

Capítulo 51

Neoplasias benignas de glándulas salivales menores y submaxilares

Blanca Duarte Ruiz
Víctor Lasa Díaz
Vicente Martorell Martínez

CONTENIDO

1. INTRODUCCIÓN	711
1.1. Definición del problema	711
1.2. Repercusión social	711
2. PREVENCIÓN	714
2.1. Factores etiológicos	714
3. CLÍNICA. SÍNTOMAS Y SIGNOS	714
3.1. General.....	714
3.2. Adenoma Pleomorfo	715
3.3. Mioepitelioma	715
3.4. Adenoma Canalicular	715
3.5. Adenoma de células basales.....	716
3.6. Oncocitoma o Adenoma Oxífilo	716
3.7. Cistoadenoma	716
3.8. Neoplasias sebáceas benignas (Adenoma y linfadenoma sebáceo)	716
3.9. Papilomas ductales	716
4. DIAGNÓSTICO. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.	
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	717
4.1. Diagnóstico y pruebas complementarias.....	717
4.2. Diagnóstico diferencial.....	718
5. INDICADORES PRONÓSTICOS	718
5.1. Adenoma Pleomorfo	718
5.2. Mioepitelioma	718
5.3. Adenoma de células basales.....	718
5.4. Oncocitoma	719
5.5. Papilomas ductales	719
6. MANEJO TERAPÉUTICO	719
6.1. Indicaciones para el tratamiento	719
6.2. Alternativas terapéuticas	719
7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	720

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Definición del problema

- Más del 90% de los tumores de glándulas salivales mayores y menores, son de origen epitelial.
- Constituyen un grupo heterogéneo, con la mayor variabilidad citológica-histológica y estructural del organismo.
- La clasificación preconizada por la OMS en el año 1992, y que engloba a las neoplasias benignas de las glándulas salivales, es la siguiente:

OMS, 1992
1. Adenoma pleomorfo.
2. Mioepitelioma.
3. Adenoma canalicular.
4. Adenoma de células basales.
5. Tumor de Warthin.
6. Oncocitoma.
7. Cistoadenoma.
8. Papiloma ductal.
9. Adenoma sebáceo.

1.2. Repercusión social

1.2.1. General

- Son neoplasias poco frecuentes. Su incidencia anual (englobando neoplasias benignas y malignas) oscila entre 0.4-13.5 casos por 100.000 habitantes (según las series), con una media de 2.5 casos por cada 100.000 habitantes.
- El pico de incidencia global se sitúa entre la 3ª - 4ª década de la vida. El adenoma pleomorfo es la variante de neoplasia benigna epitelial que presenta el pico de incidencia a edad más temprana.
- De forma genérica, la relación entre hombres y mujeres es de 3 a 2.
- En la raza negra, el porcentaje de adenomas pleomorfos respecto al resto de neoplasias, es mucho mayor al observado en las razas caucásicas y orientales.
- Entre las neoplasias benignas debemos destacar que el adenoma pleomorfo supone el 65-80% de las neoplasias benignas. Le sigue a gran distancia el resto.

- Las variantes histológicas más frecuentes según su localización se encuentran recogidas en la siguiente tabla:

GLÁNDULA SUBMAXILAR	- Adenoma pleomorfo: 53%.
PALADAR	- Adenoma pleomorfo: 48%.
LABIO SUPERIOR	- Adenoma pleomorfo: 36%. - Adenoma canalicular: 21%. - Resto de adenomas: 13%.
MUCOSA YUGAL	- Adenoma pleomorfo: 30%. - Adenoma canalicular: 4%. - Resto de adenomas: 6%.

1.2.2. Adenoma pleomorfo

- Es la neoplasia más común tanto en glándula salival mayor como menor.
- Integra el 50% de las neoplasias de la glándula submaxilar y hasta el 40% de las localizadas en la glándula salival menor.
- La distribución de esta neoplasia es la que se detalla a continuación: 26 % en glándula salival menor y 10% en glándula submaxilar (el 64% restante, en glándula parótida).
- La edad de aparición más frecuente se distribuye entre los 30-50 años. Un 6% de los casos se dan en pacientes menores de 20 años.
- Es tres veces más frecuente en pacientes de sexo femenino.

