

Adenoma pleomórfico del paladar en paciente pediátrico Caso clínico.

Dra. María José Cuadrado Rodríguez
Posgradista ORL. Universidad Rusa de la Amistad de los Pueblos-Rusia
Dr. Tebelio Enrique Iglesias Marimon, PhD
Otorrinolaringólogo. Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante

RESUMEN

El Adenoma Pleomórfico es una neoplasia benigna que se encuentra comúnmente en la glándula parótida y en otras glándulas salivales principales, en pocas ocasiones también pueden desarrollarse en glándulas salivales menores, siendo el paladar su localización más frecuente. El Adenoma Pleomórfico ocurre en la cuarta, quinta y sexta década de la vida y se encuentra con mayor frecuencia en mujeres (60%) que en hombres (40%).

En el siguiente artículo se revisa brevemente la literatura del adenoma pleomórfico y se presenta el caso de un paciente pediátrico de sexo masculino de 12 años, con una masa en el paladar blando de dos años de evolución; tras la exéresis completa de la lesión, el estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de adenoma pleomórfico.

El paciente requiere seguimiento en consulta debido a posibilidad alta de recidiva e incluso malignidad.

Palabras Clave: Adenoma pleomórfico, paladar, tumor benigno, glándula salival, niños.

ABSTRACT

Pleomorphic Adenoma is a benign neoplasm commonly found in the parotid gland and other major salivary glands, on few occasions they can also develop in minor salivary glands, with the palate being its most frequent location.

Pleomorphic Adenoma occurs in the fourth, fifth and sixth decade of life and is found more often in women (60%) than in men (40%).

The following article briefly reviews the pleomorphic adenoma literature and presents the case of a 12-year-old pediatric male patient, with a mass on the soft palate of two years of evolution; after complete excision of the lesion, histopathological study confirmed the diagnosis of pleomorphic adenoma.

The patient requires follow-up in consultation due to high possibility of recurrence and even malignancy.

Key words: Pleomorphic adenoma, palate, benign tumor, salivary gland, children.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de las glándulas salivales son raros y representan solo el 2-3% de los tumores que se encuentran en la región de la cabeza y el cuello. (Pankaj Gupta, 2020)

El adenoma pleomórfico es un tumor de las glándulas salivales que afecta tanto a las glándulas salivales mayores como a las menores, y representa del 40% al 70% de todos los tumores. La glándula parótida es la glándula salival más comúnmente afectada. A nivel mundial, del 13,9% al 51,4% de todos los tumores de glándulas salivales surgen de un sitio intraoral. Entre las glándulas salivales intraorales, el adenoma pleomórfico afecta con mayor frecuencia al paladar (42,63%), seguida del labio (10%), mucosa bucal (5,5%), zona retromolar (0,7%) y suelo bucal. (Prasanth Arumugam, 2019)

El adenoma pleomórfico puede aparecer en cualquier edad, siendo más común entre la tercera y sexta década de la vida con una media de 45 años y predominio principalmente en mujeres (3:1); a pesar de su elevada frecuencia, este tumor es poco común en niños. (Prasanth Arumugam, 2019)

Los tumores salivales son extremadamente raros en los niños, con una incidencia de menos del 5%. El adenoma pleomórfico pediátrico del paladar es un poco más frecuente en niñas que en niños (1.3: 1), pero debido a la rareza, es difícil que proporcione una estimación confiable. (Lindeboom, 2021)

Los tumores de adenoma pleomórfico en paladar son masas submucosas indoloras, bien delimitadas y cubiertas con membrana mucosa normal, pero a veces se pueden observar ulceraciones de la mucosa.

El diagnóstico se basa en los antecedentes del paciente, la historia clínica y el examen histológico. La tomografía computarizada y la resonancia magnética proporcionan el tamaño, la ubicación y la extensión de las estructuras adyacentes. El objetivo quirúrgico de este tumor es extirpar la lesión sin ruptura de esta pues la recurrencia es posible, particularmente si la cápsula se rompe y el tumor se derrama. (Moon, 2019) (Natasha D. Dombrowski, 2019)

Desafortunadamente alrededor del 6% de estos tumores se transforman en Carcinoma ex adenoma pleomórfico (Ca-ex-PA). El Ca-ex-PA se define como un carcinoma que se origina a partir de un adenoma pleomórfico benigno primario (de novo) o recurrente. (Khanna, 2019)

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente masculino de 12 años que acude a consulta externa de Otorrinolaringología del Hospital Francisco de Icaza Bustamante con cuadro clínico de aproximadamente 2 años de evolución caracterizado por la presencia de una masa en paladar, la misma que es asintomática. Paciente con IMC dentro de normalidad, aunque familiar refiere que en las últimas semanas dificulta la alimentación. Niega antecedentes patológicos de importancia, niega antecedentes quirúrgicos, antecedentes patológicos familiares de importancia y antecedentes alérgicos.

Figura 1. A y B. Se observa una masa bien definida en el paladar en paciente de 12 años.



