

## Presentación inusual del adenoma pleomorfo congénito de fosa nasal en neonato

### Unusual presentation of congenital pleomorphic adenoma of the nostril in a newborn

Yamisel Rodríguez López<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2586-8394>

Julianis Loraine Quintero Noa<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1659-1821>

Norma Andrea Mares Villaseñor<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5345-9275>

María del Carmen Hernández-Cordero<sup>4</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3409-4338>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico Docente Universitario William Soler Ledea, Departamento de Otorrinolaringología. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Pediátrico Docente Universitario William Soler Ledea, Departamento de Otorrinolaringología, Departamento Docencia-Investigación. La Habana, Cuba.

<sup>3</sup>Hospital Clínico Quirúrgico Joaquín Albarrán, Departamento de Otorrinolaringología. La Habana, Cuba.

<sup>4</sup>Centro de Neurociencias de Cuba. La Habana. Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [yamiselr@infomed.sld.cu](mailto:yamiselr@infomed.sld.cu)

## RESUMEN

**Introducción:** el adenoma pleomorfo es la neoplasia benigna más frecuente en las glándulas salivales, su localización en vías aéreas superiores es poco frecuente.

**Objetivo:** Describir la inusual presentación de un adenoma pleomorfo congénito nasal, no referido con anterioridad en Cuba.

**Presentación del caso:** se presenta un caso raro de recién nacido con datos clínicos de obstrucción nasal horas después de su nacimiento. Previos estudios y resultado de biopsia del tumor intranasal determinaron adenoma pleomorfo congénito. Se realizó exéresis de tumor por cirugía endoscópica nasal.

**Conclusiones:** El adenoma pleomorfo debe ser considerado un diagnóstico diferencial en todas las edades; sospechar ante un paciente con síntomas de obstrucción unilateral o epistaxis. Un diagnóstico temprano permite un tratamiento oportuno con abordaje quirúrgico endoscópico menos invasivo y una menor tasa de recidiva. Este tumor se destaca por su potencial recurrencia o transformación maligna por lo que es importante mantener vigilancia endoscópica e imagenológica.

**Palabras clave:** adenoma pleomorfo congénito; tabique nasal; cirugía endoscópica.

## ABSTRACT

**Introduction:** Pleomorphic adenoma is the most frequent benign neoplasm in the salivary glands; its location in the upper airways is rare.

**Objective:** Describe the unusual presentation of a nasal congenital pleomorphic adenoma, not previously described in Cuba.

**Case Presentation:** A rare case of a newborn with clinical data of nasal obstruction hours after birth is presented. Previous studies and biopsy result of the intranasal tumor determined congenital pleomorphic adenoma. Tumor excision was performed by endoscopic nasal surgery.

**Conclusions:** Pleomorphic adenoma should be considered a differential diagnosis at all ages. Suspecting should be normal when a patient has symptoms of unilateral obstruction or epistaxis. Early diagnosis allows timely treatment with a less invasive endoscopic surgical approach and a lower rate of recurrence. This tumor stands out for its potential recurrence or malignant transformation, so it is important to maintain endoscopic and imaging surveillance.

**Keywords:** congenital pleomorphic adenoma; nasal septum; endoscopic surgery.

Recibido: 11/03/2021

Aceptado: 12/09/2021

## Introducción

Los tumores de glándulas salivales (GS) son neoplasias infrecuentes que constituyen entre 3 y 4 % de los tumores de cabeza y cuello.<sup>(1,2,3,4,5)</sup> Estos tumores, los menores, representan entre 2 y 3 % de los tumores malignos en la vía aérea y digestiva superior y su localización más habitual es el paladar duro, la cavidad nasal y los senos paranasales.<sup>(1)</sup>

En niños, estos tumores de glándulas salivales constituyen aproximadamente 8 % de los tumores de cabeza y cuello y menos del 5 % del total de estos tumores se presentan en la infancia.<sup>(5,6,7)</sup>

