



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Mioepitelioma benigno en paladar blando: entidad clínica
poco habitual

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN CIRUGÍA ORAL Y MAXILOFACIAL

P R E S E N T A:

MARIANNA GUADALUPE MIRELES GALLEGOS

TUTOR: Esp. JULIAN CASTREJON ANGELICA

MÉXICO, Cd. Mx.

2021

V. B.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Mioepitelioma benigno en paladar blando: entidad clínica poco habitual

Marianna Guadalupe Mireles Gallegos*, Dra. Angélica Julián Castrejón §.

Resumen

El mioepitelioma es un tumor benigno poco común que afecta a las glándulas exocrinas, de manera infrecuente se localiza en las glándulas salivales. El sitio habitual de aparición es la glándula parótida y esporádicamente se presenta en el paladar. El diagnóstico de esta patología es retador debido a que su presentación clínica no es exclusiva de ella y podría pensarse inicialmente en otra neoplasia más común antes que un mioepitelioma, además el diagnóstico histológico suele ser complejo. El siguiente reporte describe un singular caso de un mioepitelioma en paladar blando en un masculino, el cual se manifestó como una gran masa indolora de larga evolución; el tumor fue diagnosticado histopatológicamente y confirmado con inmunohistoquímica. Finalmente fue tratado mediante resección quirúrgica; actualmente a dos años y medio sin datos de recidiva. El diagnóstico y tratamiento oportuno son un desafío y juegan un papel importante en el pronóstico de esta patología.

Palabras Claves

Mioepitelioma, tumor de glándula salival menor, tumor en paladar blando.

Abstract

Myoepitheliomas are rare benign tumors that affect exocrine glands and are sporadically located in salivary glands. The most common location of myoepithelioma in the oral cavity is the parotid gland and it is seldom encountered in the palate. The diagnosis for this entity is challenging since its clinical presentation may resemble those of more common neoplasms, rendering a complex histopathologic diagnosis. The aim of the present case report is to describe an unusual case of a myoepithelioma of the soft palate in a male patient, which developed as an asymptomatic, slowly growing mass. The tumor was assessed with a histopathologic examination and the diagnosis was verified via immunohistochemistry. Finally, the treatment included surgical resection of the tumor and no signs of recurrence were noted 2.5 years after the surgical procedure. Early diagnosis and treatment play an important role in the prognosis of this pathologic entity.

Keywords:

Myoepithelioma, minor salivary gland tumor, soft palate tumor.

*Alumno de la especialidad de Cirugía Oral y Maxilofacial, FO UNAM.

§ Cirujana Oral y Maxilofacial en el hospital Regional De Alta Especialidad de Ixtapaluca.

Introducción

El mioepitelioma es una neoplasia benigna rara que afecta a las glándulas salivales, se desarrolla a partir de células mioepiteliales, células epiteliales de origen ectodérmico que poseen propiedades contráctiles similares a las del músculo liso, las cuales participan en la secreción glandular; se ubican en la membrana basal de las células acinares y los conductos.¹ En un inicio se le consideró a esta entidad un subtipo del adenoma pleomorfo e incluso se le nombro “adenoma monomórfico”, “adenoma mioepitelial”, “tumor de células mioepiteliales”, “adenomioepitelioma”, “adenoma parotídeo de células claras”, entre otros, sin embargo, es hasta 1943 que Sheldon es el primero en utilizar el término “mioepitelioma” para describir esta patología.^{2,3} Posteriormente en 1991 la Organización Mundial de la Salud (OMS) lo catalogó como una entidad independiente, y actualmente en su clasificación de tumores de cabeza y cuello (2017) incluye al mioepitelioma en la categoría de tumores benignos de glándulas salivales.^{1,2}

