

Caso clínico

Adenocarcinoma mucinoso gigante de glándula submandibular: presentación de un caso extremadamente infrecuente

Rafael Michel Coca-Granado*, Yuniesky Jiménez-Rodríguez, Lianet Bermúdez-Sánchez y Erick Dévora-Pestano

Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital Provincial Universitario Arnaldo Milián Castro. Villa Clara-Santa Clara, Cuba

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 19 de febrero de 2023

Aceptado: 15 de abril de 2023

Palabras clave:

Neoplasia, adenocarcinoma mucinoso, glándula submandibular.

Keywords:

Neoplasia, mucinous adenocarcinoma, submandibular gland.

R E S U M E N

El adenocarcinoma mucinoso es una entidad patológica poco frecuente dentro de las neoplasias que afectan a las glándulas salivales. Se presenta el caso de una paciente de 89 años con antecedentes de un aumento de volumen en el cuello. Al examen físico se constató una tumoración que abarcaba toda la región cervical derecha y se extendía desde la región submandibular hasta la región clavipectoral homolateral. El estudio histopatológico confirmó un adenocarcinoma mucinoso de bajo grado. Se efectuó una disección del cuello extendida a piel y luego se reconstruyó la zona con un colgajo miocutáneo de músculo pectoral mayor, debido al defecto generado por la eliminación del gran volumen tumoral.

En conclusión, se presenta un caso extremadamente infrecuente de adenocarcinoma mucinoso de glándula submandibular de tamaño gigante.

Giant mucinous adenocarcinoma of the submandibular gland. Report on an extremely rare case

A B S T R A C T

Mucinous Adenocarcinoma is a rare pathological entity within neoplasms that affect the salivary glands. The case of an 89-year-old female patient with a history of increased volume in the neck is presented. Physical examination revealed a tumor that covered the entire right cervical region and extended from the submandibular region to the ipsilateral clavipectoral region. The histopathological study confirmed a low grade Mucinous Adenocarcinoma. A neck dissection extended to the skin was performed and then the area was reconstructed

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: rafaelmcoca@gmail.com (Rafael Michel Coca Granado).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2023.1429/2023>

1130-0558/© 2023 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

with a myocutaneous flap from the pectoralis major muscle due to the defect generated by the removal of the large tumor volume.
In conclusion, an extremely rare giant-sized mucinous adenocarcinoma of the submandibular gland is presented.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de glándulas salivales son un grupo histopatológico heterogéneo que constituyen aproximadamente el 3 % de todas las que surgen en la región de cabeza y cuello. En el orden de frecuencia aparecen los carcinomas mucoepi-dermoide, adenoideo quístico y sin otra especificación, último grupo dentro del que se encuentran los adenocarcinomas productores de mucina, neoplasias documentadas a partir de estudios de pequeñas series y reportes de casos que históricamente se han ubicado por categorías según su patrón histológico dominante¹.

El supuesto teórico de que todos los adenocarcinomas producen mucina de forma intracelular es la razón por la que en otro tiempo se incluyeron inapropiadamente a diferentes subtipos de estos bajo la denominación de adenocarcinoma mucinoso. Sin embargo, en 2017, la Organización Mundial de la Salud, en su Clasificación de Tumores de Cabeza y Cuello², tomó la decisión de agrupar estas neoplasias, junto a otras diversas variantes no clasificadas, bajo la nomenclatura de adenocarcinoma sin otra especificación³.

En particular, el adenocarcinoma mucinoso (AM) es una neoplasia maligna que se caracteriza por producir una gran cantidad de mucina, y aunque se desconoce su verdadera incidencia, datos limitados indican que aparece con mayor frecuencia en la quinta década de la vida (1,4 a 2 varones por cada mujer) y los sitios más afectados en cabeza y cuello son paladar duro y glándulas salivales, aunque también ha sido descrito en otros sitios como colon, apéndice, mama, pulmón y ovario⁴.

Existen alrededor de 40 casos referidos de AM, muy pocos de estos en la glándula submandibular, lo cual ha motivado la presentación de este caso.

