

Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales: comportamiento, diagnóstico y tratamiento

AUTORES/AUTHORS

Luis Senis Segarra (1), Eugenio Sahuquillo Arce (1), Rubén Davó (2), Pablo Hamad Arcis (3), Luis Miguel Floria García (4), Maricarmen Baquero Ruiz de la Hermosa (5).

- (1) Licenciado en Medicina y Cirugía. Residente de Cirugía Oral y Maxilofacial. H.U. "La Fe". Valencia. España.
- (2) Licenciado en Medicina y Cirugía. Departamento de Cirugía Maxilofacial. Hospital "San Carlos". Alicante. España.
- (3) Licenciado en Medicina y Cirugía. Médico Adjunto de Cirugía Oral y Maxilofacial. H.U. "La Fe". Valencia.
- (4) Doctor en Medicina y Cirugía. Jefe Clínico de Cirugía Oral y Maxilofacial. H.U. "La Fe". Valencia.
- (5) Doctor en Medicina y Cirugía. Jefe de Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. H.U. "La Fe". Valencia.

Senis L, Sahuquillo E, Davó R, Hamad P, Floria LM, Baquero M. Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándulas salivales: comportamiento, diagnóstico y tratamiento. *Medicina Oral* 2002; 7: 391-5.
© Medicina Oral. B-96689336
ISSN 1137-2834.

RESUMEN

Dentro de la amplia gama de la patología tumoral del área máxilo-facial y cervical, nos encontramos con aquellos tumores cuyo origen se encuentra en las glándulas salivales.

Dentro de los tumores de glándula salival los subdividimos en malignos o benignos, siempre que esta subdivisión teórica sea posible.

El carcinoma epitelial-mioepitelial representa aproximadamente el 1% de las neoplasias malignas de glándula salival, y puede afectar a otras regiones anatómicas en donde existan estructuras glandulares como pulmón, riñón, miometrio, etc...

A partir de un caso clínico de carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor, hacemos una revisión bibliográfica de esta infrecuente extirpe histológica.

Presentamos un caso de carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor en región geniana derecha. Se revisan las características clínicas e histológicas de este tipo de tumores relativamente poco frecuentes. Discutimos la forma

de diagnóstico más correcta, el tratamiento realizado y el diagnóstico diferencial con otras lesiones con las que puede guardar gran similitud clínica.

Palabras clave: carcinoma epitelial-mioepitelial, comportamiento, diagnóstico y tratamiento.

INTRODUCCIÓN

El término de carcinoma epitelial-mioepitelial fue introducido por primera vez por Donath en 1972 en Alemania (1). Tumores de este tipo histológico han sido clasificados bajo una gran variedad de nombres (adenomioepitelioma, adenoma de células claras, adenoma sólido tubular, adenoma rico en glicógeno, carcinoma de células claras, tumor monomórfico de células claras, carcinoma salival ductal, etc...), siendo en la fecha actual el término de carcinoma epitelial-mioepitelial el más aceptado y utilizado (2).

Se trata de una neoplasia epitelial de bajo grado de malignidad. Es relativamente poco frecuente y representa aproximadamente el 1,1% de las neoplasias epiteliales malignas de glándulas salivales en la última década. Es un tumor predominantemente de adultos, con pico de incidencia a los 60 años. Cerca del 60% de los pacientes son mujeres (3).

Es un tumor de localización preferente en glándulas salivales mayores, especialmente la glándula parótida (3-5). Un 10% tiene su origen en la glándula submaxilar y entre un 10-15% en las glándulas salivales menores (6, 7). Clínicamente lo más frecuente es una tumoración localizada, bien delimitada, que ocasionalmente presenta dolor orofacial. La duración de los síntomas antes del diagnóstico va desde meses a años (8).

El examen histológico muestra un crecimiento sólido tubular por una doble población celular: unas células epiteliales ductales rodeadas periféricamente por células mioepiteliales claras, las cuales predominan. Esta diferenciación puede realizarse por microscopio electrónico y estudio inmunohistológico (9).

Respecto al pronóstico, pese a estar clasificada como carcinoma epitelial de bajo grado de malignidad, presenta con mucha frecuencia recurrencias, metástasis cervicales (aprox. 20%) y ocasionalmente produce metástasis a distancia y muerte (aprox. 8%).

Es por ello que algunos anatomopatólogos ven la necesidad de revisar su clasificación de bajo grado de malignidad (10, 11).