El mioepitelioma representa del 1 al 1.5% de todos los tumores benignos y malignos que afectan las glándulas salivales, a su vez representa el 2.2% de todos los tumores benignos de glándulas salivales mayores y el 5.7% de neoplasias benignas de glándulas salivales menores.^{2,3} Se localiza principalmente a la glándula parótida en un 40%, y en segundo lugar en las glándulas salivales menores en un 21%, siendo el paladar duro y blando el lugar más frecuente.^{2,4} Además puede presentarse en mucosa del carrillo, mucosa labial, nasofaringe, cavidad nasal, glándula mamaria, glándulas sudoríparas, glándula lagrimal, tráquea, laringe, pulmón, esófago, retroperitoneo y próstata, siendo una excepción el páncreas.⁴

El mioepitelioma frecuentemente se presenta en pacientes entre la cuarta y quinta década de vida, no muestra predilección por género.⁵ Clínicamente se presenta como una masa de crecimiento lento, asintomática e indurada a la palpación en región de glándulas salivales mayores o menores.²

Métodos

Paciente masculino de 56 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 controlada acude al servicio de cirugía maxilofacial, refiere presentar un aumento de volumen en paladar blando, de crecimiento lento y progresivo de 15 años de evolución, indoloro y con sensación de cuerpo extraño; niega disfagia, disnea, odinofagia, disfonía y pérdida de peso. En el examen físico intraoral se observa una tumoración en paladar blando de aproximadamente 2 x 2 cm de diámetro, de forma regular, bordes bien definidos, consistencia firme, coloración similar a la mucosa adyacente, superficie lisa, móvil, no fluctuante al tacto (figura 1). No se palparon adenopatías cervicales, el resto de la exploración general sin alteraciones.

Se realizó estudio de imagen que consistió en tomografía computarizada contrastada de macizo facial y cuello, la cual reveló una imagen isodensa a tejido blando adyacente de 27 x 30 x 24 mm de tamaño, homogénea, sin realce al medio de contraste, bien delimitada, localizada en paladar blando y extendiéndose a la orofaringe, la misma que respeta, la masa no infiltra otras estructuras (figura 2). Los hallazgos tomográficos no fueron suficientes para orientar ni determinar el diagnóstico, por lo que se decide efectuar biopsia por aspiración con aguja fina, sin embargo, los resultados no fueron concluyentes.

Con base a la información obtenida al momento se estableció un diagnóstico diferencial inicial de adenoma pleomorfo ya que este es el tumor benigno más común que afecta las glándulas salivales (60%) en comparación con el mioepitelioma (1%).⁵ El segundo diagnóstico se centró en lesiones derivadas de tejido conectivo (neural, muscular y adiposo) por la ubicación anatómica de la lesión y por las características clínicas. Finalmente, debido a que era una tumoración de crecimiento lento, asintomática y sin adenopatías asociadas, los tumores malignos ni los procesos infecciosos fueron considerados. En base a lo anterior se decide realizar extirpación de la lesión a través de un abordaje intraoral bajo anestesia general balanceada, sin rotura de la cápsula y posteriormente fue enviada a patología. (figura 3). La recuperación postoperatoria del paciente transcurrió sin incidentes.

Resultados

El diagnóstico por estudio histopatológico fue mioepitelioma de glándulas salivales menores, sin infiltración en la cápsula ni al tejido adiposo adyacente, no mostró necrosis ni actividad mitótica, se corroboró el diagnóstico mediante inmunorreacciones con testigos positivos adecuados. (figura 5, 6 y tabla 1). Se realizó un seguimiento regular, sin signos de recurrencia a los 30 meses (Figura 4).

Discusión

El mioepitelioma es una patología tumoral benigna que puede surgir en casi todas las glándulas exocrinas, la presentación en glándulas salivales es poco común, de ser así afecta con mayor frecuencia a la glándula parótida, seguida de la submandibular, y en menor frecuencia a glándulas salivales menores, en donde el paladar blando es usualmente el más afectado (93% de la afección intraoral).^{2,4}

En estudios imagenológicos como la tomografía computarizada (TC), el mioepitelioma se observa como una masa bien definida, homogénea o heterogénea, lisa o lobulada, que puede erosionar la superficie ósea adyacente.^{4,6} La TC permite evaluar la relación de los tumores de glándulas salivales con el parénquima glandular y tejidos blandos adyacentes, además revela los cambios en el hueso adyacente, delata también la extensión de la neoplasia hacia otros espacios anatómicos y finalmente detecta la presencia de adenopatías no palpables. Se recomienda la tomografía contrastada sobre la simple ya que la captación del medio de contraste en los tejidos normalmente vascularizados es diferente en comparación a la captación de un tumor, el cual se encuentra mayormente irrigado, esto permite diferenciar la imagen de los tejidos adyacentes.⁷ En este informe de caso la TC contrastada reveló una masa bien delimitada, heterogénea, sin erosión ósea.

