



Acceso abierto

Citación

Ortega A. et al. **Carcinoma ex adenoma pleomorfo en un adulto joven**. Revista científica INSPILIP V. (4), Número (3), Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia

Dr. Alberto Ortega

Email: betoo.javi@gamil.com

Fecha de ingreso: 05/06/2020

Fecha de aprobación: 30/09/2020

Fecha de publicación: 01/10/2020

El autor declara estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo, así como el haber respetado los principios éticos de investigación, como por ejemplo haber solicitado las autorizaciones de la institución donde se realizó el estudio, permiso para utilizar los datos, consentimientos informados y en caso de tratarse de estudio observacionales y ensayos clínicos, autorización de un CEISH, ARCSA, DIS, Medio Ambiente, entre otros. Además la licencia para publicar imágenes de la o las personas que aparecen en el manuscrito. Por ello la revista no se responsabiliza por cualquier afectación a terceros.

Reporte de un caso

Carcinoma ex adenoma pleomorfo en un adulto joven

Carcinoma ex pleomorphic adenoma in a young adult: case report

Ortega-Rosales, Alberto ^a, Márquez-Rodríguez, Orlando ^b, Ávalos-Díaz, Omar ^c, Argüello-Aragón, Andrés ^d.

a. Hospital General Marco Vinicio Iza. Nueva Loja, Ecuador. betoo.javi@gmail.com.

b. Hospital General Marco Vinicio Iza. Nueva Loja, Ecuador. orlandomarquez71@gmail.com.

c. Hospital General Marco Vinicio Iza. Nueva Loja, Ecuador. omaravalosdiazdiaz75@gmail.com.

d. Hospital General Marco Vinicio Iza. Nueva Loja, Ecuador. oncovidias@yahoo.com.

Orcids

Alberto Ortega-Rosales <https://orcid.org/0000-0003-0694-7636>

Orlando Márquez-Rodríguez <https://orcid.org/0000-0002-8754-0127>.

Omar Ávalos-Díaz. <https://orcid.org/0000-0003-0439-3342>.

Andrés Argüello-Aragón <https://orcid.org/0000-0002-4618-8657>.

Identificación de la responsabilidad y contribución de los autores: Los autores declaran haber contribuido de forma similar en la idea original (AOR, OMR; OAD; AAA), diseño del estudio (AOR, OMR; OAD; AAA), recolección de datos (AOR, OMR; OAD; AAA), análisis de datos (AOR, OMR; OAD; AAA), redacción del borrador y redacción del artículo (AOR).

Resumen

El adenoma pleomorfo (AP) es el tumor benigno más común que afecta las glándulas salivales. Ocasionalmente, un AP puede sufrir una transformación maligna que resulta en un carcinoma ex adenoma pleomorfo (Ca-ex-AP), que constituye una malignidad agresiva infrecuente, cuya metástasis regional es común y la mortalidad es alta. Este tipo de tumor es difícil de diagnosticar, ya que el componente tumoral mixto a menudo es pequeño y pasa desapercibido, pero debe sospecharse cuando encontremos un carcinoma de alto grado que no pueda clasificarse en tipos específicos. El tratamiento para

1/11

el Ca-ex-AP a menudo implica un procedimiento quirúrgico ablativo, que puede ser seguido por radioterapia; sin embargo, algunos casos requieren manejo sistémico. El hecho de que los adenomas pleomórficos se clasifiquen como tumores benignos no debe eclipsar la amplia gama de comportamientos biológicos asociados con este tipo de neoplasias. Presentamos el caso clínico de un paciente joven que presentó un tumor en la región mandibular, con diagnóstico preoperatorio de adenoma pleomórfico. El paciente fue sometido a escisión quirúrgica radical del tumor y los resultados de la biopsia posquirúrgica reportaron un Ca-ex-PA.

Palabras clave: carcinoma ex adenoma pleomórfico, malignidad de la glándula salival, tumor mixto.

