



PRESENTACIÓN DE CASO

CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE PAROTÍDEO DE BAJO GRADO DE MALIGNIDAD EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO.

MALIGNANT LOW-GRADE PAROTID MUCOEPIDERMOID CARCINOMA IN A PEDIATRIC PATIENT.

Yazmín Sánchez Albóniga¹

Yerlin Laura Pérez Infante¹

Yesenia de la Caridad Valladares Suárez ¹

Dr. Domingo Echevarría González ²

¹ Estudiante de 4to año de Estomatología. Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río

² Especialista de Primer Grado en Cirugía Maxilofacial. Profesor Instructor

RESUMEN

Introducción: el carcinoma mucoepidermoide, se define como tumor maligno epitelial de glándulas salivales que se cree se reproduce por proliferación de células excretoras; posee una estructura bifásica en la que se mezclan células epidermoides y productoras de mucosa.

Objetivo: analizar y describir un caso de carcinoma mucoepidermoide parotídeo en una niña de 5 años.

Presentación de caso: paciente femenina de 5 años de edad, blanca, con antecedentes relativos de salud, que se presenta al servicio de cirugía maxilofacial



del Hospital Pediátrico Pepe Portilla remitida del nivel primario presentando un aumento de volumen de aproximadamente 2cm x 2cm en región de fosa retromandibular y región anterior e inferior del conducto auditivo externo correspondiente al lóbulo superficial de la parótida derecha, de aproximadamente 1 año de evolución, crecimiento lento inicial y acelerado en los últimos meses, superficie irregular, consistencia variable por sectores (fibrosa y blanda), no dolorosa a la palpación, no fija a planos profundos que se proyectaba a la región lateral del cuello en relación con la cola de la glándula. Se le indican estudios ultrasonográficos y una BAAF, lo que arroja como posible diagnóstico un adenoma pleomorfo, fue intervenida quirúrgicamente (Parotidectomía subtotal conservadora) para la remoción del mismo y la lesión fue enviada a patología dando como resultado un carcinoma mucoepidermoide de bajo grado de malignidad con invasión vascular y linfática focal.

Conclusiones: el carcinoma mucoepidermoide es el tumor más común de los tumores malignos de glándulas salivales, es más frecuente en individuos entre la 3ra y 6ta década de la vida. Aunque se ha reportado como el tumor maligno de glándulas salivales más común en niños, es infrecuente en ellos con cifras menores a un caso por millón de habitantes por lo que se hace importante difundir más casos como estos para mejorar el tratamiento de los que puedan aparecer en un futuro.

Palabras clave: Carcinoma Mucoepidermoide; Tumor Maligno; Glándula Parótida; Parotidectomía Subtotal Conservadora.

ABSTRACT

Introduction: mucoepidermoid carcinoma is defined as a malignant epithelial tumor of the salivary glands that is believed to reproduce by proliferation of excretory cells; It has a biphasic structure in which epidermoid cells and mucosa-producing cells are mixed.



Objective: to analyze and describe a case of parotid mucoepidermoid carcinoma in a 5-year-old girl.

Case presentation: a 5-year-old white female patient with a relative history of health presented to the maxillofacial surgery service of the Pepe Portilla Pediatric Hospital referred from the primary level presenting an increase in volume of approximately 2cm x 2cm in the retromandibular fossa region. and anterior and inferior region of the external auditory canal corresponding to the superficial lobe of the right parotid gland, of approximately 1 year of evolution, slow initial growth and accelerated in recent months, irregular surface, variable consistency by sectors (fibrous and soft), not painful on palpation, not fixed to deep planes that projected to the lateral region of the neck in relation to the tail of the gland. Ultrasonography studies and a BAAF were indicated, which yielded a pleomorphic adenoma as a possible diagnosis, she underwent surgery (conservative subtotal parotidectomy) for its removal and the lesion was sent to pathology resulting in a low-grade malignancy mucoepidermoid carcinoma. with focal vascular and lymphatic invasion.

Conclusions: mucoepidermoid carcinoma is the most common malignant tumor of the salivary glands, it is more frequent in individuals between the 3rd and 6th decade of life. Although it has been reported as the most common malignant tumor of the salivary glands in children, it is rare in them with figures of less than one case per million inhabitants, so it is important to disseminate more cases like these to improve the treatment of those that may appear in the future.

