

## CARCINOMA ADENOIDEO QUÍSTICO EN PALADAR BLANDO NEOPLASIA MALIGNA INFRECUENTE EN GLÁNDULAS SALIVALES

\*Jhorbet Rodríguez \*\*Leymar Briceño \*\*Rosmary Torrealba

### RESUMEN

El carcinoma adenoideo quístico (ACC) es un tumor epitelial maligno de crecimiento lento que surge de las glándulas salivales menores que se localizan principalmente en el paladar y el tracto nasosinusal. El ACC representa aproximadamente del 3% al 6% de todas las neoplasias salivales, y de éstos, sólo el 10% se originan en las glándulas salivales menores. Afecta a hombres y mujeres por igual con una incidencia máxima entre los 40 y los 60 años. Es un tumor de crecimiento lento pero su curso clínico es implacable y progresivo. El tratamiento recomendado es la extirpación quirúrgica seguida de radioterapia aunque en casos seleccionados esta última se podría evitar (tumores pequeños con extirpación completa). Las tasas de recidiva son elevadas para cualquier tipo de tumor, alcanzando la forma sólida tasas cercanas al 100%. Las tasas de supervivencia a 5 años son alentadoramente altas pero las tasas de supervivencia de 10 a 20 años son terriblemente bajas. Se presenta el caso de una paciente femenina de 57 años que acude a la consulta externa del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda por presentar aumento de volumen no doloroso en hemipaladar blando izquierdo de aproximadamente 9 meses de evolución a quien se le realiza exéresis de lesión y biopsia, cuyo reporte histológico es compatible con Carcinoma Adenoideo Quístico (forma sólida), actualmente en su segundo año control sin recidiva de la enfermedad.

**Palabras clave:** carcinoma adenoideo quístico, paladar blando, cilindroma, tumor, epitelio

## CYSTIC ADENOID CARCINOMA OF THE SOFT PALATE INFREQUENT MALIGNANT NEOPLASM OF THE SALIVARY GLANDS

### ABSTRACT

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a slow-growing malignant epithelial tumor that arises from the minor salivary glands, which are mainly located in the palate and the sinonasal tract. Adenoid cystic carcinoma represents approximately 3% to 6% of all salivary neoplasms and of these, only 10% originate in the minor salivary glands. It affects men and women equally, with a maximum incidence between 40 to 60 years of age. It is a slow growing tumor but its clinical course is relentless and progressive. The recommended treatment is surgical removal followed by radiation therapy, even though in selected cases the latter could be avoided (small tumors with complete removal). Recurrence rates are high for any type of tumor, with the solid form reaching rates close to 100%. The 5-year survival rates are optimistically high, but the 10 to 20-year survival rates are shockingly low. We present the case of a 57-year-old female patient who attended the Otolaryngology outpatient clinic at the Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda and showed a painless increase in volume of her left soft hemipalate of approximately 9 months of evolution. The patient underwent excision of the lesion and biopsy, which histological report is compatible with Adenoid Cystic Carcinoma (solid form). She is currently on her second year without disease recurrence.

**Key words:** adenoid cystic carcinoma, soft palate, cylindroma, tumor, epithelium

\*Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Pediátrico Universitario Dr. Agustín Zubillaga, Barquisimeto, Sociedad Anticancerosa del estado Lara y Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda, Barquisimeto, estado Lara. Correo electrónico del autor principal: [Jhorbetrodriguez@hotmail.com](mailto:Jhorbetrodriguez@hotmail.com)

\*\*Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda, Barquisimeto, estado Lara.

Recibido: 14/06/2021  
Aceptado: 15/08/2021



Creative Commons Reconocimiento-No Comercial-Compartir Igual 4.0 Internacional

## INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoideo quístico (ACC) es un tumor maligno indolente de crecimiento lento que se presenta frecuentemente en paladar duro asociado con glándulas salivales menores. Los ACC surgen de las glándulas salivales menores que se localizan principalmente en el paladar y el tracto nasosinusal, aunque también pueden ocurrir en las glándulas parótidas o submandibulares<sup>(1)</sup>.

Los tumores de cabeza y cuello se pueden considerar un tipo de tumor infrecuente ya que representan un 5% de todos los tumores<sup>(2)</sup>. Los tumores de glándulas salivales constituyen aproximadamente el 3% de los tumores de cabeza y cuello y menos del 1% de todos los tumores en general. Los tumores malignos son raros, constituyendo éstos el 5% de los cánceres de cabeza y cuello y menos del 0,5% de los cánceres en general. El 80% de los tumores son de localización parotídea, 10% se ubican en la glándula submandibular, 10% en las glándulas salivales menores o accesorias y menos del 1% en la glándula sublingual. En general, cuanto más pequeña es la glándula, más probable que el tumor sea maligno, así el 20% de las neoplasias parotídeas son malignas, 50% de las submandibulares y 60% de las localizadas en glándulas salivales menores<sup>(3)</sup>.

