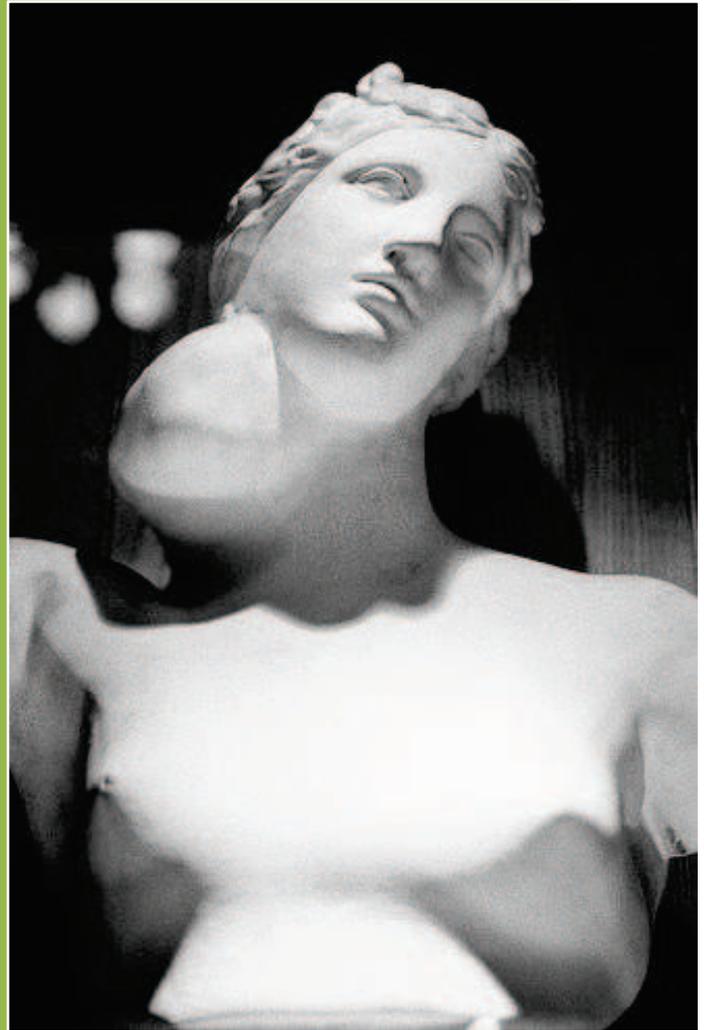


Neoplasias de glándulas salivales



Dr. Cristian Rojas Rojas.

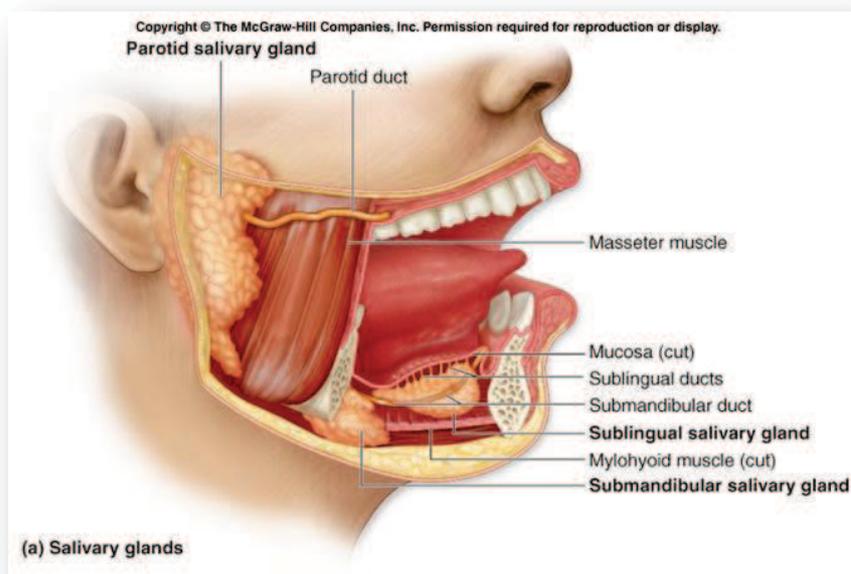
**Especialista en Patología y
Medicina Oral**

INDICE

ANATOMÍA	2
HISTOLOGÍA	3
HISTOFISIOLOGÍA DE LAS GLÁNDULAS SALIVALES	5
EPIDEMIOLOGÍA	5
ETIOLOGÍA	6
DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO	7
BIOPSIA	7
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS GENERALES DE LOS TUMORES DE LAS GLÁNDULAS SALIVALES	10
INFORMACION DE LAS ETAPAS	11
GRUPOS DE ETAPAS	12
NEOPLASIAS BENIGNAS	13
ADENOMA PLEOMORFO (TUMOR MIXTO)	13
TUMOR DE WHARTIN (CISTOADENOMA PAPILAR LINFOMATOSO)	16
ADENOMA CANALICULAR	18
ADENOMA DE CÉLULAS BASALES	19
ONCOCITOMA	20
MIOEPITELIOMA	21
ADENOMAS CON CÉLULAS SEBÁCEAS PROMINENTES	22
PAPILOMAS DUCTALES	23
NEOPLASIAS MALIGNAS	26
CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE	27
CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO (CILINDROMA)	31
CARCINOMA DE CÉLULAS ACÍNICAS	33
ADENOCARCINOMA POLIMORFO DE BAJO GRADO	35
ADENOCARCINOMA NO ESPECIFICADO DE OTRA FORMA (NOS)	36
TUMOR MIXTO MALIGNO	37
OTROS TUMORES	39
BIBLIOGRAFÍA	40

ANATOMÍA

Existen tres pares de glándulas salivales mayores: parótida, submandibular y sublingual. Además, existen aproximadamente entre 700 y 1000 glándulas salivales menores, distribuidas principalmente en la cavidad oral y la mucosa faríngea.



Parótida:

Es la mayor de las glándulas salivales. Se localiza en la fosa parotídea. Posee una importante relación anatómica con el nervio facial que la divide en dos porciones, una superficial y otra más profunda siendo la designación de "lóbulos" incorrecta. Además, se relaciona con otros nervios y vasos importantes. La porción profunda de la glándula posee relación anatómica importante con el espacio parafaríngeo (arteria carótida, vena yugular, IX, X, XI Y XII pares craneanos, simpático). Existen ganglios linfáticos intra y extraparotídeos por lo que un aumento de volumen de ellos puede confundirse con un aumento de volumen de la glándula parótida. Su conducto excretor es el conducto de Stenon. La parótida pesa entre 25 - 50 g. Produce aproximadamente el 45% de la saliva y la calidad de ésta es fundamentalmente serosa.

Submaxilar:

Se localiza en el triángulo submandibular. Su conducto excretor es el conducto submandibular o de Wharton. Cada glándula pesa entre 10 - 15 g. Posee relación anatómica importante con los nervios lingual e hipogloso.

Los procesos inflamatorios y tumorales que la comprometen pueden extenderse hacia la región posterior del piso de la boca o hacia otras regiones del cuello. Produce aproximadamente el 45% de la saliva, siendo ésta mixta es decir, seromucosa.

Sublingual:

Está localizada por debajo de la mucosa del piso de la boca, sobre el músculo miloideo y por su extremo posterior contacta con la glándula submandibular. Existen alrededor de 8 a 20 ductos que emanan de su cara superior y se abren en el piso de la boca. Pesa aproximadamente 2 g. Los procesos inflamatorios y tumorales pueden determinar alteraciones en la deglución, articulación de la palabra y dificultar el movimiento lingual.

Produce aproximadamente el 5% de la saliva la que es preferentemente mucosa.

Glándulas menores: Se distribuyen preferentemente en la cara interna de los labios, caras internas de las mejillas y en el paladar.

También se encuentran en todo el resto de la boca, faringe incluso en el trigono retromolar, fosas nasales, cavidades perinasales, laringe y mucosa traqueal. Producen el 5% del volumen total de la saliva la cual es mixta pero preferentemente mucosa.

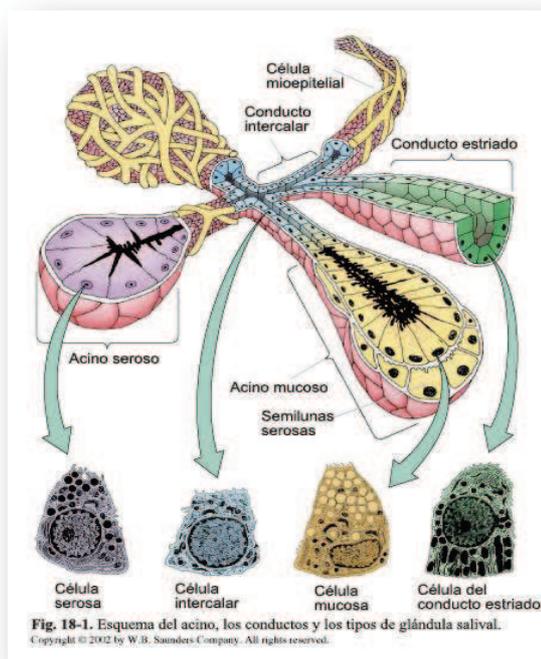
Además, se ha descrito tejido glandular salival ectópico en ganglios linfáticos cervicales, oído medio y en el espesor de la mandíbula.

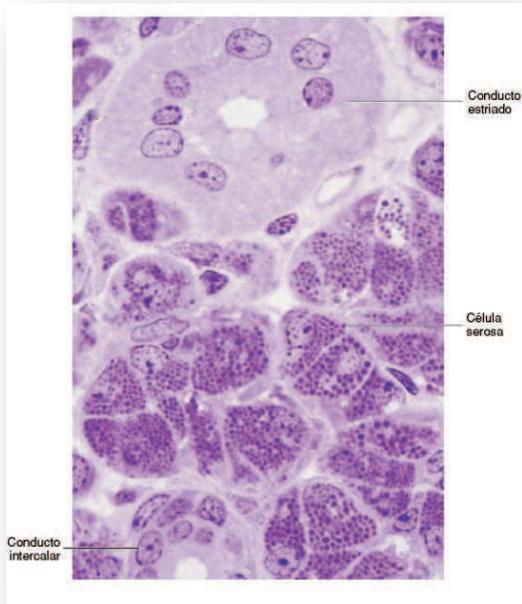
HISTOLOGÍA

Las glándulas salivales mayores y menores son de origen ectodérmico, formadas por proliferación del epitelio hacia el mesénquima; su formación, en el caso de la parótida, se inicia en el feto hacia la 6ª. semana de vida intrauterina el que terminará con la formación de los ductos y acinos glandulares serosos. Durante este desarrollo, queda atrapado tejido linfático en el tejido glandular, y así nos podemos explicar cómo se originan tumores con constituyente de tejido linfático y glandular.

Cada una de las principales glándulas salivales tiene una porción secretoria y un conducto. Las porciones secretorias de las glándulas salivales se componen de células secretorias serosas, mucosas, o ambas, dispuestas en acinos (alveolos) o túbulos recubiertos por células mioepiteliales.

