Adenosis poliquística esclerosante de la glándula parótida

Sclerosing polycystic adenosis of the parotid gland

VÍCTOR MERCADO M¹, JAVIERA MERCADO A², SOLEDAD GARCÍA F², JUAN PABLO LOYOLA M², FRANCISCA HELLER F², HUMBERTO VALLEJOS A³.

RESUMEN

La adenosis poliquística esclerosante de la parótida (APEP) es una enfermedad infrecuente, caracterizada por elementos histológicos inflamatorios reactivos de las glándulas salivales, pero la presencia de displasia y atipias hace también posible pensar se trate de un pseudotumor o una neoplasia. La APEP posee además semejanzas histopatológicas con la enfermedad fibroquística de la mama y comparten receptores de progesterona y estrógenos en las células ductales. La edad promedio de ocurrencia de esta patología es de 44,5 años y generalmente afecta las glándulas salivares mayores. Presentamos aquí el caso clínico de una mujer de 25 años de edad que el año 2002 consultó por un aumento de volumen de la parótida derecha, de larga data. Después de estudios diagnósticos y tratamientos fue intervenida quirúrgicamente y el análisis histopatológico sugirió el diagnóstico APEP.

Palabras clave: Adenosis poliquística esclerosante, glándula parótida

ABSTRACT

Sclerosing polycystic adenosis (SPA) of the parotid gland is a rare disease characterized histologically by a reactive inflammation of the salivary glands, although the presence of displasia and atypia raise the possibility that SPA might represent a neoplastic lesion. SPA bears histopathological resemblance to fibrocystic disease of the breast, and both glands show progesterone and oestrogen receptors in the ductal cells. The mean age of occurrence is 44.5 year-old, and it mostly affects major salivary glands.

We report the case of a 25-years-old woman, who in 2002 presented with increased volume in the right parotid gland. After medical studies and several surgical treatments, the histopathological study revealed it to be SPA.

Key word: Sclerosing polycystic adenosis, parotid gland.

INTRODUCCIÓN

La adenosis poliquística esclerosante de la parótida es considerada una enfermedad inflamatoria reactiva de las glándulas salivales, muy poco frecuente, que comparte características histopatológicas con la en-

fermedad fibroquística de la mama¹. El primer caso fue descrito en 1996 por Smith y cols² y hasta la fecha se han descrito aproximadamente 40 casos en la literatura internacional³. La edad promedio de ocurrencia de esta patología es de 44,5 años⁴. La verdadera naturaleza de la lesión se desconoce, sin

¹ Médico Otorrinolaringólogo, Universidad de Valparaíso.

² Alumno Escuela de Medicina, Universidad de Valparaíso.

³ Médico Anatomopatólogo, Hospital Carlos Van Buren, Valparaíso.

embargo, hay estudios que refieren que no se trata sólo de un proceso reactivo, sino de una neoplasia⁵. Existe respuesta inmunohistoquímica para receptores de estrógenos y progesterona, lo que sugiere una posible participación de estimulación hormonal en su patogenia⁵.

En la mayoría de los casos la APEP se localiza en las glándulas salivales mayores, sólo algunos han sido reportados en las glándulas salivales menores y sólo uno en la mucosa bucal⁶. La forma más frecuente de presentación es una masa de crecimiento lento, irregular a la palpación, que en algunos casos puede acompañarse de dolor y cuyo tamaño oscila entre de 0,3 a 6 cm. Microscópicamente es una masa circunscrita, con espacios quísticos delineados por células ductales y acinares en distintas proporciones⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 25 años de edad con antecedentes de hiperinsulinemia, consultó por primera vez en marzo del año 2002 a los 19 años de edad, por un aumento de volumen de la glándula parótida derecha de larga data. Acusa también dolor de intensidad moderada asociado al aumento de volumen. Al examen físico, la palpación evidencia la presencia de múltiples nódulos, de consistencia dura, de aproximadamente 1,5 a 2 cm de diámetro, distribuidos en forma irregular en el espesor de la glándula. La actividad del nervio facial es normal. Se solicita estudio de imagen y punción con aguja fina; ésta última sugiere el diagnóstico de un proceso inflamatorio granulomatoso compatible con tuberculosis, por lo cual es tratada durante dos meses. Al no haber resultado alguno en la evolución del cuadro, el tratamiento se suspende. La TAC muestra múltiples nódulos de característica sólido-quísticos, no compatibles con las imágenes comunes o frecuentes de los tumores y/o procesos inflamatorios que se encuentran en la glándula parótida. A raíz de esto se realiza una parotidectomía suprafacial el año 2002, con conservación total de la función del nervio facial. La glándula en el intraoperatorio era dura, fibrótica y gran parte de su parénquima estaba sembrado de lesiones redondeadas de color amarillento (Figuras 1, 2, 3). El estudio histopatológico informa enfermedad quística disgenésica de la parótida (EQDP).