Abstract

Abstract

Pleomorphic adenoma (PA) is the most common benign tumor affecting the salivary glands. Occasionally, PA may undergo a malignant transformation resulting in a carcinoma ex pleomorphic adenoma (Ca-ex-PA), which is an infrequent aggressive malignancy with common regional metastasis and high mortality. This type of tumor is difficult to diagnose as the mixed tumor component is often small and overlooked. It should be suspected whenever a finding of a high-grade carcinoma cannot be classified into a specific type. Treatment for Ca-ex-PA often involves an ablative surgical procedure, which can be followed by radiation therapy; however, some cases require systemic management. The fact that pleomorphic adenomas are

classified as benign tumors should not overshadow the wide range of biological behaviors associated with these types of malignancy. We present a case report of a young patient, who presented a tumor in the mandibular region, with a preoperative diagnosis of pleomorphic adenoma. The patient underwent radical surgical excision of the tumor and post-surgery biopsy results reported a Ca-ex-PA.

Keywords: *carcinoma ex pleomorphic adenoma, salivary gland malignancy, mixed tumour.*

Introducción

El adenoma pleomorfo (AP) es la neoplasia benigna más común de las glándulas salivales. La resección quirúrgica es curativa, pero aproximadamente el 6 % de estos tumores se transforman en carcinoma ex adenoma pleomorfo (Ca-ex-AP), también conocido como tumor maligno mixto.(1) El Ca-ex-AP es una neoplasia epitelial rara que

surge de un AP primario o recurrente. Comprende aproximadamente el 3,6 % de todos los tumores de las glándulas salivales y el 12 % de todas las neoplasias salivales malignas. Los sitios de origen comunes son las glándulas salivales principales, más comúnmente la glándula parótida, seguida de la glándula submandibular. En las glándulas salivales menores, el Ca-ex-AP ocurre con frecuencia en la glándula del paladar, mientras que en la mucosa bucal es muy raro.(2)

La patogenia del Ca-ex-AP no se entiende bien. Se mencionan dos hipótesis: a) estos tumores son malignos desde el inicio, o b) se produce una transformación carcinomatosa a partir de un tumor mixto.(3) Este tipo de neoplasia es difícil de diagnosticar preoperatoriamente. El examen histopatológico es el estándar de oro para hacer el diagnóstico. La biopsia por incisión y la biopsia por aspiración con aguja fina (PAAF) se realizan ampliamente para el diagnóstico preoperatorio. Son pruebas relativamente fáciles de realizar,

económicas y rápidas y son bien aceptadas por los pacientes(4), pero su sensibilidad es baja debido al error de muestreo porque las muestras son muy pequeñas.

El tratamiento para el Ca-ex-AP a menudo implica un procedimiento quirúrgico ablativo, que puede ser seguido por radioterapia. En general, los pacientes tienen un mal pronóstico. El diagnóstico preciso y el manejo quirúrgico agresivo de los pacientes que se presentan con Ca-ex-AP pueden aumentar sus tasas de supervivencia.(5)

Presentamos un reporte de caso de un paciente joven diagnosticado de Ca-ex-AP con el objetivo de compartir nuestra experiencia, además de indicar que debido a la semejanza de los síntomas clínicos del Ca-ex-AP y el adenoma pleomórfico benigno, es obligatorio que los cirujanos mantengan un alto grado de alerta clínica, considerando la peculiaridad de este tumor.

Descripción del caso

Se trata de un paciente masculino de 26 años de edad, residente en la región Amazónica del Ecuador, en la provincia de Sucumbíos. Niega antecedentes patológicos personales y familiares de importancia. Refiere que desde hace aproximadamente cuatro meses y sin causa aparente presenta una masa a nivel de región mandibular derecha, con crecimiento progresivo, tornándose en una tumoración gigante, que no se asoció con dolor, ni con parestesias, que dificulta alimentación, debido a que el gran tamaño de la masa imposibilita la masticación, motivo por el cual acude al servicio de Consulta Externa del Hospital General Marco Vinicio Iza, de la ciudad de Nueva Loja. Al examen físico se evidencia una tumoración en la región mandibular derecha de aproximadamente 10 x 10 cm [figura 1], con presencia de exudado de olor fétido, no dolorosa a la palpación, de consistencia firme, fijada a los planos profundos, sin evidencia de sangrado, mucosas orales hidratadas. Presencia de discretas ulceraciones a nivel de labios y