Keywords: Mucoepidermoid carcinoma; Malignant tumor; Parotid gland; Conservative subtotal parotidectomy.



INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de glándulas salivales mayores y menores humanas son un desafío tanto para clínicos como para histopatólogos, ya que son entidades nosológicas poco frecuentes y sus características histológicas, clínicas, epidemiológicas y evolutivas son múltiples y variadas. ⁽¹⁾

En las glándulas salivales se originan no menos de 30 tipos histológicos diferentes de neoplasias. Estas representan menos del 2% de todas las neoplasias humanas y alrededor del 3% de los tumores de cabeza y cuello. La clasificación de estos tumores, así como su diversidad morfológica son factores complejos cuya precisión es de importancia fundamental a la hora de un diagnóstico preciso y un tratamiento adecuado. ⁽²⁾

Según la teoría bicelular, los tumores de glándulas salivales están formados por: a- células lumbinales ductales y/o células acinares más células mioepiteliales, b- o células ductales o acinares, c- o células mioepiteliales, exclusivamente.

A este patrón celular se agrega la producción de matriz extracelular por parte de las células mioepiteliales neoplásicas, colágeno, fibras elásticas, glicoproteínas, glucosaminoglucanos y proteoglicanos. ⁽³⁾

Los tumores de las glándulas salivales pueden derivar de parénquima o estroma glandular y afectan a 1-3 individuos por cada 100,000. Los tumores estromales o no epiteliales afectan generalmente a niños y son en su mayoría neoplasias benignas de origen vascular como hemangiomas y linfangiomas. En adultos son más comunes los tumores parenquimatosos epiteliales como los adenomas. Los tumores de glándulas salivales corresponden al 3% de los tumores cérvicofaciales en adultos y 8% en niños, de los que 50-70% son benignos y en los que el 80% de los casos se presentan en glándulas salivales mayores. La frecuencia de tumores benignos es de 80% en la glándula parótida, 5-10% en la submandibular, 1% en la



sublingual y 9% en las glándulas salivales menores, siendo el sitio más frecuentemente afectado en este último caso el paladar. Respecto a los tumores malignos, la parótida se ve afectada en el 20% de los casos, 45% en la submandibular y glándulas salivales menores y 90% en la sublingual. ⁽⁴⁾

Cabe mencionar que entre los tumores benignos es frecuente el adenoma pleomorfo, en tanto que el carcinoma mucoepidermoide (CME) representa el tumor maligno más frecuente según el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de Washington. ⁽¹⁾

El carcinoma mucoepidermoide se define como una neoplasia maligna epitelial de glándulas salivales que se produce por proliferación de células secretoras. Fue descrito por primera vez por Stewart, Foote y Becker en 1945. ⁽⁵⁾

Los carcinomas mucoepidermoides pueden ser categorizados en tres grados histopatológicos cuya clasificación ésta basada en la cantidad de quistes formados, el grado de atipia celular y el número relativo de células mucosas, epidermoides e intermedias ⁽⁶⁾

Histopatológicamente presenta células mucosecretoras, células intermedias y células epidermoides. Se clasifica dependiendo del componente quístico, invasión perineural, necrosis, actividad mitótica y pleomorfismo en 3 grados: bajo, intermedio y alto. En el de bajo grado de malignidad están presentes los tres tipos de células, aunque las células predominantes son las mucosecretoras; en el de alto grado de malignidad, existen islas sólidas de células epidermoides e intermedias, con pleomorfismo y actividad mitótica, y las células mucosecretoras son escasas. En el grado intermedio, las características varían de neoplasias de bajo grado a las de alto grado de malignidad. ⁽⁷⁾

Los de bajo grado de malignidad se presentan como un tumor circunscrito, no doloroso, de crecimiento lento, consistencia sólida y poca capacidad invasiva. Los de alto grado de malignidad se manifiestan como un tumor de crecimiento rápido al que se añade rápidamente dolor, parálisis facial y adenopatías cervicales. Estas



formas de mayor malignidad también tienen una notable capacidad de diseminación a distancia. Los tumores de grado intermedio muestran características que caen en las neoplasias de bajo grado y las de alto grado de malignidad. La formación de espacios quísticos está presente, pero son menos prominentes que en los tumores de bajo grado, hay predominio de células intermedias, se puede o no observar la atipia celular. ⁽⁸⁾

