

Artal R

Agreda B

Sebastian JM

Carmen L

Alfonso JI

Vallés Varela H

Servicio de ORL  
Hospital Clínico Universitario  
Lozano Blesa. Zaragoza

# Una rara variante de neoplasia salivar: Carcinoma epitelial-mioepitelial de parótida

A rare variant of salivary gland neoplasia: Epithelial-myoeplithelial carcinoma of parot

## RESUMEN

El carcinoma epitelial-mioepitelial de bajo grado de malignidad es una rara variante dentro de la patología tumoral maligna de las glándulas salivares.

Este tumor ha ganado reconocimiento tras su inclusión en la clasificación de los tumores de las glándulas salivares de la OMS y representa aproximadamente el 1,1% de las neoplasias malignas.

Su criterio como neoplasia maligna se debe, no a su aspecto histológico, sino a su comportamiento, con capacidad para recidivar y metastatizar, especialmente a ganglios linfáticos regionales.

Hacemos una revisión bibliográfica de ésta infrecuente extirpe histológica a partir de un caso clínico de carcinoma epitelial-mioepitelial de la glándula parótida.

Presentamos el caso de un paciente de 66 años con una tumoración diagnosticada de carcinoma epitelial-mioepitelial. Revisamos las características clínicas y el patrón histológico de éstos tumores y discutimos el diagnóstico y tratamiento más correcto.

## PALABRAS CLAVE:

Carcinoma epitelial-mioepitelial de parótida. Tumoración maligna salivar.

## SUMMARY

*Among the malignant tumors of the salivary glands is a rare and unusual variant called Myoepithelial-epithelial carcinoma of low grade malignancy. This tumor has recognition after its inclusion in the classification of tumors of the salivary glands of the WHO and represents approximately 1.1% of all malignancies.*

*Its introduction as a malignancy is due not to its histologic appearance, but their behavior, with capacity for recurrence and metastasis, especially to regional lymph nodes.*

*We review the literature of this uncommon histological removed from a case of Myoepithelial-epithelial carcinoma of the parotid gland.*

*We present a patient of 66 years diagnosed with a tumor of Myoepithelial-epithelial carcinoma. We reviewed the clinical and histologic pattern of these tumors and discuss the diagnosis and treatment more accurate.*

## KEY WORDS:

*Myoepithelial-epithelial carcinoma. Malignant tumors of the salivary glands.*

## Introducción

Los carcinomas epiteliales-mioepiteliales son neoplasias poco frecuentes, de bajo grado de malignidad, que afectan fundamentalmente a adultos, con un pico de incidencia en la sexta década de la vida.

Representan el 1,1 % de las neoplasias epiteliales malignas de las glándulas salivares y por orden de frecuencia, aparecen en la glándula parótida, seguida de la glándula submaxilar y de glándulas salivares menores. Puede aparecer también en regiones anatómicas del cuerpo humano donde existan estructuras glandulares como riñón, pulmón, miometrio..

De forma habitual el paciente refiere una tumoración laterocervical, bien delimitada, que aumentan de tamaño progresivamente y que le supone ligeras molestias a éste nivel.

Las pruebas de imagen nos ayudan a determinar el tamaño, la localización y extensión exacta de la lesión. El diagnóstico definitivo lo obtendremos mediante el estudio histológico con una doble extirpe celular y la inmunohistoquímica.

El carcinoma epitelial-mioepitelial presenta un doble patrón celular compuesto por células ductales epiteliales, revestidas por células mioepiteliales claras y de talla grande que suponen la mayor proporción celular de la neoplasia, siendo la relación epitelial/ mioepitelial de 1/3.

Las referencias bibliográficas son muy escasas, debido a su poca frecuencia, dejando muchas puertas abiertas para seguir estudiando la evolución de éstos tumores. En éste sentido es remarcable el hecho de que ni la citometría de flujo, ni los marcadores de proliferación habituales, han demostrado ser útiles como predictores de la evolución o comportamiento de ésta neoplasia.

## Caso CLínico

Paciente de 76 años de edad, que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar dificultad deglutoria y molestias faríngeas a la hora de expectorar, acompañado de una tumoración laterocervical derecha de varios meses de evolución que había aumentado de tamaño en el último mes.

La exploración otorrinolaringológica por otoscopia y fibrolaringoscopia no resultaba llamativa, la orofaringe era normal y en la palpación cervical se apreciaba una tumoración laterocervical dura, no dolorosa y no adherida a planos profundos de unos 3 x 4 cm.

La TC cervical señalaba una masa con componente sólido y líquido (figura 1). El estudio mediante PAAF informaba de una lesión quística sin evidencias de malignidad. Se propuso al paciente la exéresis de la lesión.

