

IV. LARINGE Y PATOLOGÍA CÉRVICO-FACIAL

Capítulo 148

PATOLOGÍA TUMORAL DE LAS GLÁNDULAS SALIVARES

M.J. Cisternas Bittencourt, E. de la O Corrochano, M.R. de Saa Álvarez

Complejo Hospitalario de Cáceres. Cáceres.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de glándulas salivares son poco frecuentes, y revisten un desafío diagnóstico debido a la gran variedad histológica y a la rareza de muchos de ellos. Su etiología precisa no se conoce, aunque se sabe que son más frecuentes en ciertos grupos raciales y en aquellos expuestos a radiación.

La edad media de presentación es de 45 años, siendo poco frecuentes en niños. La mayoría de los tumores son benignos y asientan en la glándula parótida. Generalmente se presentan como una masa asintomática, de larga evolución y lento crecimiento. Se sospecha malignidad en casos de rápido crecimiento, parálisis facial, lesión dura y fija y adenopatías cervicales. Los estudios complementarios se basan principalmente en pruebas de imagen, como TC y RM, y es recomendable el estudio histológico previo mediante PAAF. El tratamiento de elección consiste en la extirpación completa de la lesión, asegurando bordes libres, y en casos de malignidad se valora la necesidad de tratamiento complementario. Se recomienda el seguimiento periódico para detectar casos de recurrencia o aparición de nuevos tumores.

EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores de glándulas salivares son poco frecuentes, constituyen aproximadamente el 3% de los tumores de cabeza y cuello, y menos del 1% de todos los tumores en general. Alrededor del 80% de las lesiones son benignas, 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.

La incidencia aproximada de los tumores de glándulas salivares es de 2,5 a 4 casos por cada 100.000 habitantes, con una proporción similar hombre/mujer. Es una enfermedad propia del adulto, con una edad media de presentación de 45 años, afectando a niños en sólo el 5% de los casos.

El 80% de los tumores son de localización parotídea, 10% se ubican en la glándula submandibular, 10% en las glándulas salivares 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 salivares menores. En la lengua y el área retromolar el total de los tumores son malignos, mientras que en el labio superior el 70% son benignos.

ETIOLOGÍA

La etiología de los tumores de glándulas salivares es desconocida. Algunos estudios muestran una incidencia más elevada en los esquimales de Groenlandia, en Escocia, Israel y Malasia.

Los pacientes que han recibido radioterapia y aquellos supervivientes a las bombas atómicas de Hiroshima y Nagasaki tienen elevada incidencia de estos tumores, por lo que la exposición previa a radiación es un factor de riesgo. Las alteraciones genéticas, tales como pérdida alélica, monosomía y trisomía, también se han relacionado con su desarrollo.

El tabaquismo se relaciona con el tumor de Warthin, pero no con los otros tipos de neoplasias salivares. En cuanto al abuso del alcohol los datos no son concluyentes.

Como factores de riesgo específico para el desarrollo de neoplasias malignas salivares se han descrito haber padecido un cáncer previo, los factores dietéticos (bajo consumo de vitamina C y fibra dietética, exceso de colesterol), exposición ocupacional (radiación o materiales radioactivos, Ni, caucho, polvo de madera, sílice) e infección por el virus de Epstein-Barr (carcinoma indiferenciado).

CLASIFICACIÓN HISTOPATOLÓGICA

El adenoma pleomorfo constituye el 85% de todos los tumores de glándulas salivares, y el 70% de los tumores de parótida, 50% de los tumores de glándula submandibular y el 50% de los tumores de localización palatina. El tumor de Warthin representa el 5 al 15% de los tumores de glándula salival y es el segundo tumor más frecuente de la parótida. El tumor salival maligno más frecuente es el carcinoma mucoepidermoide, que es el 10% de todos los tumores y el 35% de los malignos.

La clasificación de los tumores de glándulas salivares es compleja debido a su gran diversidad histológica. Existen numerosas clasificaciones, pero las más reconocidas son la de la OMS de Seifert y Sobin de 1991 (Tabla I), y la de la "Armed Forces Institute of Pathology" (AFIP) de Ellis y Auclair de 1996. En ambas se clasifican los tumores según su apariencia microscópica. Muchas veces es difícil distinguir una lesión benigna de una maligna, sobre todo al analizar fragmentos pequeños. La clave para el diagnóstico de una neoplasia maligna es la demostración de márgenes infiltrativos.