Fuente: Fotografías del paciente, realizadas por los autores.

Al examen físico de Otorrinolaringología, a la inspección se observa en orofaringe una masa en región izquierda de paladar, la misma que se pone en contacto con amígdala ipsilateral y desplaza parcialmente la úvula hacia lado contrario. Se realiza palpación bimanual, encontrando una masa indurada, indolora y móvil. En cuello se palpan ganglios cervicales aumentados levemente de tamaño en área cervical izquierda II y III.

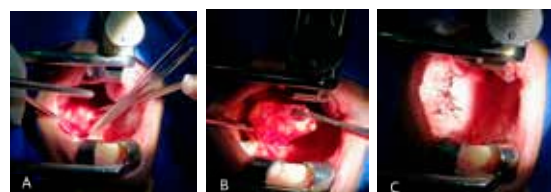
Figura 2. **A.** Tomografía computarizada corte axial. Masa hipodensa heterogénea, lobulada, con bordes bien definidos, en paladar blando. **B.** Tomografía Computarizada corte coronal. **C.** Tomografía Computarizada corte sagital.



Fuente: Servicio de Imagenología hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante.

La Tomografía computarizada de cuello revela lesión ocupativa densa, de aspecto sólido, redondeada, de aproximadamente 4 cm anteroposterior x 3.8 cm transversal, en paladar blando.

Figura 3. **A.** Escisión de la lesión con márgenes de seguridad. **B.** Exéresis de la lesión por vía orofaríngea. **C.** Defecto de paladar después de la resección.



Fuente: Fotografías del paciente, realizadas por los autores.

Se planteó tratamiento quirúrgico, el tumor se extirpó bajo anestesia general con intubación orotraqueal. La tumoración se encontró bien delimitada en paladar blando, sin abarcar paladar duro, se realizó incisión en la mucosa de paladar y extracción de toda la masa encapsulada, luego se procedió a realizar puntos de sutura de planos profundos y luego de planos superficiales. La tumoración que se obtuvo midió 3 x 2.5 x 2 cm, de forma irregular y superficie lobulada.

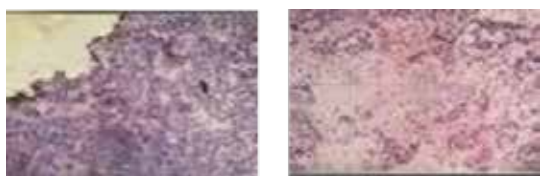
Figura 4. Pieza quirúrgica obtenida



Fuente: Fotografía de los autores

El paciente despierta del posoperatorio sin complicaciones, en 24 horas se dió alta hospitalaria, tolerando dieta blanda y sin dolor.

Figura 5. Histopatología de pieza anatómica extraída.



Fuente: Departamento de Patología del hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante

Luego de tres semanas se obtiene histopatología que reporta neoplasia benigna de glándula salival, de patrón mixto, constituido por elementos tubuloductales, alrededor de una luz con células mioepiteliales, en algunos sectores incluidos en un estroma mixomatoso. Además, presencia de material cartilaginoso hialino, alternado con células epiteliales, rodeada por capsula de tejido conectivo fibroso.

Se controla a paciente en consulta externa semanalmente durante un mes, donde se observa indemnidad de tejidos, se retira material de sutura, y se planea que se reintegre a sus actividades habituales y controles mensuales.

Discusión

En el estudio retrospectivo de Seong-Yong Moon realizado en Corea, se incluyeron 18 pacientes con adenoma pleomórficos tratados en el Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial de 2006 a 2014, encontrando que la edad más frecuente de aparición fue de 51 a 70 años, las mujeres estuvieron

involucradas con mayor frecuencia en comparación con los varones. (Moon, 2019)

El tiempo medio desde el inicio de la masa hasta la detección fue de 16 semanas, pero osciló entre 2 días y 7 años. (Natasha D. Dombrowski, 2019)

El síntoma más común es la presencia de una masa submucosa indolora de crecimiento lento en el paladar. (Prasanth Arumugam, 2019)

En un estudio de 41 pacientes, se encontró que la mayoría (32 de 41) presentaron Adenoma Pleomorfo de una glándula salival mayor, con 61.0% (25 de 41) en la glándula parótida, 17,1% (7 de 41) en la glándula submandibular, y se encontraron solo nueve casos en una glándula salival menor. (Natasha D. Dombrowski, 2019)

Para el diagnóstico definitivo del tumor es necesario realizar la biopsia central preoperatoria para el examen histopatológico (Moon, 2019). En nuestro reporte de caso por tratarse de un paciente pediátrico se decidió no realizar una biopsia preoperatoria de la lesión.

