

Estudio de diez años sobre variedades de tumores de parótida en pediatría

Ten-year study on varieties of parotid tumors in pediatrics

Dra. Caridad Verdecia Cañizares, Dr. Osiris Cubero Meléndez, Dra. Magda Alonso Pérez, Dr. Andrés Manuel Portugués Díaz

Hospital Pediátrico Docente "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los tumores de parótida en pediatría son infrecuentes, pues constituyen aproximadamente el 0,5 % de todos los cánceres. Se presentan, generalmente, como un aumento de volumen local y asintomático, otras veces se acompañan de dolor y signos inflamatorios. Se realizó un estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, para determinar la frecuencia y formas de presentación de los tumores de parótida diagnosticados en pacientes con edades comprendidas de 0 a 18 años, que han sido ingresados en el servicio de oncocirugía del Hospital "William Soler", entre febrero del año 2001 y diciembre de 2010, teniendo en cuenta: sexo, las formas de presentación, respuesta al tratamiento, así como las variantes histológicas presentadas, con el objetivo de dar a conocer estas variantes de tumores de parótida en pediatría, que, a pesar de ser infrecuentes, cuando se presentan constituyen un grupo de alto riesgo. Se diagnosticaron 7 pacientes, de los cuales 3 fueron adenomas pleomorfos, un adenocarcinoma, un carcinoma mucoepidermoide de la glándula, un linfoma de Hodgkin parotídeo y un tumor mixto con células atípicas de la glándula. El inicio de todos fue la presencia de una masa parotídea, en 6 de los casos asintomáticos, y en un caso con dolor local. Se le realizó ultrasonido de la glándula y biopsia aspirativa con aguja fina a todos los pacientes. El sexo masculino predominó sobre el femenino en una proporción 5 a 2, la edad media de presentación fue 12,3 años. La cirugía es el arma terapéutica principal en la mayoría de los casos. Se recomienda el seguimiento estrecho de los pacientes por el alto índice de recurrencia local.

Palabras clave: tumores de parótida, pediatría.

ABSTRACT

Parotid tumors are uncommon because they account for 0.5 % of all types of cancer in pediatrics. They generally occur as increased local asymptomatic volume, occasionally accompanied by pain and inflammatory signs. A retrospective, longitudinal and descriptive study was carried out to determine the frequency and forms of presentation of parotid tumors diagnosed in 0-18 years-old patients, who had been admitted to the oncological surgery service of "William Soler" pediatric hospital from February 2001 to December 2010. The variables taken into account were sex, forms of presentation, response to treatment as well as the histological variants presented, with the objective of giving information about these variants of parotid tumors in pediatrics, which, despite their rareness, represent a high risk group when occur. Seven patients were diagnosed, of whom 3 were pleomorphic adenomas, one adenocarcinoma, one mucoepidermoid carcinoma of the gland, one parotid Hodgkin lymphoma and one mixed tumor with atypical cells of the gland. The onset of all the tumors was the presence of a parotid mass in 6 asymptomatic cases and in one case suffering local pain. They were all performed gland ultrasound and aspiration fine needle biopsy. Males prevailed over the females (ratio of 5:2) and the average age of presentation was 12.3 years. Surgery is the main therapeutic weapon in most of cases. It was recommended to closely follow the patients because of their high rate of local recurrence.

Key words: parotid tumors, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos de parótida son poco frecuentes en edad pediátrica, pues constituyen del 3 al 5 % de todos los tumores malignos de cabeza y cuello, y en pediatría aproximadamente el 0,5 % de todos los cánceres. Son más frecuentes los tumores benignos a esta edad. Dentro de las glándulas salivares el 70 % de estas neoplasias asientan en la parótida.^{1,2}

Existen tumores benignos como el adenoma pleomorfo, el oncocitoma, el adenoma monomórfico y la lesión linfoepitelial benigna. Entre las lesiones malignas, la más frecuente es el tumor mixto maligno, el adenocarcinoma, el tumor mucoepidermoide, el carcinoma de células acinosas y el carcinoma epidermoide. Estos tumores pueden aparecer a cualquier edad, pero son raros en edad pediátrica, son mucho más frecuentes a partir de los 60 años de edad.^{2,3}