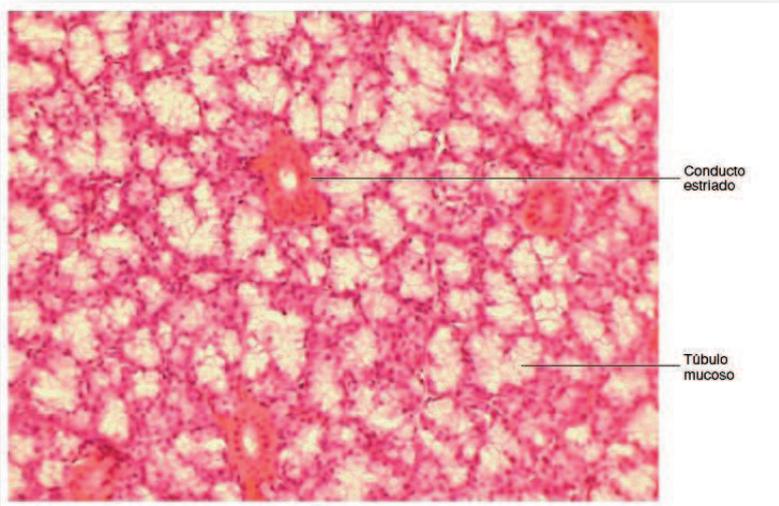
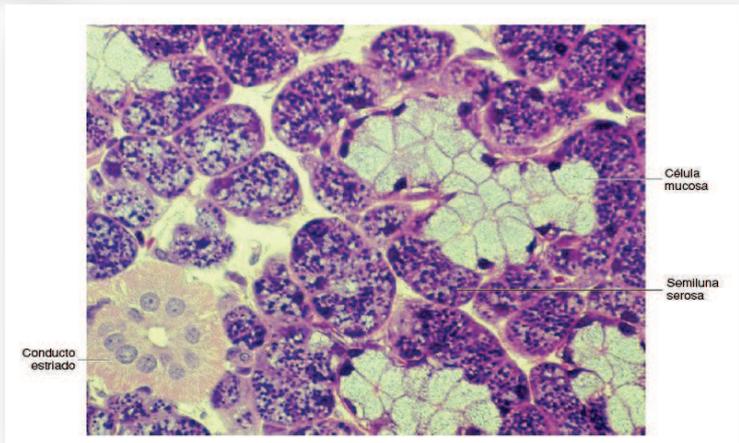
Los conductos de las glándulas salivales mayores están muy ramificados y varían de conductos intercalares muy pequeños a conductos principales (terminales) muy grandes.





GLÁNDULA PARÓTIDA

GLÁNDULA SUBMANDIBULAR



GLÁNDULA SUBLINGUAL

Neoplasias de glándulas salivales

HISTOFISIOLOGÍA DE LAS GLÁNDULAS SALIVALES

Las glándulas salivales mayores producen alrededor de 700 a 1100 ml de saliva al día. Las glándulas salivales menores se localizan en la mucosa y la submucosa de la cavidad bucal, pero solo contribuyen con 5% de la producción total diaria de saliva. Para funcionar a este nivel las glándulas salivales tienen un riesgo extraordinariamente abundante. De hecho se estima que el índice basal de flujo sanguíneo a las glándulas salivales es 20 veces mayor que el flujo de sangre al músculo esquelético. Durante la secreción máxima el flujo sanguíneo aumenta en forma correspondiente.

La Saliva tiene múltiples funciones: lubrica y asea la cavidad bucal, posee actividad antibacteriana, participa en la sensación de gusto al disolver el material alimenticio, contribuye a la digestión inicial por acción de la ptialina (amilasa salival) y la lipasa salivales, ayuda a la deglución al humedecer el alimento y permitir que se forme el bolo, y participa en el proceso de coagulación y cicatrización de heridas por los factores de coagulación y el factor de crecimiento epidérmico que contiene.

EPIDEMIOLOGÍA

La epidemiología de los tumores de glándula salival no está bien documentada. En muchos estudios los datos son limitados, como otros están restringidos a neoplasias de las glándulas parótidas o tumores de las glándulas mayores. Además, la mayoría de los tumores de las glándulas salivales son benignos y en otros registros de cáncer sólo se incluyen los tumores malignos.

La incidencia global anual va desde 0.4 a 13.5 casos por cada 100.000 habitantes. La frecuencia de las neoplasias malignas salivales varió desde 0.4 hasta 2.6 casos por 100.000 habitantes. En Estados Unidos, las neoplasias de las glándulas salivales representan el 6% de los cánceres de cabeza y cuello, y el 0,3% de todos los tumores malignos. También hay alguna variación geográfica en la frecuencia de los tipos de tumores.

La incidencia de cánceres de las glándulas salivales en Europa se estima en alrededor de 1,2 por 100.000 habitantes y en Inglaterra y Gales, se registran cada año alrededor de 600 cánceres de las glándulas salivales. No obstante, más del 75% de los tumores de las glándulas salivales son benignos, por lo que el número total (benignos malignos) que se observa anualmente en Gran Bretaña puede ser de unos 2.400.

Sitio, distribución por edad y sexo

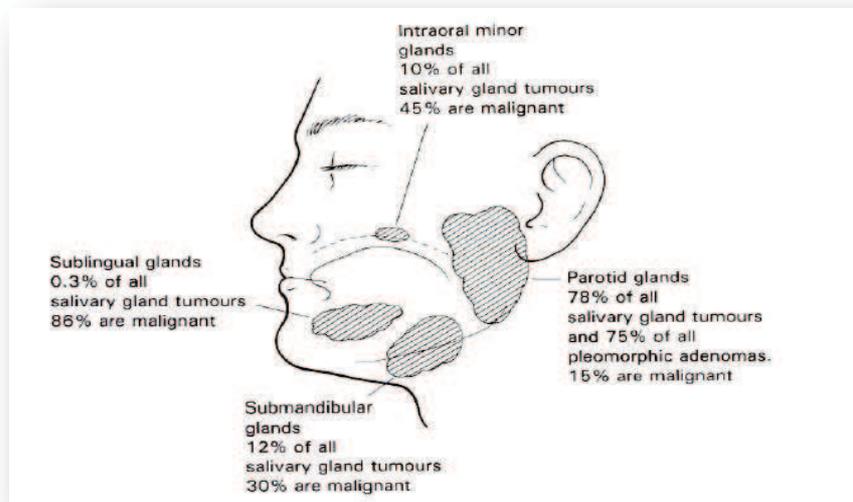
Entre 64 y 80% de todos los tumores epiteliales primarios de glándulas salivales se producen en la glándula parótida, siendo la mayoría situados en la porción superficial (lateral); ocurren 7-11% en las glándulas submandibulares; menos de 1% se producen en las glándulas sublinguales y 23.9% se producen en glándulas salivales menores. Los tumores benignos representan el 54-79% y 21-46% son malignos.

La proporción de tumores malignos, sin embargo, varía mucho según el lugar. Los tumores malignos constituyen 15-32% de los tumores de parótidas, 41-45% de los tumores de glándula submandibular, 70-90% de los tumores de sublinguales, y el 50% de los tumores de las glándulas menores. 80 a 90% de los tumores que ocurren en la lengua, el suelo de la boca, y zona retromolar son malignos.

Las mujeres son más frecuentemente afectadas, pero hay una cierta variación de género por el tipo de tumor. La edad media de pacientes con tumores benignos y malignos de glándulas salivales es de 46 y 47 años, respectivamente, y la incidencia peak de la mayoría de los tipos ocurre entre la sexta y séptima décadas.

Sin embargo, la mayor incidencia de adenomas pleomorfos, carcinoma mucoepidermoide y carcinoma de células acinares es en la tercera y cuarta década. En pacientes menores de 17 años, la frecuencia de los tumores mesenquimales de glándulas mayores es similar a la de tumores epiteliales.

Entre todos los pacientes, el tipo de tumor más común es el adenoma pleomórfico, que representa alrededor del 50% de todos los tumores. El tumor de Warthin es el segundo en frecuencia entre tumores benignos y, en la mayoría de los grandes estudios, el carcinoma mucoepidermoide es el tumor maligno más frecuente.



Distribución de las neoplasias de las glándulas salivales. Se muestra la frecuencia global aproximada de los tumores en distintas localizaciones

ETIOLOGÍA

Se sabe poco sobre la etiología de los tumores de las glándulas salivales, salvo que pueden deberse a la irradiación del área craneofacial. En los supervivientes de las explosiones atómicas de Hiroshima y Nagasaki se encontró un exceso de estos tumores. De forma similar, estas neoplasias pueden aparecer después de la irradiación terapéutica de la glándula tiroides.

Un número de virus ha sido implicado en la patogénesis de tumores de glándula salival. Hay una fuerte asociación entre el virus Epstein Barr (VEB) y carcinomas linfoepiteliales, pero parece estar restringido a pacientes asiáticos ya que estudios similares en zonas vecinas no mostró asociación.

DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO

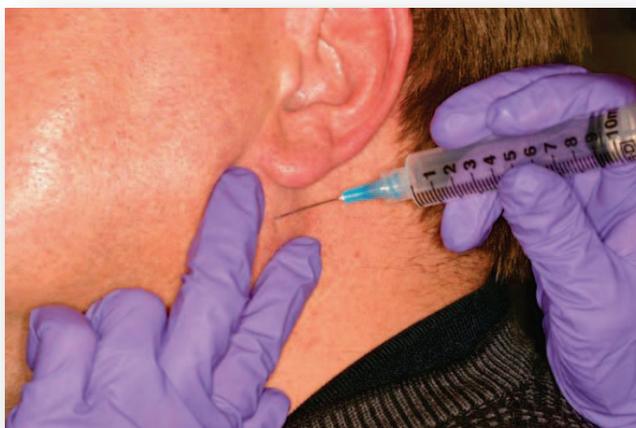
La radiografía simple y sialografía es útil para la enfermedad inflamatoria ductal, pero la tomografía computarizada (TC), ecotomografía, sialografía TC y resonancia magnética (RM) suelen ser mejores para la evaluación de sospechas de enfermedad neoplásica. La RM es particularmente útil cuando la enfermedad inflamatoria no se sospecha. No tiene los riesgos de exposición a la radiación, ni complicaciones con la inyección intraductal de contraste, y es a menudo superior al demostrar la interfaz entre el tumor y sus tejidos circundantes.

BIOPSIA

Punción citológica

Esta técnica se ha hecho popular durante los últimos 20 años constituyendo en algunos centros un examen frecuente en el manejo de los tumores. Es un estudio citológico que requiere un citólogo experto en patología de glándulas salivales y un médico o dentista entrenado en la obtención de la muestra. Algunas publicaciones refieren entre un 75 a 82.2% de concordancia entre el diagnóstico hecho por citología y el efectuado por biopsia excisional. Es un procedimiento sin complicaciones y la siembra secundaria a él no está demostrada.

Tiene la ventaja de penetrar el tumor sin incisión. Existe controversia respecto a su indicación por existir algunas dificultades asociadas que entorpecerían un diagnóstico correcto: estructura pleomórfica del tumor, posibilidad de obtención de una porción no representativa del tumor y por lo tanto el patólogo no sería capaz de establecer un diagnóstico correcto. Ventaja: capaz de diferenciar un tumor benigno de uno maligno e identificar tejido inflamatorio.



Biopsia por punción

Se extrae un trozo de tejido por punción. Generalmente no se indica por: riesgo de siembra (cuando se usa aguja de Vim- Silverman).

En general el diagnóstico histológico de tumores de glándulas salivales es difícil debido a la gran variabilidad en la apariencia de los tumores, como también a la mezcla de ciertas características histológicas entre ellos.

Es utilizada solamente cuando la cirugía definitiva no es posible por el tamaño del tumor o por la incapacidad del paciente. Es útil para diferenciar enfermedad neoplásica de otra no neoplásica y en el diagnóstico de cáncer metastásico e inoperable.

