

CASO CLÍNICO

ADENOMA PLEOMÓRFICO EN GLÁNDULA SUBMAXILAR. CASO CLÍNICO INFRECUENTE EN PACIENTE PEDIÁTRICO.

Autores

Dr. Christian País (1-2), Dr. Daniel Manzano (2), Dra. Andrea Álvarez (3).

RESUMEN

Los tumores de glándulas salivales en la población pediátrica son una entidad poco común y conforma un grupo heterogéneo de neoplasmas. El adenoma pleomórfico es la clase más común de presentación benigna de éstos tumores, representando el 85 a 90% de los casos.

Reportamos el caso de una paciente femenina de 10 años de edad admitida por el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de Especialidades F.F.A.A. N° 1 por masa localizada en la región submaxilar izquierda de 4 meses de evolución. Se realizó una submaxilectomía izquierda sin complicaciones.

Este reporte de caso expone la presentación de esta patología infrecuente de glándulas salivales en una paciente de edad pediátrica, por lo cual consideramos importante la revisión de su presentación clínica, evaluación diagnóstica, tratamiento clínico-quirúrgico y seguimiento.

Palabras clave:

Tumores, glándulas salivales

ABSTRACT

Salivary gland tumors are a rare entity in the pediatric population and a heterogeneous group of neoplasms. The pleomorphic adenoma is the most common type of benign presentation of these tumors, representing 85 to 90% of the cases.

We report the case of an 10-year-old female patient admitted by the Pediatric Surgery Service of the Hospital F.F.A.A. N° 1 for a mass located in the left submaxillary region presented over a period of 4 months. A left submaxilectomy was performed without any complications.

This case report exposes the presentation of this infrequent salivary gland disease in a pediatric patient, which is the reason we consider it important to review its clinical presentation, diagnostic evaluation, clinical-surgical treatment and follow-up.

Keywords

Tumors, salivary glands

(1) Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de las FF.AA de Quito-Ecuador.

(2) Cirujano Pediatra del Hospital de las FF.AA de Quito-Ecuador.

(3) Médico Residente de Cirugía Pediátrica del Hospital de las FF.AA de Quito-Ecuador.

Autor Correspondencia: Christian País

Dirección: Julio César Villacrés y Belén Histórico conjunto Akropolis de occidente casa 25

Teléfono: 593-985721612

Correo electrónico: paischristian@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los tumores de glándulas salivales constituyen un grupo heterogéneo y poco frecuente de neoplasmas que varían en su origen anatómico, comportamiento y características histológicas¹. Actualmente, los tumores pueden ser ampliamente divididos en benignos y malignos de las glándulas salivales se clasifican de acuerdo con el sistema de la Organización Mundial de la Salud (OMS) 2017². El adenoma pleomórfico (tumor mixto) (AP) es la clase más común de presentación benigna de éstos tumores (85 - 90%) seguido por el carcinoma mucoepidermoide, responsable por el 25% de los tumores epiteliales^{1,3,4}.

Anatómicamente, la glándula parótida es el sitio de localización más frecuente de los adenomas pleomórficos representando en promedio el 62% de estos tumores⁴. Con menos frecuencia en la glándula submandibular (26%) y en las glándulas salivales menores (12%)^{1,3}. En general, este tumor es más común en mujeres que en hombres (1.4:1)³. La presentación clínica clásica del AP es una masa firme, de crecimiento lento y no dolorosa, con una duración de los síntomas de 12 meses de evolución en promedio^{3,5}.

Los adenomas pleomórficos son particularmente importantes porque los tumores malignos pueden originarse dentro de estas lesiones. La incidencia promedio de carcinoma ex pleomórfico es 6.2% y se ha observado que la transformación maligna puede estar ligada al tiempo de evolución de la lesión tumoral. A partir de los 5 años, el riesgo de transformación maligna es de 9,5%^{3,6}.

Las recomendaciones de tratamiento están basadas principalmente en revisiones retrospectivas obtenidas de reportes de casos, y casi no hay datos de ensayos aleatorios para guiar las decisiones de tratamiento. Actualmente, el tratamiento de elección se enfoca en la escisión quirúrgica, dependiendo de la ubicación de la lesión tumoral⁵.

