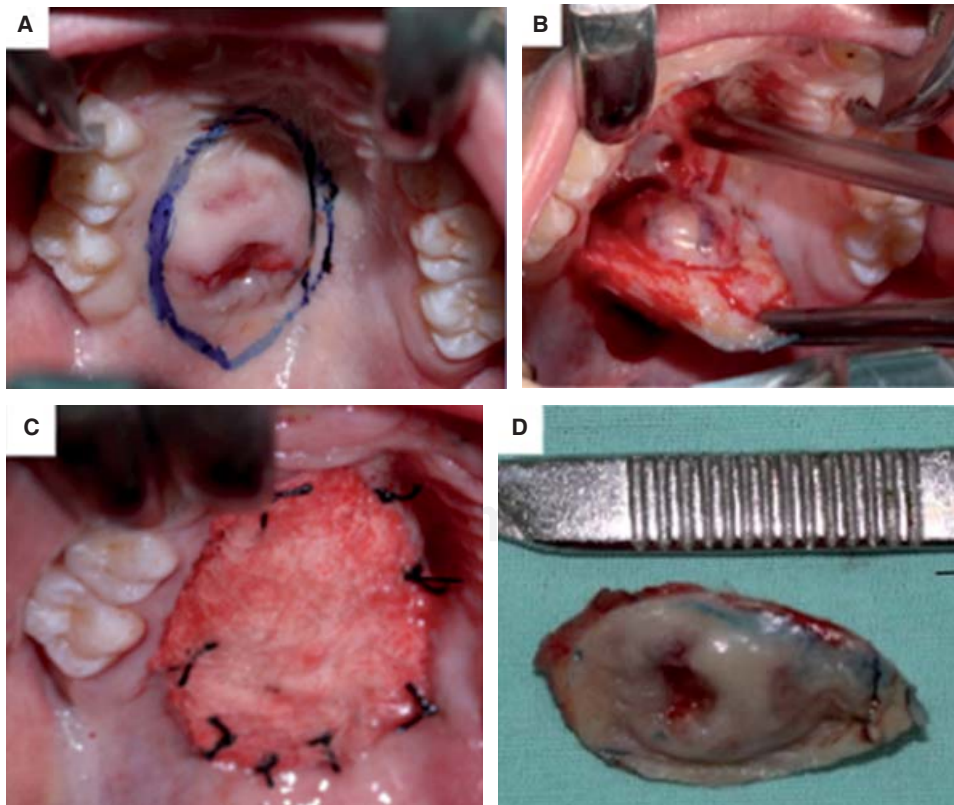
reportan seis casos de mioepitelioma de las glándulas salivales con un rango de edad de 11 a 15 años, siendo el paladar la localización más común.<sup>15</sup>

La tomografía computarizada (TC) es útil para determinar la localización y el tamaño de la lesión. En este caso se contó con TC en la que se obser-



**Figura 1.** Lesión nodular en paladar duro, de color rosado similar a la mucosa y de consistencia blanda-firme.

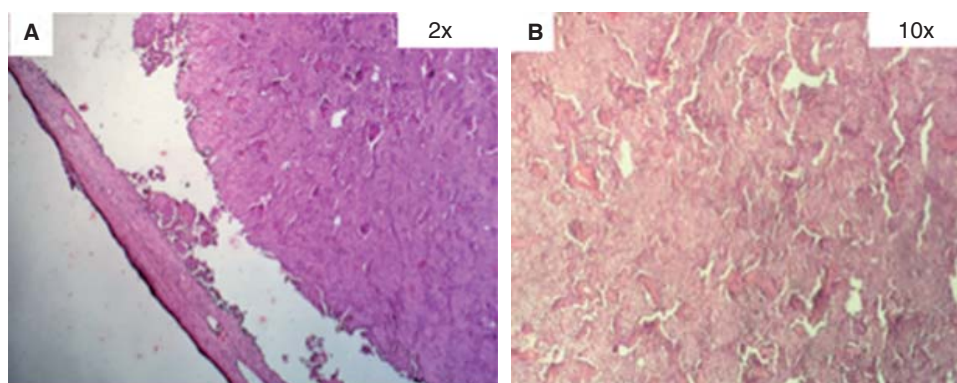
**Figura 2.** Tomografía computarizada y corte axial que muestra masa hipodensa en paladar duro.



**Figura 3.**

(A) Marcaje quirúrgico en paladar con límites de seguridad. (B) Resección quirúrgica conservadora en la que se aprecia la lesión encapsulada. (C) Colocación de apósito estéril con antibiótico tópico. (D) Espécimen quirúrgico.



**Figura 4.**

Microfotografías. **(A)** Espécimen bien circunscrito con cápsula fibrosa en el que se observa ausencia de estructuras ductales. **(B)** Se observan células mioepiteliales ductales y poligonales de patrón plasmocitoide y abundante citoplasma hialinizado (HyE).

**Figura 5.** Se aprecia la epitelización de la mucosa palatina a las seis semanas de retirar la lesión.**Cuadro I.** Revisión de casos reportados de mioepitelioma en la literatura entre los años 2007 y 2017.