Se realizó la revisión de las historias clínicas de 7 pacientes con tumores de parótidas ingresados en el servicio de oncocirugía de nuestro hospital en los últimos 10 años. Eran pacientes menores de 18 años (rango de edades de 2 a 18 años, con una edad media de 12,3 años), y de todos se estudió la forma de presentación, el tipo histológico y el tratamiento empleado. Tres casos fueron adenomas pleomorfos, un adenocarcinoma, un carcinoma mucoepidermoide de la glándula, un linfoma de Hodgkin parotídeo y un tumor mesenquimal mixoide primitivo de la infancia, de bajo grado de malignidad. El inicio de todos fue la presencia de una masa parotídea, en 6 de los casos asintomáticos, y en un caso con de dolor local. A todos se les realizó ultrasonido de la región para ver características ecográficas de la glándula, y biopsia aspirativa con aguja fina (BAAF) para el diagnóstico citológico inicial. Las lesiones por ultrasonido eran, en su mayoría,

ecogénicas, excepto en el tumor mixto de la glándula salival, que tenía un patrón ecográfico heterogéneo con zonas quísticas tabicadas y sólidas. La BAAF arrojó positiva de malignidad en 3 casos, que después fueron correlacionados con la pieza operatoria positivas de cáncer parotídeo, y negativa de células malignas en 3 casos, que se correspondió la histología con adenomas pleomorfos, dudosa en un caso (el tumor mesenquimal mixoide primitivo).

Los tumores malignos de la parótida son clínicamente indistinguibles muchas veces de los benignos, por lo que, ante toda masa palpable en esta región, se debe establecer un diagnóstico, y de elección, el tratamiento quirúrgico. Se realizó la presente publicación con el objetivo de dar a conocer las diferentes variantes histológicas presentadas en nuestros casos, y la evolución clínica favorable de los pacientes.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso no. 1: paciente femenina, de 6 años de edad, de la raza blanca, con aumento de volumen local a nivel de la región parotídea derecha, de crecimiento rápido, no dolorosa. No tenía antecedentes familiares relacionados con neoplasias. Los estudios de hemoquímica no arrojaron alteraciones; pero el ultrasonido parotídeo presentó masa tumoral de 30 mm x 14 mm x 12 mm de diámetro, ecogénica, muy vascularizada, que afectaba el lóbulo superficial de la glándula parotídea derecha, sin calcificaciones en su interior. Se le realizó BAAF que arrojó positiva de malignidad. La tomografía axial computarizada (TAC) simple de región parotídea no presentó lesión de estructura ósea, solo masa de densidad tumoral, con similares dimensiones que las dadas por el ultrasonido. Se decide llevar al salón operaciones y se detecta tumor que ocupaba todo el lóbulo superficial, englobaba el nervio facial y parte del lóbulo parotídeo profundo. Se le realizó parotidectomía derecha, y el resultado anatomopatológico fue carcinoma mucoepidermoide de parótida. Recibió poliquimioterapia intensa y braquiterapia. Hizo recaída después de los 2 años de tratada, por lo que requirió nueva cirugía ampliada con deformidad facial evidente (Fig.).

Caso no. 2: paciente masculino, mestizo, de 14 años de edad, que comenzó con ligero dolor y aumento de volumen en región parotídea izquierda, con crecimiento paulatino. Se le realizaron estudios de hemoquímica que fueron normales, rayos x de tórax negativo, ultrasonido de partes blandas de región parotídea que arrojó lesión predominantemente ecogénica, con una calcificación central muy pequeña, de aproximadamente 3 mm. El tumor mide 25 mm x 13 mm x 12 mm de diámetro, poco vascularizado, que abarca el lóbulo superficial de la glándula parótida izquierda. La glándula parótida derecha muestra aspecto ecográfico normal. La BAAF guiada bajo control ecográfico fue negativa de células malignas, por lo que se discutió en equipo multidisciplinario, y se decidió operar el paciente. En el acto operatorio se comprueba la lesión bien circunscrita, que tomaba el lóbulo superficial de la glándula, por lo que se realiza parotidectomía subtotal izquierda. Tuvo buena evolución posoperatoria, y el resultado anatomopatológico arrojó adenoma pleomorfo de parótida. Se mantiene bajo seguimiento por consulta especializada sin recurrencia tumoral.