Dentro de los tumores malignos de las glándulas salivales, el carcinoma mucoepidermoide es la variante histológica más frecuente en la mayoría de las series, exhibiendo un comportamiento biológico que va desde el bajo grado hasta el de alto grado, representando así el 3-6% de las neoplasias de cabeza y cuello. Es el tumor maligno más común de glándulas salivales (29%) y representa el 67% de los tumores en parótida, 33% en glándula salival menor y 20% en paladar. Este tipo de tumor es más frecuente en mujeres que en hombres y afecta al maxilar inferior dos veces más que al superior. Se ha reportado como uno de los agentes etiológicos de los carcinomas mucoepidermoides, al quiste dentígero, como lesión primaria en su formación y desarrollo. ^(9, 10)

La incidencia de los tumores malignos en niños es inferior a un caso por millón de habitantes y año. Aproximadamente el 50% de los tumores de glándulas salivales en esta época de la vida son malignos. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica determinará el pronóstico y los tratamientos complementarios. El tratamiento de estos tumores es siempre quirúrgico, dada la escasa respuesta a la quimio-radioterapia. Los tumores mucoepidermoides de glándulas salivales en niños presentan un menor estadio y mayor supervivencia que en los adultos, siendo a los 5 años del 95±1,5% y del 59±0,5%, respectivamente. ⁽¹¹⁾

Objetivo: analizar y describir un caso de carcinoma mucoepidermoide parotídeo de bajo grado de malignidad en una niña de 5 años.

PRESENTACIÓN DEL CASO



Paciente femenina de 5 años de edad, blanca, con antecedentes relativos de salud, padres sin enfermedades aparentes, perteneciente al municipio San Luis, Pinar del Río, que acude a la consulta de Cirugía Maxilofacial del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla" en abril de 2021 luego de ser remitida por su médico de familia presentando un aumento de volumen de aproximadamente 2 cm por 2 cm en región parotídea derecha de varios meses de evolución, no fija a piel ni a planos profundos, no dolorosa a la palpación, de consistencia variable por sectores (fibrosa y blanda) sin signos clínicos de proceso inflamatorio agudo y sin afectación del VII par craneal ipsilateral.

Una vez examinada la paciente y obtenido los datos aportados por el interrogatorio de los padres se deciden realizar exámenes complementarios como analítica sanguínea, radiografía de tórax, ultrasonido de región parotídea derecha, cuello y abdomen, así como tomografía axial computarizada (TAC) multicorte de cabeza y cuello. En el estudio ultrasonográfico se detecta tumoración ovalada heterogénea de 23mm x 18mm localizada en el espesor de la glándula parótida derecha, predominantemente hipoecogénica con algunas zonas ecogénicas así como algunas linfadenopatías de aspecto inflamatorio, la mayor de 12mm de diámetro localizada en la región submandibular derecha; dichas alteraciones fueron corroboradas por la imágenes obtenidas en la TAC multicorte.

Es indicada también en ese momento una BAAF, en la cual se obtiene un contenido quístico, por lo que se decide intervenir quirúrgicamente bajo anestesia general orotraqueal y realizar una parotidectomía subtotal con conservación de VII par craneal en la cual se incluiría el tumor y el lóbulo superficial de la glándula.

El tumor fue enviado conjuntamente con varios ganglios linfáticos para estudio histopatológico y el diagnóstico definitivo fue carcinoma mucoepidermoide parotídeo de bajo grado de malignidad no encapsulado de 1,5cm x 1,5cm x 1cm con invasión vascular y linfática focal, no sanguíneo ni perineural, infiltración parotídea, compresión y atrofia de la glándula, así como marcados cambios quísticos de la glándula. Los 6 ganglios disecados no presentaron metástasis.



El tratamiento se complementó con 30 sesiones de radioterapia, la cual fue realizada en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología en La Habana; en un período de tiempo comprendido entre septiembre y octubre del 2021.