Autores	Género	Edad	Sitio anatómico
Barbosa et al.	Femenino	12	Paladar
Kumar et al.	Masculino	10	Paladar
Kulkarni et al.	Masculino	11	Paladar
Palaskar et al.	Femenino	15	Paladar
Santos et al.	Masculino	15	Paladar
Yaman et al.	Femenino	15	Parótida
Cruz Pérez et al.	Masculino	13	Paladar

Fuente: Barbosa L, Pereira L, Gomes A. *Extensive salivary myoepithelioma in pediatric patient, case report*. J Oral Maxillofac Surg Med Pathol. 2017; 660: 5.

varon los límites bien definidos de la lesión y la reabsorción ósea en la región palatina sin invasión a cavidad nasal. A pesar de que la reabsorción ósea puede interpretarse como un signo de malignidad, la invasión de la cortical ósea en paladar se ha descrito en neoplasias benignas tales como adenomas pleomorfos y en algunos casos mioepiteliomas.<sup>16</sup>

Los marcadores de inmunohistoquímica más sensibles para el diagnóstico de mioepitelioma son anti-alpha-SMA, MSA, Calponin, S100 con una evidencia predominante en la proliferación mioepitelial.

El correcto diagnóstico del mioepitelioma es importante para el tratamiento definitivo, ya que uno de los diagnósticos diferenciales más comunes es el adenoma pleomorfo que presenta altos índices de recurrencia y las probabilidades de malignización son mayores en comparación con las del mioepitelioma.<sup>6,15</sup>

## CONCLUSIONES

El mioepitelioma es una de las neoplasias de glándulas salivales no comunes en pacientes pediátricos

y presenta características clínicas similares a otras neoplasias de la misma estirpe. Cursa con patrones clínicos asintomáticos y de crecimiento lento característico de esta entidad.

Las características clínicas y microscópicas así como los estudios de histopatología de rutina, además de las técnicas de inmunohistoquímica ayudan y permiten establecer un correcto diagnóstico y aplicar un tratamiento definitivo conservador adecuado, ya que el mioepitelioma es una de las neoplasias salivales menos agresivas en comparación con otras.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Zarazúa-Barrón F, Torres-Urbina CA, Arellano-Flores AM, Aldape-Barrios CB, Fernández-López RG. Mioepitelioma en paladar. Reporte de un caso. Rev Mex Cir Bucal Max. 2011; 7 (2): 53-57.
2. Kulkarni PR, Javalgi AP, Pottipati B, Shajahan F. Plasmacytoid myoepithelioma of the hard palate in a child - a rare case report. J Clin Diagn Res. 2015; 9 (10): ED01-ED02.
3. Jansisyanont P, Blanchaert RH Jr, Ord RA. Intraoral minor salivary gland neoplasm: a single institution experience of

- 80 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2002; 31 (3): 257-261.
4. Myers E, Ferris R. Salivary gland disorders. New York: Edit Springer; 2007.
  5. El-nagger A, Chan J, Grandis J, Takata T, Slootweg P. World Health Organization classification of head and neck tumours. 4th ed. Lyon: IARC; 2017. Chapter 8; pp. 186-187.
  6. Neville B, Damm D, Allen C, Bouquot J. Oral and maxillofacial pathology. 3rd edition. Edit. Saunders Elsevier; 2012.
  7. Barnes L, Evenson J. Head and neck tumours. Pathology and genetics. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2005. pp. 259-260.
  8. Kravtsov O, Chang J, Hackbarth D, Giorgadze T. Myoepithelioma of soft tissue: A cytological-pathological correlation with literature review. *Ann Diagn Pathol*. 2017; 27: 14-17.
  9. da Cruz Perez DE, Pires FR, Alves FA, Almeida OP, Kowalski LP. Salivary gland tumors in children and adolescents: a clinicopathologic and immunohistochemical study of fifty-three cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004; 68 (7): 895-902.
  10. Gleason BC, Fletcher CD. Myoepithelial carcinoma of soft tissue in children: an aggressive neoplasm analyzed in a series of 29 cases. *Am J Surg Pathol*. 2007; 31 (12): 1813-1824.
  11. Hornick JL, Fletcher CD. Cutaneous myoepithelioma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 14 cases. *Hum Pathol*. 2004; 35 (1): 14-24.
  12. LeBlanc RE, Taube J. Myofibroma, myopericytoma, myoepithelioma, and myofibroblastoma of skin and soft tissue. *Surg Pathol Clin*. 2011; 4 (3): 745-759.
  13. Fletcher C, Unni K, Mertens F. WHO Classification of tumours. Pathology and genetics. Tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC; 2002. pp. 198-199.
  14. Mentzel T. Myoepithelial neoplasms of skin and soft tissues. *Pathologe*. 2005; 26 (5): 322-330.
  15. Barbosa L, Pereira L, Gomes A. Extensive salivary myoepithelioma in pediatric patient, case report. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol*. 2017; 660: 5.
  16. Sotong JP, Zavattero E, Garzino-Demo P, Bianchi FA, Ramieri G. The Le Fort I osteotomy as surgical approach of an extensive pleomorphic adenoma of the palate. *J Craniofac Surg*. 2015; 26 (3): e262-e264.