Tabla I. Clasificación de tumores de glándulas salivares según la OMS (1991)

1. Adenomas
Adenoma pleomorfo
Mioepitelioma (adenoma mioepitelial)
Adenoma de células basales
Tumor de Warthin
Oncocitoma
Adenoma canalicular
Adenoma sebáceo
Papiloma ductal
<i>Papiloma ductal invertido</i>
<i>Papiloma intraductal</i>
<i>Sialadenoma papilífero</i>
Cistadenoma
<i>Cistadenoma papilar</i>
<i>Cistadenoma mucinoso</i>
2. Carcinomas
Carcinoma de células acinares
Carcinoma mucoepidermoide
Carcinoma adenoide quístico
Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado
Carcinoma epitelial-mioepitelial
Adenocarcinoma de células basal
Carcinoma sebáceo
Cistadenocarcinoma papilar
Adenocarcinoma mucinoso
Carcinoma oncocítico
Carcinoma de ducto salival
Adenocarcinoma
Mioepitelioma maligno
Carcinoma en adenoma pleomorfo
Carcinoma de células escamosas
Carcinoma de células pequeñas
Carcinoma indiferenciado
Otros carcinomas
3. Tumores no epiteliales
4. Linfomas malignos
5. Tumores secundarios
6. Tumores no clasificados
7. Lesiones pseudotumorales
Sialadenosis
Oncocitosis
Sialometaplasia necrotizante (infarto de glándula salival)
Lesión linfoepitelial benigna
Quiste de glándula salival
Sialadenitis esclerosante crónica de glándula submandibular (tumor de
Hiperplasia linfoide quística en SIDA

CLÍNICA

La presentación clásica de una tumoración benigna de glándula salival es una masa asintomática y de crecimiento lento (Figura 1). Los tumores benignos de parótida tienen una localización típica en la región de la cola de la glándula, son móviles y la función del nervio facial suele ser normal. La localización submandibular se presenta de manera similar y la sublingual usualmente se presenta como una masa de suelo de boca asociada a algún grado de molestia.



Figura 1. Paciente que presenta una tumoración parotídea derecha, polilobulada, lisa, de consistencia gomosa, de años de evolución. El resultado del estudio histológico de la pieza quirúrgica fue adenoma pleomorfo.

Los tumores de glándulas salivares menores usualmente se presentan como una masa indolora, no ulcerada que afecta cavidad oral, típicamente paladar duro o blando; dependiendo de su localización se pueden presentar como obstrucción nasal, epistaxis, disfonía, molestias respiratorias o disfagia.

Los tumores localizados en el espacio parafaríngeo son usualmente asintomáticos y se diagnostican en exploraciones rutinarias o como una masa cervical, aunque pueden presentar trismus al infiltrar el masetero y la musculatura pterigoidea.

Un crecimiento súbito es indicativo de infección, degeneración quística, hemorragia o degeneración maligna, en cuyo caso se puede asociar dolor. En los tumores malignos, el dolor habitualmente es indicativo de invasión neural por el tumor y conlleva peor pronóstico que un tumor maligno no doloroso, con una mortalidad a los 5 años cercano al 100%.

En las neoplasias salivares está indicada la exploración completa de cabeza y cuello, poniendo especial atención en el tamaño, localización y movilidad del tumor. La bilateralidad, multiplicidad y/o sincronismo es excepcional, y generalmente se asocia a tumor de Warthin.

Los signos de malignidad son el inicio de dolor, paresia o parálisis de nervio facial (figura 2), crecimiento rápido, parestesias, disfonía, compromiso cutáneo o mucoso, fijación y dureza de la masa a tejido circundante y adenopatía cervical.



Figura 2. Parálisis facial periférica asociada a tumoración parotídea izquierda. El resultado del estudio histológico de la pieza quirúrgica fue de carcinoma indiferenciado de alto grado.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Es necesario un estudio general preoperatorio asociado a alguna prueba de imagen, de elección TC o RM, y una PAAF. La radiografía y la sialografía están en desuso, las otras pruebas de imagen en tumores salivares se detallan a continuación.

ECOGRAFÍA

Es una exploración simple, rápida y de bajo costo. Generalmente es la prueba de imagen que se utiliza en primera instancia en la exploración de una masa de glándula salival, sin embargo su realización no es imprescindible.

Es útil en la valoración de masas superficiales de glándulas salivares mayores, permite diferenciar las lesiones extraglandulares de las intraglandulares con una exactitud del 98%. Probablemente su mayor utilidad es servir de guía a la PAAF, sobre todo en lesiones no palpables o localizadas en el lóbulo profundo de la parótida o en el espacio parafaríngeo.

Las limitaciones de la ecografía, aún en manos expertas, incluyen su escasa utilidad en valorar masas profundas y obsecurecidas por la mandíbula, así como la extensión basi o intracraneal y la relación del tumor con el nervio facial.

GAMMAGRAFÍA

La gammagrafía utiliza la fijación del marcador pertecnecato Tc-99m en la glándula salival. El tumor de Warthin y el oncocitoma captan intensamente el marcador, sin embargo su uso es limitado y superado ampliamente por otras pruebas de imagen.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC)

La TC se realiza en cortes axiales, de 3 a 5 mm, utilizando medio de contraste. Demuestra la extensión local y regional del tumor, en especial el compromiso óseo.

Los tumores malignos de alto grado (Figura 3), en general presentan una infiltración irregular del parénquima glandular, pero la ausencia de esta característica no es suficiente para descartarlos. La TC no es útil como predictor de diagnóstico histológico, ya que las masas benignas y malignas presentan características similares.