Fig. Deformidad facial con parálisis del nervio facial en paciente operada y tratada de carcinoma mucoepidermoide de parótida. (Caso no. 1).

Caso no. 3: paciente masculino, blanco, de 15 años de edad, que ingresa por llevar 8 meses de evolución en su provincia natal (Holguín), con aumento paulatino y progresivo de la región parotídea izquierda. De inicio fue interpretado como un proceso inflamatorio de la glándula salival mayor, pero con el tratamiento antiinflamatorio conseguía solo mejoría parcial, y volvía a presentar síntomas de entumecimiento local y cierto chasquido a la masticación. Fue valorado en su área de salud por el especialista máxilofacial, quien indica estudios de imágenes de rayos x craneofacial, y vista panorámica de la región mandibular izquierda. Ambos estudios fueron normales, mientras que el ultrasonido expone una imagen heterogénea, con componentes quísticos de diferentes tamaños y zonas sólidas en su interior, poco vascularizado, con un diámetro mayor de 42 mm x 53 mm x 23 mm, que abarca prácticamente toda la región parotídea izquierda. Es evaluado por el equipo multidisciplinario, y se decide realizar BAAF, que arrojó negativa de malignidad, algunos linfocitos e histiocitos, así como células epiteliales aisladas. Es operado, y se le realiza parotidectomía total. El resultado de anatomía patológica es adenoma pleomorfo. Actualmente se mantiene bajo seguimiento estrecho.

Caso no. 4: paciente femenina, de la raza blanca, de 13 años de edad, que nota pequeño aumento de volumen en proyección de la región parotídea derecha, de aproximadamente 2 meses de evolución. Es traída a nuestro hospital a consulta de máxilofacial y fue evaluada por el especialista, quien, después de examinar y comprobar que tenía una masa tumoral dura, indolora, sin signos inflamatorios locales, decide ingresar y realizar estudios. En el ultrasonido se corrobora lesión ecogénica de aproximadamente 43 mm x 27 mm x 15 mm, que ocupaba la región central de la glándula parotídea derecha, sin calcificaciones y extremadamente hipervascularizada. Se realizó BAAF bajo control ecográfico, la cual arrojó positiva de malignidad. Se hizo una evaluación completa: en hemoquímica se detectaron cifras de eritrosedimentación elevadas de 65 mm/1h y la deshidrogenasa láctea (LDH) en 789 UI. El rayos x de tórax fue negativo, y la TAC de la región arroja tumor en área parotídea derecha, con densidad tumoral, bien circunscrita, que no infiltra tejidos subyacentes ni estructuras

óseas. En el acto operatorio se comprueba y se reseca el tumor, que abarcaba prácticamente toda la glándula, por lo que se realizó parotidectomía total con vaciamiento ganglionar ipsilateral (3 ganglios de pequeño tamaño). El resultado anatomopatológico arrojó carcinoma de células acinares de parótida, con infiltración de un ganglio de los 3 resecaos. La paciente recibió tratamiento quimioterápico intenso y radioterápico. Ahora tiene 4 años libre de enfermedad bajo seguimiento estrecho.

Caso no. 5: paciente de masculino, de la raza blanca, de 9 años de edad, ingresado en nuestro centro desde que nació, con labio leporino, que fue corregido en edad temprana. En su seguimiento por la consulta de máxilofacial, al examen físico el especialista detecta cierto aumento de volumen en región parotídea izquierda, por lo que decide realizar ultrasonido a este nivel, que informa imagen tumoral grande, ecogénica, con diámetros de 32 mm x 22 mm x 19 mm, moderadamente vascularizada, con superficie irregular, que abarca toda la glándula parotídea izquierda con pequeños ganglios submandibulares, de aspecto inflamatorio. La mayor adenopatía mide 12 mm. La BAAF de la glándula dio positiva de malignidad, con abundantes elementos atípicos linfoides, sugestiva de linfoma, por lo que el patólogo sugirió repetir el estudio, que arroja definitivamente positivo de linfoma de Hodgkin, y sugiere una biopsia quirúrgica para la confirmación histológica. Se realiza la cirugía, y solo se tomó una biopsia de la lesión, que confirma que se trataba de un linfoma de Hodgkin, de la variedad predominio linfocítico. En la evaluación general se vieron aumentadas considerablemente las cifras de eritrosedimentación y LDH, el medulograma fue negativo de infiltración tumoral, y la radiografía de tórax y el *survey* óseo negativos también. Se inició de inmediato el tratamiento poliquimioterápico, con una respuesta muy buena, y la desaparición del tumor a los pocos días de iniciado el tratamiento, también se hizo radioterapia locorregional. Actualmente el paciente tiene más de 6 años de sobrevida, en seguimiento por consulta de efectos tardíos.