Los hallazgos de imagen dependen de la densidad celular, la proporción de epitelio y estroma, tipo de componentes estromales y cambios histológicos secundarios (fibrosis, lipometaplasia, osificación, degeneración quística e infarto). (Kato, 2018)

La tomografía computarizada reveló tumores bien definidos, con márgenes suaves, a menudo lobulados. El tumor a veces parecía heterogéneo con masas hipodensas en comparación con los tejidos blandos circundantes. Las imágenes de resonancia magnética revelaron tumores bien circunscritos, redondos u ovoides, generalmente lobulados, la mayoría de las

veces de forma heterogénea. (Natasha D. Dombrowski, 2019)

Algunos adenomas pleomorfos muestran características histológicas inusuales y menos comunes, que pueden imitar la malignidad. Por esto, una amplia gama de pruebas inmunohistoquímicas y moleculares están actualmente disponibles para el diagnóstico de los tumores de glándulas salivales; sin embargo, estos tienen dificultades interpretativas y no están disponibles en todos los laboratorios. (Hernandez-Prera, 2021)

Cinco consideraciones han sido sugeridas por Papadogeorgakis y colaboradores a la hora de decidir la intervención quirúrgica óptima y el abordaje para la escisión de tumor de paladar blando y el espacio parafaríngeo, son los siguientes:

1. Tamaño del tumor. 2. Sospecha de malignidad. 3. La proximidad y la proyección del tumor a orofaríngeo o cuello. 4. Vascularidad. 5. Relación del tumor con el paquete neurovascular cervical. (Forde, 2018)

El tratamiento del adenoma pleomorfo de paladar blando es la enucleación quirúrgica sin resección de mucosa. (Moon, 2019) El objetivo primario de la enucleación debe ser la escisión completa del tumor con un margen clínico de al menos 1 cm para evitar cualquier posibilidad de recurrencia. (Chaturvedi, 2018). La ruptura del tumor también está relacionada con la recurrencia. (Moon, 2019)

Los pacientes fueron seguidos durante una mediana de 18,8 meses. (Natasha D. Dombrowski, 2019). Un estudio reporta el caso de una paciente de 17 años con metástasis de adenoma pleomorfo, su seguimiento posoperatorio se realizará

basado en series de tomografías computarizadas, durante aproximadamente 10 años. (Alshagroud, 2017)

Conclusiones

El adenoma pleomórfico de cabeza y cuello es poco frecuente en la población pediátrica, pero es un diagnóstico que debe tenerse en cuenta y debe manejarse con cuidado.

Debido a que las imágenes son la técnica de diagnóstico menos invasiva, debe utilizarse como la técnica de diagnóstico primaria para planificación quirúrgica.

Aunque es poco frecuente, la recurrencia y la transformación maligna debe tenerse en cuenta al extirpar tumor.

Referencias bibliográficas:

1. Alshagroud, R. (2017). Metastasi-
zing Pleomorphic Adenoma Case Report
and Review of the literature. *Head and Neck
Pathol*,
487-493. doi:10.1007/s12105-017-0815-0
2. Chaturvedi, M. (2018). Large Pleo-
morphic Adenoma of Hard Palate. *Annals of
Maxillofacial Surgery*. doi:
10.4103/ams.ams_47_14
3. Forde, C. T. (2018). Soft Palate
Pleomorphic Adenoma of a Minor Salivary
Gland: An Unusual Presentation. *Case
Reports in Otolaryngology*. doi: [https://-
doi.org/10.1155/2018/3986098](https://doi.org/10.1155/2018/3986098)
4. Hernandez-Prera, J. C. (2021). Pleo-
morphic adenoma: the great mimicker of
malignancy.
a. *Histopathology*. doi: [doi.or-
g/10.1111/his.14322](https://doi.org/10.1111/his.14322)

5. Kato, H. (2018). Pleomorphic adenoma of salivary glands: common and uncommon CT and MR imaging features. *Japanese Journal of Radiology*. doi: <https://doi.org/10.1007/s11604-018-0747-y>
6. Khanna, D. (2019). Carcinoma ex pleomorphic adenoma: a case report and review of literature. *African Health Sciences*, 19, 3253-3263. doi: [dx.doi.org/10.4314/ahs.v19i4.50](https://doi.org/10.4314/ahs.v19i4.50)
7. Lindeboom, J. A. (2021). Pediatric Pleomorphic Adenoma of the Palate. *Case Reports in Dentistry*, 2021. doi: <https://doi.org/10.1155/2021/9938672>
8. Moon, S.-Y. (2019). Surgical Management of the Palatal Pleomorphic Adenoma. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 30(6), e580-e582. doi: [10.1097/SCS.00000000000005608](https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000005608)
9. Natasha D. Dombrowski, B. (2019). Pleomorphic Adenoma of the Head and Neck in Children: Presentation and Management. *Laryngoscope*, 129, e603-e609. doi: [10.1002/lary.27590](https://doi.org/10.1002/lary.27590)
10. Pankaj Gupta, M. G. (2020). Rare Case Report: Young Male Hard Palate Pleomorphic Adenoma. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. doi: <https://doi.org/10.1007/s12070-020-01887-w>
11. Praszanth Arumugam, P. J. (2019). Pleomorphic Adenoma of the Palate: A case report. *Cureus*, 3(11). doi: [10.7759/cureus.4308](https://doi.org/10.7759/cureus.4308)