El carcinoma adenoideo quístico fue descrito inicialmente como "cilindroma" en 1856 por Billroth ya que contenía compartimentos amorfos largos denominados "cilindros" en su vista histológica. Posteriormente, el término "carcinoma adenoideo quístico" reemplazó al término cilindroma para definir este tumor<sup>(4)</sup>. El CAA, representa aproximadamente del 3 al 6% de todas las neoplasias salivales<sup>(5)</sup> y aproximadamente el 1% de todas las neoplasias malignas de la cabeza y el cuello<sup>(4)</sup>. Es el segundo tumor maligno más frecuente de la parótida y el tumor maligno más frecuente de la glándula

submandibular y de las glándulas salivales menores. Afecta a hombres y mujeres por igual, con una incidencia máxima entre los 40 y los 60 años<sup>(3)</sup>. La incidencia de estos últimos ha aumentado en los últimos años a expensas de la infección por el virus del papiloma humano (VPH)<sup>(5)</sup>.

El ACC puede incluir la nasofaringe, glándulas lagrimales, tracto respiratorio superior, pulmones, glándulas mamarias, piel y tracto genital, también se han reportado casos de invasión intracraneal<sup>(1)</sup>.

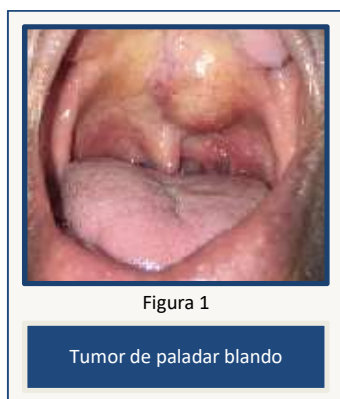
El ACC a menudo se manifiesta como un tumor pequeño y de crecimiento lento. El dolor puede ser un síntoma primordial de la enfermedad, debido a la propensión del tumor a la invasión perineural. En la mayoría de los casos se diagnostica en una etapa avanzada. Crece a un ritmo más lento, en comparación con otros carcinomas, y tiene una baja prevalencia de diseminación a los ganglios linfáticos locales y regionales. Sin embargo, las recidivas locales, a distancia y también la diseminación hematogena son relativamente comunes<sup>(4)</sup>. Las metástasis a distancia son frecuentes y generalmente se presentan a los 10 años del diagnóstico, afectan pulmón, hueso e hígado. La supervivencia a los 10 años es menor del 50%<sup>(3)</sup>. El tratamiento recomendado es la extirpación quirúrgica seguida de radioterapia, aunque en casos seleccionados esta última se podría evitar (tumores pequeños con extirpación completa). Las tasas de recidiva son elevadas, para cualquier tipo de tumor, alcanzando la forma sólida tasas cercanas al 100%.

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente femenina de 57 años que acude a la consulta externa del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda por presentar aumento de volumen no doloroso en hemipaladar blando izquierdo de

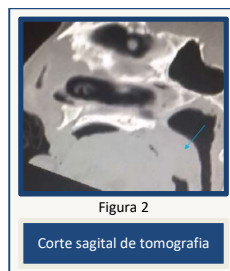
aproximadamente 9 meses de evolución a quien se le realizó exéresis de lesión y biopsia, cuyo reporte histológico es compatible con Carcinoma Adenoideo Quístico (forma sólida), actualmente en su segundo año control sin recidiva de la enfermedad.

## CASO CLÍNICO

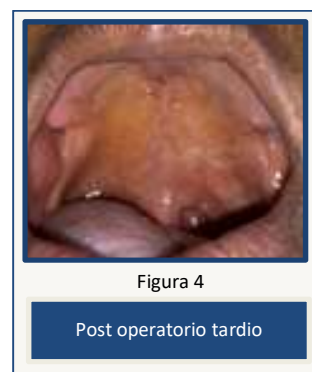
Se trata de paciente femenina de 57 años con enfermedad actual de 9 meses de evolución caracterizada por presentar aumento de volumen no doloroso en hemipaladar izquierdo sin concomitantes. Al examen físico se evidencia lesión de aproximadamente 2,5 cm de diámetro en hemipaladar blando izquierdo, duro, no doloroso sin lesiones en la mucosa que lo recubre; cuello sin adenopatías (figura 1).



Se realizó tomografía de cara y cuello sin signos de extensión de la enfermedad (figura 2). Fue llevada a mesa operatoria donde se realiza exéresis total del tumor primario con biopsia intraoperatoria que reporta neoplasia probablemente maligna con márgenes quirúrgicos libres (figura 3). La biopsia definitiva reportó Carcinoma Adenoideo Quístico. Se solicitan estudios de extensión y se discute caso con Oncología Médica, decidiendo el seguimiento del paciente (T2N0M0: Estadio II) por ambas consultas sin terapia adyuvante.