El adenoma pleomorfo representa entre 80 y 90 % de las neoplasias benignas de las glándulas salivales,<sup>(1,6)</sup> dentro del área intranasal, tiene su origen en las glándulas seromucosas y salivares accesorias presentes en la mucosa,<sup>(8)</sup> 20 % se presenta en la pared lateral nasal, donde posteriormente invade los senos paranasales y nasofaringe,<sup>(2,4,8,9,10)</sup> 80 % se localiza en septum.<sup>(4,10)</sup> La tasa de malignidad es más elevada en niños que en la población adulta.<sup>(7,9,11)</sup> La mayoría de los tumores de origen epitelial ocurre entre los 8 y 20 años.<sup>(12)</sup>

Un estudio realizado y publicado por *Calderón* y otros,<sup>(12)</sup> sobre tumores mioepiteliales de glándulas salivales en pediatría, expone que la edad de presentación promedio es de 9.6 años, y predominio de neoplasias benignas en varones y las malignas en mujeres, en una proporción similar.

En el área intranasal, la clínica más común es obstrucción nasal y epistaxis.<sup>(2,4,10)</sup>

Un diagnóstico preciso debe combinar los hallazgos clínicos con pruebas complementarias como la ecografía, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear.<sup>(3)</sup>

El diagnóstico definitivo del adenoma pleomorfo está basado en el estudio histológico e inmunohistoquímico.<sup>(8)</sup>

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con márgenes libres.<sup>(2,7,8,9,10)</sup>

Se presenta un caso remitido al Eervicio de Otorrinolaringología del Hospital Pediátrico Docente Universitario “William Soler”, con el objetivo de describir la inusual presentación de un adenoma pleomorfo congénito nasal, no referido con anterioridad en Cuba.

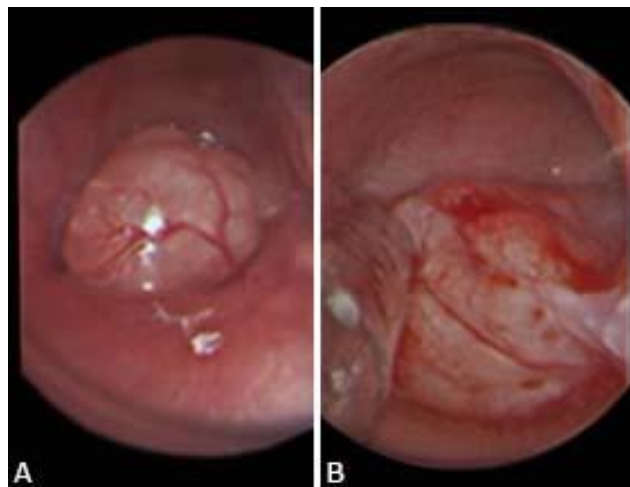
## Presentación del caso

Paciente masculino que en las primeras horas de vida presentó datos de obstrucción nasal; fue ingresado en terapia Intensiva neonatal por diagnóstico de bronconeumonía. Con un mes de vida, el paciente se remite al servicio de otorrinolaringología para valoración y atención médica por persistencia de obstrucción nasal y rinorrea tras resolución de bronconeumonía por parte de pediatría, durante la estadía intrahospitalaria.

Al recibimiento, se constata paciente con escasa ganancia de peso, marcada obstrucción nasal y rinorrea.