Caso no. 6: paciente masculino, blanco, de 18 meses de edad, que en etapa de recién nacido se le detecta gran tumor que abarcaba toda la hemicara izquierda. El ultrasonido arroja gran masa tumoral ecogénica de 100 mm x 87 mm x 22 mm de diámetro, que abarca prácticamente toda la región facial izquierda, con algunas áreas muy escasas de zonas ecolúcidas irregulares, no interesa hueso facial. La BAAF fue dudosa, insuficiente para diagnóstico. Es operado por el equipo de máxilofacial del hospital, y se le realiza resección macroscópica completa del tumor. El diagnóstico anatomopatológico arroja tumor mesenquimal mixoide primitivo de la infancia de bajo grado de malignidad, que incluye la glándula parotídea ipsilateral. Se mantiene bajo seguimiento estrecho por consulta.

Caso no. 7: paciente femenina, mestiza, de 5 años de edad, que hace 2 años le fue detectado por un familiar un aumento de volumen localizado en región parotídea derecha. Es traída a consulta de pediatría de nuestro hospital donde se comprueba aumento de volumen circunscrito, que ocupa zona parotídea derecha. Es evaluada en equipo multidisciplinario que decide realizar ultrasonido local, el cual arrojó tumor sólido de aproximadamente 12 mm x 43 mm x 17 mm, en proyección de la región parotídea derecha, con aspecto ecogénico, superficie regular, bien circunscrito. Se realiza BAAF que fue negativa de malignidad. Se decide operar después de todos los estudios previos: rayos x de tórax normal, ultrasonido de abdomen y mediastino normal, y análisis de hemoquímica normales. En el acto operatorio se decide realizar parotidectomía subtotal, ya que el tumor abarcaba el lóbulo superficial de la glándula respetando el facial. La evolución posoperatoria fue buena. El resultado de anatomía patología arrojó adenoma pleomorfo de la glándula parótida. Hasta el momento se encuentra muy bien bajo seguimiento por consulta.

DISCUSIÓN

Los tumores de las glándulas salivales, principalmente de parótida, representan el más complejo y diverso grupo de neoplasias encontradas en cabeza y cuello. Su diagnóstico y tratamiento a veces es complicado debido a su infrecuencia.¹ Se pueden clasificar en 3 grupos: benignos, malignos de bajo grado y malignos de alto grado. Cuando aparece un tumor aislado en la glándula parótida, el riesgo de malignidad en niños es superior al adulto. El tratamiento de estas lesiones en niños es difícil, debido al limitado número de pacientes y a la escasez de datos epidemiológicos.^{2,3}

Existen autores que plantean que las neoplasias benignas de parótida son más frecuentes en edad pediátrica, entre las que se pueden citar: lesiones lipomatosas, vasculares y los adenomas pleomorfos. Estos últimos se presentan en el 86 % de los casos. Su término fue dado por *Willis*, en 1948, como un tumor que puede aparecer a cualquier edad, pero su incidencia máxima es entre los 60 y 70 años. El adenoma pleomorfo es un tumor muy común en pediatría, cuya mayor incidencia aparece en la pubertad.^{1,3-6}

El tumor maligno más frecuente es el carcinoma mucoepidermoide según las series, seguido del carcinoma adenoide quístico y el carcinoma de células acinares. El carcinoma mioepitelial es extremadamente raro en pediatría.^{1,3-5}

Se citan ciertos factores predisponentes como, las parotiditis, los traumatismos, ciertos irritantes mucosos, el alcohol, el tabaco y la exposición a radiaciones externas. También en los últimos años se le ha dado gran valor a las infecciones virales, pues se han demostrado traslocaciones cromosómicas (8q12) y *adenoma pleomorphic gen* (PLAG 1) en pacientes con esta etiología. Se citan factores pronósticos como: edad del paciente, estadio del tumor, el tipo histológico, el grado de infiltración a estructuras adyacentes, y metástasis al diagnóstico.^{2,6-8}