1.2.3. Mioepitelioma

- Representa un extremo del espectro de presentación del adenoma pleomorfo, ya que se corresponde con un adenoma con marcada celularidad a expensas de células mioepiteliales.
- Integra menos del 1% de las neoplasias de glándulas salivales.
- Su distribución, edad de aparición y distribución por sexos es la misma que hemos descrito para el adenoma pleomorfo.

1.2.4. Adenoma canalicular

- Se localiza fundamentalmente en las glándulas salivales menores, en concreto en el labio superior y mucosa yugal (sólo el 0.2% se localiza en alguna glándula salival mayor).

- De la totalidad de tumores del labio superior, un 36% se corresponden con adenomas pleomorfos y un 22% con adenomas canaliculares.
- La edad de aparición oscila entre los 50-70 años.
- Es más frecuente en mujeres, con una relación 2:1.
- Se da en pacientes de raza blanca en la mayoría de los casos.

1.2.5. Adenoma de células basales

- Se localiza fundamentalmente en glándulas salivales mayores (tan sólo un 20% en otras localizaciones distintas de las parótidas).
- Constituyen el 1-8 % de todas las neoplasias de glándulas salivales.
- Su pico de incidencia se da en la 6ª década.
- Ligera preferencia por el sexo femenino (60% de casos).

1.2.6. Oncocitoma o Adenoma Oxífilo

- Es infrecuente su aparición en otras glándulas salivales que no sean las parótidas.
- Se corresponden con menos del 1% de las neoplasias y aproximadamente el 2-3% de la totalidad de neoplasias benignas.
- La edad de presentación oscila entre la 6ª-9ª década de la vida.
- Leve predilección por el sexo femenino.
- No existe predilección racial.

1.2.7. Cistoadenoma

- Frecuencia análoga al oncocitoma: menos del 1% de las neoplasias, 2% de las neoplasias epiteliales benignas.
- Se localiza en un 65% en glándula salival mayor, fundamentalmente en la parótida, y el resto en glándula salival menor: paladar y labios.
- La edad de aparición oscila de la 6ª a la 8ª década.
- Doble de casos en mujeres que en varones.

1.2.8. Neoplasias sebáceas benignas (Adenoma y linfadenoma sebáceo)

- Ambas variantes son raras y se localizan básicamente en la parótida y más rara vez en las glándulas salivales menores de la mucosa yugal.

- La edad de aparición oscila de la 6ª a la 8ª década.
- Frecuencia análoga en ambos sexos.

1.2.9. Papilomas ductales

- Se distinguen tres variantes, siendo cualquiera de ellas extremadamente raras.
- El sialoadenoma papilífero se localiza en las glándulas salivales menores, básicamente en el paladar, mucosa yugal y trígono retromolar.
- El papiloma ductal invertido está emplazado fundamentalmente en el labio inferior y mucosa yugal.
- Finalmente, el papiloma intraductal está localizado en labios, paladar o mucosa yugal.

2. PREVENCIÓN

2.1. Factores etiológicos

- Se desconoce la causa del desarrollo de la mayoría de neoplasias de las glándulas salivales, aunque existe una asociación significativa entre algunos factores específicos y la aparición de variantes histológicas concretas.
- No se ha relacionado el consumo de alcohol y tabaco con el desarrollo de neoplasias en las glándulas salivales, a excepción del tumor de Warthin.
- Se han detectado receptores hormonales estrogénicos hasta en un 50% de las neoplasias, desconociéndose la implicación fisiopatológica de los mismos.

3. CLÍNICA. SÍNTOMAS Y SIGNOS

3.1. General

- Habitualmente, las neoplasias de glándulas salivales se manifiestan como una tumoración de características inespecíficas, cuya localización define las posibilidades de que la misma sea benigna o maligna.
- La localización en el paladar, en el caso de las glándulas salivales menores, es donde se encuentran las neoplasias con mayor frecuencia. Así, un tumor procedente de glándulas salivales menores localizado en el paladar es benigno en el 60-70% de los casos.
- La presencia de dolor no distingue entre neoplasia benigna o maligna. Se presenta en el 5% de neoplasias benignas.
- La consistencia pétreo, la superficie polinodular y la incapacidad para desplazar el tumor respecto a planos profundos, sugieren la presencia de una neoplasia maligna. Sin embargo, el oncocitoma, el adenoma canalicular y el adenoma pleomorfo recidivado o en estadios avanzados pueden presentar estas características.

