

PRESENTACIÓN DE CASO

Carcinoma adenoideo quístico primario de mandíbula con metástasis pulmonar: una rara enfermedad

Dr. Yuniesky Jiménez Rodríguez, Dr. Rafael Michel Coca Granado, Dr. Johamel Ramón Ramos Valdés

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

El carcinoma adenoideo quístico es una de las neoplasias malignas más frecuentes en las glándulas salivales; es un tumor infiltrativo, recurrente, de crecimiento lento, con extensión perineural y perivascular. El objetivo de este trabajo es el de informar sobre una paciente femenina de 62 años que presentaba una marcada asimetría facial derecha, masa de tejido blando en la mucosa yugal, sin infiltración y masiva destrucción ósea del mismo lado. A través de una biopsia incisional se diagnosticó un carcinoma adenoideo quístico y estudios imagenológicos mostraron múltiples metástasis pulmonares. Se resaltan las características clínicas e histopatológicas de esta neoplasia y se establecen las pautas de tratamiento oncospecífico dentro de las que se incluye, como prioridad, el estudio microscópico de la lesión.

Palabras clave: neoplasias mandibulares, metástasis de la neoplasia, pulmón

ABSTRACT

Cystic adenoid carcinoma is one of the most common malignancies in the salivary glands; it is an infiltrative tumor, recurrent, of slow growth, with perineural and perivascular extension. The objective of this work is to report about a female patient of 62 years who presented a strong right facial asymmetry, soft tissue mass on the yugal mucous without massive bone infiltration and destruction on the same side. Through an incisional biopsy a cystic adenoid carcinoma was diagnosed and imaging studies showed multiple lung metastases. Clinical and histopathologic features of this neoplasm are highlighted and guidelines are established in oncospecific treatment in which is included, as a priority, the microscopic examination of the lesion set.

Key words: mandibular neoplasms, neoplasm metastasis, lung

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) fue descrito en 1856 por Billroth, pero fue Spier quien, en 1930, empleó el término por primera vez. El CAQ, en sus diferentes localizaciones anatómicas, es el quinto tumor epitelial maligno más común de las glándulas salivales; según el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de los Estados Unidos de América representa, aproximadamente, del seis al 10% de todos los tumores de glándulas salivales. Es más frecuente en mujeres y la edad promedio de diagnóstico es de 57 años.¹

Es un tumor infiltrativo, recurrente, de crecimiento lento, con extensión perineural y perivascular. Aproximadamente el 50% se localiza en las glándulas salivales menores, especialmente en el paladar, el resto se ubica, principalmente, en la parótida y la submandibular; es extremadamente raro en el hueso, especialmente en la mandíbula, con muy pocos casos informados mundialmente. Se caracteriza por ser una masa indurada, de crecimiento lento, con superficie lisa o ulcerada, casi siempre dolorosa; el dolor se presenta ocasionalmente, sin evidencia clínica de la tumoración. Al no tratarse produce invasión y destrucción ósea. De forma regional puede afectar adenopatías cervicales próximas, a distancia son frecuentes las metástasis pulmonares incluso años después del tratamiento del tumor primario; también puede metastizar a cerebro, hígado y riñón.

En general estos tumores son asintomáticos, aunque pueden acompañarse de dolor, trismo, ulceración y crecimiento piramidal. Las células, generalmente, se disponen en tres patrones morfológicos: cribiforme, tubular y sólido; de acuerdo a los patrones predominantes se clasifican en de alto, medio y bajo grado de malignidad. La invasión perineural, perivascular y a hueso es frecuente en ambos tipos; la invasión vascular parece más frecuente en tumores de alto grado de malignidad.²

La importancia de separar al CAQ en grupos de bajo y alto grado está en relación con el pronóstico. Los del primer grupo tienen una mayor supervivencia, en cambio los del segundo tienen un curso más fulminante y una alta incidencia de metástasis a distancia en un 25-50%.² Los lugares más frecuentes de diseminación son: los pulmones, los huesos, el hígado y los riñones; el CAQ tiene predilección por invadir y crecer a través del trayecto de fibras nerviosas.³

Raramente puede manifestarse de manera central en los maxilares (intraóseo), causa gran destrucción ósea y afecta más comúnmente la mandíbula que el maxilar.¹ En la literatura mundial revisada solamente se encontraron 26 casos publicados.³

Cuando aparece en la mandíbula usualmente se presenta en adultos, entre la cuarta y quinta décadas de la vida, y causa dolor por la infiltración perineural. Cuando presentan un curso prolongado en el tiempo existe gran tendencia a que desarrollen metástasis a distancia.⁴

El diagnóstico se basa en la realización de una correcta historia clínica y una exploración física exhaustiva; es imprescindible realizar un diagnóstico anatomopatológico (biopsia). Para el diagnóstico de masas facio-cervicales son de utilidad las siguientes pruebas: la ecografía (con o sin punción por aspiración con aguja fina), la tomografía axial computadorizada y la resonancia magnética nuclear. Por otra parte es necesario realizar al paciente otros exámenes complementarios para descartar metástasis a distancia.⁵

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Se presenta una paciente femenina de 62 años de edad, con antecedentes de salud, que acudió a la Consulta de Cirugía Máxilo Facial del Hospital Provincial

Universitario "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, con motivo de consulta de aumento de volumen en la región facial.