Este reporte de caso expone la presentación de esta patología infrecuente de glándulas salivales en una paciente de edad pediátrica, su presentación clínica, evaluación diagnóstica, tratamiento clínico-quirúrgico y seguimiento.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente de sexo femenino de 10 años y 9 meses de edad, nacida y residente en la ciudad de Quito, producto de primera gesta, obtenida por parto cefalovaginal a término, sin complicaciones. Como antecedentes patológicos personales la paciente presentó cardiopatía congénita no especificada y fue sometida a cateterización al año 8 meses de edad. No se encuentran otros antecedentes relevantes en la historia clínica personal, ni familiar.

Previamente, la paciente fue evaluada por médico particular por masa localizada en la región submaxilar izquierda de 4 meses de evolución. Se realiza el estudio de aspiración con aguja fina eco-guiada para el diagnóstico presuntivo de adenoma pleomórfico de glándula submaxilar izquierda. La paciente acude al Hospital de Especialidades F.F.A.A. N° 1 por consulta externa del servicio de Cirugía Pediátrica para la evaluación clínica-quirúrgica de la patología.

HALLAZGOS CLÍNICOS

En la exploración física, la masa tenía aproximadamente 2-3 cm de diámetro, de consistencia dura, móvil, de superficie irregular. No se presentó dolor a la palpación y no se identificaron linfadenopatías asociadas. El resto del examen físico por regiones y sistemas se encontró sin otras alteraciones.

Al ingreso para la resolución quirúrgica se realiza una evaluación completa con resultados de exámenes complementarios dentro de parámetros normales.

CRONOLOGÍA

23/07/2018	Evaluación por consulta externa de Cirugía Pediátrica	Diagnóstico presuntivo de adenoma pleomórfico de glándula submaxilar izquierda
30/07/2018	Ingreso hospitalario para tratamiento quirúrgico	Valoración y exámenes pre-quirúrgicos
31/07/2018	Intervención quirúrgica, se realiza submaxilectomía izquierda	Resección completa de glándula submaxilar izquierda y envío de muestra para estudio histológico
02/08/2018	Alta hospitalaria	Asintomático
03/08/2018	Resultados de estudio histopatológico	Adenoma pleomórfico de glándula submaxilar izquierda con márgenes positivos
07/08/2018	Control por consulta externa	Asintomático

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

En general, existe una amplia variedad de patologías que pueden causar un agrandamiento de una glándula salival. El diagnóstico diferencial de éstos pacientes incluye tumores, quistes salivales, sialolitiasis, síndromes inmunológicos o afección de las glándulas salivales por enfermedades infecciosas, inflamatorias o malignas. Distinguir entre estos procesos patológicos puede requerir un diagnóstico por medio del estudio de los tejidos. De acuerdo con las características de la evolución de la enfermedad y la presentación de la masa en el examen físico, se procedió a realizar una aspiración por aguja fina eco-guiada. Como resultado se observó un nódulo hipoecogénico de bordes regulares en la glándula submaxilar izquierda de 24 x 12 x 16 mm. Las características ecográficas, junto con el análisis citológico de la muestra obtenida, determinaron el posible diagnóstico de adenoma pleomórfico.

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

La paciente fue ingresada con el diagnóstico presuntivo de adenoma pleomórfico de glándula submaxilar izquierda para su resolución quirúrgica por medio de submaxilectomía izquierda programada. Se realizó una incisión supratumoral de aproximadamente 3 cm de longitud por medio de la cual se realizó la profundización por planos y se procedió a extirpar la glándula submaxilar y colocación de drenaje aspirativo in situ.

Durante el procedimiento se extirpa glándula submaxilar de 3.5 x 2.5 x 1 cm conjuntamente con nódulo blanquecino, firme, circunscrito de 2.5 cm de diámetro. La superficie externa de la misma era lobulada y parcialmente cubierta por cápsula.

Microscópicamente, se evidenció una neoplasia benigna de patrón bifásico (epitelial y mesenquimal), constituida por células epiteliales dispuestas en túbulos de tipo cordón y láminas sin atipia o mitosis, inmersas en un estroma condromixoide confirmando el diagnóstico de tumor benigno de adenoma pleomórfico. La neoplasia toma contacto con el borde quirúrgico y la glándula submaxilar sin infiltrarla. No se identificó compromiso vascular linfático o perineural.

La paciente fue evaluada en el postoperatorio inmediato para descartar lesiones de los nervios marginales mandibulares, lingual e hipogloso sin presentar alteraciones en sus funciones. En el postoperatorio la paciente permaneció hemodinámicamente estable, reiniciándose la alimentación enteral a las 24 horas con buena tolerancia oral. La paciente fue dada de alta a las 72 horas siguientes a la intervención quirúrgica posterior al retiro de drenaje.