Actualmente paciente en su segundo año control por consulta externa de Otorrinolaringología, y Oncología Médica encontrándose libre de enfermedad (figura 4).



## DISCUSIÓN

El carcinoma adenoideo quístico (ACC) es un tumor epitelial maligno de las glándulas salivales que comúnmente afecta a las glándulas salivales menores y el paladar es el sitio más recurrente<sup>(6)</sup>. Es una neoplasia agresiva caracterizada por una invasión neural temprana y una alta incidencia de recurrencia múltiple y distante metástasis, que pueden desarrollarse años después de la resección inicial<sup>(1)</sup>.

Los signos y síntomas de la ACC dependen en gran medida del sitio de origen del tumor. Las lesiones tempranas de las glándulas salivales se presentan como masas indoloras de la boca o la cara que suelen mostrar un crecimiento lento. Los tumores avanzados pueden presentarse con dolor y/o parálisis nerviosa ya que esta neoplasia tiene una propensión a invadir los nervios

periféricos como hallazgo histológico característico<sup>(1)</sup>. Se cree que el ACC de las glándulas salivales menores tiene un peor pronóstico en comparación con los de las glándulas salivales mayores<sup>(4)</sup>.

El comportamiento clínico del ACC es una contradicción; aunque el crecimiento del tumor es lento, su curso clínico es implacable y progresivo. De igual forma, la intervención suele ser factible, pero las recurrencias locales múltiples no son raras. Además, la diseminación metastásica a los ganglios linfáticos regionales es poco común, pero la diseminación a distancia a los pulmones y los huesos es frecuente. Por último, las tasas de supervivencia a 5 años son optimistamente altas, pero las tasas de supervivencia de 10 a 20 años son terriblemente bajas<sup>(1)</sup>. Es importante saber que, aproximadamente un 25% de los pacientes con un carcinoma de paladar blando tendrá un segundo tumor primario y la localización más habitual es el suelo de la boca<sup>(5)</sup>.

El tratamiento de los tumores de paladar blando es controvertido. El avance en las nuevas técnicas quirúrgicas mediante abordaje transoral ha permitido que se aumente el número de tumores del paladar tratados quirúrgicamente<sup>(5)</sup>. La cirugía seguida de radioterapia parece ser el mejor tratamiento<sup>(1)</sup>.

## CONCLUSIÓN

En la cavidad oral, los carcinomas adenoideos quísticos son extremadamente raros y en las glándulas salivales menores éstos deben recibir un tratamiento agresivo para lograr márgenes quirúrgicos negativos e inhibir la recurrencia<sup>(4)</sup>. El tratamiento es un desafío porque este tumor tiende a reaparecer con metástasis a distancia y mal pronóstico<sup>(6)</sup>, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico temprano y tratamiento estandarizado para impedir el avance de la enfermedad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Soylyu E, Nuri Y. Adenoid Cystic Carcinoma: Report of Two Cases with Review of the Literature. *World J Oral Maxillofac Surg*. 2020; 3(1): 1037.
- 2) Ballesteros A. Tumores cabeza y cuello - ORL. Sociedad Española de Oncología Médica. Febrero 2020. [Página web online] 2020. [Citado 23 Diciembre 2021]. Disponible en URL: <https://seom.org/es/informacion-sobre-el-cancer/info-tipos-cancer/104033-tumores-cabeza-y-cuello-ort?showall=1>
- 3) Cisternas M, De la O Corrochano E, De Saa M. Patología Tumoral de las Glándulas Salivales. Libro Virtual de Formación en ORL.; 148: 1-16. [Página web online]. [Citado 20 Diciembre 2021]. Disponible en URL: <https://seorl.net/PDF/cabeza%20cuello%20y%20plastica/148%20-%20PATOLOG%C3%8DA%20TUMORAL%20DE%20LAS%20GL%C3%81NDULAS%20SALIVALES.pdf?boxtype=pdf&g=false&s=false&s2=false&r=wide>
- 4) Karimi A, Parhiz A, Eslamiamirabadi N, Moradzadeh M, Derakhshan S. Adenoid cystic carcinoma of buccal mucosa: A report of two rare cases and review of literature. *Clin Case Rep* 2021; 9(1): 23-30.
- 5) Zabaleta M, Ramos L, Gómez E, Díaz P, Ibáñez C, Martínez M. Carcinoma de paladar blando. Descripción de una serie de casos. *Revista ORL* 2020; 11(4): 473-480.
- 6) Oliveira S, Lavareze L, Rangel T, Lins S, Grao T, Resende D, Aparecida L. Adenoid cystic carcinoma in the palate: numbness as initial orofacial manifestation. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology* 2020; 130(3): 118-119.