Biopsia excisional

Es la que aporta mayor información. En la mayoría de las veces es a la vez diagnóstica y terapéutica:

Parótida:

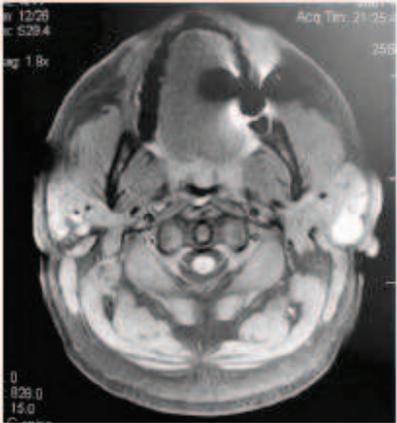
Ante la sospecha de un tumor parotídeo la biopsia mínima es la parotidectomía suprafacial y debe realizarla un Cirujano experto. Por medio de un abordaje amplio preauricular con extensión cervical, la técnica de parotidectomía superficial (lobectomía lateral) con preservación del nervio facial, es la operación básica en el manejo de los tumores parotídeos. Es particularmente útil en tumores localizados en la porción lateral siendo a la vez diagnóstica y curativa en todos los tumores benignos. En el 80 a 90% de las neoplasias parotídeas es un procedimiento diagnóstico y terapéutico a la vez. Tiene la ventaja de exponer y proteger el nervio facial, de remover la mayor porción de la glándula parótida preservando el nervio y de evaluar adenopatías. Establece seguridad técnica y biológica, y provee al patólogo de suficiente tejido para un diagnóstico adecuado. En tumores de la porción profunda se indica parotidectomía total.

No está indicada la biopsia incisional o la tumorectomía (enucleación) porque aumenta la recurrencia tanto de tumores benignos como malignos, existe mayor riesgo de daño al nervio facial y porque, a veces, es necesario ampliar el campo quirúrgico. La biopsia incisional está indicada solamente en casos de tumores malignos extensos con compromiso de piel y nervio facial.

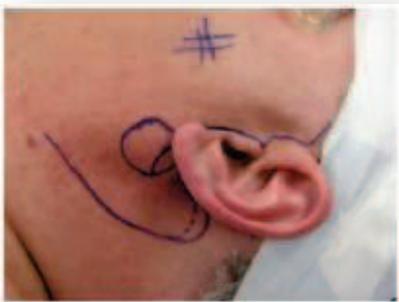
Nunca debe efectuarse una biopsia por la orofaringe porque puede ser un tumor del espacio parafaríngeo extraparotídeo (ej. tumor vascular) y sangrar profusamente, no permite la resección de todo el tumor debido a condiciones anatómicas, si es un tumor salival aumenta la recurrencia, agrega frecuentemente inflamación y potencial infección retardando el tratamiento quirúrgico que igualmente debe ser por el abordaje correctamente indicado.

Biopsia de Glándulas menores:

Indicada en casos en que se afectan dichas glándulas, generalmente se realizan por acción terapéutica.



MR de un tumor parotídeo que radiológicamente fue diagnosticado adenoma pleomorfo, pero que la PAAF mostraba carcinoma adenoide quístico



Visión preoperatoria



Espécimen quirúrgico de la parotidectomía con un trozo de piel y cuyo diagnóstico final corroboró el adenoma pleomorfo

NEOPLASIAS DE GLÁNDULAS SALIVALES

CLASIFICACIÓN

La clasificación de los tumores de las glándulas salivales es compleja y el diagnóstico histológico resulta complicado. En la actualidad, la Organización Mundial de la Salud enumera 24 tumores malignos y 13 benignos, y se reconocen aun más. Sin embargo, muchos son excepcionales.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS GENERALES DE LOS TUMORES DE LAS GLÁNDULAS SALIVALES

Estos tumores predominan en adultos. La localización intraoral habitual es el paladar, a menudo en la unión del paladar blando y duro, o en ocasiones en la mejilla o el labio. Las características clínicas típicas de los tumores benignos y malignos se muestran en la siguiente tabla. Sin embargo, en sus estudios iniciales, los tumores benignos y malignos de estas glándulas no se distinguen por sus características clínicas.

Características típicas de los tumores de las glándulas salivales	
Tumores benignos	Tumores malignos
Crecimiento lento	En ocasiones son de crecimiento rápido y doloroso
Consistencia blanda o elástica	A veces tienen una consistencia indurada
Suponen el 85% de los tumores parotídeos	Suponen el 45% de los tumores de glándulas accesorias
No se ulceran	Pueden ulcerarse e invadir el hueso
No se asocian a signos de alteración neural	Pueden causar parálisis de los nervios craneales*
*Los tumores parotídeos malignos pueden sobre todo provocar parálisis facial. El carcinoma adenoide quístico puede causar lesiones de muchos nervios craneales, sobre todo el lingual, el facial o el hipogloso.	

INFORMACION DE LAS ETAPAS

El Comité Conjunto Estadounidense sobre el Cáncer (AJCC, por sus siglas en ingles) ha designado las etapas mediante clasificación TNM.

DEFINICIONES TNM

Tumor primario (T)

- TX: El tumor primario no puede ser evaluado
- T0: No hay evidencia de tumor primario
- T1: Tumor de 2 cm o menos en su mayor dimensión sin extensión extraparenquimal
- T2: Tumor de más de 2 cm pero no más de 4 cm en su mayor dimensión sin extensión extraparenquimal
- T3: Tumor tiene extensión extraparenquimal sin compromiso del séptimo nervio y/o más de 4 cm pero no más de 6.0 cm en su mayor dimensión
- T4: Tumor invade la base del cráneo, el séptimo nervio, y/o tiene más de 6 cm en su mayor dimensión

Nódulos linfáticos regionales (N)

- NX: No pueden evaluarse los nódulos linfáticos regionales
- N0: No hay metástasis en los nódulos linfáticos regionales
- N1: Metástasis en un solo nódulos linfático ipsilateral, 3 cm o menos en mayor dimensión
- N2: Metástasis en un solo nódulos linfático ipsilateral, más de 3 cm pero no más de 6 cm en su mayor dimensión o en nódulos linfáticos ipsolaterales múltiples, ninguno más de 6 cm en su mayor dimensión o en nódulos linfáticos bilaterales o contralaterales, ninguno más de 6 cm en su mayor dimensión
- N2a: Metástasis en un solo nódulos linfático ipsilateral, más de 3 cm pero no más de 6 cm en su mayor dimensión
- N2b: Metástasis en nódulos linfáticos ipsolaterales múltiples, ninguno más de 6 cm en su mayor dimensión
- N2c: Metástasis en nódulos linfáticos bilaterales o contralaterales, ninguno más de 6 cm en su mayor dimensión
- N3: Metástasis en un nódulos linfático más de 6 cm en su mayor dimensión

Metástasis distante (M)

- MX: No se puede evaluar la presencia de metástasis distante
- M0: No hay metástasis distante
- M1: Presencia de metástasis distante
- M1a: homolaterales
- M1b: múltiples o bilaterales
- M1c: contralaterales.

GRUPOS DE ETAPAS

Etapa I <ul style="list-style-type: none">•T1, N0, M0
Etapa II <ul style="list-style-type: none">•T2, N0, M0
Etapa III <ul style="list-style-type: none">•T3, N0, M0•T1, T2, T3- N1, M0
Etapa IV A <ul style="list-style-type: none">•T1, T2, T3- N2, M0•T4a N0, N1, N2 M0
Etapa IV B <ul style="list-style-type: none">•T4b cualquier N M0•cualquier T N3 M0
Etapa IV C <ul style="list-style-type: none">•cualquier T cualquier N M1

Clasificación TNM de Carcinomas de glándulas salivales, AJCC

NEOPLASIAS BENIGNAS

Adenoma pleomorfo (tumor mixto)	8940/0
Tumor de Warthin (Cistoadenoma papilar linfomatoso)	8561/0
Adenoma de células basales	8147/0
Adenoma canalicular	8149/0
Oncocitoma	8290/0
Adenoma sebáceo	8410/0
Linfoadenoma sebáceo	8410/0
Mioepitelioma	8982/0
Cistoadenoma	8440/0
Papilomas ductales	
• 1. Papiloma ductal invertido	8503/0
• 2. Papiloma intraductal	8503/0
• 3. Sialoadenoma papiliforme	8406/0

Clasificación Internacional de Neoplasias de Glándulas Salivales. WHO 2005

Adenoma pleomorfo (tumor mixto)

El tumor benigno más frecuente de las glándulas salivales es el adenoma pleomorfo o tumor mixto. El término pleomorfo hace referencia a la amplia variabilidad de la diferenciación parenquimatosa y estromal mostrada por las células tumorales y no debe confundirse con el pleomorfismo nuclear exhibido por muchas neoplasias malignas. Por el contrario, las células del adenoma pleomorfo presentan núcleos normales y uniformes, sea cual sea su grado de diferenciación.

El frecuente término tumor mixto implica una amplia mezcla de diferentes tipos tisulares en un solo tumor. El término se empleó inicialmente porque se creía que el crecimiento neoplásico procedía de capas germinales que daban origen a los componentes epitelial y mesenquimal del tejido salival. Actualmente se ha documentado que no ocurre así, sino que los diversos elementos celulares derivan de la célula epitelial y/o mioepitelial.

El adenoma pleomorfo representa 70 - 80% de todos los tumores benignos de glándulas salivales. 80 - 90% de todos los tumores benignos de parótida. El 84% de los tumores están localizados en las parótidas, 8% en la glándula submaxilar, 6.5% en las glándulas accesorias del

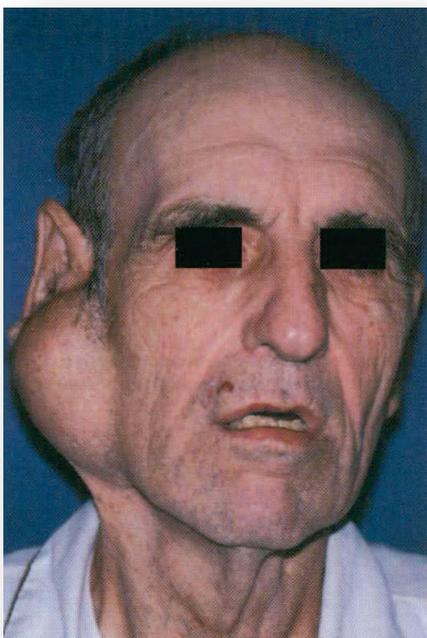
tracto aéreo-digestivo superior y 0.5% en la glándula sublingual. En la glándula submaxilar y menores representa menos del 50% de todos los tumores aunque igual es el tumor benigno más frecuente. Se ha descrito que pacientes con Adenoma Pleomórfo pueden desarrollar un segundo adenoma en otra glándula, que puede ser un Warthin, incluso un Carcinoma mucoepidermoide o un Carcinoma adenoide quístico.

La localización más frecuente es en la parótida (región suprafacial). Rara vez provoca parálisis facial y cuando esto sucede se considera que es producto de la compresión. Los tumores bilaterales son extremadamente raros. Cuando está localizado en la porción profunda de la glándula debe hacerse el diagnóstico diferencial con otros tumores del espacio parafaríngeo.

La localización más frecuente en glándulas salivales menores es en paladar.

Se presenta con mayor frecuencia entre los 40 - 50 años. Levemente más frecuente en mujeres.

Se caracteriza por aumento de volumen generalmente unilateral y que puede alcanzar grandes dimensiones, consistencia firme, elástica, bien delimitado, crecimiento lento, indemnidad de piel y nervio facial. Cuando aparece en el paladar se presenta como una masa lateral a la línea media recubierta por mucosa normal, como también en el labio y mejilla pero pueden aparecer ulcerados por traumatismo.