El tratamiento de elección es la cirugía. En muchos de los casos se utilizar radioterapia postoperatoria coadyuvante, sobre todo cuando los márgenes quirúrgicos son dudosos (2, 10).

El motivo de este trabajo es la inusual presentación de un carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor yugal y el objetivo valorar la mejor forma de diagnóstico y tratamiento resolutivo del proceso.

CASO CLÍNICO

Mujer de 60 años que presentaba una tumoración en la mejilla derecha, de varios años de evolución, bien delimitada,

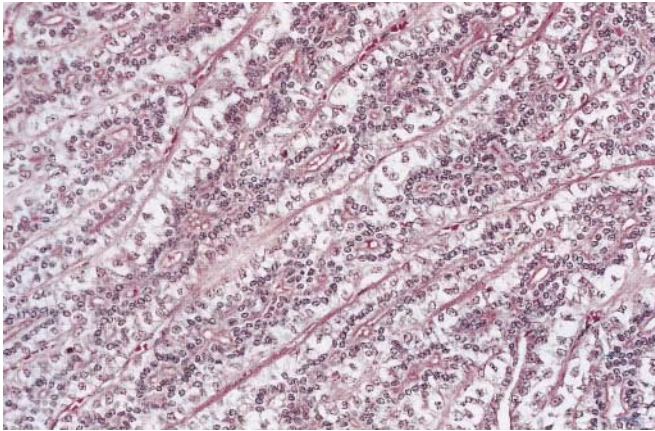


Fig. 1.

Anatomía patológica del caso. Crecimiento sólido tubular por una doble población celular: unas células epiteliales ductales rodeadas periféricamente por células mioepiteliales claras, las cuales predominan.

Pathological Anatomy case. Solid tubular growth by a two-cell population: some epithelial ductal cells surrounded by clear myoepithelial cells which are predominant.

dura, no adherida a estructuras adyacentes, con un tamaño aproximado de 2 x 1,5 cm de diámetro. Se procedió a exéresis simple pensando en la benignidad del proceso.

El estudio histopatológico de la tumoración extirpada mostró una lesión bien circunscrita de 1,5 cm, de bajo grado histológico, constituida por una doble población celular de células ductales y mioepiteliales, con un crecimiento sólido tubular, predominaban las células mioepiteliales y presentaban núcleos con escasas atipias y aisladas mitosis. La tumoración infiltraba en la periferia los tractos nerviosos, presentando bordes profundos y laterales afectados. El diagnóstico anatomopatológico fue de carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor en mucosa yugal derecha (Figs. 1 y 2).

Tras este diagnóstico anatomopatológico fue remitida a nuestro Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, presentando la paciente una amplia zona de induración edematosa de bordes imprecisos. Se solicitó una resonancia nuclear magnética donde se observó a nivel de mejilla derecha, delante del músculo masetero en una situación más profunda a la bola de Bichat, una lesión de tamaño de 24 x 20 mm, con bordes bien delimitados, sin infiltración de glándula parótida ni estructuras óseas adyacentes. No se observaron alteraciones patológicas a nivel cervical (Fig. 3).

Se decidió la reintervención quirúrgica realizándose una traqueotomía, exéresis con márgenes amplios de la tumoración en mucosa yugal derecha, reconstrucción yugal con colgajo microvascularizado antebraquial y cierre radial con injerto de piel del muslo izquierdo (Fig. 4). El resultado histopatológico de la muestra remitida confirmó que era un carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor con bordes libres. Dada la amplitud de los bordes de resección se desestimó la radioterapia.

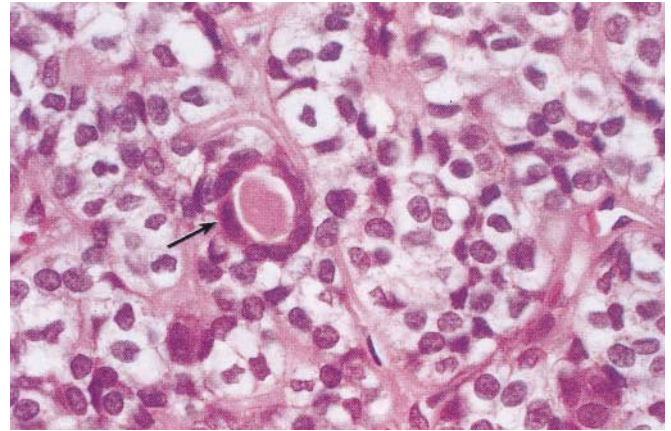


Fig. 2.

