

Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado en una localización, edad y sexo inusual. Reporte de un caso

Esperanza Rodríguez de Manrique¹, Nola Fonseca de Hernández², Ligia Pérez Castro³ y Luz Irene Galué⁴

¹*Dra. en Odontología. Especialista Patología Bucal. Cátedra de Anatomía Patológica.*

²*Dra. en Odontología. Especialista Patología Bucal. Cátedra de Anatomía Patológica.*

³*Dra. en Odontología. Especialista Patología Bucal.*

Cátedra de Patología Estomatológica.

⁴*Especialista en Cirugía Bucal. Postgrado de Cirugía Bucal.*

Facultad de Odontología. Universidad del Zulia.

E-mail: erodriguez4@hotmail.com; hghernan@cantv.net; chicheperez_3@hotmail.com;

luzgalue@yahoo.com

Resumen

Introducción: El adenocarcinoma polimorfo de bajo grado, (A.P.B.G.), es el segundo neoplasma maligno más común, con predilección por las glándulas salivales del paladar, y por el sexo femenino, entre los 20 y 90 años, con una media en los 60. Se observa como una masa, firme, asintomática, de crecimiento lento, rara vez ulcerada. Sus células están organizadas en una variedad de patrones microscópicos. Las metástasis a distancia son raras. **Objetivo:** El propósito de este artículo es presentar un caso de A.P.B.G en labio inferior. **Reporte del caso:** paciente masculino, de 25 años de edad, presenta lesión que se extiende desde la mucosa hasta la piel de labio inferior, recidivante por segunda vez, eritematosa y asintomática. Se hizo una revisión bibliográfica retrospectivamente hasta el año 1983, año en el que el adenocarcinoma polimorfo de bajo grado, fue caracterizado y considerado una neoplasia distinta al carcinoma adenoide quístico y al adenoma pleomorfo. **Conclusión:** Se reafirma la importancia del estudio histopatológico de todas las lesiones corporales y que todo paciente debe ser atendido por un equipo de especialistas, para realizar el diagnóstico y tratamiento apropiado.

Palabras clave: Adenocarcinoma Polimorfo de Bajo Grado, Glándulas Salivales.

* Autor para correspondencia: Teléfono: + 58 9330307

Polymorphous Low Grade Adenocarcinoma in an Unusual Location, Age and, Sex. A Case Report

Abstract

Polymorphous low grade adenocarcinoma is the second most common malignant neoplasm with predilection of salivary glands on the palate. It is more common in female between 20 and 90 years old, with the media in the 60. It is a firm, asymptomatic, slowly growing, and rare ulcerated mass. The cell tumours are arranged in a diversity of patterns. Distant metastases are very rare. The purpose of this paper is to report a polymorphous low grade adenocarcinoma on the lower lip. A 25 years old male patient presents a lower lip mucosa and skin lesion, second recurrence, red and asymptomatic. In this report are described the most relevant findings in a bibliography search since 1983, year when this tumour was characterized and considered as a different neoplasm from pleomorphic adenoma and adenoid cystic carcinoma. The microscopic study for all corporal lesions is reaffirmed in this review and also is advised that every patient must be treated by a specialized team in order to get a right diagnosis, to apply a proper treatment and to improve the prognosis.

Key words: Polymorphous low grade Adenocarcinoma, Salivary Glands.

Introducción

El adenocarcinoma polimorfo de bajo grado, (A.P.B.G.) en glándulas salivales, fue descrito por primera vez en 1983 por Evans y Freedman^{1,2}.

Es el neoplasma maligno más frecuente en glándulas salivales menores, después del carcinoma mucoepidermoide. El sitio más comúnmente afectado es el paladar duro y el blando, encontrándose en estas localizaciones hasta en un 60%, seguido por la mucosa de los carrillos, labio superior, lengua y triángulo retromolar. Como localizaciones poco comunes han sido reportadas las glándulas salivales mayores, lengua, piso de boca, labio inferior, orofaringe, glándulas lagrimales y cavidad nasal³⁻⁷.

Tiene mayor prevalencia en el sexo femenino, siendo más evidente entre los cincuenta y setenta años, donde se detectan más del 70% de estos tumores, con una media de 60 años de

edad. La edad más temprana reportada es doce años^{8,9}.

Por lo general, se observa como una masa indolora, no ulcerada, firme a la palpación y de crecimiento lento. Ocasionalmente se observa sangrado, telangiectasias o ulceración de la mucosa. Rara vez infiltra el tejido óseo subyacente¹⁰⁻¹⁵.

La ausencia de encapsulación, con franca infiltración del tejido circundante, es una característica casi constante de este tumor¹⁰.