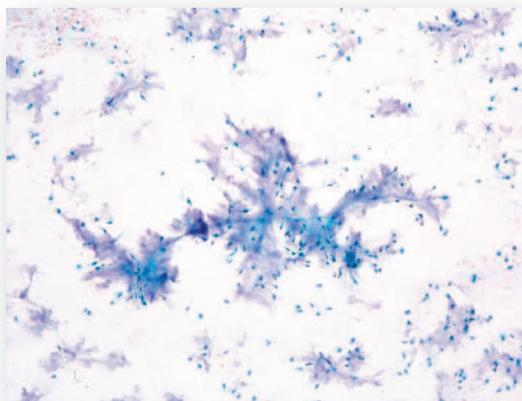
Adenoma pleomorfo. Crecimiento tumoral lento de la glándula parótida



Adenoma pleomorfo. Masa tumoral en el paladar

Histopatología: El nombre de tumor mixto se debe al pleomorfismo de elementos derivados de células epiteliales (organizadas en diferentes patrones: glándular, tubular, nidos sólidos, etc.) y en el estroma áreas mesenquimatosas de aspecto mucoide (mucoide, mixoide, condroide, tejido hialino, inclusive de aspecto óseo, etc). El aspecto no solo varía de un tumor a otro sino que también dentro de un mismo tumor. En realidad existe un número infinito de configuraciones arquitectónicas. Además, posee cápsula que puede ser de espesor mínimo que habitualmente es sobrepasada por la proliferación neoplásica. La presencia de las dos estructuras

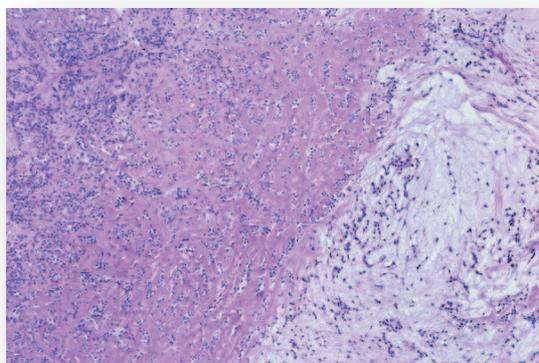
descritas ha planteado una ardua discusión en relación a su histogénesis. La inmunohistoquímica y los estudios ultraestructurales sugieren un origen enteramente epitelial y las representaría modificaciones a partir de las células mioepiteliales.



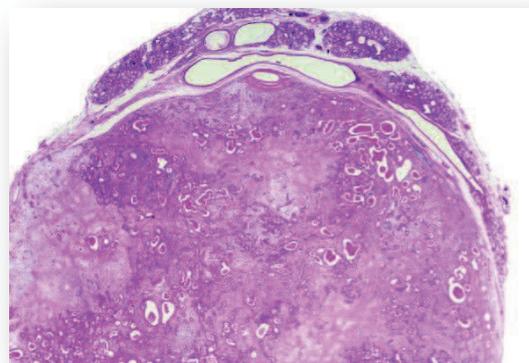
Las aspiraciones se pueden componer de una combinación de células mioepiteliales y matriz mixoide. (Frotis; Papanicolaou).



Visión macroscópica de un adenoma pleomorfo extirpado de 3 cm de diámetro transversal y se aprecia su carácter lobulado



Adenoma pleomorfo con componente mixoide a la derecha y componente fibroepitelial a la izquierda



Adenoma pleomorfo mostrando encapsulación y patrón heterogéneo

Neoplasias de glándulas salivales

Tratamiento: consiste en la escisión amplia, pues de lo contrario la recidiva es inevitable. La reputación recidivante de estos tumores se debe a las grandes dificultades quirúrgicas de la extirpación completa de la neoplasia cuando se localiza en la parótida, donde sobre todo el nervio facial, hace que la disección sea peligrosa.

El porcentaje de recurrencia post parotidectomía suprafacial o total es de 0 a 2%, en cambio el porcentaje post enucleación es mayor.

La malignización del tumor mixto puede ocurrir en tumores mixtos recidivados.

Tumor de Whartin (cistoadenoma papilar linfomatoso)

Segundo más frecuente dentro de los tumores benignos de las glándulas salivales. Representa el 2 - 6% de todos los tumores parotídeos. La localización más frecuente es en parótida. La edad de mayor frecuencia es a los 55 - 60 años. Más frecuente en el sexo masculino (8:1). Generalmente es unilateral pero posee mayor porcentaje de bilateralidad que el Adenoma Pleomorfo (bilateral 10%), es bien circunscrito, blando, quístico.

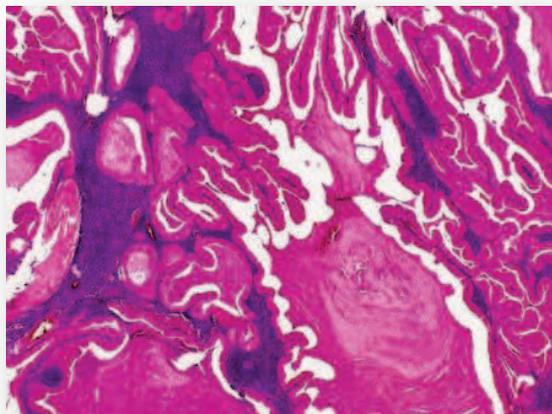
Tradicionalmente se cree que proviene de tejido heterotópico glandular atrapado en un ganglio linfático.

En su etiología se ha mencionado que se da con más frecuencia en fumadores y también se lo ha implicado con el Virus Epstein Barr VEB.

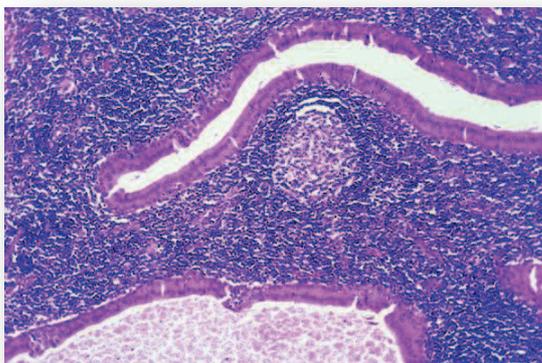


Una mujer con un Tumor de Whartin en la zona posterior de la parótida

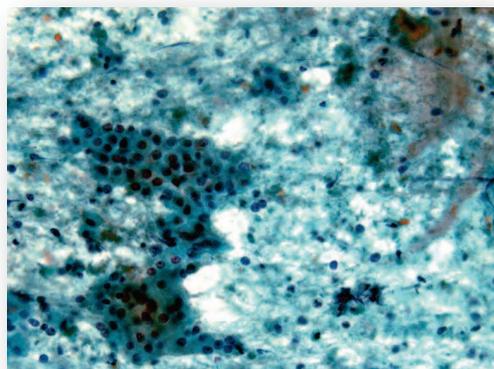
Histopatología: Tiene un aspecto histológico característico, consistente en la presencia de células cilíndricas altas y eosinófilas que forman un tejido linfoide denso cubierto por capas muy plegadas, en el que se encuentran muchos centros germinales. Estas estructuras se alinean y forman proyecciones papilares en el interior de espacios quísticos.



Tumor de Whartin. Espacios tipo hendidura y quísticos con invaginaciones papilares revestidas con células oncocíticas. El tejido linfoideo ocupa la mayoría de las papilas



Tumor de Whartin. Células cilíndricas altas que rodean un tejido linfoide y revisten un espacio quístico laberíntico



Tumor de Whartin. En la aspiración los hallazgos característicos incluyen hojas cohesionadas planas de oncocitos, linfocitos, y un fondo proteináceo granular. (Frotis, Papanicolaou.)

Tratamiento: Responde a la enucleación, no obstante, debido a su posible multicentricidad, la mayoría de los cirujanos recomiendan la lobectomía superficial para prevenir recidiva. La tasa de recurrencia es inferior al 10%.

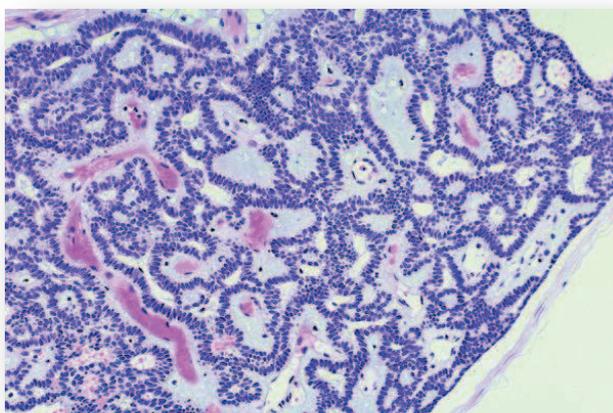
Adenoma canalicular

Se presenta de preferencia en mujeres en la 7^a. década, especialmente en el labio superior, como un nódulo pequeño, indoloro y encapsulado.



Masa del labio superior en una mujer anciana, móvil, indurada, muy sugerente de un adenoma canalicular.

Histopatología: presenta un patrón histológico generalmente singular y diferenciado. Se caracteriza por la presencia de una cápsula que rodea a una capa de células ductales cúbicas y/o cilíndricas, monomorfas proliferativas, organizadas en largos cordones interconectados.



Adenoma canalicular. Se muestra la cápsula y la disposición en cordones del componente epitelial.

Tratamiento: extirpación simple, recomendándose que incluya margen de tejido normal circundante.

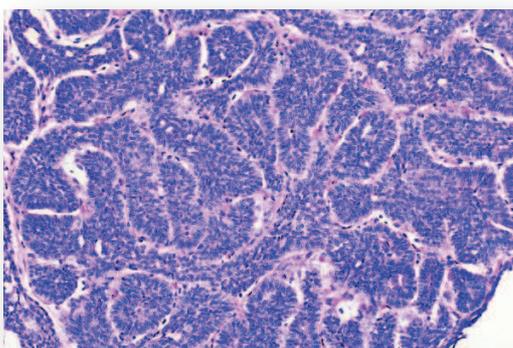
Adenoma de células basales

Se localiza en la glándula parótida en el 75% de los casos. Menos del 20% de estos casos aparecen en la cavidad oral. Afecta más a mujeres de la séptima década y cuando afecta la glándula parótida son clínicamente indistinguibles del adenoma pleomorfo, puesto que también suelen afectar el lóbulo superficial. La mayoría son tumores pequeños de menos de 3 cm de diámetro.

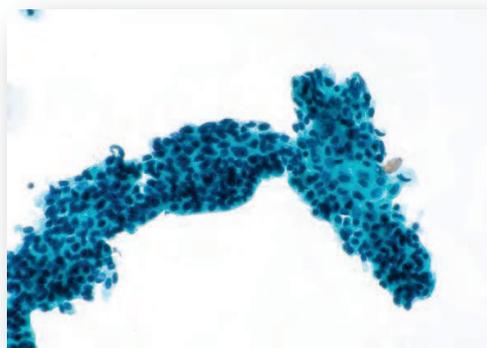


Adenoma de células basales. Masa móvil, indurada en labio superior. Raro caso en mujer 3ra década

Histopatología: El adenoma de células basales está rodeado por una cápsula fibrosa. Dentro del tumor, las células se agrupan en nidos ovalados, separados por un estroma fibroso maduro. Las células de la capa más externa de las que rodean a cada nido celular suelen ser cúbicas y las células de localización más central, dentro de los nidos, son uniformes y recuerdan a las células basales del epitelio plano estratificado.



Adenoma de células basales. Nidos celulares sólidos, con un borde de basales



Adenoma de células basales. Mórulas escamosas, características de muestra de tumores de células basales. (Frotis, Papanicolaou.)