CASO CLÍNICO

Se presenta a una paciente de 89 años, con antecedentes de hipertensión arterial, que acudió a consulta de cirugía maxilofacial por presentar molestias asociadas a una "inflamación cervical derecha" de gran tamaño y dos años de evolución, que le provocaba sangrado, impedía sostener la cabeza y efectuar sus actividades domésticas habituales. La paciente refirió haber sido estudiada e intervenida quirúrgicamente por esa causa en otro centro, sin aportar información sobre estudios anteriores. Al examen físico se constató una cicatriz cervical derecha de 15 cm de largo, relacionada con un aumento de volumen clínicamente mixto (exofítico, ulcerado e infiltrante), de base amplia, que se extendía de la región submandibular a la clavicular y llegaba a la altura de la línea mamilar al estar la paciente en bipedestación. Se indicó una ecografía cervical que

informó la presencia de múltiples imágenes hipocogénicas de aproximadamente 2 cm, distribuidas por la toda la región lateral derecha del cuello. Se efectuó una biopsia incisional cuyo resultado histopatológico informó de un adenocarcinoma mucinoso de bajo grado de glándula salival. Se clasificó clínicamente (según la 8.ª edición de la Clasificación TNM) como un T4aN2bM0 de glándula salival mayor, estadio IVa, y se propuso tratamiento oncológico en la consulta multidisciplinaria de cabeza y cuello. Se realizó una disección cervical radical derecha con resección de los niveles linfonodulares I-V, vena yugular interna, músculo esternocleidomastoideo, músculo digástrico, músculo estilohioideo, nervio espinal, nervio vago y nervio hipogloso, con ampliación a la piel involucrada. El defecto cervical se reconstruyó con un colgajo miocutáneo de músculo pectoral mayor derecho. La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta. Posteriormente, se recibió el resultado anatomopatológico de la pieza quirúrgica que informó de neoplasia de glándula submandibular derecha con aspecto ulcerado y presencia de múltiples quistes con contenido mucinoso, que se extiende a piel, músculo esquelético, vena yugular interna y tejido linfonodular, tamaño tumoral de 36 x 24 x 18 cm, peso de la pieza resecada 2,55 kg, presentando infiltración perineural, vascular y linfática, metástasis linfática en 3 de 24 ganglios resecados, con extensión extracapsular en 1 de 3 linfonodos metastásicos. El diagnóstico anatomopatológico emitido fue de adenocarcinoma mucinoso de bajo grado, con estadificación pTNM: pT4aN3bM0, estadio IVB (Figuras 1 y 2).

DISCUSIÓN

El adenocarcinoma mucinoso es una neoplasia maligna que puede ser calificada dentro de las enfermedades raras, pues en la Unión Europea se considera de esa manera a aquellas entidades patológicas con una prevalencia menor o igual a 5 entre 10.000 personas. Según Farhood y cols.⁵, representa el 0,1 % del total de las neoplasias de glándulas salivales y un 0,4 % del total en glándulas salivales menores.

En relación con la glándula submandibular como sitio primario, Machío y Pozo Kreilinger⁶ especifica que a esta le corresponde el 8 % de las neoplasias de glándulas salivales, de las que 40-45 % son malignas. Específicamente en el caso del adenocarcinoma mucinoso, según el estudio de Farhood y cols.⁵ solo el 7,1 % de los casos publicados aparecen en esta localización, lo que hace que sea un sitio muy infrecuente. Además, también este último autor describe que la mayoría de las veces esta neoplasia se presenta asociada a crecimiento lento, consistencia blanda, dolor crónico, bajo grado histológico, recaída local, regional y a distancia (tasas de 33 %, 63 % y 29 %, respectivamente).