En el acto quirúrgico se observó una tumoración de aspecto sólido-quístico, adyacente a la vena yugular interna, nervio accesorio, vientre posterior del digástrico y polo inferior de la parótida. Al llevar a cabo la extirpación de la lesión, apreciamos que dependía de la glándula salivar.

El informe de Anatomía patológica definitivo nos describía una pieza de 5x4x3 cm de superficie lisa parduzca que a la sección mostraba una parte quística con un contenido pastoso y sanguinolento y otras sólidas de color blanquecino-amarillento (figura 1).

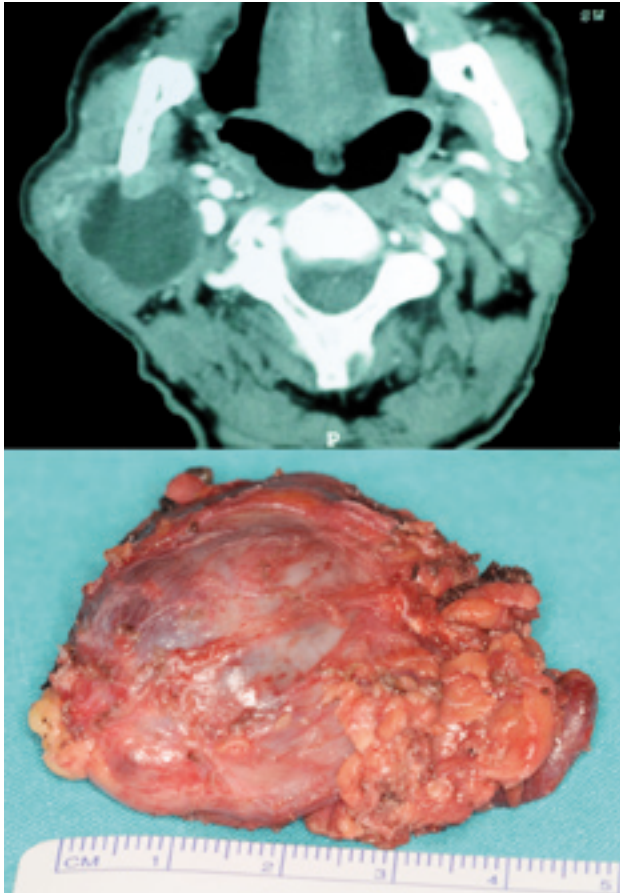


Figura 1: Tac cervical e imagen macroscópica de Carcinoma Epitelial-mioepitelial

La descripción microscópica informaba de una tumoración originada en la glándula salivar de disposición multinodular bien encapsulada y con tendencia a la degeneración multifocal. El tejido neoplásico estaba constituido por una proliferación de dos tipos celulares. Por un lado se observaban estructuras ductales tapizadas por células epiteliales cúbicas que quedaban rodeadas por células de citoplasma claro, correspondientes con células mioepiteliales (figura 2). Mediante técnicas de inmunohistoquímica se comprobó la existencia de estas dos extirpes celulares. Las células de citoplasma claro que correspondían a elementos mioepiteliales daban positividad para la Actina y la Proteína S100. Por el contrario las células ductales resultaban positivas frente a inmunomarcadores como la Citoqueratina y ocasionalmente para la Gliofibrilar ácida. El inmuno marcador de proliferación celular Ki 67 era positivo en aproximadamente el 20% de las células.

Dada la rara variante de neoplasia glandular y el cierto grado de agresividad que puede presentar en forma de recidivas post- cirugía o como diseminación metastásica, se valoró en un comité de tumores la posibilidad de otros tratamientos.