Microscópicamente se incluyen una gran variedad de patrones de crecimiento, de allí su atributo de polimorfo, tales como sólido, glandular, tubular, ductal, quístico, cribiforme, papilar y en fila india^{1,2,10}.

Recientemente, en una serie de cuarenta casos reportados, diecisiete se presentaron con un componente principalmente papilar y veintitrés sin ese componente, con un segui-

miento por lo menos de diez años; no hubo diferencia significativa en términos de supervivencia del paciente o comportamiento del tumor, exceptuando cuando las metástasis se presentan a nivel de los nódulos linfáticos cervicales siendo más frecuentes en el grupo que presentaron áreas papilares⁸.

El tumor está compuesto esencialmente por un tipo de células isomórficas, fusiformes y células ductales con núcleos basófilos, redondeados, ovoides o fusiformes, con nucleolo poco notable y escaso citoplasma. Las mitosis son ocasionales. Su estroma también es variable, pudiendo variar de mucoide a hialino o fibrovascular^{8,10,11}.

La característica morfológica más evidente, es que las células en el borde periférico se disponen en cordones elongados, formando un patrón de fila india. En estas áreas las células o los cordones de células alcanzan al tejido normal. La invasión perineural y perivascular, es evidente en la mayoría de los casos. La infiltración regional la podemos observar al músculo estriado, a la lámina propia extendiéndose hasta el epitelio y con menor frecuencia al tejido óseo^{10,11,12}.

El tratamiento de elección es la escisión de la lesión; algunas veces, dependiendo de si hay erosión del hueso subyacente, se incluiría eliminación parcial del mismo. Las metástasis regionales son poco comunes, por lo que la disección cervical no siempre es necesaria. En general el pronóstico es relativamente bueno. La recurrencia se ha reportado entre el 9% y el 17% de los casos; sin embargo, se puede controlar con reescisión^{1,10}.

El propósito de este artículo es el de reportar previo consentimiento del paciente un caso de adenocarcinoma polimorfo de bajo grado, el cual se presentó en una localización, edad y sexo inusual, haciendo una revisión de sus características clínicas, histopatológicas y su terapéutica.

Reporte del caso

Se trata de paciente del sexo masculino, de 25 años de edad, quien acude al área quirúrgica de la facultad de odontología de la Universidad del Zulia, presentando lesión recidivante a nivel del labio inferior, la cual se le había escindido hacía 8 años. Refiere que a la edad de ocho años fue intervenido por primera vez de una lesión en la misma localización, de la cual no existe reporte histopatológico. A la edad de 17 años es reintervenido en la misma zona, con diagnóstico de adenoma pleomorfo.

Al examen clínico extrabucal se observó una tumoración en la cara externa del labio inferior, que infiltraba y perforaba la piel, la cual se observaba eritematosa, con márgenes circunscritos, de consistencia firme y de aproximadamente 3 x 2 x 1cm. Intrabucalmente, la tumoración se observaba en la mucosa del mismo labio, exhibiendo las mismas características ya descritas (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Se observa lesión tumoral bien circunscrita de color rosado intenso en la piel del labio inferior.



Figura 2. Nótese que el tumor se extiende hasta la mucosa del labio inferior

Examen físico general, aparentemente normal

No se palparon ganglios linfáticos regionales ni cervicales.

Una vez elaborada la historia clínica se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales:

1. Adenoma pleomorfo
2. Adenocarcinoma

Después de realizar los exámenes necesarios, la lesión fue eliminada y enviada para su estudio al laboratorio de anatomía patológica del centro clínico La Sagrada Familia, en Maracaibo.

El informe de biopsia describe:

Estudio Macroscópico: "Se recibe fijado en formalina fragmento mayor y múltiples fragmentos menores de tejido blando, firme, blanco, pardo oscuro, con tejido adiposo adherido y áreas de hemorragia, midiendo en conjunto 3 x 2 x 2 cm. Al corte sólido, superficie multinodular, blanca. Se incluye en su totalidad".

Estudio Microscópico: "Las secciones muestran proliferación de células epiteliales uniformes entre sí, con núcleo redondeado o poligonal, vesicular, con nucleolo imperceptible en la mayoría de ellas y escaso citoplasma. En menor proporción se observan células con citoplasma claro, conteniendo material en él y consideradas células mucosas.

Las células tumorales se organizan en estructuras ductales, formando capas sencillas o dobles, en cordones delgados de dos capas de células o de una, en "fila india". En otras áreas, se organizan en grupos o islas separadas por zonas marcadamente colagenizadas. Estas células se extienden e infiltran en algunas zonas de la epidermis por un lado y por el otro a la mucosa, además de infiltrar el tejido muscular". Se diagnosticó como lesión maligna, con el nombre de adenocarcinoma polimorfo de bajo grado (Figuras 3 y 4).