Anatomía patológica. Se observa con más detalle las células ductales rodeadas de células mioepiteliales.

We can see with more detail the ductal cells surrounded by clear myoepithelial cells.

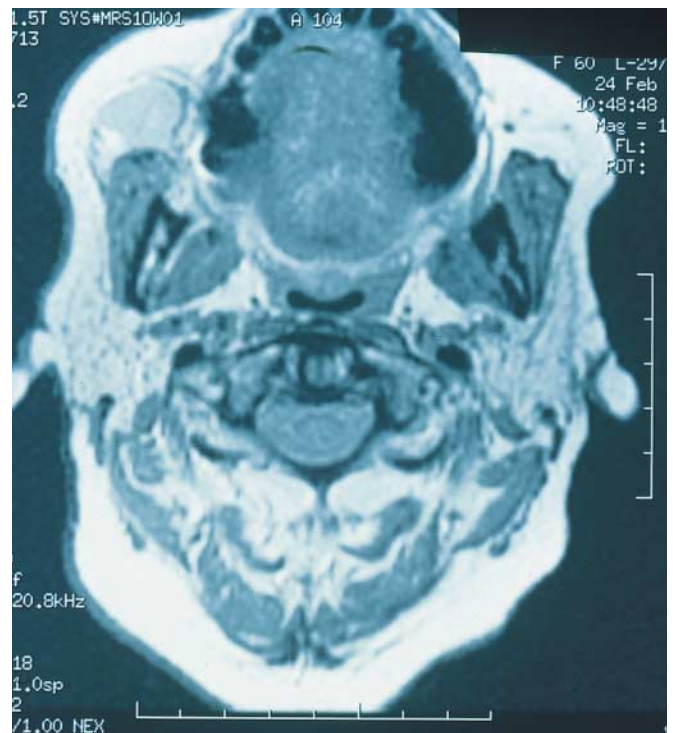


Fig. 3.

RNM preoperatoria.

Preoperating RNM.

Actualmente la paciente está asintomática y será revisada durante un gran período de tiempo dada la posibilidad de recurrencia tardía (incluso mayor de 20 años) de este tumor (Fig. 5).



Fig. 4.
Reconstrucción yugal con colgajo microvascularizado radial.
Cheek reconstruction with radial microvascularized graft.

DISCUSIÓN

Se plantean varios puntos de reflexión ante la revisión bibliográfica de este inusual tumor.

Toda tumoración en la región geniana, pese a que clínicamente nos oriente hacia la benignidad del proceso, hay que ser prudente antes de plantear una actitud quirúrgica dado la gran variedad de distintas extirpes histológicas que pueden asentar en esta zona anatómica: tumores de origen epidérmico, tumores de origen graso (quistes sebáceos, lipomas...), tumores de origen linfático (linfomas), tumores de glándulas salivales menores (el más frecuente el tumor mixto), tumores de origen nervioso, tumores de origen muscular, localización inusual de metástasis, etc...(3, 4).

Como pruebas que nos pueden ayudar a esclarecer la naturaleza u origen del tumor tenemos la ecografía (por su inocuidad y su bajo coste), la RNM (por la precisión para determinar tamaño, localización y extensión exacta), la PAAF (la cual sin ser diagnóstica, es orientativa de la naturaleza del proceso) y la biopsia excisional (dado el pequeño tamaño que habitualmente presentan las lesiones en esta localización anatómica se suele preferir a la incisional).

La PAAF en el carcinoma epitelial-mioepitelial debe ser orientativa de la naturaleza del proceso (12-15), pero requiere un gran conocimiento de la patología salival por parte del anatomopatólogo y, por otra parte, al ser una doble población celular, se corre el peligro de sólo puncionar una extirpe poblacional. Pese a ello es una excelente prueba orientativa con mínimos efectos secundarios.