Otro estudio de imagen útil es la resonancia magnética (RM) contrastada, en la cual el mioepitelioma se muestra como tumoración isoíntensa o hipointensa en T1 e hiperintensa en T2; la RM es la mejor modalidad de imagen para evaluación tumoral glandular en especial cuando se trata de neoplasias malignas, ya que revelan con precisión la localización, extensión al tejido blando adyacente y otros espacios como la fosa pterigopalatina y seno cavernoso, además de la diseminación perineural a lo largo de los nervios palatinos mayor y menor.⁶ Ante sospecha de un tumor maligno de glándulas salivales se debe optar por la RM de primera elección.

El diagnóstico clínico diferencial para este tumor incluye desde tumores benignos como el adenoma pleomorfo, schwannoma, neurofibroma, leiomioma, histiocitoma fibroso benigno, plasmocitoma extramedular, entre otros, hasta tumores malignos como rhabdomyosarcoma, carcinoma epidermoide y mioepitelial, así como quistes y tumores odontogénicos, mucocelo y procesos infecciosos.^{3,5}

Ante tumoraciones asociadas a glándulas salivales se recomienda realizar de manera inicial una biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) para obtener una citología antes que una biopsia incisional con el objetivo de evaluar en primera instancia si se trata de una entidad neoplásica o no, en segundo lugar, determinar el linaje y finalmente, distinguir si nos encontramos ante una neoplasia benigna, maligna o metastásica. La sensibilidad de esta herramienta diagnóstica es del 57.9% - 86% con especificidad del 98.8%; en el 98% de los casos se puede diagnosticar una neoplasia benigna y en un 60-75% una neoplasia maligna. En ocasiones la citología puede arrojar un resultado no diagnóstico (Sistema de Millán).^{8 9} Sólo se han reportado dos informes de caso diagnosticados a través de hallazgos citopatológicos obtenidos mediante BAAF.¹⁰

El mioepitelioma puede presentar diferentes características histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares, por lo tanto, proporcionan un desafío diagnóstico y quirúrgico. Dentro de las características microscópicas del mioepitelioma encontramos que son lesiones de bordes regulares, bien definidos, con cápsula, esta membrana en ocasiones suele presentarse incompleta cuando se desarrolla en glándulas salivales menores, el parénquima muestra diversidad histológica. Se pueden distinguir diferentes subtipos celulares dentro del tumor, lo anterior se atribuye a las diversas etapas en la diferenciación de una célula. Siendo estos: células epiteloides que representan el 45% de los tumores, células fusiformes el 32.5%, subtipo mayormente encontrado en parótida, células plasmocitoides el 7.5%, este subtipo celular se ha encontrado mayormente en lesiones originadas en el paladar, células hialinas y células claras el 2.5%. En un tumor predomina un sólo tipo de célula o bien puede haber una mezcla de diferentes tipos, se calcula que el 12.5 % de los tumores son mixtos.¹ Además en esta neoplasia se pueden distinguir los siguientes patrones arquitectónicos: sólido o no mixoide (60% de los tumores) donde las células muestran crecimiento denso dispuestas en un estroma fibroso, patrón mixoide donde las células crecen de manera insular, trabecular y esporádica en una matriz mixoide abundante, patrón reticular con una estructura trabecular de células tumorales en una matriz mixoide o hialina y finalmente patrón mixto.^{1,11} Este tumor no muestra nunca una matriz condroide o condromixoide ni estructuras ductales, vistos en el adenoma pleomorfo, su principal diagnóstico diferencial.¹¹ Nuestro caso mostró un patrón reticular con una matriz hialino/mixoide marcada con abundantes células plasmocitoides (90%) entremezcladas con escasas células fusiformes. (figura 5)