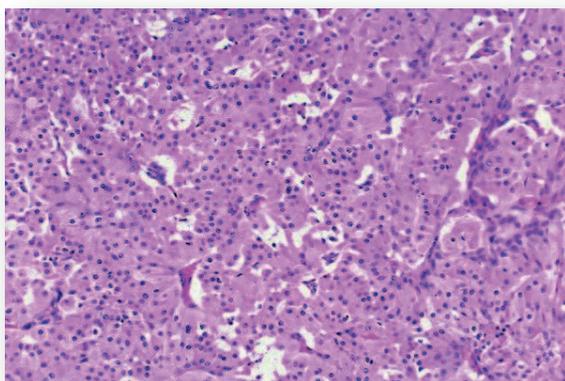
Tratamiento: Extirpación quirúrgica.

Oncocitoma

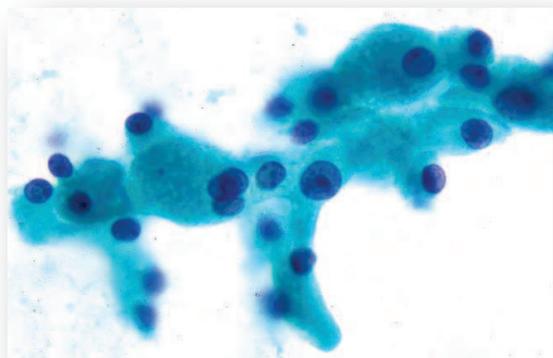
Un oncocito es una célula anormal con citoplasma marcadamente eosinófilo y granular. En muchas otras glándulas se hallan oncocitos aislados; sin embargo, cuando constituyen la población celular principal de un proceso neoplásico, éste recibe el nombre de oncocitoma. Un oncocito es, básicamente, una célula epitelial con proliferación excesiva de mitocondrias.

El oncocitoma presenta predilección por el sexo femenino y tiende a afectar a pacientes ancianos; la mayoría se manifiestan en la octava década de vida. Supone solo el 1% de todos los tumores de glándulas salivales. Al igual que el tumor de Whartin, el tecnecio 99m se concentra en los oncocitomas, dando una imagen *caliente* en la cintigrafía.

Histopatología: Posee una cápsula nítida y puede presentar un patrón unilobulillar o multilobulillar. Sus células son poligonales o cúbicas y suelen organizarse en un patrón organoide o acinar.



Oncocitoma, compuesto de células con citoplasma uniforme eosinófilo y en el centro núcleos marcados



Las células tienen abundante citoplasma eosinófilo granular en un entorno limpio. (Capa fina de preparación, Papanicolaou).

Tratamiento: De elección se realiza extirpación quirúrgica mediante lobectomía.

Mioepitelioma

Los mioepiteliomas (MEP), término introducido por Sheldon en 1943, son tumores poco frecuentes (menos del 1% de la patología tumoral), localizados principalmente en parótida y glándulas salivares menores del paladar.

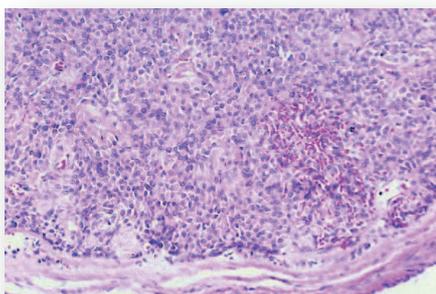
Su pronóstico es bueno, aunque muestran un crecimiento local más agresivo que el adenoma pleomorfo, con posibilidad de malignización en un pequeño grupo de casos (mioepitelioma maligno). Son tumores constituidos exclusivamente por células mioepiteliales, que pueden disponerse conformando un patrón sólido fusocelular, plasmocitoide, epiteloide o de células claras. La multiplicidad de formas de presentación dificulta el diagnóstico, siendo de utilidad en estos casos la inmunohistoquímica.

Es un tumor de similares características al Adenoma Pleomorfo, por lo que diferentes autores lo han llegado a considerar como una variante histológica del mismo. Para algunos autores tiene un alto poder de recurrencia, y de transformación en carcinoma, sobre todo cuando no ha sido extirpado íntegramente.

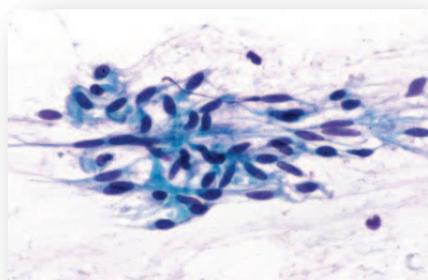
Parece ser que el tumor afecta igualmente a pacientes de ambos sexos.

La inmunohistoquímica, que ayuda a diferenciar el MEP del AP o de carcinomas acinares, es la misma tanto en el MEP benigno como en el maligno, presentando positividad para la proteína S-100, vimentina y citoqueratinas, siendo focalmente positivas para la actina muscular específica y negativas para GFAP y CEA.

Los MEP tienen tendencia a la recidiva, por lo que se debe de realizar exéresis total, puesto que se admite que sea probable que pueda haber una degeneración maligna del tumor, tras un largo período de latencia, y que esta posibilidad de malignización aumenta con la antigüedad del tumor.



Mioepitelioma. Compuesto de células mioepiteliales



mioepitelioma fusiforme. Cluster al azar de células mioepiteliales fusiformes. (Frotis, Papanicolaou.)

Neoplasias de glándulas salivales

Adenomas con células sebáceas prominentes

Los tumores sebáceos de glándulas salivales son extremadamente raros, aunque las células sebáceas son relativamente comunes en el parénquima salival. Los tumores sebáceos salivales incluyen el **Adenoma sebáceo** y el **Linfadenoma sebáceo**.

Estas lesiones raras (<0,5% de todos los adenomas de las glándulas salivales) se componen fundamentalmente de células derivadas de la glándula sebácea. La glándula parótida es el sitio de afección principal, aunque las lesiones intraorales han sido reportadas, principalmente en la mucosa bucal y la región retromolar.

La **Parotidectomía** es el tratamiento de elección cuando las lesiones surgen en esta glándula. La escisión quirúrgica se utiliza en casos de neoplasias intraoral.

Papilomas ductales

Los papilomas ductales comprenden el **Sialadenoma papilífero**, **Papiloma invertido ductal** y **Papiloma intraductal**. Estos raros tumores se cree que surgen dentro de la porción interlobular y del conducto excretor de la glándula salival.

El Sialadenoma papilífero es una inusual neoplasia benigna de glándulas salivales que se informó por primera vez en 1969 como una entidad distinta de origen glándular salival. La mayoría de los casos notificados posteriormente se han encontrado dentro de la boca; la mucosa bucal y el paladar son los sitios más comunes.

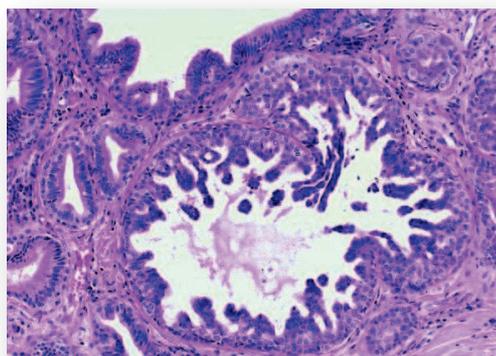
El Sialadenoma papilífero suele presentarse como una lesión papilar exofítica indolora. La mayoría de los casos se han reportado en hombres entre las décadas quinta y octava de la vida. La impresión clínica antes de la extirpación es la de un papiloma simple, debido a su frecuente aparición queratósica y papilar superficial.



Sialadenoma papilífero. Masa papilar exofítica en el paladar.

Este tumor parece originarse de la parte superficial del conducto excretor de la glándula salival. Cada proyección papilar se alinea por una capa de epitelio aproximadamente dos o tres capas de células de espesor y es apoyado por un núcleo de tejido conectivo fibrovascular. La parte más superficial de la lesión es escamosa; porciones más profundas muestran células columnares, a menudo en apariencia oncocítica. Esta lesión generalmente se asemeja al Siringocistoadenoma papilífero del cuero cabelludo, una lesión de origen glándulas sudoríparas.

Sialadenoma papilífero. Estructuras papilares con espacios tipo quiste



Neoplasias de glándulas salivales

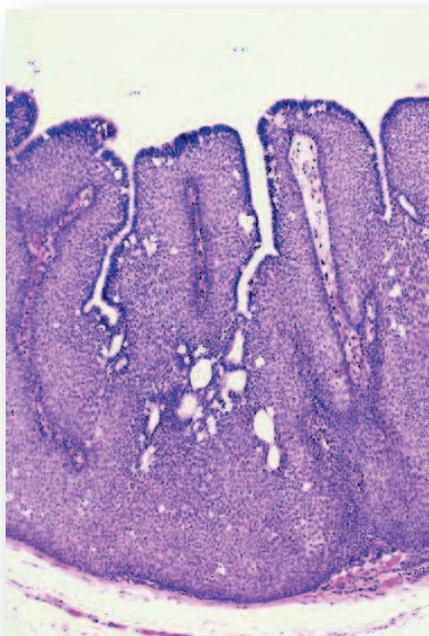
El comportamiento de esta lesión es benigno. Se maneja con cirugía conservadora, hay pocas posibilidades de recurrencia.

El papiloma ductal invertido es una rara entidad que se presenta como una masa nodular submucosa se asemeja a un fibroma o lipoma. Se observa en los adultos y tiene una distribución equitativa entre los géneros.



Papiloma ductal invertido. Masa exofítica con proyecciones papilares centrales en la mucosa del labio inferior.

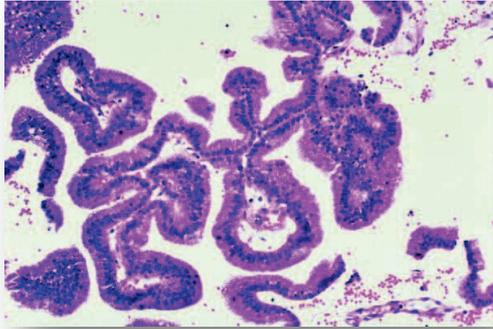
Microscópicamente, una proliferación notable de epitelio ductal se ve subyacente a la mucosa intacta. Criptas y espacios como quiste se revisten por células columnares con núcleos polarizados y se intercalan con células tipo copa y formas transicionales de células cúbicas a células escamosas.



Papiloma ductal invertido. Pliegues de células ductales epiteliales y ocasionales células de mucosa.

El Papiloma intraductal es una rara lesión que surge desde una profundidad mayor dentro del sistema ductal, a menudo se presenta como una obstrucción de la saliva.

Histológicamente, una capa simple o doble de epitelio columnar que cubre varias papilas que se proyectan hacia un conducto, sin evidencia de proliferación en la pared del quiste. El tratamiento para esta lesión, así como para el papiloma invertido ductal, es la escisión simple. Hay poco riesgo de recurrencia.



Papiloma intraductal. Compuesto por hojas de células ductales. El conducto del cual se deriva esta lesión no es incluido en la microfotografía.

