

Página del residente. Soluciones

**Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor.
 Diagnóstico inesperado ante sospecha de patología benigna**

**Epithelial – myoepithelial carcinoma of the minor salivary gland.
 Unexpected diagnosis on suspecting a benign disease**

David González-Ballester*, Carlos Moreno García, Raúl González-García,
 Luis Ruiz-Laza y Florencio Monje-Gil

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

Ante la sospecha de benignidad en el estudio citológico, informado como tumor de bajo grado de hábito mioepitelial compatible con mioepitelioma, se realizó tumorectomía simple mediante abordaje intraoral e incisión en mucosa yugal derecha respetando la salida del conducto de Stenon. Macroscópicamente, en la sala operatoria, se observa una lesión de aspecto anacarado, redondeada, bien delimitada, encapsulada y con un diámetro mayor aproximado de 1,5 cm (fig. 1). El exámen anatomopatológico definitivo de la pieza quirúrgica informó de una tumoración bien encapsulada y circunscrita, compuesta por estructuras tubulares recubiertas de células epiteliales que se tiñen de citoqueratina revestidas por numerosas células de estirpe mioepitelial. Hallazgos compatibles, tras estudio inmunohistoquímico revelando la doble población celular (fig. 2.), con el diagnóstico de carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salivar menor. Al ser catalogada como una neoplasia de bajo grado de malignidad, bien diferenciada (grado histológico G1) y circunscrita (fig. 3), con bordes quirúrgicos libres, clasificación histológica pT1NxMx y con ausencia de invasión venosa, linfática y perineural, se decidió seguimiento estrecho sin empleo de terapias adyuvantes. La paciente permanece asintomática 6 meses después de la intervención sin signos de recidiva ni extensión locoregional ni a distancia.

Discusión

El carcinoma epitelial-mioepitelial es una rara neoplasia de las glándulas salivales con un bajo grado de malignidad. Su incidencia, en comparación con el resto de tumores que afectan a la región glandular, es baja, siendo informado en la literatura valores inferiores al 1%^{5,7}. Conocido desde 1956 con otras denominaciones (adeno-miopitelioma, adenoma de células claras, adenoma tubular solido, etc.)⁴, fue descrito por primera vez por Donath et al en 1972¹ siendo catalogado posteriormente en 1991 como una nueva entidad por la Organización Mundial de la Salud (OMS)². Su aparición generalmente ocurre en la glándula parótida (hasta en un 80%)^{5,8}, describiéndose también en otras localizaciones: glándulas submandibular (10%), glándulas salivares menores (10-15%) y glándulas seromucosas del tracto digestivo superior e inferior⁴.

La localización más relevante como glándula salival menor parece ser el paladar⁶, aunque también se han informado casos afectando al seno maxilar, glándula lagrimal, cavidad nasal, tráquea y lengua^{6,9,10}. Suele presentarse en edad adulta con un pico de incidencia en la 6.ª década de la vida, habiéndose publicado casos en edad infantil⁵. Existe una ligera predilección por el sexo femenino⁸ con un ratio aproximado de 2:1⁴.

Su aspecto morfológico sigue planteando dudas en cuanto a su etiología¹¹. Donath et al postuló que podría deberse a que las células de origen procedían de los ductos intercalados¹,

Véase contenido relacionado en DOI:
 10.1016/j.maxilo.2011.07.008.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dgonzalezballester@gmail.com (D. González-Ballester).