- La presencia de múltiples nódulos obliga a descartar la existencia de recidiva múltiple de adenoma pleomorfo. Sin embargo, debemos incluir en el diagnóstico diferencial el oncocitoma o el adenoma canalicular.

3.2. Adenoma pleomorfo

- Tumoración firme asintomática de crecimiento expansivo lento.
- Conforme aumenta de tamaño, incrementa la nodularidad y disminuye la movilidad respecto a planos profundos.
- Se puede presentar de tres maneras distintas:
 - a.- Sólo un 0.5% de los casos no tratados se manifiestan inicialmente como múltiples tumoraciones, en contraste con las recidivas, siendo rara su asociación sincrónica con otras neoplasias.
 - b.- La localización en el paladar (lateral, no en la línea media) se asocia en ocasiones a ulceración de la mucosa, secundaria a traumatismos derivados de la ingesta.
 - c.- La recidiva se manifiesta frecuentemente como múltiples nódulos distribuidos por el parénquima, tejido celular subcutáneo y cicatriz.
- Macroscópicamente se corresponde con una masa circunscrita de límites bien definidos, con cápsula fibrosa y aparente delimitación con los tejidos adyacentes. Al corte, se trata de una tumoración blanquecina con áreas cartilaginosas y posible predominio mixoide.

3.3. Mioepitelioma

Sus manifestaciones clínicas son idénticas a las del adenoma pleomorfo salvo su tendencia a recidivas.

3.4. Adenoma canalicular

- Debuta como un nódulo de crecimiento expansivo lento, no doloroso ni ulcerado.
- En ocasiones adquiere aspecto de mucocele, con espacios quísticos rellenos con material gelatinoso.
- Presenta marcada tendencia a la multinodularidad (hasta un 25% de los casos).

3.5. Adenoma de células basales

- Existen 4 variantes histológicas que son, la sólida (la más frecuente), trabecular, tubular y membranosa.
- La variante membranosa tiende a ser multicéntrica, con encapsulación en menos de un 50% de casos, y a asociarse de forma sincrónica, hasta en un 35% de casos, con tumores cutáneos de características histológicas análogas, como los cilindromas ecinos o los tricoepiteliomas.

3.6. Oncocitoma o Adenoma Oxífilo

- Generalmente se presenta como una masa sólida polilobulada de crecimiento expansivo lento.
- Pueden presentar signos clínicos de malignidad: tumor multicéntrico de crecimiento expansivo rápido o con agresividad local (erosión ósea si se localiza en glándula salival menor, tendencia a la recurrencia múltiple).

3.7. Cistoadenoma

- Tumoración elástica submucosa asintomática en glándulas salivales menores. Aspecto quístico en glándula submaxilar.

3.8. Neoplasias sebáceas benignas (Adenoma y Linfadenoma sebáceo)

- La manifestación clínica es anodina, tratándose de un tumor asintomático de crecimiento lento.
- Macroscopicamente se corresponde con un tumor encapsulado amarillento.

3.9. Papilomas ductales

- El sialoadenoma papilífero se presenta como una lesión papilar exofítica, asintomática, análoga a los papilomas escamosos de mucosa.
- El papiloma ductal invertido se trata de un nódulo submucoso con un posible poro en superficie.
- Finalmente, el papiloma intraductal se corresponde con un cistoadenoma papilar unquístico.