NEOPLASIAS MALIGNAS

Carcinoma mucoepidermoides	8430/3
Carcinoma adenoide quístico (cilindroma)	8200/3
Adenocarcinomas.	
• a) Carcinoma de células acínicas	8550/3
• b) Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado	8525/3
• c) Adenocarcinoma no especificado de otra forma	8140/3
• d) Adenocarcinomas poco comunes:	
• 1) Adenocarcinoma de células basales	8147/3
• 2) Carcinoma de células claras	8310/3
• 3) Cistoadenocarcinoma.	8440/3
• 4) Adenocarcinoma de peso no especificado	8140/3
• 5) Linfadenocarcinoma sebáceo	8410/3
• 6) Carcinoma Oncocítico	8290/3
• 7) Carcinoma de los conductos de la glándula salival	8500/3
• 8) Adenocarcinoma mucinoso	8480/3
Tumor mixto maligno.	
• a) Carcinoma ex adenoma Pleomórfico	8941/3
• b) Carcinosarcoma	8980/3
• c) Adenoma Pleomorfo metastatizante	8940/1
Carcinomas poco comunes.	
• a) Carcinoma de células escamosas	8070/3
• b) Carcinoma epitelial-mioepitelial	8562/3
• c) Carcinoma anaplásico de cc pequeñas	8012/3
• d) Carcinoma microcítico	8041/3
• e) Carcinoma macrocítico	8012/3
• f) Carcinoma linfoepitelial	8082/3
• g) Carcinoma mioepitelial	8982/3
• h) Carcinoma sebáceo	8410/3
• i) Sialoblastoma	8974/1

Clasificación Internacional de Neoplasias de Glándulas Salivales. WHO 2005

Las neoplasias malignas corresponden aproximadamente al 25-30 % de todos los tumores de glándulas salivales. Existe gran diversidad histopatológica de tumores malignos.

La incidencia de los diferentes tumores varía según la glándula. En la parótida el más frecuente es el carcinoma mucoepidermoide. En las glándulas submaxilar y sublingual predomina el carcinoma adenoideoquístico.

El tumor maligno más frecuente en el niño es el carcinoma mucoepidermoide.

Las glándulas salivales mayores pueden constituir asiento de metástasis de otros cánceres del organismo, la mayoría son Adenocarcinomas por ej. Hipernefroma.

El motivo de consulta más frecuente es el aumento de volumen. Pueden existir síntomas y signos sugerentes. En la parótida: 78% de los casos se presenta como aumento de volumen asintomático, 12% aumento de volumen sintomático (dolor, masa fluctuante), 8 - 14% presenta parálisis facial, 2% masa intraoral.

Carcinoma Mucoepidermoide

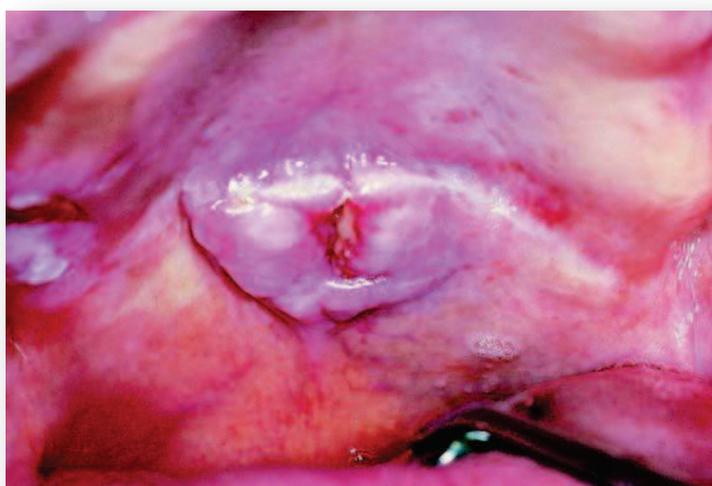
Es el tumor maligno más frecuente de las glándulas salivales mayores constituyendo en torno al 30-34% de todos los carcinomas de esta localización. Es el tumor maligno más frecuente en la parótida (65%) y el segundo en frecuencia tras el Ca. Adenoide Quístico a nivel de la glándula submaxilar (6-10%) y de las glándulas salivares menores.

La edad de presentación más frecuente es la 2ª-6ª década de la vida, aunque también es el más frecuente de los malignos en los niños. Presenta un ligero predominio en mujeres y puede ocasionar diferente sintomatología en función de la agresividad del tumor.

En las glándulas salivales menores son el 2º lugar más común, sobretodo en el paladar y se ve como un aumento de volumen fluctuante de color azulado que puede confundirse con un mucocele.

Por su comportamiento clínico el Carcinoma mucoepidermoide se subclasifica en:

- a) De bajo grado de agresividad (mínima agresividad local y no da metástasis)
- b) De Mediano Grado de malignidad (agresividad local y eventualmente metastásico).
- c) Alto grado de malignidad, agresivo local y metastizante.

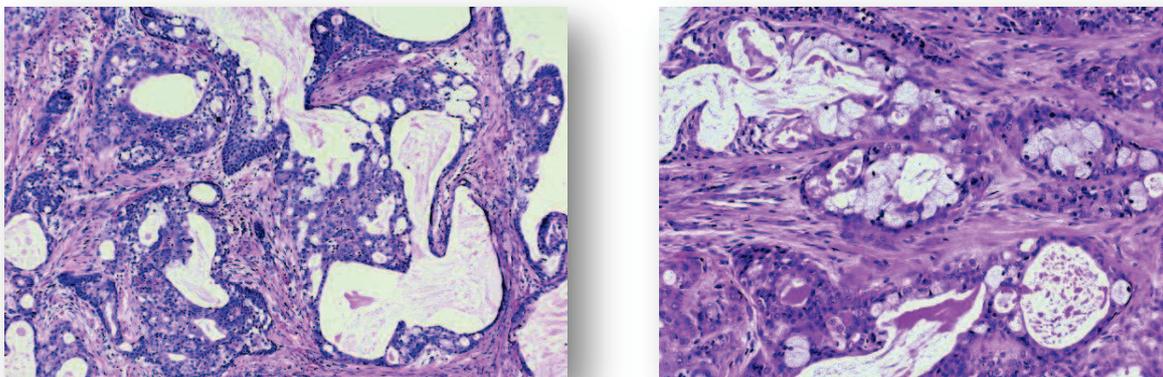


Carcinoma mucoepidermoide del paladar

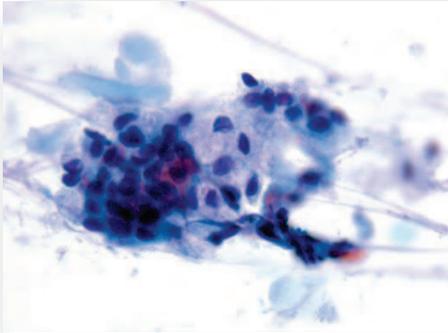
Histopatología: presentan tres tipos celulares predominantes: células epidermoides, células mucosecretoras, células intermedias. Estos elementos celulares se disponen en nidos y capas difusas que pueden circundar espacios quísticos. Es frecuente observar focos de infiltración de tejido salivar normal, tejido conjuntivo o músculo. Se pueden diferenciar tres grupos, teniendo en cuenta que el grado de diferenciación se correlaciona con la infiltración local, la presencia de metástasis linfáticas regionales y con la supervivencia. A su vez, a peor grado de diferenciación o mayor malignidad, peor pronóstico.

- a) **Bajo grado:** Formación de quistes, alta proporción de células mucosas y algunos islotes de células epidermoides sin atipias.
- b) **Mediano grado:** Formación de quistes, gran presencia de células intermedias, presencia de células epidermoides sin atipias y escasa proporción de células mucocíticas.
- c) **Alto grado:** Alta proporción de células epidermoides que pueden presentar marcada atipia, presencia de células intermedias y escasa población de células mucosecretoras.

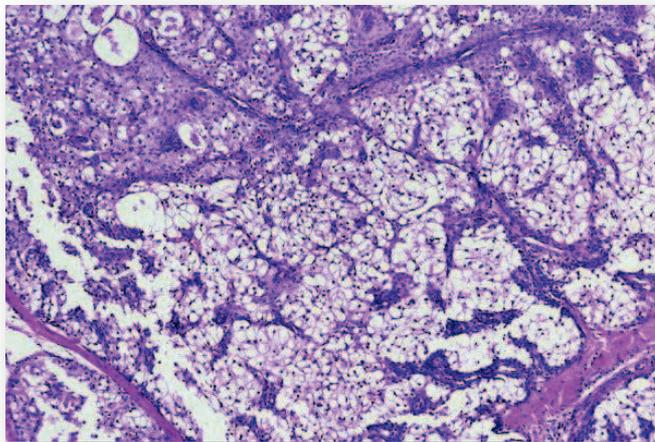
Otras clasificaciones histológicas dividen en bien diferenciados (75%) y mal diferenciados (25%), pudiéndose catalogar como de buen y mal pronóstico en función de la invasión local y la presencia o no de metástasis. En los de bajo grado encontramos células mucosecretoras (>50%) y células epiteliales bien diferenciadas, mientras que en los de alto grado las células mucosecretoras son menos del 10% y las células epiteliales están pobremente diferenciadas, observándose áreas de hemorragias y necrosis.



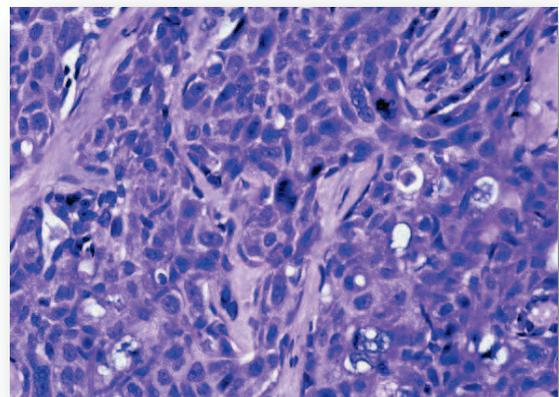
Carcinoma mucoepidermoide, Bajo grado. Note los espacios quísticos y las células mucosecretoras

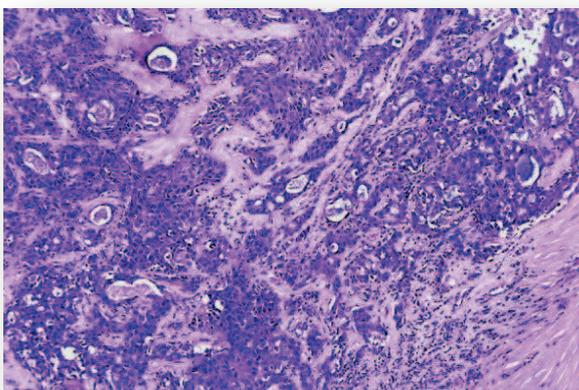


Carcinoma mucoepidermoide, Bajo grado.
Grupos con una combinación
de las células epidermoides, intermedias y
mucinosas mezcladas
(Capa fina elaboración, con Papanicolaou).



Carcinoma mucoepidermoide, grado intermedio.





Carcinoma mucoepidermoide, alto grado. Note los escasos ductos y células mucoscretoras

En general, los tumores bien diferenciados suelen manifestarse con semejantes características al Adenoma Pleomorfo, bien sea de manera asintomática o con manifestaciones inespecíficas. Sin embargo, a medida que aumenta su grado de malignidad, es más frecuente encontrar dolor, fijación a planos profundos, parálisis facial, mayor tendencia invasiva con ulceraciones y diseminación metastásica. La afectación neural ocurre en un 8% en los de bajo grado, mientras que aumenta hasta el 17% en los de alto grado.

Tratamiento: Tumores de bajo grado se tratarán por medio de una parotidectomía superficial o total conservadora (según la localización), aunque en ocasiones, la invasión local puede llevar a sacrificar y reparar algunas ramas nerviosas afectadas. Si el nervio se encuentra envuelto por la tumoración o le afecta en gran medida, deberá ser sacrificado. En el primer año puede recurrir en un 30% de los casos, y en general presenta una elevada tasa de recidivas (75%), sobre todo los de alto grado.