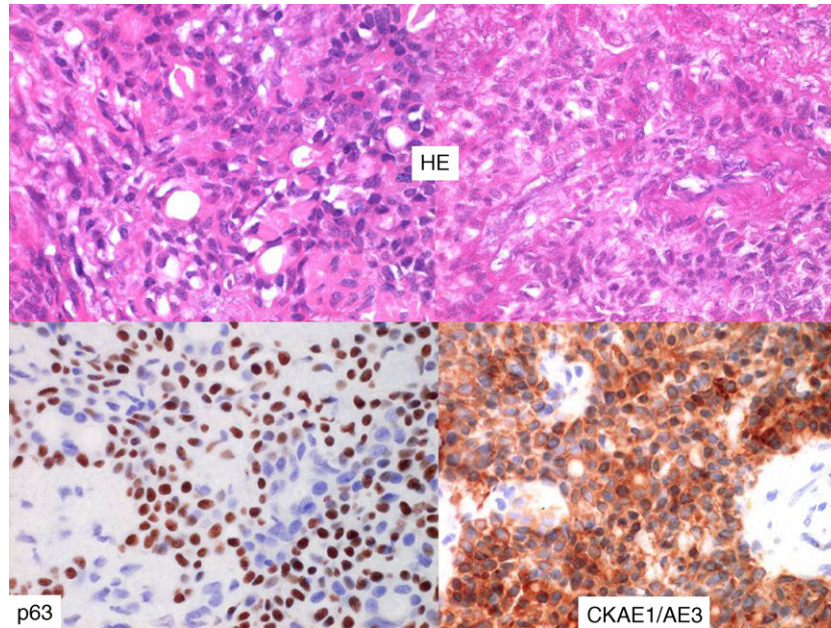


Figura 1 – Microfotografía mostrando estructuras ductus-like con doble patrón celular. Obsérvese que ambos componentes, interno epitelial y más externo mioepitelial, son revelados claramente mediante el empleo de marcadores inmunohistoquímicos, CKAE1/AE3 y p63, respectivamente. (Tinción hematoxilina-eosina, CK AE1/A3 y p63, magnificación x400).

y según numerosos autores, motivo de la integración de ambos componentes, epitelial y mioepitelial, en este tipo de lesiones¹¹.

En cuanto a su diagnóstico, las pruebas de imagen, tanto la tomografía computarizada (TC) como la resonancia magnética nuclear (RMN), son inespecíficas y no ayudan a diferenciar al CEM de otras patologías neoplásicas de las glándulas salivales¹¹. De igual modo, la dificultad del diagnóstico citológico mediante PAAF, técnica empleada en el estudio inicial de cualquier patología tumoral benigna o maligna de las glándulas salivales, también ha sido informada. El limitado número de casos informados, la escasa familiaridad con las características citopatológicas de esta entidad⁸ unido a

la variabilidad del componente celular aspirado mediante PAAF, complican la obtención de un diagnóstico preciso. La biopsia incisional está inicialmente contraindicada de forma rutinaria en las glándulas salivales por la posibilidad de producir siembra tumoral, siendo el diagnóstico definitivo obtenido mediante estudio final de la pieza quirúrgica. Su apariencia



Figura 2 – Imagen intraoperatoria. Lesión de aspecto anacarado, redondeada, bien definida, de consistencia elástica y sin adhesión a planos profundos.

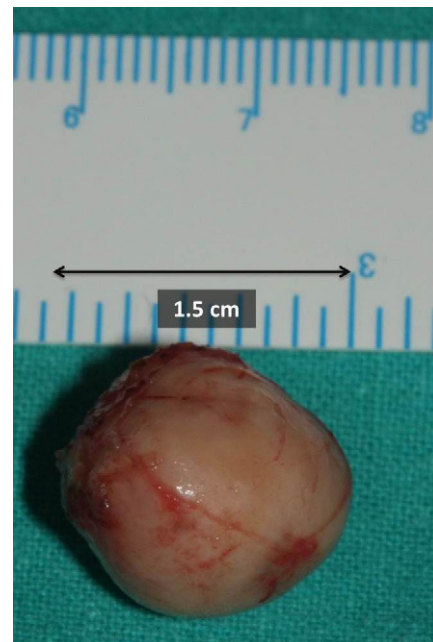


Figura 3 – Imagen de pieza quirúrgica mostrando su exéresis completa. Lesión de 1,5 cm de diámetro, bien encapsulada y con escasa vascularización.

histológica es característica, pudiendo en ocasiones existir variaciones morfológicas que hagan que se produzcan solapamientos con otros tipos de tumores salivales⁴. Al microscopio electrónico puede encontrarse su particular composición formada por un doble recubrimiento celular consistente en una capa interna de células ductales epiteliales y una capa externa de células mioepiteliales, orientando de este modo el diagnóstico⁶. El estudio inmunohistoquímico demostrando su peculiar fenotipo de patrón bifásico permite realizar el diagnóstico definitivo de CEM^{4,6,9}. Dentro de la variedad de marcadores que se pueden emplear, algunos estudios señalan a las citoqueratinas AE1/AE3 y CAM 5.2 como las más selectivas para realzar el componente interno epitelial y el P63, vimentina y actina de músculo liso (AML) para el componente externo mioepitelial. La proteína S100 permitía señalar la invasión perineural⁴. El índice de proliferación celular Ki-67, considerado por algunos autores de utilidad en estimar la posibilidad de recurrencias, es desechado por otros al no obtener resultados acordes a lo esperado. Seguramente el escaso período de seguimiento y el limitado número de casos impida llegar a alguna conclusión significativa. Seethal et al señala que no presentó ninguna recurrencia en su serie en ninguno de los pacientes con un índice de proliferación Ki-67 menor de 10%⁴. El diagnóstico diferencial del CEM incluye tumores dominados por células claras como mioepiteliomas, carcinomas de células acinares, carcinomas mucoepidermoides y tumores metastásicos de células claras e incluso carcinoma adenoide quístico debido a su doble recubrimiento con estructura ductus-like⁶, al igual que adenoma polimórfico y adenocarcinomas polimorfos de bajo grado⁸. La lesión puede aparecer encapsulada o con mínima invasión, sin presentar en estos casos recurrencias en algunas series, pudiendo considerarse, por tanto, este patrón de crecimiento como de un comportamiento menos agresivo⁴.