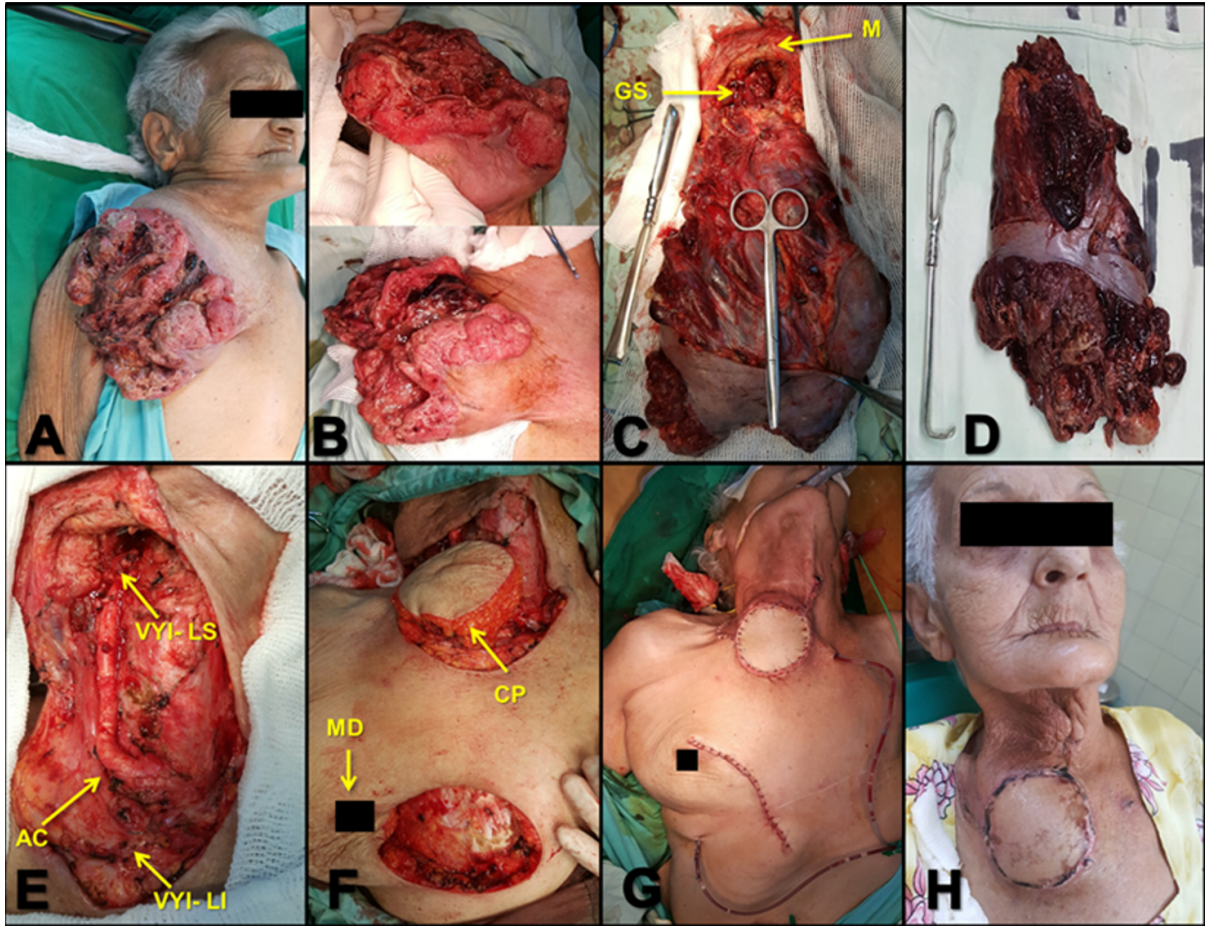


Figura 1. Carcinoma mucinoso gigante de glándula submandibular derecha.

A: aspecto clínico de la neoplasia en la paciente. B: vista inferior y medial de la neoplasia. C: aspecto intraoperatorio de la neoplasia. D: pieza quirúrgica (dissección de cuello [niveles I-V, músculo esternocleidomastoideo, omohioideo y digástrico, X par, XI par] y neoplasia). E: lecho quirúrgico. F: reconstrucción con colgajo miocutáneo de músculo pectoral mayor derecho, aspecto intraoperatorio. G: aspecto postoperatorio inmediato. H: aspecto postoperatorio de la paciente al mes. M: mandíbula. GS: glándula submandibular. AC: arteria carótida. VYI-LS: vena yugular interna, ligadura superior. VYI-LI: vena yugular interna, ligadura inferior. MD: mama derecha. CP: colgajo pectoral.