mucosa oral del lado derecho, sin afectación cutánea. Articulación temporomandibular indemne. No se evidenciaron adenomegalias. El paciente no presentaba parálisis facial ni alteraciones sensoriales del oído. Se realizó biopsia con aspiración de aguja fina, observándose fragmento de neoplasia constituida por un estroma condromixoide en medio del cual existían grupos y cordones de células epiteliales no atípicas, a favor de adenoma pleomorfo.



Figura 1. Ilustración previa al procedimiento quirúrgico, donde se realiza acceso de vía aérea difícil mediante laringoscopia directa (anestesia general orotraqueal, evidenciándose una escala de Mallampati IV, Cormack-Lehane III), debido a tumoración en cavidad oral de aproximadamente 10 x 10 cm.

Teniendo en cuenta el diagnóstico citológico se decide resolución quirúrgica. Se realiza exéresis de tumoración oral de gran volumen, que protruye de la cavidad oral, con necrosis superficial, ocupando la región submandibular, extendiéndose hasta la rama ascendente, de consistencia friable, con un peso de 320 g [figura 2].



Figura 2. Espécimen extirpado

El paciente en su posoperatorio evoluciona de manera satisfactoria, la función del VII par craneano es normal, sin evidencias de fístula salival ni hematoma. El tumor resecado fue informado en el reporte histopatológico definitivo como un tumor de 11 x 8 x 8 cm compatible con un carcinoma ex adenoma pleomorfo [figura 3]. Se descarta metástasis a distancia en estudio de gammagrafía ósea y RX de tórax.

Se decide referencia a hospital de tercer nivel de complejidad al Servicio de Oncología, debido al diagnóstico definitivo y al gran tamaño del tumor, recomendando manejo con radioterapia.

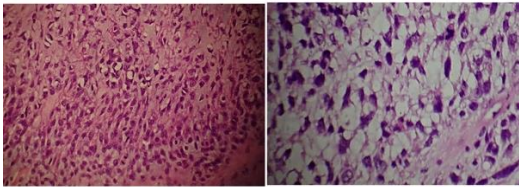


Figura 3. Examen histopatológico: los cortes muestran neoplasia mesenquimal mixta constituida por nidos de células de aspecto basaloide, con focos de pleomorfismo moderado, numerosas mitosis, estroma laxo, con material cartilaginoso. Se identifican focos de permeación vascular. El patrón de crecimiento de la neoplasia es infiltrante, con bordes quirúrgicos libres de lesión tumoral.

Discusión

El Ca-ex-AP se define como una neoplasia maligna epitelial que se origina en un adenoma pleomorfo primario o recurrente. Aproximadamente 6,2 % de los adenomas pleomorfos contienen un componente maligno en su curso natural.(6) El período desde el inicio hasta el diagnóstico varía de varios meses a más de 20 años, reportándose que cuanto más largo sea el período desde la aparición del AP, mayor será la probabilidad de malignización.(7) Se ha evidenciado que la incidencia notificada de Ca-ex-AP ha aumentado en los últimos años (2005-2015, 0,24 a 0,63 por 1.000.000).(5) Afecta principalmente a pacientes entre su sexta a octava década de vida, y tiene un ligero predominio por el sexo femenino. (8) En nuestro paciente el comportamiento es extremadamente raro, debido a que se trata de un paciente joven, sin comorbilidades, que notó el crecimiento de la masa con una evolución aproximada de solo cuatro meses.