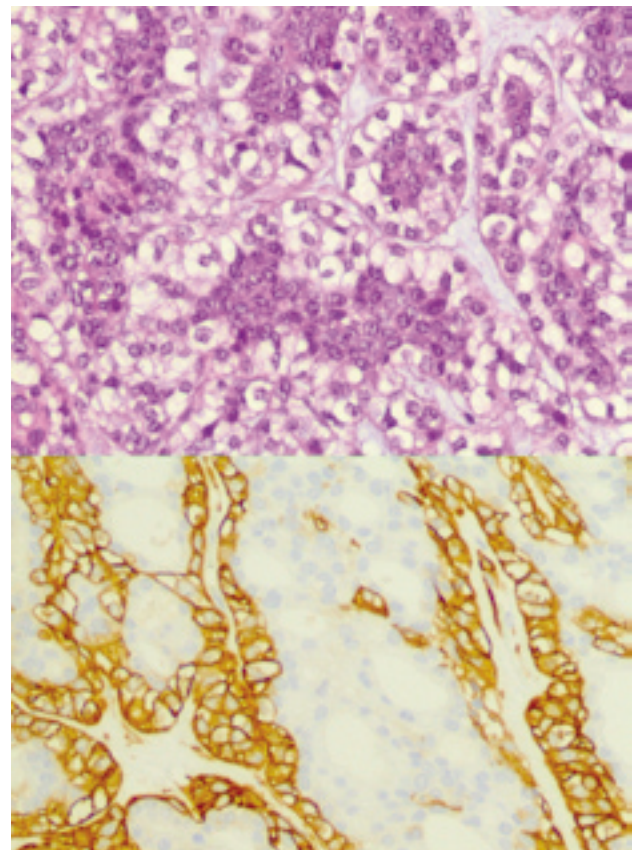


Figura 2: Anatomía patológica y técnicas de inmunohistoquímica de la pieza.

Puesto que la lesión no sobrepasaba la cápsula, se descartó la radioterapia como tratamiento adyuvante a la cirugía.

El paciente se encuentra asintomático en la actualidad y se le está controlando en nuestras consultas mediante revisiones periódicas.

## Discusión

El término carcinoma epitelial-mioepitelial fue descrito por Donath<sup>1</sup> en 1972 en Alemania y reconocido por la WHO<sup>2</sup> en 1991. Los tumores de ésta extirpe histológica han sido clasificados bajo una gran variedad de nombres (tumor monomórfico de células claras, adenomioepitelioma, adenoma sólido tubular, carcinoma salival ductal...), siendo éste el más utilizado y aceptado.

Representa aproximadamente el 1,1 % de las neoplasias epiteliales malignas de las glándulas salivares. Cerca del 60% de los pacientes diagnosticados son mujeres y aparece en adultos con pico de incidencia a los 60 años.

Las glándulas salivares resultan la localización más frecuente, fundamentalmente en la parótida y seguida por la glándula submaxilar<sup>3,4,5,6</sup>. En menor frecuencia puede presentarse en los senos maxilares, traquea, laringe, hipofaringe e incluso más raramente en aquellos órganos del cuerpo humano que dispongan de tejido glandular<sup>7,8</sup>.

El paciente presenta clínicamente una tumoración bien delimitada que va creciendo paulatinamente hasta provocar molestias.

Son tumores de bajo grado de malignidad con una tendencia a la recurrencia local tras la cirugía de aproximadamente el 30 %; que metastatizan a ganglios linfáticos periparotídeos y

cervicales en el 18 % de los casos. La mayoría de las recurrencias ocurren dentro de los cinco primeros años de la resección quirúrgica, pero incluso se han presentado recidivas pasados 20 años de la exéresis<sup>9</sup>.

El diagnóstico diferencial lo realizaremos con el adenoma pleomorfo, el tumor de Whartin, oncocitoma, hemangioma, lipoma, schwamoma, neurofibroma, carcinoma mucoepidermoide, carcinoma adenoide quístico, carcinoma escamoso, adenocarcinoma, carcinoma de células acínicas y carcinoma indiferenciado<sup>10</sup>.

Por la disposición multinodular deberemos descartar otras lesiones mucho menos frecuentes como linfomas, lesiones linfoepiteliales (sólidas o quísticas asociadas con VIH) y sarcoidosis.

Como pruebas diagnósticas complementarias que nos ayudan a esclarecer el origen o naturaleza del tumor tenemos la ecografía (por su inocuidad y bajo coste), la TC y la RNM (por la precisión para determinar tamaño, localización, extensión y relación con otras estructuras) y la biopsia excisional<sup>3,10</sup>.

La PAAF debe ser orientativa en cuanto a la naturaleza del proceso, puesto que al ser una doble población celular se corre el peligro de valorar una sola extirpe al realizar la punción<sup>12</sup>.

Ésta doble población celular se caracteriza por presentar estructuras ductales tapizadas por células epiteliales cúbicas que quedan rodeadas por células de citoplasma claro, correspondientes a células mioepiteliales.

Luna y colaboradores<sup>13,14</sup> realizaron varios estudios sobre el patrón bifásico y sobre el predominio de células mioepiteliales diagnosticadas mediante inmunohistoquímica. Éste patrón bifásico es advertido con técnicas histológicas habituales y confirmado mediante técnicas inmunohistoquímicas 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)<sup>9,10</sup>. Collins y colaboradores<sup>15</sup> descubrieron que las células claras (mioepiteliales) daban positividad para éstos inmunomarcadores. En nuestro caso se confirmó la presencia de células mioepiteliales dando positividad a la proteína S100 y a la actina.