Pasado 9 meses de la cirugía y 6 meses de completado el tratamiento con radioterapia la paciente se encuentra con una evolución clínica favorable con control de la enfermedad y sin haber presentado complicaciones ni afectaciones estéticas o funcionales.

DISCUSIÓN

El carcinoma mucoepidermoide es más frecuente en individuos entre la 3ra y 6ta década de la vida, aunque se ha reportado como el tumor maligno de glándulas salivales más común en niños. El 34 % de todos los tumores malignos de parótida, 20 % de glándula submaxilar, 29 % de las glándulas salivales intrabucuales y además se puede observar en su forma intraósea.

La parálisis del nervio facial puede ocurrir en los tumores de parótida. El carcinoma mucoepidermoide es un tumor sin cápsula, razón por lo cual tiende a infiltrar los tejidos vecinos y un número elevado de casos tienden a dar metástasis a los ganglios linfáticos regionales. Algunos autores reportan parálisis facial temprana en 15 % de los casos. Además, se han reportado metástasis a distancia en huesos, pulmones y tejido subcutáneo. ⁽¹²⁾

Las lesiones que afectan a las glándulas salivales en los niños pueden tener un origen inflamatorio o tratarse de una enfermedad granulomatosa o neoplásica. Los tumores son infrecuentes, afectando el 80% a la glándula parótida. La mayoría son benignos, aunque en pediatría se presenta una mayor proporción de tumores malignos que en adultos. Se calcula que los tumores malignos de glándula salival constituyen el 0,5-1% de todos los tumores y el 3% de las neoplasias que afectan a cabeza y cuello en la edad adulta, mientras que en la infancia suponen alrededor



del 8%. Son pocas las series presentadas sobre este tipo de lesiones en niños y además agrupan diferentes entidades, por lo que todavía no existen reglas generales de tratamiento que estén basados en la experiencia clínica, y se tiende a aceptar las terapias aprendidas a partir de los estudios a largo plazo en pacientes adultos. ⁽¹³⁾

En este caso desde un principio se pensó, por las características clínicas difíciles de encasillar en una sola patología y por la mayor incidencia de tumores benignos parotídeos en edad infantil, que estábamos en presencia de un adenoma pleomorfo. Estudios como los realizados en Cuba en el 2006 ⁽¹⁴⁾ demuestran lo explicado anteriormente puesto que de 1104 pacientes estudiados por presentar tumores parotídeos, solo 17 correspondían a muestras pediátricas y de estas 4 correspondieron a adenomas pleomorfos y 2 solamente a carcinomas mucoepidermoides; coincidiendo también en este aspecto un estudio realizado en el Hospital Central de San Luis Potosí, México ⁽¹⁵⁾ donde de 59 casos con neoplasias glandulares, 26 resultaron con adenoma pleomorfo parotídeo y solo 8 el carcinoma mucoepidermoide.

Los tumores de glándulas salivales en la edad pediátrica afectan en más de un 90% de casos a la glándula parótida. La mayoría de pacientes se presentan con una masa de crecimiento lento, no dolorosa. Se puede producir un aumento brusco de tamaño secundario a infección, degeneración quística, hemorragia o malignización. Los datos clínicos que sugieren malignidad son: dolor, falta de movilidad de la masa, afectación de la piel o de las estructuras subyacentes, afectación del nervio facial y adenopatías cervicales asociadas. ⁽¹⁶⁾

Para el correcto diagnóstico de este tipo de anomalías en la mayoría de los casos suele ser suficiente el examen físico que explica las características clínicas y la BAAF, pero en este caso en particular esta última evidenció un falso negativo, situación que no es común pero puede suceder, tal como se explica en un estudio llevado a cabo en Holguín en el 2017 ⁽¹⁷⁾ donde se analizaron 34 biopsias y 1



resultó ser un falso negativo al compararla después con el estudio histopatológico de la lesión extirpada.

El tratamiento de elección de las neoplasias parotídeas benignas y tumores malignos de bajo grado es quirúrgico con la parotidectomía superficial o total, la cual disminuye de un 35 % a un 2 % la tasa de recidiva, además de ser raro el daño permanente del nervio facial. ⁽¹²⁾

En resumen, el tratamiento del carcinoma mucoepidermoide depende de la localización, grado histopatológico y el estado clínico del tumor. El pronóstico de dicha patología es mejor en niños que en adultos.