La segunda cuestión es la clasificación histopatológica de este tumor. Está encuadrado como una neoplasia epitelial de bajo grado histológico de malignidad, sin embargo presenta una alta incidencia de recurrencias, metástasis cervicales en un 18% aproximadamente, metástasis a distancia (pulmón, riñón y cerebro, principalmente) y muerte en aproximada-

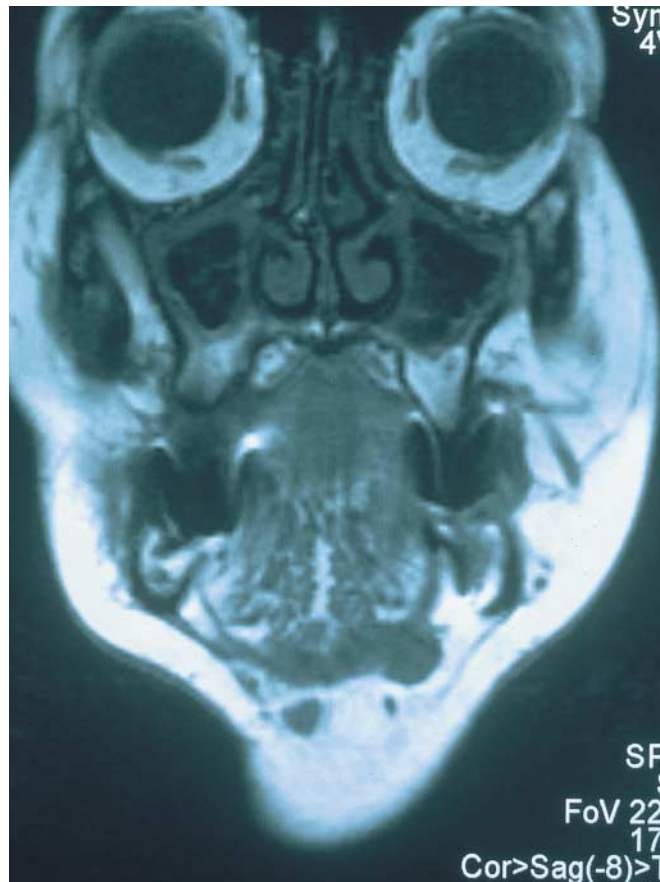


Fig. 5.
RNM postoperatoria.
RNM after a year.

mente en un 8%. Todos estos datos hacen claramente la necesidad de replantear el concepto de bajo grado de malignidad (10, 11).

La tercera cuestión es plantearse cuál es el tratamiento más adecuado. Salvo estadios muy avanzados el tratamiento de elección es la cirugía (16). La técnica quirúrgica está claramente condicionada por la localización (parotídea, submaxilar, mucosa yugal, paladar blando etc...) y su estadio (metástasis cervical asociada, etc...)

En nuestro caso clínico la paciente presentaba una tumoración de 2 x 2 cm en mucosa yugal derecha sin límites precisos; no existía afectación cervical por RNM ni infiltración parotídea ni ósea; por ello se decidió una exéresis tumoral con márgenes amplios de resección y reconstrucción con colgajo antebraquial microvascularizado para dar la funcionalidad adecuada (17).

En muchos casos se apuesta por la radioterapia posterior coadyuvante sobre todo cuando la resección completa está en duda (16). Dada la amplitud de nuestra resección no se utilizó radioterapia postoperatoria.

Salivary Gland Epithelial-Myoepithelial Carcinoma: behaviour, diagnosis and treatment

SUMMARY

Across the whole spectrum of the tumoral pathology in the maxillo-facial and cervical areas, we can find those tumours where the aetiology is in the salivary glands.

The tumours in the salivary glands are subdivided in benign and malignant tumours whenever this theoretical subdivision is possible.

The Epithelial-Myoepithelial Carcinoma represents about the 1% of the malignant neoplasms in the salivary glands and also affect other anatomical areas where there are glands: lung, kidney, uterus and so on.

We start from a clinical case of a Epithelial-Myoepithelial of salivary minor gland carcinoma doing a bibliographic review of this unusual histological lineage.

So we present a case of Epithelial-Myoepithelial Carcinoma of a minor salivary gland in the right cheek. We'll review the clinical and histological features of this uncommon tumour. And we'll discuss about the best way for diagnosis, treatment and the differential diagnosis to similar clinical injuries.

Key words: Epithelial-Myoepithelial Carcinoma, behaviour, diagnosis and treatment.

INTRODUCTION

The term of Epithelial-Myoepithelial Carcinoma was the first time introduced by Donath in Germany (1972) (1). Tumours of this histological type have been classified by a great variety of names (e.g. Adenomyoepithelial, Clear Cell Adenoma, Solid Tubular Adenoma, Rich in glycogen adenoma, Monomorphic clear cells tumor, Ductal salivary carcinoma and so on...), being Epithelial-Myoepithelial Carcinoma the term most commonly used and accepted (2).