Aunque suele presentarse como una patología de bajo grado de malignidad^{4,5} han sido descritos casos de dediferenciación o alto grado de malignidad de forma infrecuente⁴. De igual modo, su tasa de recurrencia se ha informado elevada en la literatura^{4,6} variando de un 23 a un 80%⁴, siendo los primeros 5 años donde se produce la mayor parte de las recurrencias⁶. La incidencia de metástasis permanece variable según los estudios, señalándose porcentajes tan variables para metástasis cervicales como de un 5% en algunas series⁴ y de hasta un 25% en otras. Seethala et al informa en sus resultados una baja incidencia de metástasis a distancia en torno a un 2%⁴ aunque en otros artículos se habla de hasta un 9,8%⁶ afectando a riñón, pulmones o incluso cerebro. De igual modo, el porcentaje de pacientes que fallecen por la enfermedad ofrece resultados dispares, de un 40%, en algunos estudios, a tan solo un 5% en otros⁴. Estas diferencias podrían explicarse debido a mayores tasas de recurrencias, metástasis y muertes en pacientes con CEM con características histológicas más agresivas y por la falta de tratamiento coadyuvante (QT y RT) cumplimentado en estudios con menores tasas de afectación postoperatoria⁴.

Los factores más importantes considerados en la literatura como relevantes en predecir la posibilidad de recurrencia son el estado de los márgenes, la invasión vascular y linfática, la necrosis tumoral y la anaplasia mioepitelial⁴, sin embargo, ni la dediferenciación, el alto índice de proliferación Ki-67, la

actividad mitótica, el tamaño tumoral ni la invasión perineural, son considerados factores que impacten en la supervivencia⁴, aunque no todos ellos son compartidos por otros autores⁷.

No existe consenso respecto al tratamiento óptimo para el CEM^{6,8}. De forma rutinaria se ha considerado de elección el tratamiento quirúrgico con márgenes. Esta opción de tratamiento suele plantearse frecuentemente a posteriori, tras el diagnóstico anatómo-patológico definitivo de tumor maligno de las glándulas salivales, una vez realizada la enucleación simple o tumorectomía de una lesión sospechosa de benignidad. Tal circunstancia se ve favorecida por el hecho de que, inicialmente, la biopsia incisional prequirúrgica diagnóstica en tumores de glándulas salivares mayores como menores no está indicada. Afortunadamente, en la mayoría de los casos se trata de lesiones de bajo grado de malignidad. Otras opciones terapéuticas como la radioterapia (RT), empleada como coadyuvante en casos de márgenes dudosos³ o para prevenir recurrencias, o la quimioterapia (QT), han sido relegados a un segundo plano. Sin embargo, en los últimos años se han descrito casos de pacientes tratados exclusivamente con RT⁹ o combinación de QT más radioterapia con obtención de buenos resultados sin recidiva¹⁰. El CEM aunque es un tumor de bajo grado de malignidad puede presentar características histológicas agresivas, con capacidad para recurrir frecuentemente, metastatizar en ocasiones a distancia y causar la muerte⁴. Dada la posibilidad de recurrencia tardía (incluso mayor de 20 años), el seguimiento a largo plazo es obligatorio³

Conclusión

El carcinoma epitelial – mioepitelial, aunque representa una patología de aparición infrecuente de las glándulas salivales, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier tumoración a nivel glandular con patrón bifásico. Sus características en cuanto a recurrencia y capacidad metastásica obligan a la realización de un tratamiento agresivo, con exéresis completa y vigilancia estrecha, incluso, de por vida.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Donath K, Seifert G, Schmitz Zr. Diagnosis and ultrastructure of the tubular carcinoma of salivary gland duct, Epithelial-myoepithelial carcinoma of the intercalated ducts. *Virchows Arch A Pathol Anat.* 1972;356:16-31.
2. Seifert G, Sobin LH. Histologic typing of salivary gland tumors. En: *World Health Organization international histologic classification of tumors.* Berlin: Springer; 1991.
3. Senis L, Sahuquillo E, Davó R, Hamad P, Floria LM, Baquero M. Salivary Gland Epithelial Myoepithelial Carcinoma: behaviour, diagnosis and treatment. *Medicina Oral.* 2002;7:391-5.
4. Seethala RR, Barnes EL, Hunt JL. Epithelial-Myoepithelial Carcinoma: A Review of the clinicopathologic spectrum and immunophenotypic characteristics in 61 tumors of the