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

La paciente no presentó complicaciones quirúrgicas o clínicas. Acudió a control por consulta externa de cirugía pediátrica a los 8 días después del procedimiento quirúrgico. En la evaluación física, se observó simetría en las facciones faciales y no se evidenciaron signos o síntomas de las posibles complicaciones del procedimiento.

Debido a la presencia de márgenes positivos en el estudio histológico se considera la posibilidad de recidiva tumoral. Por esta razón, la paciente continúa en seguimiento cada 6 meses.

DISCUSIÓN

La incidencia de tumores de glándulas salivales en niños en general es baja y difiere de los adultos en menos del 5% (9). El adenoma pleomórfico es el tumor más común en las glándulas salivales y éste afecta principalmente a las glándulas salivales mayores (3,9). En una revisión retrospectiva, Fang QG et al. evaluaron 122 casos diagnosticados con tumores de glándulas salivales. En el grupo de tumores benignos se encontró que el 91,5% de los casos fueron identificados como adenoma pleomórfico, siendo la glándula parótida el lugar más común de presentación (10). El adenoma pleomórfico se caracteriza por ser un tumor de crecimiento lento, indoloro y en la mayoría de los casos esta bien encapsulado (11).

En general, el diagnóstico de tumores de glándulas salivales en niños puede ser, en general, desafiante. La ecografía es un método no invasivo de imagen que ayuda a distinguir las características sólidas o quísticas de una masa (3,12). Una vez determinado que la masa es sólida se recomienda una evaluación detallada por medio de tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) tomando en cuenta los requerimientos de sedación y exposición a radiación a pacientes pediátricos en cada caso (3, 14). Por otro lado, la citología por

punción de aguja fina (PAAF) es una herramienta diagnóstica ampliamente utilizada en la evaluación de tumores de cabeza y cuello (3, 12). Sin embargo, su uso en niños puede ser controversial. Zerpa et al. realizaron un estudio retrospectivo de una muestra de 93 casos con tumores de glándula parótida en pacientes entre los 11 y 88 años de edad para evaluar la eficacia de la PAAF como estudio diagnóstico. En este estudio, la PAAF presentó una sensibilidad de 57,1% y especificidad de 95,1%, con valores predictivos positivo y negativo para malignidad de 50 y 96,3%, respectivamente (12). Histológicamente, los adenomas pleomórficos contienen grupos de células epiteliales y mioepiteliales con distintas organizaciones. Las diferentes proporciones de éstos tipos de células, junto con la cantidad y el tipo de estroma hacen que los aspectos morfológicos sean muy variables. Así, la representación citológica del material obtenido en las aspiraciones de aguja preoperatorias puede afectar la confiabilidad de los resultados (12, 13).

La elección del acercamiento quirúrgico en pacientes pediátricos no ha sido siempre tan clara como en pacientes adultos. El adenoma pleomórfico se caracteriza por ser propenso a recurrencia local y potencial de transformación maligna (6). Por esta razón, se considera que el tratamiento de elección en pacientes pediátricos es la escisión quirúrgica con márgenes de tejido circundantes adecuados de la glándula salival afectada (3, 9, 15, 16). Para la mayoría de los adenomas pleomórficos un procedimiento quirúrgico radical no reduce el riesgo de recidiva y se asocia con mayores tasas de complicaciones como la lesión del nervio facial (7, 8). Sin embargo, en contraste con el tratamiento de enucleación, el acercamiento quirúrgico reduce el riesgo de recurrencia hasta en el 95% de los casos (3).

La preservación del nervio facial es una consideración primordial tanto en niños como en adultos. La resección del nervio facial actualmente sólo se recomienda si durante la cirugía se obtiene evidencia anatómica o histológica de invasión neural importante del mismo (3, 16).

Los márgenes positivos, la ruptura de la cápsula y el derrame tumoral han sido implicados como posibles causas de altas tasas de recurrencia y estos deben evitarse cuando sea posible (7). Sin embargo, los márgenes positivos son comunes después de la resección de este tumor; esto ocurre debido a una cápsula tumoral incompleta (7, 8).