We are talking about an epithelial neoplasm of a low malignant grade. It's relatively unusual and represents approximately 1.1% of malignant epithelial neoplasms in salivary glands in the last decade. Predominantly found in adults with top incidence during the sixties. About 60% of the patients are women (3).

Most prevalent in the major salivary glands, this tumour is found specially in the parotid gland (3-5). Around 10% of this type of tumour has its origin in the submandibular gland and between the 10-15% in the minor salivary glands (6, 7). Clinically this tumour is most commonly found localised, well defined, and sometimes presents orofacial pain. The symptoms may be present before diagnosis from some months to several years (8).

The histological exam shows a solid tubular growth formed by a double cell population: some epithelial ductal cells surrounded by clear myoepithelial cells which are prevalent. This differentiation can be made by electronical microscopy and immunohistological study (9).

Regarding the prognosis, in spite of its classification as a low malignant epithelial carcinoma, it often gives way to recurrences, cervical metastases (about 20%) and occasionally produces multiple metastases and finally results in death 8% of cases.

Some anatomopathologists think it necessary to revise the classification of low malignant grade (10, 11).

Treatment of choice is surgery. Postoperative radiotherapy can be used when surgical margins are doubtful (2, 10).

The issue of this work is the unusual appearance of an Epithelial-Myoepithelial Carcinoma in the minor buccal salivary gland and to value the best way of diagnosis and the resolute treatment of the process.

CLINICAL CASE

A woman, 60 years old, presented a tumor in the right cheek with several years of evolution, which was hard, well defined, non-adherent and size 2 x 1.5 cm in diameter. Surgery to remove the tumour only was achieved since it was thought of as a benign process.

Histopathological study: well defined tumour of 1.5 cms, low histological grade, made up of a cell population of both ductal and myoepithelial cells. The myoepithelial cells are predominant with few atypical nuclei and rare mitosis. This tumour was found to be infiltrating the nervous tracts round the margins. The deep lateral edges were affected. Anatomopathological diagnosis: Epithelial Myoepithelial carcinoma of a minor salivary gland on the right cheek buccal mucosa (Figs. 1 and 2).

After this anatomopathological diagnosis is sent to our service, presenting the patient a broad zone of edematous induration of indeterminate edges. A RNM was requested: at right cheek level, in front of the masseter muscle, in a deeper situation to the Bichat's ball appears a LOE of 24 x 20 mm with well limited edges without infiltration of parotid gland and neither adjacent bone structures, at the cervical level without specific alteration (Fig. 3).

We decide surgical reintervention: tracheotomy, exeresis with amplified edges of right mucosa round tumour, yugal reconstruction with an antebranchial microvascularized graft and radial close with skin graft of left thigh (Fig. 4). Histopathological result: confirmation of Epithelial-Myoepithelial Carcinoma in the minor salivary gland with free edges. In view of the magnitude of the resection of the edges, radiotherapy was rejected.

Nowadays the patient is asymptomatic and she will be review for a long time due to the possibility of a later recurrency (up to 20 years) of this tumour (Fig. 5).

DISCUSSION

Several points to ponder on arise in view of the bibliographic revision of this unusual tumour.

First, despite the benign nature of these tumours, we should beware of considering a surgical approach to treat every tumour in the cheek area without making a good differential diagnosis due to the great variety of different histological lineages that can settle in this anatomical area: epidermal tumours, fatty tumours (sebaceous cyst, lipoma...) lymph tumours (lymphomas), minor salivary glands tumours (the most usual is the mixed tumours), nerve tumours, muscular tumours, unusual location of metastasis, etc... (3, 4).

The evidences that can help to clarify the nature or the origin on the tumour are: ultrasound (innocuous and low cost), the RNM (to determine with precision the size, location and the accurate surface), the PAAF (which without being diagnostic serves to

arise the nature of the process) and the incision biopsy (because of its small size in this anatomic location) it is common to choose biopsy-exeresis.

The PAAF in the Epithelial-Myoepithelial Carcinoma can only be of guidance in the nature of the process (12-15) since it requires a great knowledge of the salivary pathology from the anatomopathologist and on the other side being a double cellular population you run the risk of only puncturing one type of cells. Despite that problem, it's an excellent guide evidence with the least secondary effects.