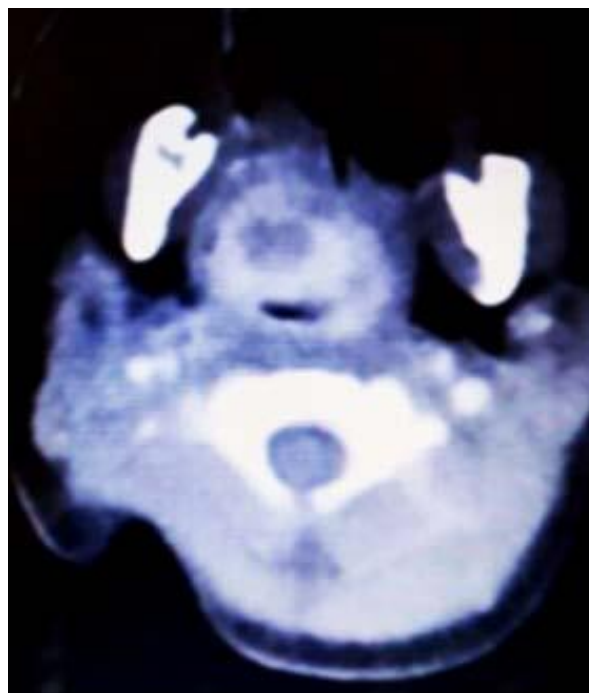
En el examen físico se observa por rinoscopia anterior escasa secreción hialina en fosa nasal derecha; por rinoscopia posterior se visualiza una masa exofítica de color rosa grisáceo con bordes lisos de consistencia semiblanda que obstruye totalmente la fosa nasal derecha con extensión hacia coana izquierda con obstrucción parcial de fosa nasal izquierda (Fig. 1), no se mostraron signos de sangrado o sitios de ulceración. Por orofaringoscopia se visualiza extensión de la masa

que desciende de nasofaringe al elevar velo del paladar; no se palpa aumento de cadenas ganglionares.



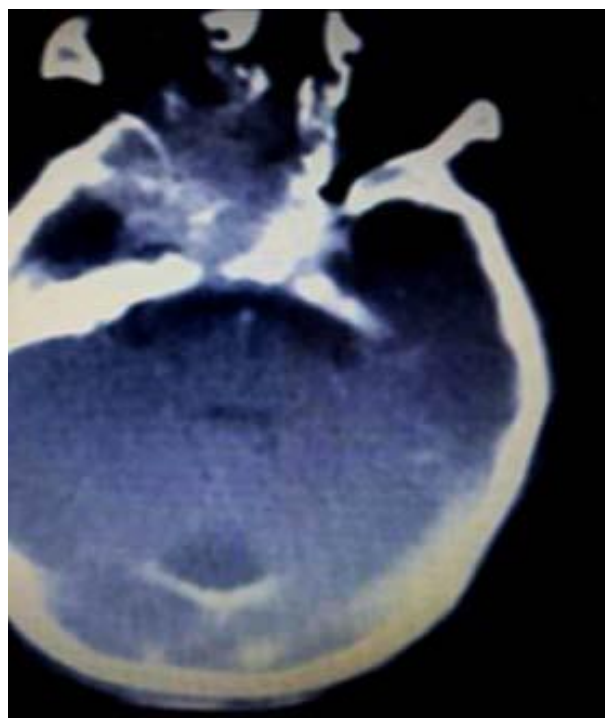
**Fig.1** - A. Vista de acercamiento endoscópico del adenoma pleomorfo septal fosa nasal derecha. B. Pedículo de adenoma naciente del septum nasal de fosa nasal derecha.

Los estudios imagenológicos por tomografía axial computarizada de cráneo muestra imagen hipodensa que mide aproximadamente 25,4 x 11,5 x 13 mm en nasofaringe de aspecto tumoral que obstruye totalmente la fosa nasal posterior derecha con extensión parcial hacia coana izquierda y desciende a orofaringe (Fig. 2).



**Fig. 2** - Tomografía axial computarizada de cráneo, corte axial: imagen hipodensa de aspecto tumoral en nasofaringe que obstruye la región posterior de la fosa nasal derecha (coana) con extensión parcial de fosa nasal izquierda (medida de 25,4 x 11,5 x 13,0 mm) con densidad de 21-68-127 unidades Hounsfield (UH).

Se realizó angiotomografía axial computarizada de cráneo, fosas nasales y senos paranasales para evaluar irrigación del tumor y posibles anomalías de tipo vascular que pudiesen asociarse. Se observó lesión en nasofaringe con extensión a fosa nasal derecha con medida de 25 x 19 x 20 mm con vascularización mal definida (Fig. 3).



**Fig. 3** - Angiotomografía axial computarizada de cráneo, corte axial: lesión en nasofaringe con extensión a fosa nasal derecha con medidas de 25 x 19 x 20 mm con vascularización mal definida.