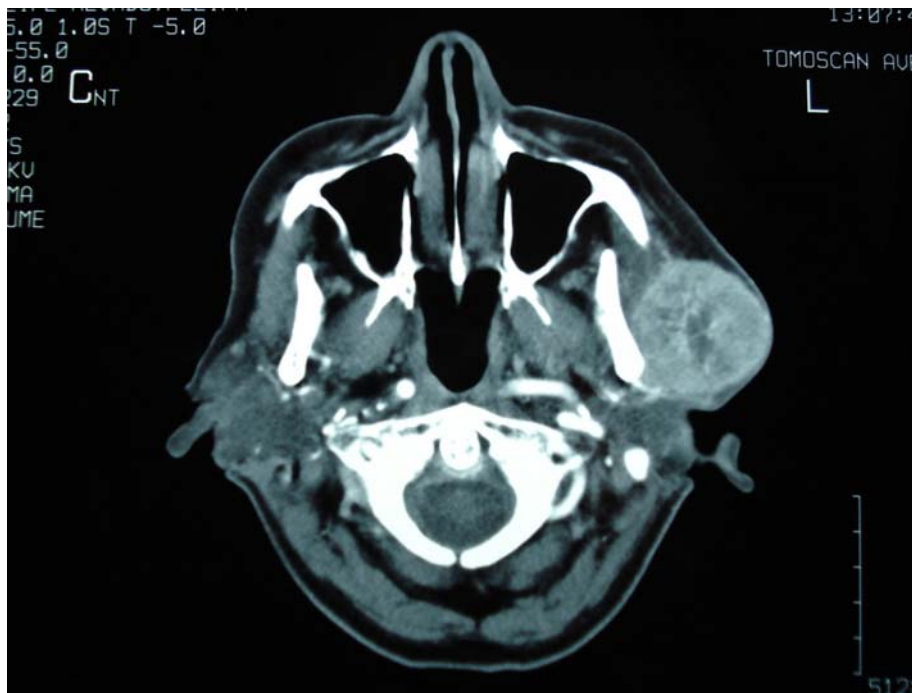


Figura 3. TC con contraste de paciente de la figura 2 donde se ve una masa sólida en el lóbulo superficial de parótida izquierda, heterogénea, con áreas hipodensas, infiltración de la piel y estructuras adyacentes.

RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)

Es un examen costoso y menos asequible que la TC, sin embargo, es el mejor método de imagen para el diagnóstico de una neoplasia de glándulas salivales. Se efectúan cortes axiales de 3 mm de espesor, potenciados en T1 y T2, complementados en caso necesario, con cortes sagitales o coronales.

La práctica totalidad de las lesiones parotídeas se visualizan bien en T1 debido al fondo hiperintenso (graso) de la glándula. La imagen en T1 aporta información excelente acerca de los

márgenes del tumor, la extensión a profundidad, y su patrón de infiltración. Determina la presencia de invasión perineural, vascular y ósea, así como la infiltración meníngea. Por lo tanto, si una masa se acompaña de parálisis facial o trigeminal, o síntomas meníngeos, la prueba de imagen de elección es la RM.

Mientras que en T1 las características de los tumores benignos y malignos pueden ser similares en cuanto a márgenes, forma y bordes, las imágenes en T2 son predictores razonables de benignidad o malignidad de un tumor (en el 73% de los casos). Generalmente se acepta que una masa hiperintensa en T2 es benigna y una masa con señal de intensidad baja o intermedia es maligna. Sin embargo, esto no es cierto en todos los casos, y el diagnóstico histológico definitivo lo dará la pieza quirúrgica.

TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES (PET)

En los tumores de glándulas salivares la utilidad del PET con 18-fluoro-deoxiglucosa aún no está definida. Las neoplasias benignas y malignas muestran una captación elevada del marcador, por lo que es inferior a la RM.

PUNCIÓN ASPIRACIÓN CON AGUJA FINA (PAAF)

Su uso es controvertido y no es universalmente aceptada. El requisito fundamental es la disponibilidad de un patólogo experimentado, recordando que el diagnóstico patológico definitivo siempre se establece con la pieza quirúrgica completa.

Es un procedimiento rápido, de fácil realización, fiable, de bajo costo y con escaso riesgo. Las complicaciones son raras (hemorragia, infarto en el sitio del tumor, lesiones nerviosas), y no ha demostrado ser un factor de riesgo para la diseminación tumoral.

Según los estudios más recientes, en los que se comparan los resultados obtenidos mediante PAAF con los de la pieza quirúrgica, la PAAF alcanza una sensibilidad del 81-94%, una especificidad del 75-100% y una concordancia diagnóstica del 91-98%. Los resultados no concluyentes o con muestra insuficiente alcanzan el 10%, y no deben retrasar el tratamiento.