Al examen físico extraoral se observó una asimetría facial a expensas del tercio inferior del macizo facial en relación con el ángulo mandibular derecho que, según refería la paciente, presentaba aproximadamente cuatro meses de evolución. Este aumento de volumen se palpaba duro, pétreo, en estrecha relación con el hueso mandibular que no se fijaba a la piel, multilobulado, irregular, no doloroso y no interfería en los movimientos mandibulares (figura 1).

Al examen intraoral se observó un aumento de volumen irregular que no impedía la masticación por no hacer prominencia a la cavidad bucal; se apreciaba también un aumento de la vascularización colateral en el espacio retromolar, sin afectación ni ulceración de la mucosa circundante y sin salida de secreciones en el área afectada, y ausencia de dientes (figura 2).



Figura 1. Paciente de 62 años de edad con marcada asimetría facial a expensas de aumento de volumen de la región mandibular derecha



Figura 2. Vista intraoral que muestra un aumento de volumen en el espacio retromolar y un aumento de la vascularización y ausencia de dientes

Ante la sospecha de la presencia en la paciente de un tumor mandibular se decidió indicar exámenes complementarios imagenológicos locorregionales, entre ellos una radiografía panorámica, que evidenció una marcada destrucción ósea, una imagen osteolítica transversal de bordes irregulares a nivel del ángulo mandibular y múltiples lesiones pequeñas osteolíticas intraóseas radiolúcidas (figura 3).

Basados 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, que se realizó previa preparación de la paciente. Todo el material obtenido fue colocado en formalina al 10% y enviado, para su estudio, al laboratorio de Anatomía Patológica del centro. Se le realizaron exámenes de laboratorio clínico (hemograma, leucograma, glicemia, creatinina, etc.).

El estudio microscópico reveló: proliferación de células basaloides, pequeñas, hiper cromáticas, con escaso citoplasma, organizadas en islas, con áreas pseudoquisticas, con un patrón cribiforme, en un estroma de tejido conectivo

fibroso, con extensas áreas hialinizadas y moderado infiltrado inflamatorio mononuclear (figura 4). Se emitió el diagnóstico de carcinoma adenoideo quístico intraóseo primario, patrón cribiforme, de bajo grado de malignidad.



Figura 3. Vista panorámica que muestra una imagen osteolítica en el ángulo mandibular y múlti-lesiones radiolúcidas intraóseas

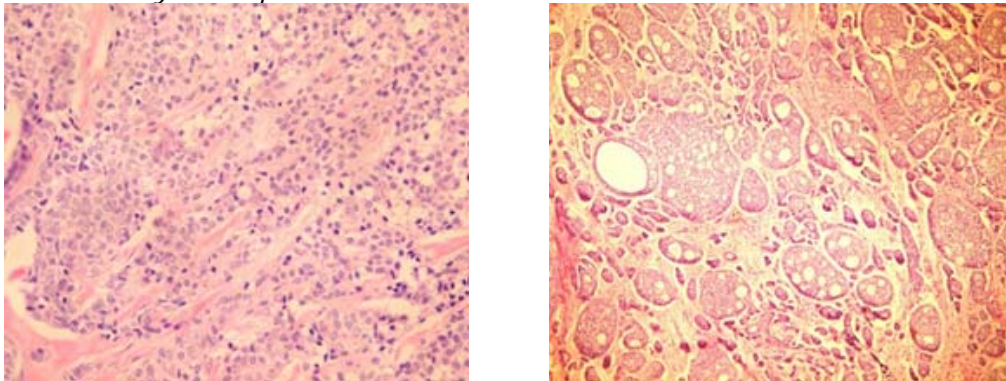


Figura 4. Carcinoma adenoideo quístico intraóseo primario, patrón cribiforme, de bajo grado de malignidad

Se decidió realizar otros exámenes complementarios en la búsqueda de posibles lesiones metastásicas a distancia y se le realizó una radiografía de tórax, vista anteroposterior, en la que se constataron varias lesiones metastásicas en ambos campos pulmonares (figura 5).



Figura 5. Radiografía de tórax, vista anteroposterior, que mostró múltiples lesiones metastásicas pulmonares

Se discutió y se presentó el caso en la Consulta multidisciplinaria de Oncología de cabeza y cuello, en la que se estadió como un T4a N0 M1 de glándulas salivales menores etapa IVC y se determinó como tratamiento terapia sistémica multimodal con radioterapia y quimioterapia concurrente con taxanos (docetaxel). Actualmente la paciente presenta una respuesta de un 80% de la lesión primaria y la persistencia de las metástasis pulmonares sin progresión.