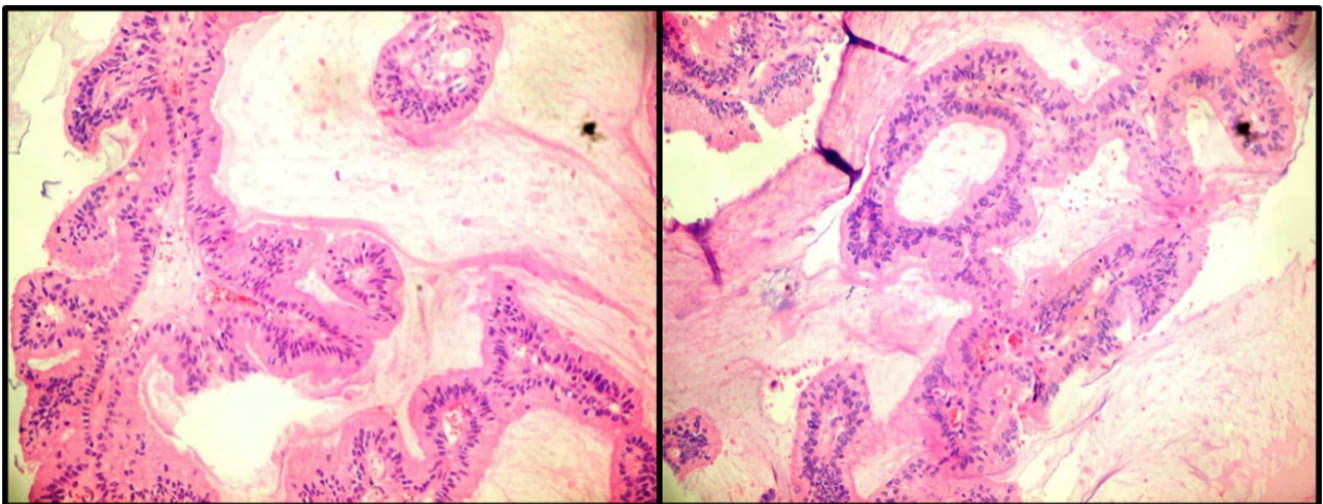


Figura 2. Hematoxilina y eosina. 40 X. Células epiteliales neoplásicas redondas en nidos o racimos rodeadas de cavidades quísticas llenas de mucina y separadas por hebras fibrosas conectivas.

El diagnóstico del adenocarcinoma mucinoso se basa en el uso del método clínico y medios auxiliares. La biopsia guiada por ecografía proporciona un diagnóstico preoperatorio bastante preciso que, a menudo, se complementa con una tomografía computarizada, con emisión de positrones o una resonancia magnética nuclear (realizada con contraste dinámico o ponderada por difusión). Es importante destacar que estas técnicas de imagen pueden aprovecharse para evaluar la extensión de la neoplasia, recaída local, metástasis linfodular y a distancia, las cuales son fundamentales para una correcta estadificación⁷. Las características radiológicas predominantes en el adenocarcinoma mucinoso están dadas por la presencia de múltiples zonas cavitadas con contenido mucoso, que se interpretan de forma muy general según el medio auxiliar utilizado como hipoecogénicas (ecografía), hipodensas (tomografía) o hipointensas (resonancia).

En la actualidad existen aproximadamente 100 tipos de biomarcadores en glándulas salivales donde se incluyen iones (sodio, calcio), proteínas (p53, alfa-amilasa), ADN, ARN y microARN (codón 63 del gen p53, miR-125a) y metabolitos (valina, ácido láctico), entre otros, que han ganado creciente importancia tanto para la agudeza del diagnóstico como para el enfoque terapéutico y pronóstico de neoplasias malignas de glándulas salivales⁸. En el caso del adenocarcinoma mucinoso, el uso de bio-marcadores precisos se dificulta por su baja frecuencia y pocos estudios realizados.

Según estima Panaccione y cols.⁹ en su estudio, el 60 % de los pacientes con adenocarcinoma mucinoso son diagnosticados inicialmente como una enfermedad localmente avanzada. Debido a la escasa respuesta que aportan la radioterapia y la quimioterapia para el control de esta entidad, la cirugía se erige como la terapia de elección, por medio de la exéresis completa de la neoplasia primaria en conjunción con la disección cervical que, dada la extensión tumoral, con invasión de estructuras vasculares, nerviosas y musculares, requirió su radicalización. En dependencia de los factores pronósticos también se utilizan la radioterapia y quimioterapia como parte del tratamiento adyuvante¹⁰.