Por tanto, la PAAF es una herramienta útil al permitir planificar el tratamiento, sobre todo en pacientes no susceptibles de cirugía, pero sí de otra terapéutica.

CIRUGÍA DIAGNÓSTICA

La biopsia excisional o enucleación esta proscrita debido al alto riesgo de recurrencia tumoral. El abordaje adecuado consiste en la resección íntegra del tumor, asegurando bordes libres y con análisis extemporáneo de la lesión, siendo en la mayoría de los casos una cirugía diagnóstica y terapéutica. Sólo se justifica la biopsia abierta en pacientes con un probable tumor maligno y contraindicación quirúrgica, con una PAAF no concluyente, para planificar un tratamiento médico o paliativo. No es recomendable su realización en tumores de cavidad oral o de espacio parafaríngeo, debido al riesgo de lesión carotídea, diseminación tumoral o contaminación por la flora oral.

ASPECTOS ESPECÍFICOS SEGÚN TIPO HISTOLÓGICO

a) Tumores Benignos

Adenoma pleomorfo

El adenoma pleomorfo (tumor mixto) es el tumor más frecuente, constituyendo aproximadamente el 65% de todas las neoplasias salivares. El 85% se localizan en la glándula parótida, 8% en la glándula submandibular y 6% en las glándulas salivares menores, es muy raro en la glándula sublingual. Son más frecuentes en mujeres, y la edad media de aparición es de 40 años. Presenta un lento crecimiento y la mayoría de las veces es asintomático.

Su aspecto macroscópico es el de un tumor liso y lobulado con una cápsula fina e incompleta. Microscópicamente el tumor está compuesto por elementos mesenquimáticos y epiteliales, con una cápsula incompleta y extensiones a modo de pseudópodos.

El tratamiento de elección es la disección extracapsular, lo que se asocia a bajas morbilidad, con tasas de recidiva del 2%. La simple enucleación está contraindicada, ya que las recidivas alcanzan el 45%, que se podrían beneficiar de la radioterapia.

En raras ocasiones puede dar metástasis, aún mostrando una histología benigna, los sitios de metástasis incluyen hueso, ganglios linfáticos, pulmón, cavidad oral, faringe, piel, hígado, retroperitoneo, riñón, cráneo, sistema nervioso central y senos paranasales.

Tumor de Warthin (Cistadenoma papilar linfomatoso)

El tumor de Warthin es la segunda neoplasia benigna más frecuente de las glándulas salivares. Se localiza sobre todo en la glándula parótida, constituyendo el 6-10% de todos los tumores parotídeos. Se presenta en hombres mayores, pero la incidencia en mujeres ha ido en aumento, probablemente relacionado con el aumento del tabaquismo en este grupo.

La mayoría de las veces aparece como una masa de crecimiento lento en la cola de la parótida. Son multicéntricos en el 21% de los casos, y bilaterales en el 10%.

Macroscópicamente es una masa lisa con una cápsula bien definida. Al corte muestra múltiples espacios quísticos de diferente tamaño, rellenos con un material mucinoso parduzco espeso. Microscópicamente tiene una imagen característica, con un epitelio papilar de doble capa y un estroma linfoide que se proyecta hacia los espacios quísticos. La transformación maligna es excepcional, y la recidiva tras la extirpación es del 5%.

Oncocitoma (Adenoma acidófilo)

El oncocitoma es casi exclusivo de la glándula parótida y representa menos del 1% de todos los tumores parotídeos. Es más frecuente en la sexta década de vida, sin diferencia de sexos. El tumor es sólido, firme y de consistencia gomosa. Microscópicamente está compuesto de células eosinofílicas granulares, pardas, con un núcleo pequeño indentado. En la microscopia electrónica el citoplasma es rico en mitocondrias. La degeneración maligna es una rara posibilidad, cuya explicación posible sería un defecto genético adquirido que causaría una disfunción mitocondrial. Usualmente se presenta como una masa indolora en el lóbulo superficial de la parótida, y el

tratamiento de elección es la parotidectomía superficial con preservación del nervio facial. Puede recidivar si la extirpación es incompleta.

Adenoma de células basales

El adenoma de células basales usualmente se presenta en las glándulas salivares menores del labio superior. Cuando afecta a glándulas salivares mayores la parótida es la más afectada. Estos tumores están bien circunscritos y encapsulados. Microscópicamente muestra una fila de células en empalizada con una membrana basal gruesa. Puede confundirse con el carcinoma adenoide quístico, y se ha sugerido que representa la forma maligna de este tumor. La recidiva tras la extirpación completa es rara.

Lipoma

Es un tumor raro de la glándula parótida, puede ser intraparotídeo o paraparotídeo. Se presenta como una tumoración asintomática, redondeada, blanda y bien delimitada. En la TC muestra una atenuación baja similar a la grasa que en caso de localización submandibular puede confundirse con la grasa normal. El tratamiento es la extirpación.