Es bueno correlacionar la citología obtenida por BAAF con la histología, lo cual fue realizado en 6 de los casos mediante tumorectomía y/o parotidectomía, ya que el paciente al cual se le hizo el diagnóstico de linfoma de Hodgkin por BAAF, con una biopsia se logró obtener una muestra para la confirmación histológica, sin requerir exéresis quirúrgica de la glándula, y buena respuesta al tratamiento quimioterápico y radioterápico impuesto. La quimioterapia es muy empleada en casos seleccionados, mientras que la radioterapia es cuidadosamente indicada en algunos pacientes por las complicaciones que acarrea: caries dentales, deformidades cosméticas, segundos tumores radioinducidos, queratitis, trismo, entre otras complicaciones.^{1,9-12}

Se puede plantear que la base fundamental del tratamiento es la cirugía con la exéresis del tumor, y vaciamiento ganglionar, si así lo requiere, excepto en los linfomas, que si están bien localizados, es posible lograr la cura mediante la cirugía, pero si existe diseminación tumoral a ganglios y otros sitios, la quimiosensibilidad de esta variante de tumor evita técnicas quirúrgicas agresivas.

Es recomendable el seguimiento estrecho a los pacientes por el alto índice de recurrencia local y metástasis a distancia que ocurren, en la mayoría, en los primeros 5 años tras el tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Benítez N, García W, Nieto F. Tumor mixto de parótida en el fondo de un adenoma pleomorfo. A propósito de un caso. *Oncolog.* 2006;16:45-9.
2. Da Cruz-Pérez DE, Pires FR, Alves FA, Almeida OP, Kowalski LP. Salivary gland tumors in children and adolescents. Clinicopathologica features of then cases, clinicopathologic and immunohistochemical study of fifty-three cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;68:895-902.
3. Ellies M, Schaffranietz F, Arglebe Ch, Laskawi R. Tumors of the salivary glands in childhood and adolescence. *J Oral Maxillofac Surg.* 2006;64:1049-58.
4. Lima RA, Tavares MR, Dias FL, Kligerman J, Nascimento MF, Barbosa MM, et al. Clinical prognostic factors in malignant parotid gland tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;133:702-8.
5. Riveiro K de C, Kowalsk LP, Saba LM, De Camargo B. Epithelial salivary gland neoplasmas in childrens y adolescents: a forty four years the experience. *Med Pediatr Oncol.* 2002;39:594-600.
6. Pradies RG, Pérez QM, Martín-Álvaro C, Suárez-García M. Adenoma pleomorfo de las glándulas palatinas: revisión, actualización y caso clínico. *Av Odontoestomatol.* 1999;15:377-84.
7. Baceli R, Frati R, Cerulli G, Perugini M, Frati A, Lannetti G. Pleomorphic adenoma of the minor glands of the palate. *J Exp Clin Cancer Res.* 2001;20:25-8.
8. Nardone M, Ferrara G, Nappi O, Di Maria D, Villari G. Pleomorphic adenoma in inusual anatomic sites: case reports review of literatura. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2002;22:158-63.
9. Speight PM, Barret AW. Salivary gland tumour. *Oral Dis.* 2002;8:229-40.
10. Fernández MS, González J, García JP, Sánchez O, Parrado R, Lillo M. Tumores de parótida en niños. *Cir Pediatr.* 2008;21:27-31.
11. Hegazy MA, Nahas WE, Roshdy S. Surgical outcome of modified versus conventional parotidectomy in treatment of benign parotid tumors. *J Surg Oncol.* 2011;103:163-8.
12. Kabenge C, Ng S, Muyinda Z, Ameda F. Diagnostic ultrasound patterns of parotid glands in human immunodeficiency virus-positive patients in Mulago, Uganda. *Dentomaxillofac Radiol.* 2010;39:389-99.

Recibido: 9 de noviembre de 2011.

Aprobado: 23 de diciembre de 2011.

Caridad Verdecia Cañizares. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". San Francisco # 10 112, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: caryverd@infomed.sld.cu