En relación con la supervivencia, Farhood y cols.⁵, en su análisis de 107 casos, refirió una tasa de supervivencia para el adenocarcinoma mucinoso del 44 % a los 10 años, aunque relacionó el bajo grado histológico con un incremento de esta a los 5 y 10 años, y la presencia de metástasis a distancia y el tamaño tumoral mayor o igual a 2 cm como factores pronósticos adversos, con disminución de dicha tasa general de supervivencia.

CONCLUSIONES

El adenocarcinoma mucinoso es una entidad tumoral infrecuente que afecta las glándulas salivales, con tendencia a la

recidiva locorregional, que se diagnostica la mayoría de las veces como una enfermedad localmente avanzada y cuyo tratamiento primario es la cirugía radical, asociada o no a otros tratamientos oncológicos. Lo más relevante del caso presentado fue su localización y un tamaño inusualmente grande, con compromiso de estructuras locorregionales relevantes, cuya presentación clínica ha sido referida en la literatura en muy escasas ocasiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campolo González A, Ramírez Skinner H, Vargas Díaz A, León Ramírez A, Goñi Espildora I, Solar González A. Perfil epidemiológico de neoplasias epiteliales de glándulas salivales. *Rev méd Chile*. 2018;146(10):1159-66. DOI: 10.4067/S0034-98872018001001159.
2. Oren N, Vaysberg A, Ginat DT. Updated WHO nomenclature of head and neck lesions and associated imaging findings. *Insights Imaging*. 2019;10(1):72. DOI: 10.1186/s13244-019-0760-4.
3. Rooper LM, Argyris PP, Thompson LDR, Gagan J, Westra WH, Jordan RC, et al. Salivary Mucinous Adenocarcinoma Is a Histologically Diverse Single Entity With Recurrent AKT1 E17K Mutations: Clinicopathologic and Molecular Characterization With Proposal for a Unified Classification. *Am J Surg Pathol*. 2021;45(10):1337-47. DOI: 10.1097/PAS.0000000000001688.
4. Chang TH, Park YH, Cho NP, Leem DH. A Systematic Review and Case Report on Mucinous Adenocarcinoma: Can Lymphatic Metastasis Decide the Fate of Mucinous Adenocarcinoma of Salivary Gland Origin? *Korean J Oral Maxillofac Pathol*. 2019;43(5):179-87. DOI: 10.17779/KAOMP.2019.43.5.006
5. Farhood Z, Zhan KY, Lentsch EJ. Mucinous Adenocarcinoma of the Salivary Gland: A Review of a Rare Tumor. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;154(5):875-9. DOI: 10.1177/0194599816630546.
6. Machío N, Pozo Kreiling JJ, Barajas Blanco M, del Castillo Pardo de Vera JL, Malet Contreras A, Burgueño García M, et al. Tumores malignos de las glándulas salivales: estudio retrospectivo de los pacientes tratados en el Hospital La Paz entre 2008 y 2018. *Rev Esp Cirug Oral Maxilofac*. 2021;43(3):90-5. DOI: DOI: 10.20986/recom.2021.1291/2021.
7. Cleymaet R, Vermassen T, Coopman R, Vermeersch H, De Keuleire S, Rottey S. The Therapeutic Landscape of Salivary Gland Malignancies-Where Are We Now? *Int J Mol Sci*. 2022;23(23):14891. DOI: 10.3390/ijms232314891.
8. Meyer MT, Watermann C, Dreyer T, Ergün S, Karnati S. 2021 Update on Diagnostic Markers and Translocation in Salivary Gland Tumors. *Int J Mol Sci*. 2021;22(13):6771. DOI: 10.3390/ijms22136771.
9. Panaccione A, Zhang Y, Mi Y, Mitani Y, Yan G, Prasad ML, et al. Chromosomal abnormalities and molecular landscape of metastasizing mucinous salivary adenocarcinoma. *Oral Oncol*. 2017;66:38-45. DOI: 10.1016/j.oraloncology.2016.12.011.
10. Scherl C, Haderlein M, Agaimy A, Mantsopoulos K, Koch M, Traxdorf M, et al. Outcome and management of rare high-grade "salivary" adenocarcinoma: the important role of adjuvant (chemo)radiotherapy. *Strahlenther Onkol*. 2019;195(12):1050-9. DOI: 10.1007/s00066-019-01499-6.