El carcinoma epitelial mioepitelial se ha clasificado histológicamente como un tumor de bajo grado de malignidad, sin embargo presenta una alta incidencia de recurrencias, metástasis a distancia y muerte en aproximadamente un 8%. Su inclusión como neoplasia maligna se debe no a su aspecto histológico, si no a su evolución clínica.

El tratamiento de ésta neoplasia salvo en estadios muy avanzados, es la resección quirúrgica amplia. La técnica quirúrgica esta claramente condicionada por su localización y su estadio<sup>16</sup>. En muchos casos se apuesta por la radioterapia posterior coadyuvante sobre todo cuando se sospecha que la resección no ha sido completa. Algunos autores afirman que si el diámetro de la pieza es mayor de 4 cm<sup>3</sup>, es necesario aplicar radioterapia. Dada la amplitud de nuestra resección y que la lesión no sobrepasaba la cápsula se decidió en el Comité de Tumores de nuestro Hospital el llevar a cabo un control periódico de nuestro paciente sin utilizar la radioterapia postoperatoria.

El carcinoma epitelial mioepitelial es un tumor infrecuente (hemos encontrado en la bibliografía un número reducido de casos) y de bajo grado, pero que debe ser diagnosticado adecuadamente por su gran tendencia a la recidiva y su capacidad para metastatizar y así podremos instaurar una terapia adecuada tanto quirúrgica, como con radioterapia asociada.

## Bibliografía

1. Donath K, Seifelt G, Schmitz R; Diagnosis and ultrastructure of tubular carcinoma of salivary gland epithelial-myoepithelial carcinoma of the intercalated ducts. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1971;356: 16-31.
2. WHO. *Histological typing of lung tumors*, 2nd edn. Geneva: WHO, 1981.
3. Adam R, Peter M, Margaret B. Epithelial- myoepithelial carcinoma of the parotid gland. *ANJR* 1996; 17: 560-562.
4. Morrow TA, Chun T, Mirani N. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Ear Nose Throat J* 1990; 69: 646-648.
5. Kaneko H, Muramatsu T, Shimono M. Epithelial- myoepithelial carcinoma arising in the submandibular gland: A case report with immunohistochemical study. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 38:98-102.
6. Friederich RE, Donath K. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland with multiple metastases: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58: 690-4.
7. Gokhan K, Mustafa S, Istemihan A, Sem H, Berrak G, Serkan Y. Bilateral apithelial- myoepithelial carcinoma: An extraordinary tumor of the paranasals sinuses. *Schull base* 2008; 18(2): 145-150.
8. Horhnouchi H, Ishihara T, kawamura M, Kato R, Kikuchi K. Epithelial myoepithelial tumour of the tracheal gland. *J Clin Pathol* 1993;46: 185-187.
9. Gimeno M, Lacruz C. Características citológicas por PAAF de carcinoma epitelial-mioepitelial de parótida. *Rev Esp Patol* 2001; 34(1): 51-57.
10. Deeve H, Hove I, Mcdermot N, Levine T. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland; a case report and review of citopatological and histological features. *J Laringol Otol* 2001 May; 115:434-6.
11. P Schenker M, Sodickson A, W Bennet M, Zamani A.R Ros P. Epithelial- myoepithelial carcinoma of parotid. *Imaging findings*. April 2003.1-4.
12. Pisciolli I, Morelli L, Falzone A, Del Nono F. Epithelial- Myoepithelial carcinoma of the parotid gland: a malignancy radiologically simulating a benign lesion. *Int Semin Surg Oncol* 2007; 4: 25.
13. Luna MA, Bataakis JG, Ordonex NG, Mackey B, Tortoledo MB. Salivary gland adenocarcinomas: A clinicopathologic analysis of three distinctive types. *Semin diagnost pathol* 1987; 4:117-35.
14. Luna MA, Ordonez NG, Mackay B, Batsakis JG, Guillamondegui O. Salivary epithelial- myoepithelial carcinomas of intercalated ducts: a clinical, electron microscopic, and immunocytochemical study. *Oral Surg Med Oral Pathol* 1985; 59: 482-90.
15. Collins G, Gale N, Visona A, Betts CM, Cenacchi V, Eusebi V. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland. A clinic-pathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Tumori* 1991; 77: 257-63.
16. Senis L, Sahuquillo E, Davó R, Hamad P, Floria LM, Baquero MC. Carcinoma Epitelial- mioepitelial de glándulas salivales: comportamiento, diagnóstico y tratamiento. *Medicina oral* 2002; 7: 391-5.

## Correspondencia

Dra. Raquel Artal Sánchez  
C/ La lectura, 13, 3º dcha  
50015 Zaragoza  
e-mail: raquelartal@hotmail.com