La evolución en los primeros años fue satisfactoria, sin embargo, tiempo después se aprecia pequeños aumentos de volumen a nivel parotídeo. Se solicita ecotomografía, la que revela la presencia de al

Figura 1. Parotidectomía que muestra las lesiones quísticas de color amarillo.

Figura 2. Parotidectomía que muestra una pequeña lesión quística de color amarillo en el campo operatorio.

Figura 3. Fotografía de la pieza operatoria con las lesiones quísticas.

menos 6 lesiones quísticas en el lecho de la glándula parótida derecha, tres de ellas superficiales y las tres restantes infraauriculares. En el año 2007 se realizó una cirugía revisional con abordaje retrógrado del

Figura 4. Fotomicrografía de bajo aumento (40 x) que muestra el contorno nodular de la lesión limitado por una delgada cápsula fibrosa (flecha).

Figura 5. Fotomicrografía a bajo aumento (40 x) de la porción central de un nódulo que muestra estructuras tubulares, algunas con dilatación microquística, revestidas por epitelio de carácter benigno, separadas por un estroma fibroblástico escaso (flecha).

Figura 6. Fotomicrografía a mediano aumento (100 x) el cual muestra ductos de epitelio benigno, cuboide, algunos con metaplasia apocrina (flecha) y otros con macrófagos espumosos en su interior.

tronco del nervio facial e identificación de sus ramos principales; se resecan sin dificultad 5 nódulos bien delimitados, de diferentes tamaños, de color amarillo, consistencia dura y que correspondían exactamente a los descritos en las imágenes preoperatorias.

La biopsia fue reportada como APEP en todos los especímenes. En ella se evidenció una masa de contorno bien delimitado, discretamente encapsulado de la lesión (Figura 4), con estructuras ductales dilatadas, microquísticas revestidas por un epitelio cuboide de carácter benigno. El estroma que las separa tiene características fibroblásticas (Figura 5). Con aumento intermedio se aprecia el carácter benigno del epitelio, el cual no muestra signos de proliferación (Figura 6).

DISCUSIÓN

La adenosis poliquística esclerosante de la parótida (APEP) es considerada una enfermedad inflamatoria reactiva de las glándulas salivales muy poco frecuente, que comparte características histopatológicas con la enfermedad fibroquística de la mama¹. El primer caso fue descrito en 1996 por Smith y cols quienes postularon que se trataba de una entidad pseudoneoplásica caracterizada por la presencia de fibrosis y la proliferación epitelial². Otros estudios han postulado que pudiese tratarse de una neoplasia propiamente tal y no sólo de un proceso reactivo⁵. En relación a este punto, no existe un consenso de si se trata de una entidad neoplásica benigna o maligna. Se ha visto que la APEP con frecuencia tiene un patrón de crecimiento histológico muy similar al de un carcinoma⁷. También existen casos de recurrencia clínica y con lesiones microscópicas que poseen rangos medio a severo de displasia, hiperplasia y atipia^{5,7}. Esta última se encuentra en un tercio de los pacientes y si bien no es sinónimo de neoplasia, es un proceso que se asemeja a una displasia o a un carcinoma *in situ*⁵. Incluso en una publicación se presentó un caso clínico en el cual el grado de displasia del epitelio ductal fue tal que pudo haber sido catalogado como un carcinoma *in situ*⁷. Sin embargo, a la fecha no existen pacientes en la literatura con APEP que hayan desarrollado un carcinoma. Debido a esto, algunos autores prefieren usar el término de atipia antes que de displasia¹. Con la utilización en ensayos del gen de receptor de andrógeno humano, recientes estudios han demos-

trado que la proliferación de células en la APEP es de tipo clonal, pero la clonalidad por sí misma no se compara a malignidad, pues procesos ocasionales benignos también puede ser clonales^{5,10}. La presencia de respuesta inmunohistoquímica para receptores de progesterona y estrógenos en las células ductales de los focos displásicos abre expectativas futuras respecto a su etiología y eventual tratamiento⁷.