COMENTARIO FINAL

Los tumores malignos de glándulas salivales con localización intraósea son extremadamente raros y solo a través de un minucioso examen clínico e histopatológico se puede llegar a este diagnóstico. Algunos autores consideran que surgen de una metaplasia del tejido ontogénico, aunque la teoría más acertada plantea el atrapamiento durante el proceso embrionario de tejido glandular dentro de las estructuras óseas.⁶

Vinuth⁴ y colaboradores coinciden en afirmar que el curso de esta neoplasia es lento y provoca la destrucción intraósea a largo plazo; sin embargo, se conserva la integridad ósea de las corticales, lo que lentamente provoca su expansión y no rompe el periostio, algo que ofrece un mejor pronóstico. Radiográficamente se muestra como una lesión de bordes mal definidos, osteolítica, infiltrativa y destructora; hallazgos muy similares a los encontrados en esta paciente.

Las metástasis pulmonares múltiples asociadas a tumores de la cavidad oral se evidencian como imágenes radiopacas diseminadas en los campos pulmonares, tal como se muestra en el estudio radiográfico de la paciente.⁷

La intervención quirúrgica es el tratamiento indicado en los tumores mandibulares y en los tumores malignos de glándulas salivales, con escisión en bloque con margen oncológico de la lesión, aunque la predilección de este tumor por la infiltración perineural, que es informada en más del 76% de todas las formas de esta neoplasia, dificulta sobremanera el control de la enfermedad,^{3,4} seguido del tratamiento con radioterapia, que proporciona efectivos resultados en el control local y regional de este padecimiento.

Cuando se contraindica el tratamiento estándar el tratamiento sistémico multimodal radioterapia, conjuntamente con poliquimioterapia, es el de elección en estos casos.^{8,9}

Su pronóstico de supervivencia disminuye entre los cinco y los 20 años, por lo que se recomienda un seguimiento exhaustivo. A los cinco años el 45-80% de los pacientes viven y a los 10 años entre el 22 y el 44%. La invasión perineural se asocia a mayor tasa de recidiva y de metástasis a distancia. La recurrencia local ocurre en aproximadamente el 32% de los casos y el riesgo de metástasis a distancia es de 40%, incluso años después del tratamiento.⁵

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 BIBLIOGRÁFICAS

1. Deshpande PS, Chintamaneni RL, Sujanamulk B, Prabhat MP, Gummadapu S. Intraosseous adenoid cystic carcinoma of maxilla: a rare case report. *Contemp Clin Dent* [Internet] 2013 [citado 12 Mar 2014];4(2): 239-242. Disponible en: <http://www.contempclindent.org/text.asp?2013/4/2/239/114872>
2. Fuente-Cañibano R, Muñoz-Herrera AM. Carcinoma adenoide quístico de seno esfenoidal. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla León Cantab La Rioja* [Internet] 2012 [citado 9 Abr 2014];3(3): 22-31. Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/3822371.pdf>
3. Ren ZH, Chickooree D, Liu JB, Wu HJ. Primary intraosseous ACC of mandible of possible salivary origin: a rare clinical entity. *Internat J Surg Case Reports* [Internet] 2014 [citado 9 Abr 2014];5(5): 222-225. Disponible en: [http://www.casereports.com/article/S2210-2612\(14\)00031-5/abstract](http://www.casereports.com/article/S2210-2612(14)00031-5/abstract)
4. Vinuth DP, Agarwal P, Dhirawani RB, Dube G. Atypical case of primary intraosseous adenoid cystic carcinoma of mandible. *J Oral Maxillofac Pathol* [Internet]. 2013 [citado 12 Mar 2014]; 17(3): 436-439. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3927351/>
5. López López AM, Maza Muela C, Vila Masana I, Navarro Vila C, Salmerón Escobar JI. Carcinoma adenoide quístico. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* [Internet] 2012 [citado 8 Feb 2014]; 34(1): [aprox. 4 p]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-05582012000100009&script=sci_arttext
6. Chadotra MM, Jani MD, Sharma V. Adenoid cystic carcinoma of mandible manifesting as post extraction lesion. *Innovative J Medical Health Science* [Internet] 2013 [citado 12 Mar 2014]; 3(3): 140–142. Disponible en: <http://innovativejournal.in/index.php/ijmhs/article/download/498/473>
7. Shamim T, Varghese VI, Shameena PM, Sudha S. Primary intraosseous adenoid cystic carcinoma of the mandible with lung metastasis: a case report. *J Oral Sci* [Internet] 2008 Mar [citado 8 Feb 2014]; 50(1): 95-98. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18403891>
8. Shah JS, Kharodia N. Adenoid cystic carcinoma arising from minor salivary glands of palate involving maxillary sinus. *NJIRM* [Internet]. 2014 [citado 23 Jun 2014]; 5(2): 115-118. Disponible en: <http://imsear.li.mahidol.ac.th/handle/123456789/152531>
9. Pfister DG1, Ang K, Brockstein B, Colevas AD, Ellenhorn J, Goepfert H, et al. NCCN practice guidelines for head and neck cancers. *Oncology* [Internet]. 2000 [citado 9 Abr 2014]; 14(11A): 163-94. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11195409>

Recibido: 13-1-2015

Aprobado: 2-6-2015

Yuniesky Jiménez Rodríguez. Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”. Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000 yunieskyjr@hamc.vcl.sld.cu