Es importante destacar que dada su naturaleza benigna la lesión carece de bordes infiltrantes, infiltración perineural, permeación linfovascular, necrosis, atipia y/o pleomorfismo nuclear y actividad mitótica; el hallazgo de cualquiera de estas características debe alertar al patólogo sobre la posibilidad de que se trate de un carcinoma mioepitelial (la variante maligna de esta entidad, mucho más rara que esta lesión).¹²

En estudios auxiliares de diagnóstico como son las pruebas de inmunohistoquímica, las células muestran positividad a la expresión de CK7 (90%), CK14 (80%), CKAE1/AE3 (90-100%), proteína S-100 (72-100%), p63 (60%), entre otros marcadores como GFAP

(27-54%), calponina (86-100%), EMA (16-66%) y HHF-35 (20-60%). La positividad a alfa-actina del músculo liso y calponina es muy variable y suele reservarse al componente fusocelular y ser negativas en el componente plasmocitoide. La desmina es principalmente negativa (0-20%).⁴ Se han reportado reordenamientos genéticos del gen EWSR1 (22q12) en el 45% de los casos.¹⁰ El presente caso presentó un panel de inmunohistoquímica con S-100 (100%), CKAE1/AE3 (90%), CK7 (90%), calponina (90%), CK14 positivo débil focal, proteína ácida fibrilar glial positivo heterogéneo, actina músculo liso positivo en componente fusocelular, actina músculo específico positivo débil focal y p63 negativo, con base a lo anterior se confirmó el diagnóstico. (Figura 6) El tratamiento de elección de esta lesión es la excisión quirúrgica, la recidiva es rara y se asocia a una remoción incompleta de la misma. Algunos autores reportan una recidiva del 15-18% de los casos, otros mencionan que 1 de cada 16 casos recidivan en un periodo de siete años. Además, la recurrencia de estas lesiones puede presentarse con un componente maligno, misma que se ha atribuido a la sobreexpresión de receptores y p53.⁴

Conclusiones

- Los tumores benignos que se localizan en las glándulas salivales representan un reto diagnóstico y terapéutico para el clínico, el conocimiento amplio de las diferentes patologías que afectan estas estructuras es crucial.
- Pese a que el mioepitelioma es un tumor infrecuente debe incluirse en el diagnóstico diferencial de tumoraciones derivadas de glándulas salivales menores en especial las que se localizan en el paladar.
- Ante la presencia de tumoraciones localizadas en glándulas salivales se deben realizar estudios complementarios imagenológicos y citológicos los cuales ayudan a guiar el diagnóstico presuntivo y la conducta clínica a seguir.

Agradecimientos

A el Anatomopatólogo González Müller Guillermo Manuel que participó como revisor crítico del caso clínico.

Referencias

1. Tachibana H, Ishikawa S, Kikuchi N, Yamakawa M, Hamamoto Y, Iino M. Myoepithelioma of the upper lip. *J Dent Sci.* 2017;12(1):98–102. doi:10.1016/j.jds.2013.02.020
2. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ. *World Health Organization Classification of Tumours.* 4th editio. Lyon; 2017.
3. Sperandio FF, Giudice FS, Pinto-Junior D dos S, de Sousa SC. Myoepithelioma of the Soft Palate: a Case Report Giving Special Attention to the Differential Diagnosis. *J Oral Maxillofac Res.* 2010;2(1):1–5. doi:10.5037/jomr.2011.2104
4. Weitzel M, Cohn JE, Spector H. Myoepithelioma of the Parotid Gland: A Case Report with Review of the Literature and Classic Histopathology. *Case Rep Otolaryngol.* 2017;2017:1–4. doi:10.1155/2017/6036179
5. Oktay M, Yaman H, Belada A, Besir FH, Guclu E. Giant Myoepithelioma of the Soft Palate. *Case Rep Otolaryngol.* 2014;2014:1–3. doi:10.1155/2014/561259