Hemangioma y Linfangioma

El hemangioma y linfangioma (higroma quístico) son tumores benignos no epiteliales de las glándulas salivares, casi siempre en relación con la parótida. Tienen mayor incidencia en la infancia, y se presentan generalmente desde el nacimiento o en los primeros meses de vida, como una masa en la región parotídea, blanda, no dolorosa. Se componen de una red de capilares revestidos de epitelio o espacios linfáticos, respectivamente. En una radiografía o en la TC se demuestra la presencia de múltiples flebolitos dentro del tumor. El tratamiento recomendado es conservador, ya que tienden a desaparecer con el paso del tiempo, planteándose la intervención quirúrgica en casos de persistencia tumoral.

b) Tumores Malignos

Estadificación

El estadio tumoral puede ser determinado clínicamente, sin embargo, el uso de pruebas de imagen aporta información adicional. El sistema de estadificación del “*American Joint Committee on Cancer*” (AJCC) es el más utilizado y se basa en la clasificación TNM (Tablas II y III).

Tabla II. Clasificación TNM de los tumores de glándula salival mayor de la AJCC.

Tumor primario (T)	
Tx	No se puede determinar
T0	No hay evidencia de enfermedad primaria
T1	Tumor 2 cm o menos, sin extensión extraparenquimatosa
T2	Tumor > 2 cm y < 4 cm, sin extensión extraparenquimatosa
T3	Tumor > 4 cm y/o extensión extraparenquimatosa
T4a	El tumor invade piel, mandíbula, conducto auditivo y/o nervio
T4b	El tumor invade base de cráneo, alas pterigoideas y/o arteria
Adenopatías regionales (N)	
Nx	No se puede determinar
N0	No hay adenopatías
N1	Adenopatía única ipsilateral, 3 cm o menos
N2	a: Adenopatía única ipsilateral, > 3 cm y < 6 cm b: Adenopatías múltiples ipsilaterales, < 6 cm c: Adenopatías bilaterales o contralaterales, < 6 cm
N3	Adenopatía > 6 cm
Metástasis a distancia (M)	
Mx	No se puede determinar
M0	Ausencia de metástasis a distancia
M1	Metástasis a distancia

Tabla III. Estadificación de los tumores malignos de glándula salival según sistema TNM de la AJCC.

ESTADIFICACIÓN TUMORAL			
Estadio I	T1	N0	M0
Estadio II	T2	N0	M0
Estadio III	T3	N0	M0
	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
Estadio IVA	T3	N1	M0
	T4a	N0	M0
	T4a	N1	M0
	T1	N2	M0
	T2	N2	M0
Estadio IVB	T3	N2	M0
	T4a	N2	M0
	T4b	Cualquier N	M0
Estadio	Cualquier	N3	M0
	Cualquier	Cualquier N	M1

Carcinoma mucoepidermoide

El carcinoma mucoepidermoide es la neoplasia maligna más frecuente de glándulas salivares tanto en adultos como en niños, constituyendo el 5% de todas las neoplasias salivares y el 44% de las neoplasias malignas. La edad media de presentación es de 47 años, con un amplio rango de edad (8-92 años). Algunas series muestran predominio del sexo femenino.

Su localización más frecuente es la parótida, y en raros casos su origen puede ser la mandíbula, recibiendo en estos casos el nombre de carcinoma mucoepidermoide central.

Según la gradación microscópica se pueden clasificar en tumores de bajo, intermedio y alto grado, siendo éste directamente proporcional al potencial infiltrativo y metastásico de la lesión. Al corte, los tumores de bajo grado pueden contener un fluido mucinoso, mientras que los de alto grado son sólidos. Microscópicamente, los tumores de bajo grado muestran agregados de células mucoides con finas trabéculas de células epidérmicas, los de alto grado presentan escasos elementos mucoides con predominio de células epidérmicas.

El tratamiento depende del grado y el estadio, en tumores de alto grado el abordaje quirúrgico será más agresivo, valorando la realización de un vaciamiento cervical asociado a la resección tumoral, incluso en cuellos N0. La radioterapia se recomienda en los tumores de alto grado, ya que aumenta el control local y la supervivencia.

En cuanto al pronóstico, el estadio del tumor cobra mayor importancia que el grado histológico.

Carcinoma adenoide quístico (Cilindroma)

Representa aproximadamente del 3 al 6% de todas las neoplasias salivares. Es el segundo tumor maligno más frecuente de la parótida y el tumor maligno más frecuente de la glándula submandibular y de las glándulas salivares menores. Afecta a hombres y mujeres por igual, con una incidencia máxima entre los 40 y los 60 años. Se presenta como una masa de crecimiento lento, en un tercio de los casos se asocia a dolor y en el curso de la enfermedad puede desarrollarse una parálisis facial.

Microscópicamente, se observa un epitelio basaloide conformando estructuras cilíndricas en un estroma hialino eosinófilo. Se describen tres patrones de crecimiento, el cribiforme (clásico), tubular y sólido (basaloide), siendo este último el de peor pronóstico en cuanto a metástasis y supervivencia. Tienen tendencia a la invasión de estructuras neurales, vasculares y óseas, lo que explica la sintomatología dolorosa.