Este tipo de tumor es difícil de diagnosticar, ya que el componente tumoral mixto a menudo es pequeño y puede pasar desapercibido, y debe ser sospechado cuando el componente maligno adenocarcinomatoso sea de alto grado y no se pueda clasificar en otras especificaciones. La biopsia con aspiración de aguja fina (PAAF) se usa ampliamente para el diagnóstico preoperatorio de este tipo de tumores, constituye un método rápido, simple y mínimamente invasivo, además de que reduce significativamente las complicaciones, incluyendo el daño del nervio facial, la implantación de tumores, la formación de fístulas y las reacciones tisulares, que dificultan la cirugía posterior.(9) Sin embargo, la sensibilidad en la detección de Ca-ex-AP por PAAF es baja, asociada principalmente a error en el muestreo, variabilidad citomorfológica y falta de experiencia.(10) Como los síntomas de presentación son bastante similares a los que se presentan con un AP, es importante que los médicos mantengan un alto nivel de

sospecha clínica, lo que puede ser un desafío, teniendo en cuenta la baja frecuencia de este cáncer. Entre las características histológicas del Ca-ex-AP se incluyen la invasión de la cápsula, presencia de hemorragia y necrosis que se alternan con áreas que presentan características clásicas de AP.(11) En base a la presencia y extensión de la invasión del componente carcinomatoso fuera de la cápsula fibrosa, el Ca-ex-AP puede subdividirse en no invasivo, mínimamente invasivo y Ca-ex-AP invasivo.(8) En nuestro caso, el estudio citológico por PAAF preoperatorio fue sugestivo de un AP, y el componente de carcinoma se detectó solo después de la cirugía, en el análisis de la muestra completa, correlacionándose con el subtipo no invasivo, ya que el reporte histopatológico concluyó que los bordes quirúrgicos estaban libres de lesión tumoral.

El tratamiento del Ca-ex-AP es la resección quirúrgica radical. Algunos autores recomiendan cirugía y radioterapia

posoperatoria. (12) Las características asociadas con un pronóstico desfavorable incluyen: alto grado tumoral, gran tamaño, invasión de tejidos blandos, invasión perineural y metástasis en los ganglios linfáticos. Según LiVolsi y Perzin(13), la extensión de la infiltración tumoral más allá de la cápsula es el marcador pronóstico más confiable. El Ca-ex-AP involucra ganglios regionales con una frecuencia casi igual a la tasa de metástasis a distancia, reportándose metástasis regional en un 56 % y de forma distante en un 44 % de pacientes(14), mostrando una afinidad particular por los pulmones y los huesos, especialmente la columna vertebral.(15)

Se considera que la recidiva locoregional es un factor pronóstico importante para los pacientes con Ca-ex-AP. Se ha informado recidiva local en el 23 % de los pacientes y recidiva regional en el 18 % de los pacientes con Ca-ex-AP. El pronóstico después de la detección de progresión o recurrencia es malo, con una mediana de supervivencia de

menos de 1 año.(16) Se han reportado tasas de supervivencia específica de la enfermedad a 2 y 5 años en un 90,3 % y 80,4 %, respectivamente.(5) Para el tratamiento de nuestro paciente se decidió una escisión quirúrgica radical del tumor, con bordes quirúrgicos libres de lesión tumoral, sin evidencia de metástasis regional ni distal. El paciente mantuvo una evolución favorable en el posquirúrgico, sin embargo, debido a que tumoraciones con un tamaño mayor a 4 cm tienen aumento significativo de mortalidad, se decidió referencia a hospital oncológico de tercer nivel, con recomendación de manejo con radioterapia.

Conclusiones

El carcinoma ex adenoma pleomorfo es una entidad poco frecuente, con una relevancia clínica y patológica significativa. Es importante estar al tanto de la enfermedad, ya que es difícil de diagnosticar, tanto clínica como patológicamente. El hecho de que el adenoma pleomorfo se clasifique como un tumor benigno no debe eclipsar la amplia



gama de comportamientos biológicos asociados con estos tumores, así como tener en cuenta una eventual transformación. Debido al potencial de transformación maligna, y dado que la resección tumoral incompleta es el factor pronóstico más importante, se recomienda cirugía ablativa radical.