CONCLUSIONES

Cuando un tumor maligno aparece en un paciente pediátrico, específicamente en la glándula parótida, es muy difícil, mediante el examen físico, distinguirlo de una entidad benigna; aun así, es relativamente más frecuente su aparición en la edad adulta. Lo explicado anteriormente justifica la necesidad de que, en esta edad, toda masa palpable con posible diagnóstico tumoral sea removida mediante una biopsia excisional, porque, aunque la BAAF puede dar un diagnóstico primario, este no va a ser del todo concluyente y las biopsias incisionales están contraindicadas. Es importante que más casos como estos sean expuestos ya que la infrecuencia de presentación de esta patología hace que los conocimientos sobre ella sean escasos y dar a conocer mediante los trabajos investigativos cada uno de estos pacientes que llegan a nosotros hará que aumente la experiencia colectiva en pro de mejores tratamientos futuros.

Anexos

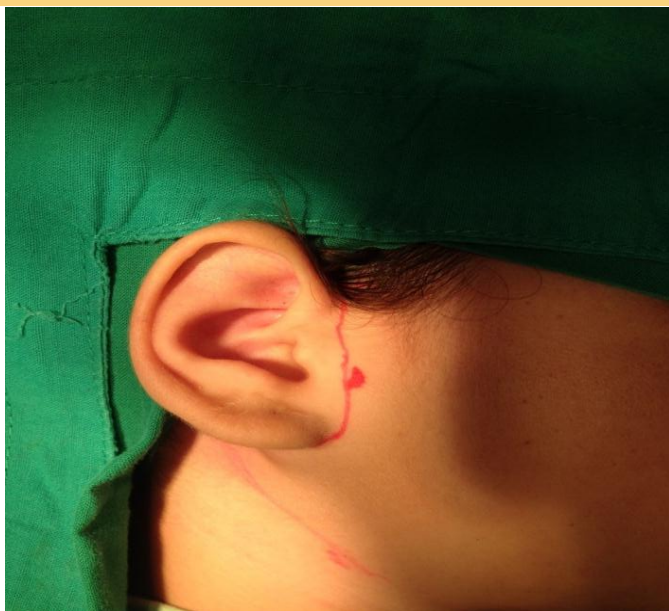


Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4



Fig. 5

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chiesa-Estomba CM, Larruscain-Sarasola E, Lechien JR, Mouawad F, Calvo-Henríquez C, Diom ES et al. Facial nerve monitoring during parotid gland surgery: a systematic review and meta-analysis. Rev Eur Arch Otorhinolaryngol. [Internet] 2021 [citado 3 marzo 2022]; 278 (4): 933 - 943. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06188-0>
2. Chen H, Bao X, Wan L. Application of Contrast-Enhanced Ultrasound Combined with Elastic Imaging Technology in Differential Diagnosis of Salivary Gland Tumors. J Healthc Eng. 2022 12; 2022:4600751. Disponible en: <https://10.1155/2022/4600751>
3. Martínez-Ruiz-Coello M, Hernández-García E, Miranda-Sánchez E, García-García C, Arenas-Brítez O, Plaza-Mayor G. Tratamiento quirúrgico de la patología tumoral de la glándula parótida. Estudio descriptivo de 263 parotidectomías. Rev ORL [Internet] 2023 [citado 1 mayo 2023]; 14 (1): 25 - 34. Disponible en:



http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2444-79862023000100003&lng=es.