6. Abdel Razek AAK, Mukherji SK. Imaging of Minor Salivary Glands. *Neuroimaging Clin N Am*. 2018;28(2):295–302. doi:10.1016/j.nic.2018.01.008
7. Zárate GM, Ana D, González M. Imagenología del Adenoma Pleomorfo. 2006;9:27–31.
8. Seethala RR. Cytology of the salivary glands. *Surg Pathol Clin*. 2014;7(1):61–75. doi:10.1016/j.path.2013.10.006
9. Rossi ED, Faquin WC. The Milan System for Reporting Salivary Gland Cytopathology (MSRSGC): An international effort toward improved patient care—when the roots might be inspired by Leonardo da Vinci. *Cancer Cytopathol*. 2018;126(9):756–766. doi:10.1002/cncy.22040
10. Kravtsov O, Chang J, Hackbarth D, Giorgadze T. Myoepithelioma of soft tissue: A cytological-pathological correlation with literature review. *Ann Diagn Pathol*. 2017;27:14–17. doi:10.1016/j.anndiagpath.2017.01.001
11. Bakshi J, Parida PK, Mahesha V, Radotra BD. Plasmacytoid myoepithelioma of palate: Three rare cases and literature review. *J Laryngol Otol*. 2007;121(9):3–7. doi:10.1017/S002221510700000X
12. Mejía-Hernández IJ, Cano Valdez AM, De León-Trenado D, Luna-Ortíz K. Malignant myoepithelioma of the soft palate. *Auris Nasus Larynx*. 2013;40(2):231–234. doi:10.1016/j.anl.2012.03.002

Tablas, gráficas, figuras y leyendas.



Figura 1. Tumor en paladar blando del lado derecho bien delimitado, sólido y móvil.

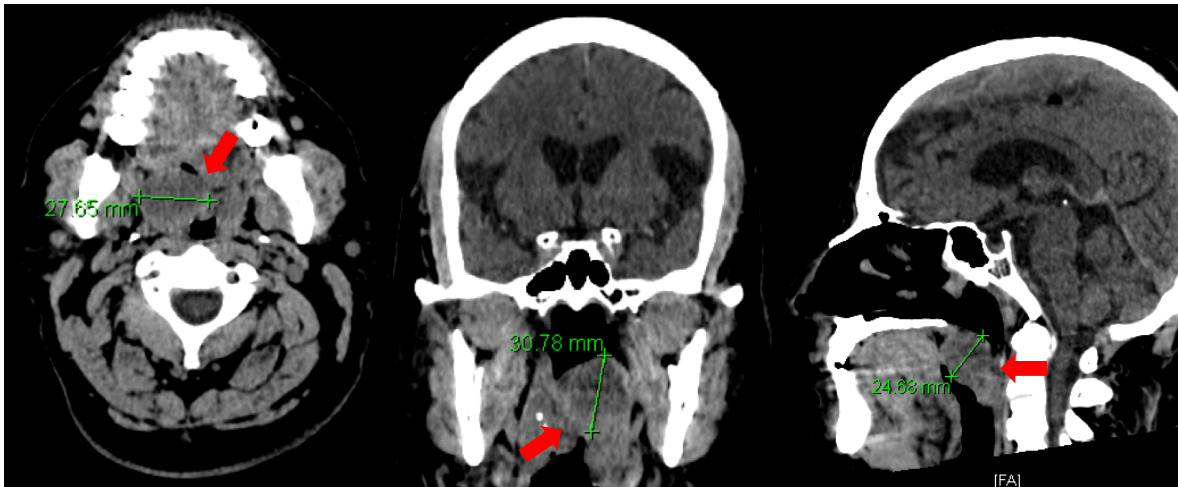


Figura 2. Imágenes de TC contrastada que muestran tumor en paladar blando derecho (mioepitelioma) de un tamaño de 27 x 30 x 24 cm. Isodenso a tejido blando, homogéneo, sin realce al medio de contraste, que se extiende desde el paladar blando a la orofaringe.