- salivary glands and upper aerodigestive tract. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:44-57.
5. Toida M, Shimokawa K. Epithelial-Myoepithelial Carcinoma of the Parotid Gland: Report of a Case. *J Oral Maxillofac Surg.* 1995;53:476-80.
 6. Kumai Y, Ogata N, Yumoto E. Epithelial-myoepithelial carcinoma in the base of the tongue: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2006;27:58-60.
 7. Kumagai M, Suzuki H, Matsuura K, Takahashi E, Hashimoto S, Suzuki H, et al. Epithelial myoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Auris Nasus Larynx.* 2003;30:201-3.
 8. Cherian S, Kulkarni R, Bhat N. Epithelial-myoepithelial carcinoma in the hard palate. A case report. *Acta Cytol.* 2010;54:835-9.
 9. Peters P, Repanos C, Earnshaw J, Stark P, Burmeister B, McGuire L, et al. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the tongue base: a case for the case-report and review of the literature. *Head Neck Oncol.* 2010;2:4.
 10. Puri T, Singh K, Sharma DN, Khurana N. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the base of the tongue: Pathology and management. *Indian J Cancer.* 2004;41:138-40.
 11. Colella G, Giudice A, Adolfo A, De Simone S, Rossiello L, Rossiello R. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Oral Oncol EXTRA.* 2004;40:29-32.
- doi:10.1016/j.maxilo.2011.08.003

Osteotomía distal mandibular y fractura en tallo verde

Mandibular distal osteotomy and greenstick fracture

Ignacio Navarro Cuéllar*, Eduard Mirada, Natalia Gisbert, Rocío Sánchez y José Luis del Castillo Miguel Burgueño

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Introducción

La osteotomía sagital bilateral de mandíbula es probablemente la más utilizada en el tratamiento de las anomalías dentofaciales. La alineación pasiva de los fragmentos mandibulares es clave para asentar el cóndilo en la fosa glenoidea obteniendo estabilidad oclusal y evitando futuros problemas articulares.

Sin embargo, en determinadas situaciones clínicas como las asimetrías faciales o planos oclusales cantedos los fragmentos mandibulares, tras la fijación intermaxilar, pueden separarse (brecha interfragmentaria) de una manera importante impidiendo su adaptación pasiva.

Existen distintas formas de solventar estos espacios interfragmentarios. En los pequeños, normalmente bastaría con eliminar los primeros puntos de contacto óseo. En contrapartida, en los grandes, la osteotomía de la porción más anterior del fragmento proximal o la osteotomía en el fragmento distal descrita por Ellis¹ pueden solucionar el problema.

Técnica quirúrgica

Se separa el fragmento proximal lateralmente y se localiza el canal del nervio alveolar inferior o, en su defecto, el paquete

vásculo-nervioso. Mediante una fresa o sierra se realizan dos osteotomías distales al último molar. La primera será por encima del canal nervioso y la segunda por debajo. Solamente se debe completar la osteotomía hasta la parte lingual en la basal mandibular. En el resto del fragmento distal se deja un remanente óseo mínimo medial (con integridad de los tejidos blandos) y el hueso correspondiente a la altura del paquete vasculo-nervioso. Posteriormente, con un escoplo se aplica una fuerza en dirección lingual creando una fractura en tallo verde consiguiendo una alineación pasiva de los fragmentos que son fijados mediante miniplacas¹.

Caso clínico

En el caso de la paciente descrita anteriormente, la línea media mandibular estaba desviada a la derecha. Mediante las osteotomías sagitales bilaterales de mandíbula y la fijación intermaxilar, el fragmento distal derecho se desplazó a la izquierda produciendo un contacto posterior anómalo que justificaba el gran espacio existente (fig. 1).

Mediante la osteotomía distal de Ellis se pudo alinear los dos fragmentos (fig. 2). En el lado contralateral (izquierdo), no hubo necesidad de realizar la misma maniobra puesto que aquí la adaptación pasiva era más favorable.

Véase contenido relacionado en DOI:
10.1016/j.maxilo.2011.07.007.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nnavcu@hotmail.com (I. Navarro Cuéllar).