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 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%.

Carcinoma de células acinares

Representa aproximadamente del 1 al 4% de todos los tumores salivares y el 8% de los tumores malignos. Es el tercer tumor maligno más frecuente en adultos y el segundo en niños. La localización más frecuente es la glándula parótida. Afecta más a mujeres, y la edad media de presentación es de 44 años. Puede ser multicéntrico en el 2 a 5% de los casos.

Macroscópicamente son tumores bien circunscritos que pueden tener una cápsula fibrosa. Microscópicamente están formados por células similares a células acinares serosas y células de citoplasma claro. Los tumores pueden ser quísticos, papilares, vacuolados o foliculares. Generalmente tienen un infiltrado linfoide, y las células son PAS positivo.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa. Se recomienda vaciamiento cervical en los tumores de alto grado. La radioterapia adyuvante se reserva a los casos de peor pronóstico: infiltración de nervio facial, enfermedad metastásica del cuello y compromiso cutáneo.

Tiene una tasa de recidivas del 67% al 85%, y una frecuencia de metástasis del 10%. La supervivencia a los 15 años es del 55%. El pronóstico depende del estadio tumoral.

Adenocarcinoma

Constituye el 3 a 4% de todas las neoplasias salivares. Su localización más frecuente es en las glándulas salivares menores, seguido de la parótida. Se diagnostica en hombres y mujeres por igual y su edad de presentación es muy variable.

Se manifiesta como una masa palpable de comportamiento agresivo con tendencia a recidivar y a dar metástasis en un 65 y 50% de los casos respectivamente. Macroscópicamente es un tumor duro, adherido a tejidos circundantes. Microscópicamente, las células cilíndricas son de tamaño variable y forman papilas, acinos o masas sólidas.

Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado

Casi exclusivo de las glándulas salivares menores, generalmente localizado en el paladar, mucosa oral y labio superior. Afecta más a mujeres, hacia la sexta década de vida.

Generalmente se presenta como una masa de larga evolución en el paladar. Histológicamente muestra una diferenciación celular variable, son raras las mitosis y la necrosis. Típicamente muestra un patrón de crecimiento infiltrativo con invasión perineural frecuente.

El tratamiento consiste en una extirpación local amplia. El uso de radioterapia no es necesario si la resección es completa.

Carcinoma Ex-Adenoma Pleomorfo

El carcinoma ex-adenoma pleomorfo es un tumor maligno que se origina de un adenoma pleomorfo preexistente o recurrente. Representa del 2 al 5% de todas las neoplasias salivares, y del 7 al 15% de las neoplasias malignas. La historia habitual es la de una masa de larga evolución, que se puede asociar a recidiva y presenta un crecimiento rápido, dolor y/o parálisis facial.

Macroscópicamente el tumor es firme con una mínima cápsula mínima o infiltrativo y áreas de necrosis y hemorragia. Microscópicamente el tumor maligno asienta sobre un fondo típico de tumor mixto. El componente carcinomatoso puede tomar forma de adenocarcinoma, carcinoma ductal, adenoescamoso, indiferenciado y otros. El diagnóstico de malignidad en ocasiones es muy difícil, siendo muy sugerente el crecimiento destructivo e infiltrativo.

El tratamiento recomendado es la resección completa de la lesión con vaciamiento ganglionar y radioterapia postoperatoria. Las metástasis son frecuentes y su presencia se asocian a mal pronóstico. Tiene una supervivencia del 19% a los 15 años.

Carcinoma de células escamosas

Es un tumor poco frecuente que se localiza habitualmente en la glándula submandibular. Su diagnóstico requiere la exclusión de carcinoma escamoso de otro origen, ya sea por contigüidad o metástasis. Es más frecuente en hombres con edades de 60-70 años.

Se presenta frecuentemente como una masa indurada asintomática, en otras ocasiones se asocia a dolor o parálisis facial. Histológicamente muestran queratinización intracelular, puentes intercelulares y formación de perlas de queratina, sin producción de mucus. El tratamiento consiste en la extirpación de la lesión, vaciamiento ganglionar y radioterapia postoperatoria. Tienen alta incidencia de metástasis locales y a distancia tempranas. El pronóstico es malo.

Carcinoma indiferenciado

El carcinoma indiferenciado es una entidad rara, con una mayor incidencia entre los esquimales de Groenlandia. Se ha relacionado con la infección por virus de Epstein - Barr. La mayoría asientan en la parótida. Se pueden presentar a cualquier edad, con un predominio entre los 70 y 80 años.

Se puede subdividir en carcinoma indiferenciado de células pequeñas, carcinoma indiferenciado de células grandes y en carcinoma linfoepitelial. El tratamiento recomendado es la cirugía radical con radioterapia postoperatoria.