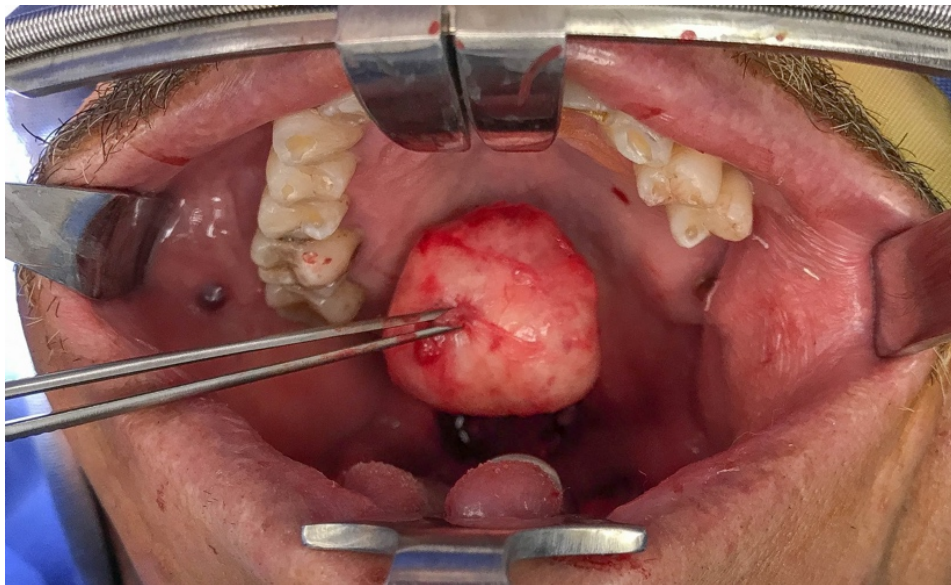


Figura 3. Excisión quirúrgica de lesión, se aprecia como ésta es recubierta por una cápsula fibrosa.



Figura 4. Fotografía clínica que enseña la situación clínica postoperatoria a 6 meses.

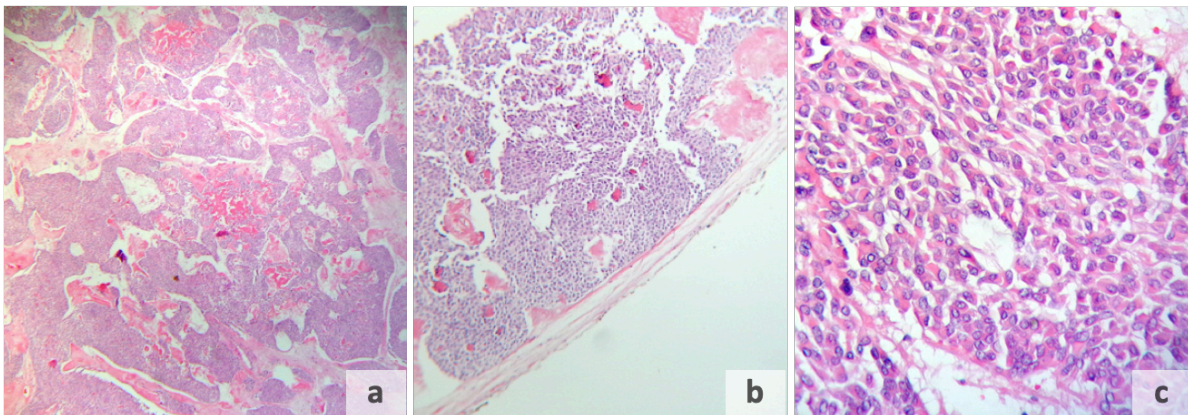


Figura 5. Microfotografías teñidas con H&E. (a) Obsérvese la organización de la neoplasia en nidos separados por estroma hialinizado, 4x. (b) Revela bordes definidos, regulares y cápsula fibrosa del tumor, 10x. (c) Detalle celular plasmocitoide entremezcladas con células fusiformes, 40x.