No está justificado el vaciamiento profiláctico radical de entrada, pero ante la presencia de recidiva, el tratamiento consistiría en una parotidectomía total con sacrificio del nervio facial y resección de los ganglios cervicales. Otros autores recomiendan la realización de un vaciamiento profiláctico supraomohiideo para aquellos pacientes con tumores de alto grado sin metástasis, reservando el vaciamiento radical / radical modificado para aquellos en los que se presenten metástasis cervicales establecidas.

Ante un compromiso histológico de los bordes de la lesión, un estado general del paciente que contraindique la cirugía, tumores de alto grado con afectación linfática o como alternativa al sacrificio del nervio facial, estaría indicada la radioterapia. La supervivencia dependerá de múltiples factores, sobre todo del tipo histológico, la localización del tumor, la invasión local y la presencia o no de metástasis.

Carcinoma adenoide quístico (Cilindroma)

Es el segundo tumor maligno más frecuente en la parótida y el primero en la submaxilar y en las glándulas salivares menores. Es el quinto más común entre los tumores epiteliales malignos de las glándulas salivares después del carcinoma mucoepidermoide; carcinoma de células acínicas y el adenocarcinoma polimorfo de grado bajo. Sin embargo, otros informes de series dan cuenta de que es el segundo tumor maligno más común con una incidencia o relativa frecuencia de aproximadamente 20%. Supone el 2-6% de los tumores parotídeos. En la submaxilar supone el 15-30% de todos los tumores. En la sublingual y glándulas salivares menores supone 25-31%.

Suele aparecer entre la 4ª-5ª década de la vida afectando a ambos sexos con ligera predilección por el sexo femenino. Su crecimiento es lento, similar a los tumores benignos y el dolor puede hallarse hasta en 1/3 de los pacientes. Tiende a recidivar. La invasión perineural es característica de este tumor que cursa, a menudo, con parálisis facial como expresión de la invasión del nervio facial. En su presentación intra-oral muestra un nódulo submucoso de crecimiento lento que progresivamente ulcera la mucosa.



Carcinoma adenoide quístico del paladar

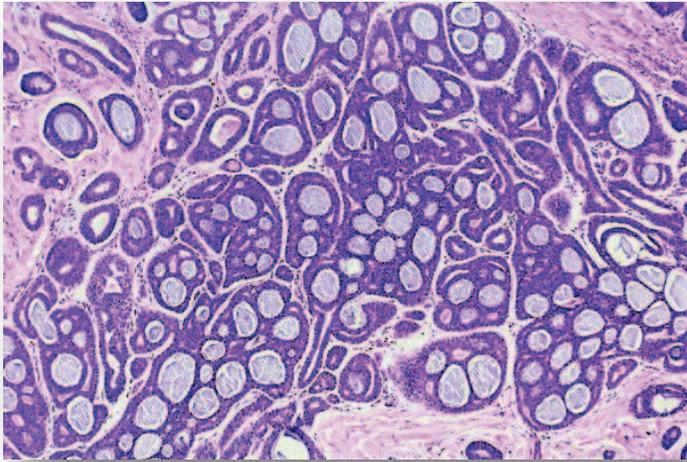
Histopatología: se han descrito 3 patrones de crecimiento: cribiforme (clásico), tubular y sólido (basaloide).

Los tumores son clasificados acorde al patrón predominante. Según la clasificación histológica los tumores sólidos son los de peor pronóstico y con mayor número de recidivas, mientras que los tubulares son los de mejor pronóstico y con menos recidivas. Otros autores sostienen que esta clasificación carece de valor.

El patrón tubular revela estructuras tubulares que son alineadas mediante epitelio cuboide estratificado.

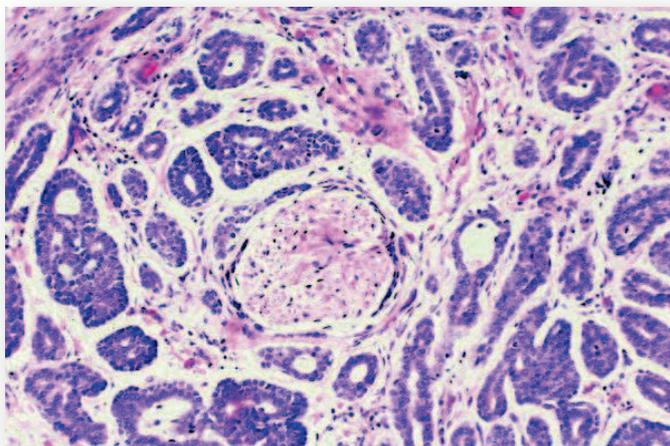
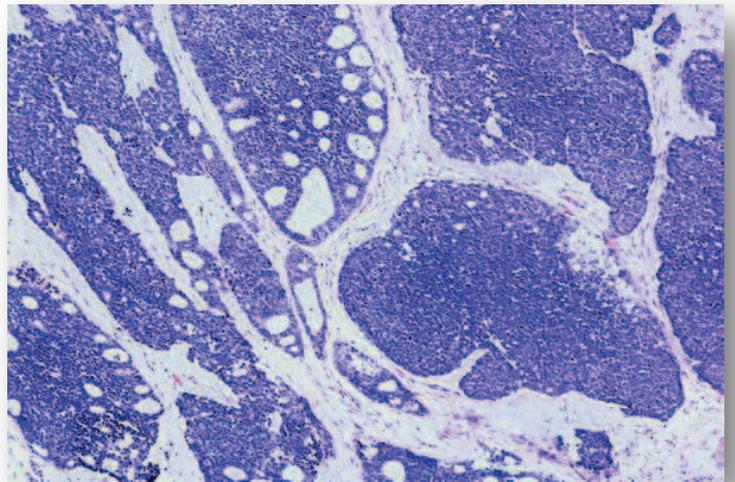
El patrón sólido muestra grupos sólidos de células cuboide.

El patrón cribiforme, es el más común, mientras que el patrón sólido es el menos común. El carcinoma adenoide quístico sólido es una lesión de grado alto del que se informa tasas de recurrencia de hasta 100% en comparación con 50% a 80% de las variantes tubular y cribiforme.



Carcinoma adenoide quístico. Patrón cribiforme

Carcinoma adenoide quístico. Patrón sólido



Carcinoma adenoide quístico mostrando invasión perineural

Neoplasias de glándulas salivales

Tratamiento: Cirugía muy radical. Para unos la radioterapia debe de ser sistemática en estos tumores, mientras que para otros se puede reservar para tumores irresecables, presencia de resto tumorales, recidivas inoperables y para aquellos pacientes con invasión perineural.

Carcinoma de células acínicas

El carcinoma de células acínicas, también conocido como Adenocarcinoma de células acínicas es una neoplasia epitelial maligna en la cual las células neoplásicas expresan diferenciación acinar. Hasta 1953 estaba clasificado como adenoma benigno, comprobándose después que tras una vigilancia prolongada algunos casos se comportaban claramente malignos. En la actualidad se considera que todos los casos son malignos.

Según el uso convencional, el término carcinoma de células acínicas indica una diferenciación citológica hacia células acinares serosas (como opuestas a células acinares mucosas), cuya característica es poseer gránulos secretorios, PAS positivo tipo cimógeno.

Es la tercera neoplasia más frecuente de las glándulas salivales, después del carcinoma adenoide quístico y del carcinoma mucoepidermoide, supone el 17% de los tumores malignos primarios de las glándulas salivales y casi el 6% de todos las neoplasias de las glándulas salivales; más del 80% se presenta en las glándulas parótidas. Un 3% de casos son bilaterales.

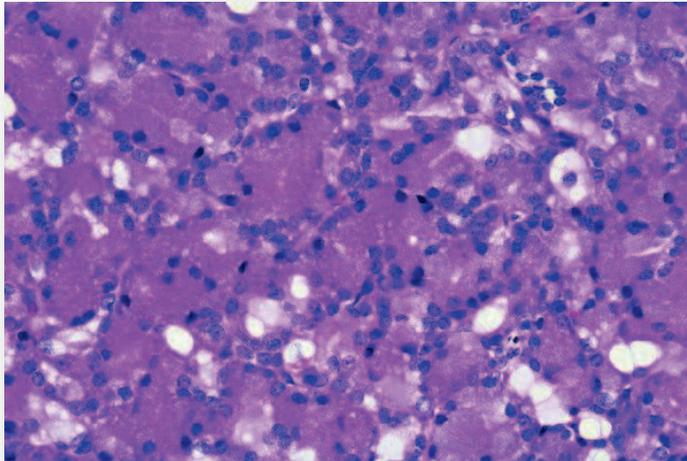
Hay un predominio de las mujeres, y la edad promedio es de 44 años (30 a 60). Desde el punto de vista clínico, los pacientes presentan típicamente una masa que tiende a agrandarse de forma lenta en la región parotídea, como ocurre con casi todos estos tumores. Un tercio de los pacientes presentan síntomas de dolor.

Macroscópicamente suele presentarse como un nódulo solitario, bien definido, encapsulado y de crecimiento lento, siendo excepcionales la presencia de dolor y parálisis facial. Puede tener origen multicéntrico y es el tumor que más frecuentemente presenta forma quística. Se comporta como un tumor de bajo grado con una frecuencia de metástasis regionales del 10-15%, aunque presenta una fuerte tendencia a la recidiva local variando entre el 67-85%.

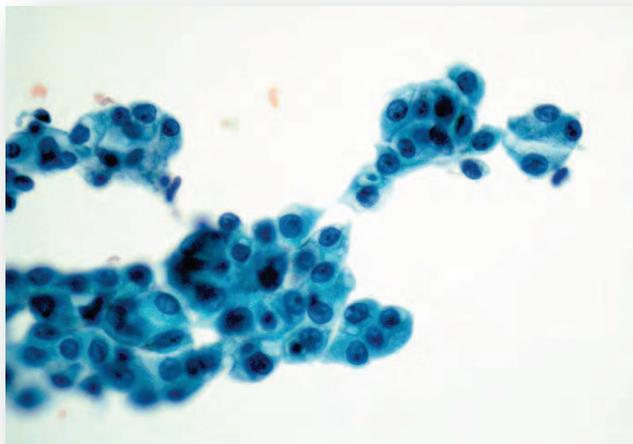


Carcinoma de células acínicas.
Mucosa bucal derecha en paciente de
52 años.

Histopatología: se han descrito diversos tipos histológicos: acinar, lobular, microquístico, folicular, quístico papilar, medular, ductoglandular y tubular primitivo. Su nombre de células acínicas se debe a que las células de este tumor se parecen a las células acínicas de las glándulas normales pero con un citoplasma abundante púrpura y un núcleo pequeño uniformemente oscuro.



Carcinoma de células acínicas



Carcinoma de células acínicas. Grandes células poligonales con abundantes citoplasma. (Papanicolau)

Tratamiento: consiste en la parotidectomía total con márgenes libres generosos. La preservación nervio facial estará determinada por su proximidad al tumor, o ante un compromiso clínico o macroscópico durante la cirugía. Puede ser necesaria la radioterapia postquirúrgica, que como en otros de estos tumores es más efectiva con acelerador de neutrones. La quimioterapia

Neoplasias de glándulas salivales

solo ha proporcionado respuestas parciales. Las recurrencias han de tratarse de forma muy enérgica.

Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado

Es un tumor epitelial maligno cuya presencia se limita casi exclusivamente a las glándulas salivales menores.

También ha sido conocido como carcinoma de conducto terminal o lobular y fue reconocido como entidad en 1980.