4. Yan M, Gilmore H, Harbhajanka A. (2020). Mucoepidermoid Carcinoma of the Breast With MAML2 Rearrangement: A Case Report and Literature Review. *International journal of surgical pathology*, 28(7), 787–792. <https://org/10.1177/1066896920916779>
5. Hernández R, Mérida C, Guarneros P, Aldape-Barrios B. Carcinoma mucoepidermoide. *Rev ADM [Internet]* 2010 [citado 3 marzo 2022]; 67 (4): 181 - 184. Disponible en: <https://adm.org.mx/revista-ADM.php>
6. Zouhair N, Mallouk S. Corrélation entre l'imagerie par résonance magnétique, l'extemporanée et l'histologie définitive des tumeurs parotidiennes: série de cas-. *Pan Afr Med J. [Internet]* 2020 [citado 3 marzo 2022]; 37:80. Disponible en: <https://doi.org/10.11604/pamj.2020.37.80.21192>
7. Issoufou I, Belliraj L, Harmouchi H, Ammor FZ, Lakranbi M, Ouadnoui Y, et al. (2019). La chirurgie des tumeurs primitives de la trachée de type glande salivaire [Surgery of primary tracheal tumours of the salivary gland type]. *Revue des maladies respiratoires*, 36(4), 547–552. <https://doi.org/10.1016/j.rmr.2019.01.001>
8. Estrada-Sarmiento M, Vargas-Ramos A, Moreno-Pérez J, Virelles-Espinosa I. Tumor mucoepidermoide de la glándula parótida. Presentación de un caso. *MULTIMED [Internet]* 2017 [citado 3 marzo 2022]; 19 (1): [aprox. 11 p.]. Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/99>
9. Brunac, A. C., Caverivière, P., Figurelli, J., Siegfried-Vernon, A., Uro-Coste, E., Lacroix-Triki, M., & Duprez-Paumier, R. (2019). À propos d'un cas de carcinome muco-épidermoïde du sein: présentation d'une entité rare [Report of a mucoepidermoid breast carcinoma: Presentation of a rare entity]. *Annales de pathologie*, 39(5), 364–368. <https://doi.org/10.1016/j.annpat.2019.02.001>
10. Jiang, Y. H., Jiao, Y., Chen, G. Y., Sheng, J. H., & Xu, Q. X. (2019). *Zhonghua er ke za zhi = Chinese journal of pediatrics*, 57(6), 483–484. <https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2019.06.016>



11. Ata J, Ata F, Ferrando M, Fontal M. Carcinoma mucoepidermoide de glándula parótida. Rev An Pediatr [Internet] 2017 [citado 3 marzo 2022]; 87(1): 55-56. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.03.020>
12. Méndez M. Parotidectomía superficial y total en neoplasias parotídeas, 10 años de experiencia cirugía maxilofacial en El Salvador. Crea Ciencia [Internet] 2020 [citado 3 marzo 2022]; 12 (2): 21 - 27. Disponible en: <https://www.camjol.info/index.php/CREACIENCIA/article/view/10166>
13. Fernández MS, González J, García JP, Sánchez O, Parrado R, Lillo M. Tumores de parótida en niños. Rev Cir Pediatr [Internet] 2018 [citado 3 marzo 2022]; 21 (1): 27 - 31. Disponible en: <https://docplayer.es/21029976-Tumores-de-parotida-en-ninos.htm>
14. Ferbeyre L, Cruz P, Fernández A, Sánchez G, Medina M. Tumores de glándulas salivales: Experiencia en Cuba, en comparación con otros países. Gamo [Internet] 2016 [citado 3 marzo 2022]; 5 (5): 154 - 160. Disponible en: <https://biblat.unam.mx/es/revista/gaceta-mexicana-de-oncologia/articulo/tumores-de-glandulas-salivales-experiencia-en-cuba-en-comparacion-con-otros-paises>
15. Toranzo J, Colunga R, Amarillas E. Incidencia de tumores benignos y malignos de glándulas salivales mayores en el Hospital Central de San Luis Potosí. Rev ADM [Internet] 2008 [citado 3 marzo 2022]; 65 (6): 291 - 295. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=19071>
16. Thariat J, Vedrine P, Orbach D, Pierre M, Badoual C, Butori C, et al. Tumeurs malignes des glandes salivaires chez l'enfant. Bull Cancer [Internet] 2019 [citado 3 marzo 2022]; 98 (7): 847 - 855. Disponible en: <https://www.em-consulte.com/article/965467/tumeurs-malignes-des-glandes-salivaires-chez-l-enf>
17. Expósito DG, Wilcarani M, Pérez ML, Valdés Y, Expósito ÁD. Comportamiento de los tumores de glándulas salivales en el Hospital Docente Vladimir Ilich Lenin. Rev CCM [Internet] 2017 [citado 3 marzo 2022]; 21 (2): 511 - 525. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812017000200016&lng=es