Referencias bibliográficas:

1. Chooback N, Shen Y, Jones M, Kasaian K, Martin M, Ng T, et al. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: case report and options for systemic therapy. *Curr Oncol.* 2017; 24(3): p. e251–e254.
2. Yamamoto K, Sato Y, Kondo Y, Tanaka H, Akiyama Y, Yamashita Y, et al. A case of carcinoma ex pleomorphic adenoma arising from multinodular pleomorphic adenoma of the buccal region. *Clin Case Rep.* 2019; 7(10): p. 1994–1998.
3. Singh K, Agarwal C, Pujani M, Verma P, Chauhan V. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: A diagnostic challenge on cytology. *Diagn Cytopathol.* 2017; 45(7): p. 651-654.
4. Covinsky M, Cai Z, Ambelil M, Liu J, Zhu H. Low grade carcinoma ex-pleomorphic adenoma: diagnosis and diagnostic challenges caused by fine needle aspiration: Report of three cases and review of literature. *Head Neck Pathol.* 2018; 12(1): p. 82-88.
5. Gupta A, Koochakzadeh S, Neskey D, Nguyen S, Lentsch E. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: A review of incidence, demographics, risk factors, and survival. *Am J Otolaryngol.* 2019; 40(6): p. 102279.
6. Maruthamuthu T, Saniasiaya J, Mohamad I, Nadarajah S, Lazim N, Wan Abdul Rahman W. Carcinoma ex pleomorphic adenoma presented as a gigantic tumor: Treatment and diagnostic challenges. *Oman medical journal.* 2018; 33(4): p. 342–345.
7. Ye P, Gao Y, Mao C, Guo C, Yu G, Peng X. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: Is it a high-grade malignancy? *J Oral Maxillofac Surg.* 2016; 74(10): p. 2093-2104.
8. Antony J, Gopalan V, Smith R, Lam A. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: A comprehensive review of clinical, pathological and molecular data. *Head Neck Pathol.* 2012; 6(1): p. 1-9.



9. Covinsky M, Cai Z, Ambelil M, Liu J, Zhu H. Low grade Carcinoma ex-pleomorphic adenoma: diagnosis and diagnostic challenges caused by fine needle aspiration: Report of three cases and review of literature. *Head Neck Pathol.* 2018; 12(1): p. 82-88.
10. Khanna D, Chaubal T, Bapat R, Abdulla A, Philip S, Arora S. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: a case report and review of literature. *African health sciences.* 2019; 19(4): p. 3253–3263.
11. Myers E, Ferris R. Salivary gland disorders. Ed. Springer. 2007; 3: p. 65-67.
12. Accorona R, Barbieri D, Farina D, Lombardi D, Bussi M, Nicolai P. Intracapsular carcinoma ex-pleomorphic adenoma of the parapharyngeal space: report of two cases and review of the literature. *Tumori.* 2017; 103(Suppl. 1): p. e73-e77.
13. LiVolsi V, Perzin K. Malignant mixed tumors arising in salivary glands. I. carcinomas arising in benign mixed tumors: A clinicopathologic study. *Cancer.* 1977; 39: p. 2209–30.
14. Dhillon M, Tomar D, Sharma M, Goel S, Srivastava S. Carcinoma ex pleomorphic adenoma of parotid gland with hepatic metastasis: clinic-radiological case report. *J Clin Diagn Res.* 2014; 8(4): p. QD04-QD6.
15. Seok J, Hyun S, Jeong W, Ahn S, Kim H, Jung Y. The difference in the clinical features between carcinoma ex pleomorphic adenoma and pleomorphic adenoma. *Ear Nose Throat J.* 2019; 98(8): p. 504-509.
16. Zbären P, Zbären S, Caversaccio M, Stauffer E. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: diagnostic difficulty and outcome. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008; 138(5): p. 601-5.

Conflicto de interés: el autor declara no tener conflicto de interés y que el contenido del manuscrito no ha sido publicado previamente.



Autorización: Aprobado por los representantes del Hospital General Marco Vinicio Iza, de la ciudad de Nueva Loja, Ecuador.

Fuente de Financiamiento: Propio de los autores