Se sugirió escisión más amplia por encontrarse los márgenes tomados por la lesión.

Una vez obtenido este diagnóstico, se decide remitir al paciente al servicio de oncología del Hospital Universitario de Maracaibo, donde se procedió a realizar una exéresis más amplia en el sitio de la lesión (Figura 5). Toda la pieza quirúrgica fue remitida al Servicio de anatomía patológica del Hospital Universitario.

El informe de biopsia reporta:

1. Presencia de células neoplásicas malignas residuales tipo epiteliales para adenocarcinoma polimorfo de bajo grado en área de cicatriz post-quirúrgica.

2. Bordes de resección quirúrgicos libres de lesión neoplásica.

No se estableció ningún tipo de terapia oncológica. Se realizaron controles periódicos. Un año más tarde no había señales de recidiva (Figura 6).

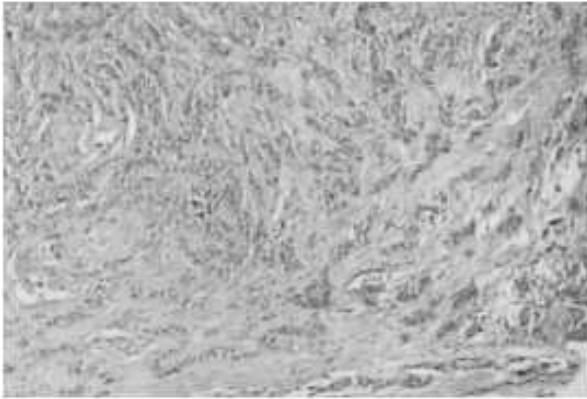


Figura 3. Se observan cordones constituidos. Por una sola capa de células (fila india).

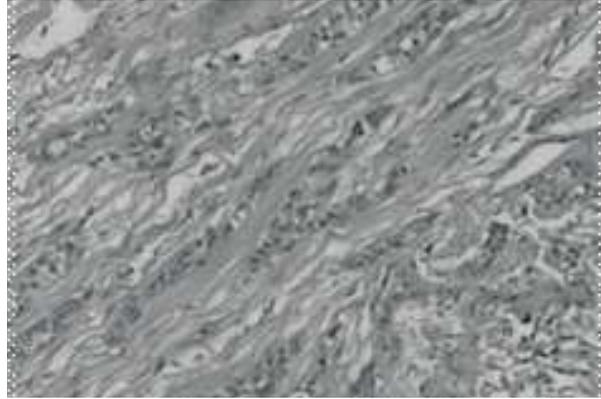


Figura 4. Se evidencian cordones formados por mas de una capa de células.



Figura 5. Postoperatorio inmediato.

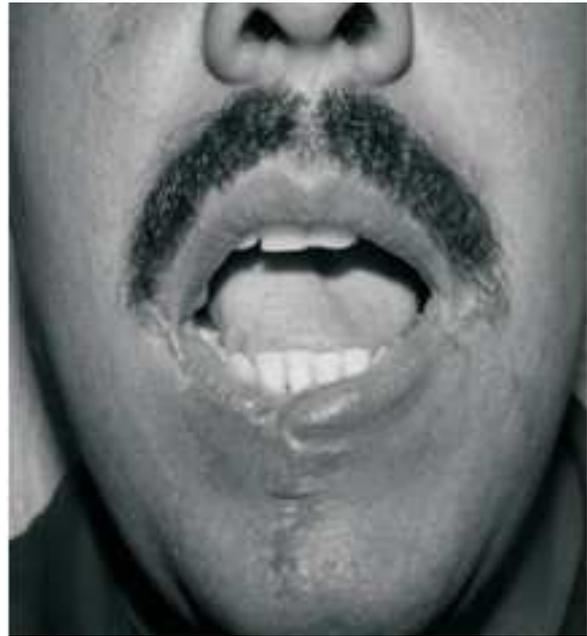


Figura 6. Control postoperato.

Discusión

En nuestro caso, las características histopatológicas observadas, coinciden plenamente con las descritas por Freedman P., Lumerman H., Evans H. y Batsakis ^{1,2}.

Otras características presentes en el A.P.B.G., como son la invasión perineural en algunos casos y la invasión estromal como la

vista en el nuestro, nos permiten diferenciarlo del adenoma pleomorfo. Los túbulos y conductos del carcinoma adenoide quístico revelan dos capas de células y la invasión perineural y estromal es más extensa. El caso objeto de estudio presenta un patrón clásico, formando estructuras ductales dispuestas en cordones delgados de una capa de células o en "fila india", observándose células tumorales infiltrando las estructuras adyacentes ^{1,2}.