En conclusión, los resultados post-operatorios y los porcentajes de recurrencia relacionados con el tratamiento quirúrgico son alentadores, haciendo de éste, la mejor opción de tratamiento curativo en la mayoría de casos de tumores de glándulas salivales en pacientes pediátricos.

REFERENCIAS

1. Diom ES, Thiam A, Tall A, Ndiaye M, Toure S, Diouf R. Profile of parotid gland tumours: experience of 93 cases over a period of 16 years. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2015 Feb;132(1):9-12. doi: 10.1016/j.anorl.2014.01.010. Epub 2014 Oct 13.
2. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, et al. *World Health Organization Classification of Tumours of Head and Neck*, IARC, Lyon 2017.
3. Lennon P, Silvera V, Perez-Atayde A, Cunnigham M, Rahbar R. Disorders and Tumors of the Salivary Glands in Children. *Otolaryngologic Clinics of North America*, Volume 48, Issue 1, 153 - 173.
4. 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 Jul;68(7):895-902.
5. Fu H, Wang J, Wang L, Zhang Z, He Y. (2012). Pleomorphic adenoma of the salivary glands in children and adolescents. *Journal of Pediatric Surgery*, 47(4), 715-719. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.10.067
6. Gnepp DR. Malignant mixed tumors of the salivary glands: a review. *Pathol Annu* 1993;28(Pt 1):279-328.
7. Witt RL. (2002). The Significance of the Margin in Parotid Surgery for Pleomorphic Adenoma. *The Laryngoscope*, 112 (12), 2141-2154. doi:10.1097/00005537-200212000-00004.
8. Mendenhall, W. M., Mendenhall, C. M., Werning, J. W., Malyapa, R. S., & Mendenhall, N. P. (2008). Salivary Gland Pleomorphic Adenoma. *American Journal of Clinical Oncology*, 31(1), 95-99. doi:10.1097/coc.0b013e3181595ae0.
9. Ahmedi, J. R., Ahmedi, E., Perjuci, F., Ademi, R., Gashi, A., Agani, Z., ... Reçica, B. (2017). Pleomorphic Adenoma of Minor Salivary Glands in Child. *Medical Archives*, 71(5), 360-363. http://doi.org/10.5455/medarh.2017.71.360-363.
10. Fang QG, Shi S, Li ZN, Zhang X, Liu FY, Sun CF. Epithelial salivary gland tumors in children: a twenty-five-year experience of 122 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013 Aug;77(8):1252-4. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.04.034. Epub 2013 Jun 6.

11. Mubeen K, Vijayalakshmi KR, Abhishek Ranjan Pati, et al. Beningn Pleomorphic adenoma of minor salivary gland of palate *Journal of Dentistry and Oral Hygiene*. 2011 Jun; 3(6): 82-8.
12. Zerpa V, Cuesta González MT, Agostini Porras G, Marcano Acuña M, Estellés Ferriol E, Dalau Galofre J. Diagnostic accuracy of fine needle aspiration cytology in parotid tumours. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2014;65:157-61 - DOI: 10.1016/j.otorri.2013.12.002.
13. Kumar, V., Abbas, A., Fausto, N., Aster, J. (2010). *Robbins y Cotran. Patología estructural y funciona*. 8va Edición. Elsevier. España.
14. Kessler, A., & Handler, S. D. (1994). Salivary gland neoplasms in children: a 10-year survey at The Children's Hospital of Philadelphia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 29(3), 195-202. doi:10.1016/0165-5876(94)90166-x
15. Mantsopoulos K, Koch M, Klintworth N, Zenk J, Iro H. Evolution and Changing Trends in Surgery for Bening Parotid Tumors. *Laryngoscope*. 2015 Jan;125(1):122-7. doi: 10.1002/lary.24837. Epub 2014 Jul 14.
16. Jablenska L, Trinidad A, Meranagri V, Kothari P. Salivary gland pathology in the paediatric population: implications for management and presentation of a rare case. *J Laryngol Otol*. 2014 Jan;128(1):10 4-6. doi:10.1017/S0022215113003514.

ANEXOS

Figura 1
PRESENTACIÓN PRE-OPERATORIA.
MASA SUBMAXILAR IZQUIERDA INDOLORA



Figura 2
ESTUDIO DE ASPIRACIÓN CON AGUJA FINA ECO-GUIADA



Figura 3
DELIMITACIÓN DE INCISIÓN SUPRATUMORAL



Figura 4
GLÁNDULA SUBMAXILAR EXTIRPADA.