A excepción de la variante linfoepitelial, el pronóstico del carcinoma indiferenciado es malo, siendo peor en tumores mayores de 4 cm de diámetro. Son muy agresivos, recidivan frecuentemente y dan origen a metástasis tempranas.

Sarcoma

Son tumores malignos agresivos, más frecuentes en hombres. Se presentan como masas indoloras de crecimiento progresivo. Los subtipos rhabdomyosarcoma y fibrosarcoma son los más comunes. El diagnóstico de un sarcoma primario de glándula salival requiere la exclusión de invasión o diseminación metastásica de otra localización. Su pronóstico depende, al igual que otros sarcomas, del tamaño, subtipo y grado de diferenciación.

Linfoma

El linfoma de glándula salival generalmente está en el contexto de un linfoma sistémico, presentándose como adenopatías intraparotídeas, paraparotídeas y submandibulares. El linfoma primario de glándulas salivares es raro y generalmente afecta a la parótida. Los criterios necesarios para el diagnóstico de un linfoma primario de glándula salival incluyen la ausencia de linfoma extrasalival, la afectación principal del parénquima salival y la confirmación de la naturaleza

maligna de la lesión. El antecedente de enfermedad de Sjögren es un factor de riesgo para el desarrollo de esta lesión.

Metástasis

Representan el 25% de todos los tumores malignos de las glándulas salivares. La mayoría de las metástasis de las glándulas salivares se producen por diseminación contigua de un carcinoma epidermoide de cuello o faringe. Las metástasis hematógenas son raras y se han relacionado con casos de carcinoma mama, pulmón, riñón, colon y melanoma maligno. El tratamiento es controvertido, pero la estrategia más adecuada consiste en cirugía asociada o no a vaciamiento ganglionar cervical y radioterapia postoperatoria. Su pronóstico es malo y dependerá del tipo, localización y estadio del tumor primario.

TRATAMIENTO

CIRUGÍA

La extirpación quirúrgica completa con márgenes adecuados es el tratamiento de elección para la mayoría de las neoplasias salivares.

Muchos tumores parotídeos se pueden tratar mediante parotidectomía superficial con conservación de nervio facial (ver figura 4). En casos de neoplasia maligna sin compromiso de nervio facial el tratamiento de elección es la parotidectomía total conservadora. Si el tumor infiltra el nervio facial se procede con una parotidectomía total radical, resecándose en bloque glándula y nervio, con reconstrucción inmediata con injerto nervioso.

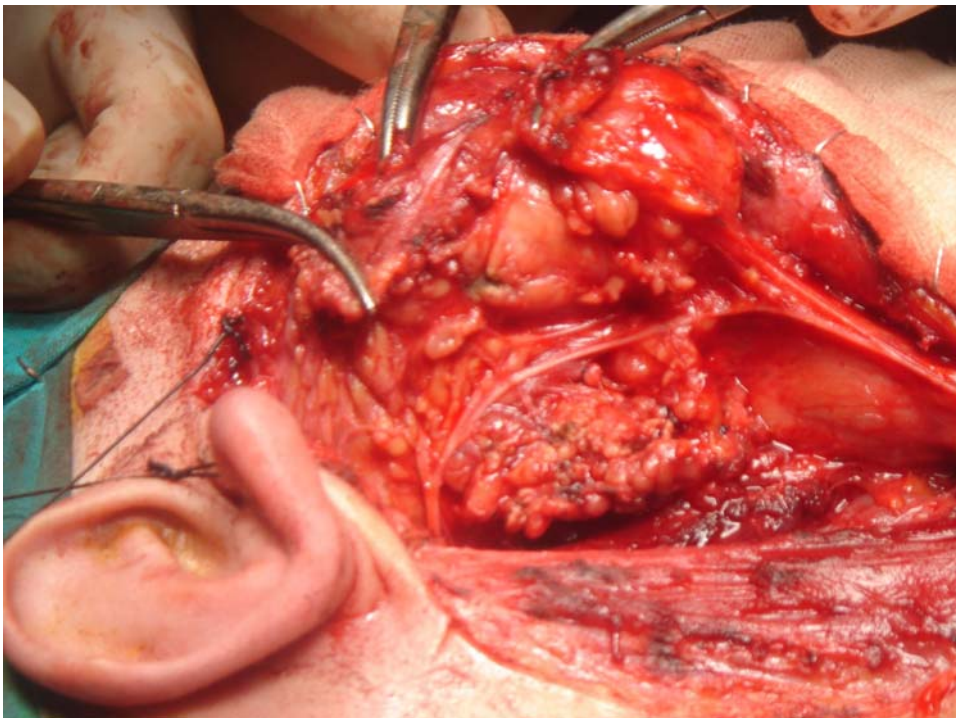


Figura 4.
Parotidectomía superficial con disección de nervio facial y de sus principales ramas, en la paciente de la figura 1. Se puede observar el tumor en el lecho operatorio antes de su resección.