El A.P.B.G. es el segundo tumor maligno más común de las glándulas salivales menores, siendo su localización más frecuente a nivel del paladar. Se presenta un caso en glándulas salivales menores de labio inferior, debido a lo infrecuente de esta localización. En la revisión bibliográfica realizada sólo se encontraron dos casos de A.P.B.G. en labio inferior, publicados por Waldron¹⁵ y por Vincent¹⁴, lo que hace que la lesión de nuestro estudio sea la tercera en el mundo y la primera en Venezuela.

En cuanto al sexo, lo reportado es 2:1 predilección por el sexo femenino y la menor edad de aparición del A.P.B.G. es de 12 años¹³. Nuestro caso presumiblemente se inició a los 8 años de edad y en un varón.

Coincidimos en afirmar como ha sido ya reportado^{9,11}, que el A.P.B.G. al no ser elimi-

nado por una exéresis que no garantice bordes libres de la lesión es altamente recidivante.

Ha sido reportado con bastante frecuencia que el A.P.B.G. infiltra estructuras adyacentes, incluso a los ganglios linfáticos regionales⁵. En nuestro caso, la infiltración a tejidos adyacentes fue evidente.

Conclusiones y Recomendaciones

Las características clínicas e incluso las microscópicas pueden asemejarse, por lo que recalamos la importancia del estudio histopatológico de las diferentes patologías y la intervención de un equipo transdisciplinario, constituido por especialistas de las diferentes áreas.

Referencias

1. Evans H and Batsakis J (1984). Polymorphous Low-Grade Adenocarcinoma of Minor Salivary Glands. A study of 14 cases of a Distinctive Neoplasm. *Cancer*. pp. 935-942.
2. Freedman P and Lumerman H (1983). Lobular carcinoma of intraoral minor salivary gland origin. Report of twelve cases. *Oral Surg*. Aug 1983. pp. 157-165.
3. Cinamon U, Maly B, and Elidan J (2000). Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the submandibular gland. *Otolaryngol Head Neck Surg*. pp. 123:337-338.
4. Dinesh S, Davis G, Dodd T, Rootman J (2004). Polymorphous Low-Grade Adenocarcinoma of the Lacrimal Gland. *Arch Ophthalmol / Vol. 122*. pp. 915-917.
5. Hyam D, Veness M, Morgan G (2004). Minor salivary gland carcinoma involving the oral cavity or oropharynx. 1: *Aust Dent* pp. 16-19.
6. Lengyel E, Somogyi A, Godeny M, Szerdahelyi A, Nemeth G (2000). Polymorphous low-grade adenocarcinoma of the nasopharynx.
7. Case report and review of the literature. 1: *Strahlenther Onkol*. pp. 40-42.
8. Tamiolakis D, Thomaidis V, Tsamis I, Kariki E, Kotini A, Lambropoulou M, Boglou P, Ppadopoulos N (2004). Polymorphous low grade adenocarcinoma of the parotid gland. Cytological, histological and immunohistochemical features and review of the literature. 1: *Acta Médica (Hradec Kralove)*. pp. 3-6.
9. Evans H, and Luna M (2000). Polymorphous Low-Grade Adenocarcinoma. A Study of 40 Cases with Long-Term Follow Up and an Evaluation of the Importance of Papillary Areas. *An I. Surg Pathol* 24(10).pp. 1319-1328.
10. Tsang YW, Tung Y, Chan, JK (1991). Polymorphous low grade adenocarcinoma of the palate in a child. 1: *J Laryngol Otol* pp. 309-311.

11. Neville B, Damm D, Allen C, Bouquot J. Oral and Maxillofacial Pathology. Second Edition. Saunders Company. Philadelphia. 2002.
12. Curran A, White D, Damm D, and Murrah V (2001). Polymorphous low-grade adenocarcinoma versus pleomorphic adenoma of minor salivary glands: Resolution of a diagnostic dilemma by immunohistochemical analysis with glial fibrillary acidic protein. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol Endod 2001 pp. 194-199.
13. Kumar M, Stivaros N, Barrett A, Thomas G, Bounds G, and Newman L (2004). Polymorphous low-grade adenocarcinoma, a rare and aggressive entity in adolescence. Jr Oral Maxillofac Surg, 2004 Jun; 42(3);195-199.
14. Luna M, y Wening B (2005). Polymorphous low-grade adenocarcinoma. Pathology & Genetics Head and Neck Tumours. World Health Organization Classification of Tumours. Edited by Barnes, L, Eveson J et al. pp. 223-224.