4. DIAGNÓSTICO. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

4.1. Diagnóstico y pruebas complementarias

- La radiología simple convencional carece de utilidad.
- Ante la sospecha de afectación ósea, se debe solicitar una TC con contraste.
- La ecografía tiene una utilidad relativa. Permite distinguir entre una lesión sólida y quística, así como su localización intra o extraglandular. Es una técnica barata y fiable, de mayor difusión en EE.UU. que en Europa, y que está adquiriendo gran auge como guía de la PAAF.
- La gammagrafía con Tc 99 tiene escasa utilidad en la actualidad. Señalar la captación del trazador en el oncocitoma, apareciendo como nódulos "calientes" en la prueba.
- El abaratamiento de las técnicas de RM o TC con contraste hacen de las mismas las técnicas de elección en la valoración de tumoraciones en relación con glándulas salivales. Son capaces de diferenciar entre lesión inflamatoria, neoplasia benigna y maligna hasta en un 75% de los casos, estrechando el diagnóstico diferencial de forma considerable. Sin embargo, algunos departamentos no las consideran de forma rutinaria, a excepción de que se encuentren múltiples tumoraciones, se sospeche erosión ósea o metástasis cervical, así como en estadios avanzados.
- La PAAF es una técnica sencilla, inocua, barata y que permite un diagnóstico rápido con una elevada fiabilidad. En manos expertas permite un diagnóstico diferencial entre lesión benigna y maligna del 95%, con una exactitud en el diagnóstico de la variante histológica específica del 70% en caso de neoplasia maligna y del 90% en caso de neoplasia benigna. La crítica de algunos autores a esta técnica es que no condiciona significativamente el tratamiento definitivo de la neoplasia, que se basa en parámetros clínicos y radiológicos (necesidad de resección del nervio facial o de vaciamiento cervical), ni el tratamiento complementario (quimio/radioterapia), basado en el p-TNM.
- La biopsia incisional está formalmente contraindicada en la glándula submaxilar, y se acepta como procedimiento estándar en la tipificación de neoplasias de glándula salival menor.
- La biopsia intraoperatoria muestra una especificidad del 98% en caso de neoplasias benignas y del 70-80% en caso de neoplasias malignas. En consecuencia, no se deben tomar decisiones intraoperatorias basadas exclusivamente en la biopsia intraoperatoria, sino en conjunción con la clínica.
- Con la información recopilada hasta el momento, se procede al estadiaje, basado en parámetros clínicos y radiológicos: tamaño tumoral, extensión locoregional y a distancia, sin considerar parámetros histológicos. Dicho estadiaje sirve para orientar el tratamiento y comparar resultados entre Servicios, siendo de utilidad fundamentalmente en neoplasias malignas.

4.2. Diagnóstico diferencial

- Adenoma Pleomorfo: Plantea diagnóstico diferencial con adenomas monomorfos y adenocarcinomas, si predomina el contenido epitelial; siringoma condroide cutáneo, en casos de recidiva localizada en la piel.
- Mioepitelioma: Plantea diagnóstico diferencial con el plasmocitoma, histiocitoma y leiomioma.
- Adenoma Canalicular: Plantea diagnóstico diferencial con neoplasias malignas, en concreto con el carcinoma adenoide quístico.
- Adenoma de Células Basales: El diagnóstico diferencial se realiza con el carcinoma adenoide quístico.
- Cistoadenoma: Plantea diagnóstico diferencial con mucocelos, adenocarcinoma de células acinares o carcinoma mucoepidermoide.

5. INDICADORES PRONÓSTICOS

5.1. Adenoma Pleomorfo

- Los principales parámetros histológicos de malignidad son la presencia de mionecrosis y calcificación distrófica, hialinización marcada, mitosis atípica o invasión clara del tejido sano en el borde de transición.
- Por otra parte, el pronóstico es excelente si el tratamiento es adecuado, con una tasa de recidiva inferior al 1% en la mayoría de las series, oscilando entre el 0-8%.
- La enucleación sin márgenes condiciona una tasa de recidivas inaceptables, superior al 10% en la totalidad de las series (hasta un 85% en algunas series).

5.2. Mioepitelioma

- Desde el punto de vista histológico, se diferencian tres patrones distintos en esta tumoración, que son el spindle cell, plasmocitoide y una combinación de ambos. El grado de diferenciación de la spindle cell define la agresividad local de este tumor.

5.3. Adenoma de células basales

- Es rara la transformación maligna de esta neoplasia.

5.4. Oncocitoma

- Algunos autores consideran los oncocitomas del tracto aerodigestivo superior como neoplasias malignas de bajo grado, con agresividad local, posibilidad de crecimiento expansivo súbito y múltiples recurrencias.

5.5. Papilomas ductales

- El papiloma ductal invertido presenta la misma histología que los papilomas invertidos de los senos paranasales y de la cavidad nasal, pero a diferencia de los mismos, no tiene tendencia a la malignización, ni a la recurrencia.

6. MANEJO TERAPÉUTICO

6.1. Indicaciones para el tratamiento

- El hecho de ser una neoplasia benigna no es excusa para la no intervención ya que concretamente en el caso del adenoma pleomorfo, hasta un 10-15% de los tumores de más de 10 años de evolución sufren transformación maligna. Asimismo, el tumor no deja de crecer, y conforme más se difiere el tratamiento, más difícil es la exéresis.