Representa el 11% de todos los tumores de las glándulas salivales y 26% de los malignos. Al parecer es más frecuente que el carcinoma adenoide quístico, y si valoramos todas las neoplasias benignas y malignas de las glándulas salivales, sólo los adenomas pleomórficos y el carcinoma mucoepidermoide son más frecuentes.

Su localización: más del 60% en la mucosa del paladar duro o blando. Aproximadamente 16% en la mucosa bucal, y 12% en el labio superior.

La edad promedio de aparición es en un 70% de los pacientes entre 50 y 79 años de edad. La proporción de mujer a hombre es de alrededor de 2:1, dicha proporción es mayor que en el resto de los tumores malignos de las glándulas salivales en general.

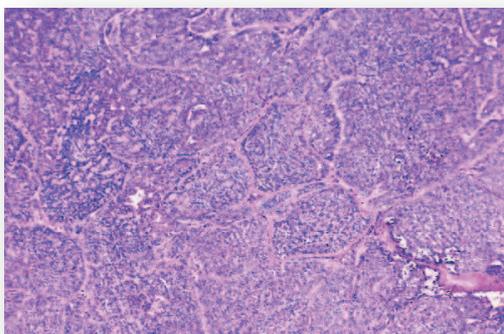
Clínicamente se manifiesta como una tumoración en la mucosa del paladar duro, la mejilla o el labio superior. Ocasionalmente puede ulcerarse. Su curso de crecimiento típicamente es lento y moderadamente agresivo.

Dada la conducta impredecible del tumor, algunos investigadores consideran el término calificativo “de bajo grado” un tanto engañoso y a su vez prefieren el término “Adenocarcinoma polimorfo”.

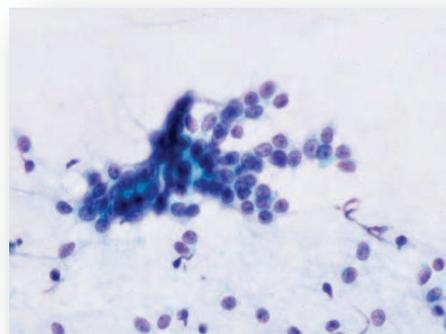


Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado en el paladar de una mujer de 53 años y que según la paciente la presenta desde muchos años.

Histopatología: proliferación de células de forma más bien cúbica con núcleos algo pálidos que se disponen en estructuras cribiformes, tubulares y a veces dispuestos en fila india.



Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado, mostrando patrón en “rompecabezas”.



Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado. Las células tienen núcleos ovales con cromatina rayada, y están dispuestas en grupos papilares. (Frotis;

Tratamiento: como su nombre lo indica, es una neoplasia maligna poco agresiva. Su tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica agresiva, con bordes amplios. En el paladar se recomienda maxilectomía parcial.

Adenocarcinoma no especificado de otra forma (NOS)

Se trata de un carcinoma que muestra diferenciación de aspecto ductal glandular, pero que carece de características morfológicas propias como las que caracterizan a otros tipos de carcinomas más específicos.

El diagnóstico del NOS es esencialmente de exclusión. En una revisión de casos, el NOS fue el segundo carcinoma de glándulas salivales en frecuencia, tras el carcinoma mucoepidermoide. Sin embargo, otra serie ha informado de una incidencia de 4% a 10%.

La edad promedio del paciente es de 58 años. Aproximadamente 40% de los casos aparecen en las glándulas mayores y el 60% en las menores.

Entre los tumores de las glándulas salivales mayores, 90% se presentaron en la glándula parótida.

Se gradúa en bajo grado, grado intermedio y grado alto.

Los pacientes con tumores en las glándulas salivales mayores, típicamente presentan masas solitarias indoloras. Dos estudios retrospectivos indican que la supervivencia es mejor en los pacientes con tumores de la cavidad oral que aquellos con tumores de las parótidas y glándulas submandibulares. Estos estudios difieren en cuanto la importancia pronóstica del grado tumoral.



Adenocarcinoma NOS ulcerado,
levantó la masa del paladar

Tumor mixto maligno

Supone aproximadamente entre el 1-12% de las neoplasias parotídeas y entre el 7-15% de los tumores salivares malignos. Es un carcinoma que se caracteriza por aparecer en el seno de un tumor mixto, por lo que para su diagnóstico es necesario identificar este último o bien que se manifieste como una recidiva en el lecho de un tumor mixto previamente extirpado.

Se divide en dos tipos:

- Carcinoma por degeneración de un Adenoma Pleomorfo: Es un tumor epitelial en el que se identifican restos de un Tumor Mixto, comportándose como un carcinoma ductal. Es el más frecuente. Cuanta mayor duración tenga un Adenoma Pleomorfo, mayor es la posibilidad de que se malignice.
- Tumor Mixto Maligno Verdadero: Su incidencia es menor, presentando dos subtipos. Uno con aspecto microscópicamente benigno, pero que desarrolla metástasis sin modificar su aspecto, y otro en el que el componente estromal y epitelial son malignos, pudiéndose considerar este último como un carcinosarcoma con elevada agresividad y una mortalidad del 100% a los 5 años.

La forma de presentación más frecuente es un nódulo de larga evolución (10-15 años) con recurrencia o no, en un varón mayor de 40 años, que súbitamente manifiesta un crecimiento rápido, acompañado de dolor y en ocasiones parálisis facial.

Cuando aparece de nuevo se comporta como un área de rápido crecimiento en el seno de una tumoración de glándulas salivales mayores de varios años de evolución, con un comportamiento infiltrativo que puede producir parálisis facial. Cuando aparece como una recidiva, lo hace, habitualmente, más de 5 años después de la exéresis del tumor mixto primario, siendo en estos casos más frecuente en las glándulas submandibulares o en las glándulas menores.

Una entidad histológica con características específicas la constituye el tumor mixto metastatizante, que es un tumor mixto histológicamente benigno que inexplicablemente metastatiza. El foco metastásico tiene un aspecto histológico que recuerda a la neoplasia primaria y muestra una mezcla de células epiteliales benignas y tejido mesenquimal de aspecto condromixoide. No obstante ese aspecto de benignidad histológica, los pacientes pueden morir como consecuencia de la diseminación. La incidencia de esta eventualidad es muy baja, con 32 casos publicados en la literatura y coincide con una o varias recidivas previas del tumor mixto antes de la diseminación, por lo que se considera que el tratamiento más adecuado es evitar la recidiva mediante la exéresis completa de estos tumores. El abordaje de los focos metastásicos debe realizarse con cirugía radical.

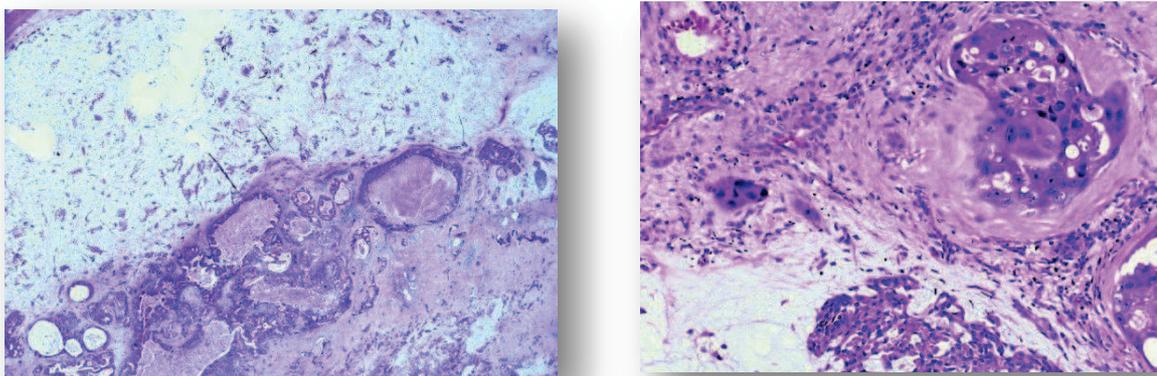
La transformación maligna aparece en el 3-5% de los Adenomas Pleomorfos y se manifiesta unos 20 años después de la edad media de aparición del Tumor Mixto. Hasta en la mitad de los casos, se observa invasión perineural, lo cual ensombrece el pronóstico. Se comporta como un tumor de alta agresividad, con índices de diseminación linfática regional del 25%, mientras que las metástasis a distancia (hígado, riñón y hueso), se observan hasta en un 33% de los casos.

El carcinosarcoma tiene un comportamiento muy agresivo, con una supervivencia media de 3,6 años. Por tanto, el tratamiento recomendado es la cirugía radical seguida de radioterapia y quimioterapia, ya que las metástasis por vía hematógena son frecuentes. El tratamiento consiste en la parotidectomía total con vaciamiento ante la presencia de adenopatías sospechosas, siendo discutible la realización de un vaciamiento profiláctico. Si los ganglios extirpados son positivos, se recomienda la radioterapia postoperatoria.

Es un tumor de mal pronóstico, presentando porcentajes de supervivencia del 40%; 24% y 19% a los 5, 10 y 15 años respectivamente.



Tumor mixto maligno. Masa submucosa ulcerada del paladar duro.



Tumor mixto maligno. Adenoma pleomorfo con marcada atipía

OTROS TUMORES

TUMORES NO EPITELIALES: Suponen el 2-3% de los tumores en los adultos. Tienen su origen en los tejidos glandulares de soporte (vasos sanguíneos y linfáticos, nervios, células adiposas, etc.) y su localización más frecuente es la glándula parótida (90%).

En los niños predominan las lesiones de origen vascular, como el Hemangioma, Hemangioendotelioma o la Ectasia Venosa. El Hemangioma es el único tumor no epitelial que aparece en la glándula parótida, los demás son extrínsecos a ella. El 90% de los Hemangiomas y Linfangiomas se ven en pacientes menores de 30 años. El 30% de los tumores no epiteliales son Hemangiomas, el 30% Neurogénicos, el 19% Fibromas, el 9% Lipomas y el 7% Linfangiomas.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Cawson, Odell; **Fundamentos de medicina y patología oral.** Octava edición. Capítulo 18. Enfermedades neoplásicas y no neoplásicas de las glándulas salivales. 2009.

2.- Faquin, Powers; **Salivary gland cytopathology.** Essentials in cytopathology series. 2008.

3.- Bruch, Treister; **Clinical oral medicine and pathology.** Salivary gland disease. 2010.

4.- Scully; **Handbook of oral disease.** Salivary disorders. 1999.

5.- WHO classification; **Head and neck tumours.** Salivary glands. 2005.

6.- Carlson, Ord; **Textbook and color atlas of salivary gland pathology.** Diagnosis and management. 2008.

7.- Klijanienko, Vielh; **Salivary gland tumours.** Monograph in clinical cytology. 2000.

8.- Cardesa, Slootweg. **Pathology of head and neck.** Major and minor salivary glands. 2006.

9.- Regezi, Sciubba, Jordan. **Oral pathology, Clinical pathologic correlations.** Salivary gland disease. 5th edition 2008.

10.- Neville, Damm, Allen, Bouquot. **Oral and maxillofacial pathology.** Salivary gland pathology. 3th edition, 2008.

11.- Lobos J-F; **Patología de glándulas salivales.** Neoplasias de glándulas salivales. 2006.

12.- Neville, Damm, White. **Color atlas of clinical oral pathology.** Salivary gland pathology. 2nd edition, 2002.

13.- Sapp, Eversole, Wysocki. **Patología oral y maxilofacial contemporánea.** Trastornos de las glándulas salivales. 2da edición, 2005.