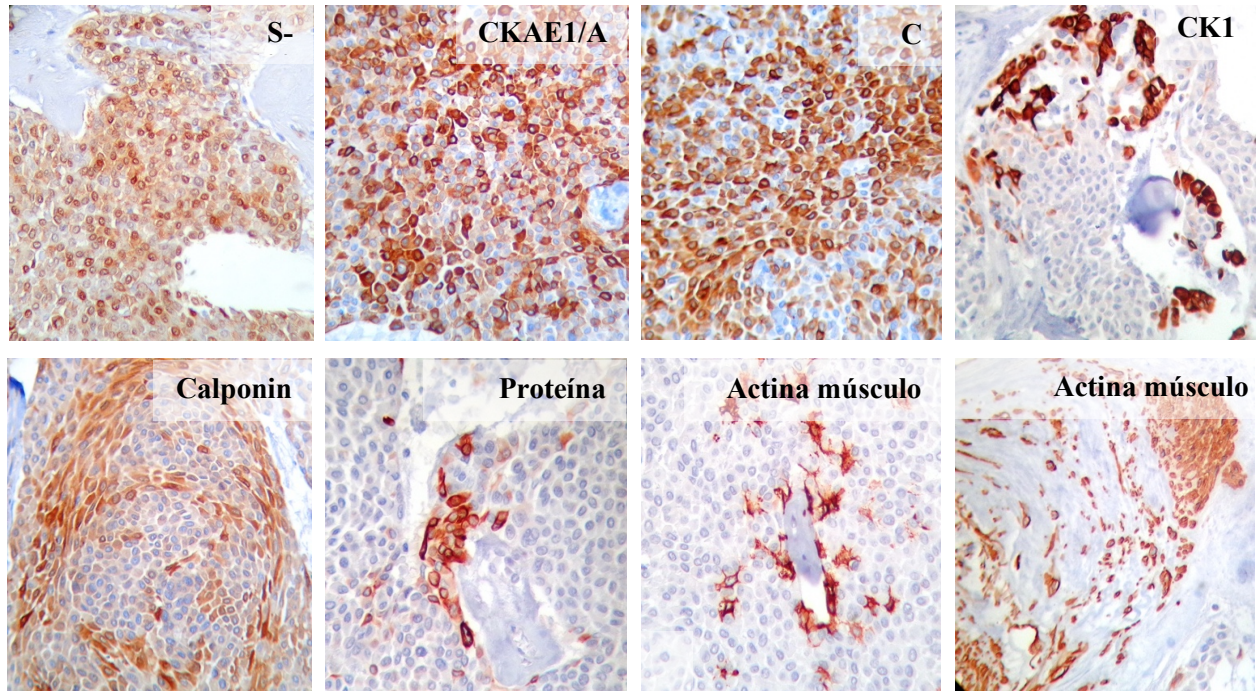


Figura 6. Fotomicrografías correspondientes a los hallazgos inmunohistoquímicos. Las células tumorales muestran positividad intensa en mas del 90% de la población celular para la proteína S-100, CKAE1/AE3, CK7 y calponina, a diferencia de la proteína ácida fibrilar glial que revela positividad intensa en un 15% de las células y finalmente la CK14, la actina músculo liso y la actina músculo específico muestran positividad focal en 10% de la población. Magnificación a 10x.

Inmunorreactivo	+/-	Nivel de expresión
<i>S-100</i>	+	Intenso
<i>CKAE1/AE3</i>	+	Intenso
<i>CK7</i>	+	Intenso
<i>CALPONINA</i>	+	Intenso
<i>Proteína acida fibrilar glial</i>	+	Heterogéneo
<i>Actina músculo liso</i>	+	Heterogéneo
<i>Actina músculo específico</i>	+	Débil
<i>CK14</i>	+	Débil
<i>P63</i>	-	Negativo

Tabla 1. Panel de inmunohistoquímica con positividad y negatividad de las inmunorreacciones del tumor.