El reconocimiento de esta patología como benigna, es importante pues dentro de su diagnóstico diferencial histotológico se encuentran patologías neoplásicas tanto benignas como malignas, tal como el carcinoma mucoepidermoide, el tumor con características quísticas y oncóticas, enfermedad poliquística y carcinoma ductal y en ocasiones puede significar un reto diagnóstico para el anatomopatólogo⁸.

No existen elementos clínicos patognomónicos de esta patología, sin embargo, debe tenerse en cuenta algunas características tales como el crecimiento lento de una masa parotídea multinodular, unilateral, en ocasiones dolorosa y que afecte principalmente a una mujer joven.

La recidiva del APEP ha sido documentada aproximadamente en el 30% de los casos⁵. Ésta sería causada probablemente por la naturaleza multifocal, por la distribución dispersa de la lesión y por el comportamiento monoclonal de la enfermedad^{5,9,10}. Cabe destacar que el intervalo de tiempo entre la parotidectomía y la recidiva es variable en los distintos casos documentados en la literatura, por lo que es importante realizar un seguimiento a largo plazo, pese a que se haya realizado una parotidectomía total de la glándula parótida afectada¹.

En resumen, la APEP tiene un modelo de crecimiento histológico distinto y puede simular un carcinoma clínica e histológicamente. Tiene un resultado favorable, sin muertes relacionadas hasta el momento. Sin embargo, son necesarias investigaciones adicionales de pacientes con más largos períodos de seguimiento para que en el futuro podamos aclarar la naturaleza de esta rara lesión.

BIBLIOGRAFÍA

1. GNEPP DR. Sclerosing polycystic adenosis of the salivary gland: a lesion that may be associated with dysplasia and carcinoma *in situ*. *Adv Anat Pathol* 2003; 10: 218-22.
2. SMITH BC, ELLIS GL, SLATER LJ, ET AL. Sclerosing polycystic adenosis of major salivary glands: a clinicopathologic analysis of nine cases. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 161-70.
3. NOONAN V, KALMAR J, ALLEN A. Sclerosing polycystic adenosis of minor salivary glands: report of three cases and review of the literature. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Endodontology* 2007; 104: 516-20.
4. EUGENE N. MYERS, ROBERT L. FERRIS. Salivary Gland Disorders. Editorial Springer. 2007; 59.
5. SKALOVA A, GNEPP DR, SIMPSON RH, ET AL. Clonal nature of sclerosing polycystic adenosis of salivary glands demonstrated by using the polymorphism of the human androgen receptor (HUMARA) locus as a marker. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 939-44.
6. GNEPP DR, WANG LJ, BRANDWEIN-GENSLER M, ET AL. Sclerosing polycystic adenosis of the salivary gland: a report of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 154-64.
7. SKALOVA A, MICHAL M, SIMPSON RH, STAREK I, PRADNA J, PFALTZ M. Sclerosing polycystic adenosis of parotid gland with dysplasia and ductal carcinoma in situ. Report of three cases with immunohistochemical and ultrastructural examination. *Virchows Arch* 2002; 440: 29-35.
8. NOWELL PC. The clonal evolution of tumor cell populations. *Science* 1976; 194: 23-8.
9. ETIT D, PILCH BZ, OSGOOD R, FAQUIN WC. Fine-needle aspiration biopsy findings in sclerosing polycystic adenosis of the parotid gland. *Diagn Cytopathol* 2007; 35: 444-7.
10. LEE P, SABBATH-SOLITARE M, REDONDO TC, ET AL. Molecular evidence that stromal and epithelial cells in pleomorphic adenomas of salivary gland arise from the same origin: clonal analysis using human androgen receptor gene (HUMARA) assay. *Hum Pathol* 2000; 31: 498-503.