The second question is the histopathological classification of this tumour. It's classified as an epithelial neoplasia of low histological grade of malignancy nevertheless presents a high incidence of recurrence. Cervical metastasis in about 18% of cases and long distance metastasis (lung, kidney and mainly brain) and death in about 8% of cases. All these facts make necessary a new approach of the concept of low grade malignancy (10, 11).

The third question is: which is the best treatment? Except in very advanced stages the treatment of choice is surgery (16). The surgical technique is clearly conditioned by the location (parotid gland, submandibular gland, yugal mucus, soft palate, so on...) and the stage it is at (associated cervical metastasis...)

In our clinical case the patient presents a 2 x 2 cm tumour in the right cheek mucosa without well-defined borders; neck was not affected by RNM and neither parotid nor bone infiltration; so we decided to practice a tumour exeresis with broad edges of resection and reconstruction with a microvascularized antebanchial graft to give the correct function (17).

In many cases radiotherapy is used mainly when complete resection in doubtful (16). In view of the huge resection practised, postoperative radiotherapy wasn't used.

CORRESPONDENCIA/CORRESPONDENCE

Luis Senis Segarra
Avenida Burjasot n°109 7º pta 14
46015-Valencia.
Tfno.: 658-975593
E-mail: Senis@mixmail.com

BIBLIOGRAFÍA/REFERENCES

1. Donath K, Seifert G, Schmitz Zr. Diagnosis and ultrastructure of the tubular carcinoma of salivary gland duct. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of the intercalated ducts. *Wircnows Arch A Pathol Anat* 1972; 356: 16-31.
2. Daley Td, Wysaki Gp, Smant Ms, Slinger Rp. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of salivary glands. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984; 57: 512-9.
3. Fonseca I, Felix A, Soares J. Cell proliferation in salivary gland adenocarcinoma with myoeplithelial participation. A study of 78 cases. *Wircnows Arch* 1997; 430: 227-32.
4. Wax T, Layfield LJ. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of the parotid gland. *Diagn Cytopathol* 1996; 14: 298-304.
5. Young Gc, Soslaw RA. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of the parotid gland. A case of ductal-predominant presentation with cytologic, histologic and ultrastructural correlations. *Acta Cytol* 1999; 43: 1113-8.
6. Kaneko H, Muramatsu T, Shimono M. Epithelial-myoeplithelial carcinoma arising in the submandibular gland: a case report with immunohistochemical study. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58: 98-102.
7. Garcia Teno. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of smaller salivary gland. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1999; 26: 385-91.
8. Thiebault S, Mogras A, Brun I, Colson A, Razon A. Epithelial-myoeplithelial carcinoma salivary glands. *Ann Pathol* 1999; 19: 30-2.
9. Kocjan G. Citological features of epithelial-myoeplithelial carcinoma of salivary gland. *Citopatology* 1993; 43: 173-80.
10. Kasper HU, Mellin W, Cheremet E, Roessner A. Epithelial-myoeplithelial carcinoma: a low grade malignant neoplasm? Report of two cases and review of literature. *Pathol Res Pract* 1999; 195: 189-92.
11. Friederich RE, Donath K. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of the parotid gland with multiple metastases: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58: 690-4
12. Stewart CJ, Walker E, Mowart. Fine-needle aspiration cytology of epithelial-myoeplithelial carcinoma. *Diagn Cytopathol* 1999; 21: 363.
13. Ng WK, Choy C, Ip P, Collins Rj. FNA of EMC of salivary gland. A report of three cases. *Acta Cytol* 1999; 43: 675-80.
14. Klijanenko J, Vielh P. FNA of salivary lesions. Cytology and histology correlation of five cases of EMC. *Diagn Cytopathol* 1998; 9: 405-9.
15. Stewart CJ, Hamilton S, Brown IL. Salivary epithelial-myoeplithelial carcinoma: a case report of a case misinterpreted as pleomorphic adenoma on FNA. *Citopatology* 1997: 203-9.
16. Kasper HU, Roessner A. Epithelial-myoeplithelial carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 308-9.
17. Deeve H, Hove I, Mcdermot N, Levine T. Epithelial-myoeplithelial carcinoma of the parotid gland: a case report and review of cytopatological and histological features. *J Laringol Otol* 2001 may; 115: 434-6.