6.2. Alternativas terapéuticas

- Adenoma Pleomorfo: Si la lesión se localiza en la glándula submaxilar, debemos realizar una submaxilectomía. En las neoplasias localizadas en las glándulas salivales menores, se exige una exéresis con 1 cm de margen para evitar la recidiva. El punto más controvertido del tratamiento de estas neoplasias es el de la recidiva. Esta, suele ser múltiple, con un riesgo de malignización de cada uno de los nódulos del 15%. El tratamiento inicial es la reexcisión, incluyendo la cicatriz o mucosa cutánea, aplicando radioterapia postoperatoria, a excepción de recidiva única sobre cicatriz quirúrgica, en cuyo caso la resección soluciona el problema.
- Mioepitelioma: El tratamiento es idéntico al descrito para el adenoma pleomorfo.
- Adenoma Canalicular: La multinodularidad mencionada con anterioridad, obliga a tratarlo como un adenoma pleomorfo, con un margen de al menos 1 cm en lugar de enuclearlo.
- Adenoma de Células Basales: Su tratamiento es idéntico al descrito con anterioridad para el adenoma pleomorfo.
- Oncocitoma: Exéresis con margen si se origina en glándula salival menor.
- Cistoadenoma: Resección sin margen.
- Neoplasias Sebáceas Benignas (Adenoma y Linfadenoma Sebáceo): Enucleación.
- Papilomas Ductales: Exéresis simple.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Carew JF, Spiro RH, Singh B, Shah JP. Treatment of recurrent pleomorphic adenomas of the parotid gland. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 121 (5): 539-42.
- Evenson JW, Cawson RA. Salivary gland tumors: a review of 2410 cases with particular reference to histologic types, site, age and sex distribution. *J Pathol* 1985; 146: 51-8.
- Evenson JW, Cawson RA. Warthin's tumor (cystoadenolymphoma) of salivary glands: A clinicopathologic investigation of 278 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986; 61: 256-62.
- Ellis GL, Auclair PL, Douglas R. Gnepp: *Surgery Pathology of the salivary glands*. Philadelphia, W.B. Saunders Company 1991.
- Gnepp DR, Schroeder W, Heffner D. Synchronous tumors arising in a single major salivary gland. *Cancer* 1989; 63: 1219-24.
- Harmse JL, Saleh HA, Odutoye T, Alsanjari NA, Mountain RE. Recurrent canalicular adenoma of the minor salivary glands in the upper lip. *J Laryngol Otol* 1997; 111 (10): 985-7.
- Larson DL. Management of the recurrent, benign tumor of the parotid gland. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108: 734.
- Myssiorek D. Removal of the interior half of the superficial lobe is sufficient to treat pleomorphic adenoma in the tail of the parotid gland. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125 (10): 1164-5.
- O'Dwyer P, Farrar WB, James AG. Needle aspiration biopsy of major salivary gland tumors: its value. *Cancer* 1986; 57: 554-7.
- Renehan A, Gleave E, McGurk M. An analysis of the treatment of 114 patients with recurrent pleomorphic adenomas of the parotid gland. *Am J Surg* 1996; 172: 710.
- Shemen IJ. Conservative vs superficial parotidectomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125 (10): 1166.
- Soler Presas F, Barrios Robredo JM, Borja Morant A. Neoplasias benignas de las glándulas salivales. *Tratado de Cirugía Oral y Maxilofacial*. Tomo II. Arán Ediciones, 2004. Capítulo 56. p. 935-943.
- Spiro RH. Salivary neoplasms: diagnosis, treatment, and intraparotid facial nerve anatomy. *J Laryngol Otol* 2002; 116 (5): 359-62.
- Valentini V, Fabiani F, Perugini M, Vetrano S, Iannetti G. Surgical techniques in the treatment of pleomorphic adenoma of the parotid gland: our experience and review of literature. *J Craniofac Surg* 2001; 12 (6): 565-8. Review.
- Webb AJ, Eveson JW. Pleomorphic adenomas of the major salivary glands: a study of the capsular form in relation to surgical management. *Clin Otolaryngol* 2001; 26 (2): 134-42.