Los tumores del espacio parafaríngeo se resecan habitualmente mediante un abordaje a través del triángulo submandibular. Se describe también el abordaje cervical transparotídeo, que se realiza tras una parotidectomía superficial. En caso de grandes tumores la cirugía es más compleja al reseca estructuras que permitan un campo operatorio adecuado.

En los tumores de glándula submandibular generalmente la extirpación completa de la glándula es suficiente. En casos de tumores malignos se resecan las estructuras del triángulo submandibular, con preservación nerviosa, a menos que haya evidencia de su infiltración tumoral.

El tratamiento quirúrgico de los tumores de glándulas salivares menores depende de su localización y extensión, la cirugía de los tumores malignos puede requerir maxilectomía, mandibulectomía, laringectomía, resección craneofacial o traqueal.

Durante la cirugía cualquier ganglio sospechoso debe ser incluido en la pieza quirúrgica para su estudio. En caso de metástasis cervicales se deberá proceder con un vaciamiento ganglionar cervical. El vaciamiento electivo en los pacientes N0 es discutible y se decidirá de forma individual según las características del tumor y la experiencia del equipo médico.

Las diversas técnicas quirúrgicas se describen en otro capítulo de este libro virtual.

RADIOTERAPIA

En tumores benignos su uso se reserva a los casos de tumores recidivantes, irresecables, o en pacientes con contraindicación quirúrgica.

En los tumores malignos el uso combinado de cirugía y radioterapia ha mejorado el control locorregional y la supervivencia de los pacientes con carcinomas de glándulas salivares mayores y menores.

QUIMIOTERAPIA

Hasta ahora el uso de la quimioterapia no ha demostrado beneficios sobre el control locorregional o la supervivencia. Se puede utilizar como parte del tratamiento paliativo en pacientes sintomáticos con contraindicación quirúrgica.

PRONÓSTICO

Al considerar el pronóstico en los tumores malignos, el estadio es más importante que el grado histológico. El tamaño del tumor al diagnóstico es un fuerte predictor del pronóstico, los tumores menores de 4 cm muestran mayor supervivencia y menor riesgo de metástasis locorregionales y a distancia. También se ha demostrado que la radioterapia adyuvante mejora la supervivencia en tumores mayores de 4 cm, pero obtiene un beneficio limitado en los tumores más pequeños.

PALABRAS CLAVE

Tumor glándulas salivales, adenoma pleomorfo, tumor de Warthin, PAAF, cáncer.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Bailey B, Calhoun K, Derkay C, Deskin R, Johnson J, Kohut R, et al. Head & Neck Surgery - Otolaryngology. Lippincott Williams & Wilkins. 4th Edition. 2006. Capítulo 38: Salivary gland imaging. Capítulo 109: Salivary gland neoplasms. Páginas: 527-544, 1515-1533.
2. Boko E, Napo-Koura G, Kpemissi E, Boko-Bessi L. Tumours of the accessory salivary glands. Epidemiological and anatomopathological aspects. *Laryngol Otol Rhinol*. 2004;125:233-7.
3. Chahin F, Kaufman MR, Abbarah T, Chahin Ch. Salivary Gland Tumors, Major, Benign. Noviembre 2005. www.emedicine.com/med/topic2789.htm/
4. Ellis GL, Auclair PL. Tumors of the Salivary Glands. AFIP Atlas of Tumor Pathology, Series III. Fascicle 11. Armed Forces Institute of Pathology, 1996.
5. Fontanel JP, Poitout F, Klossek JM. Tumeurs des glandes salivaires. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie*, 20-628-B-10, 1995, 10 p.
6. Gete G, Almodóvar C, García G, Rodríguez MI, Cerván F, Sangó P. Tumores parotídeos: correlación entre la punción aspiración con aguja fina y los hallazgos histopatológicos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2006; 57: 279-282
7. Gil-Carcedo LM. Tratamiento quirúrgico de los tumores de cabeza y cuello. Ponencia oficial de la SEORL 1992. editorial Garsi. Páginas 257-287.
8. National Cancer Institute, U.S. National Institutes of Health. Cáncer de la glándula salival. Mayo 2006. www.cancer.gov/
9. Palacios JI, Lozano JA, Ayala H, Castro J. Manual de cirugía plástica. Tema 36: Tumores de Glándulas Salivares. 2001. www.secre.org/
10. Pomar P, Martín C, San Román J, Tapia M, Fernández M. Metástasis en la glándula parótida. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2006; 57: 47-50
11. Speight PM, Barrett AW. Salivary gland tumours. *Oral Dis*. 2002; 8: 229-40
12. Seifert G, Sobin LH. The World Health Organization's histological classification of salivary gland tumors. A commentary on the second edition. *Cancer* 1992; 70: 379-385.
13. Shah J, Patel S. Cirugía y oncología de cabeza y cuello. Tercera edición. Elsevier España. 2004. Páginas 439-473.
14. Yousem DM, Kraut MA, Chalian AA. Major Salivary Gland Imaging. *Radiology*. 2000; 216: 19-29.
15. www.otorrinoweb.com/