Se realizó biopsia incisional de la lesión con diagnóstico preliminar de adenoma pleomorfo. Se realiza exéresis de lesión video asistida por medio de cirugía endoscópica intranasal con lente de 0 grados (2 mm). En región posterior de fosa nasal derecha (FND) se observa masa exofítica de color rosa grisáceo con bordes lisos de consistencia semiblanda que obstruye totalmente fosa nasal derecha con extensión parcial hacia coana izquierda, localizado solo en la mucosa del tabique posterior de FND, se realiza corte y coagulación con electrocauterio del pedículo con bordes libres, posteriormente se coloca abreboca de Davis y se realiza extracción completa del tumor por vía oral.

Se determinó por estudio histopatológico adenoma pleomorfo congénito nasal compuesto por estructuras ductales y nidos de epitelio escamoso en la periferia y estroma inmaduro hacia el centro de la lesión.

## Discusión

El adenoma pleomorfo o tumor mixto, proviene de las células epiteliales o mioepiteliales de los orígenes de los conductos,<sup>(6,11)</sup> por su polimorfismo, es patognomónica la existencia de zonas de distinta consistencia donde la variante principalmente mixoide es la más recidivante.<sup>(4,6)</sup>

En área intranasal, tiene su origen en las glándulas seromucosas y salivares accesorias presentes en la mucosa,<sup>(8)</sup> generalmente se presenta 80 % en septum,<sup>(4, 10)</sup> 20 % en la pared lateral nasal, donde posteriormente invade los senos paranasales y nasofaringe.<sup>(2,4,8,9,10)</sup>

Se han establecido múltiples teorías sobre la predilección del adenoma pleomorfo en el área intranasal: por restos del órgano vomero nasal, un conducto revestido de epitelio en el tabique nasal cartilaginoso degenerado en el feto temprano;<sup>(9)</sup> por posibles precursores del adenoma pleomorfo, que son células epitelializadas embrionarias ectópicas derivadas del ectodermo transportadas a través de las fosas nasales hacia la mucosa de la región septal;<sup>(9,10)</sup> por último, surge en el tejido de las glándulas salivales completamente desarrollado.<sup>(10)</sup>

La edad de presentación más frecuente es entre la tercera y sexta década de la vida, con predilección en el sexo femenino.<sup>(2,4,6,7,8,10,11)</sup> En jóvenes, la mayoría de los tumores de origen epitelial ocurre entre los 8 y 20 años.<sup>(12)</sup> Pueden distinguirse dos picos de incidencia: aquellos que aparecen antes del año de vida y que suelen corresponderse con tumores de naturaleza vascular y aquellos que ocurren después de los 10 años y que se corresponden en su gran mayoría con tumores sólidos.<sup>(7)</sup>

Los factores de riesgo para desarrollar un adenoma pleomorfo en la edad infantil: la radiación exógena en cabeza y cuello, infecciones virales por virus Epstein Barr, virus de inmunodeficiencia humana y virus del papiloma humano.<sup>(5)</sup>

En el área intranasal, la clínica más común es la obstrucción nasal y epistaxis.<sup>(2,4,10)</sup> Cuando la masa tumoral incrementa su tamaño en la cavidad nasal se presenta escurrimiento nasal, dolor, deformidad nasal y epifora,<sup>(2,4,10,12)</sup> aunque estos tumores suelen ser asintomáticos en los niños.<sup>(13)</sup> La tasa de malignidad es más elevada en niños que en la población adulta.<sup>(7,9,11)</sup>

Macroscópicamente el adenoma pleomorfo se puede apreciar como una masa exofítica, polipoide, de bordes irregulares y de coloración grisácea,<sup>(8)</sup> también se describe como un tumor redondo u ovoide, bien delimitado o lobular, de color rosado grisáceo con superficie lisa y usualmente de consistencia suave,<sup>(4,13)</sup> semi-blanda aunque pudiera ser dura por la presencia de tejido condroide u óseo.<sup>(13)</sup>

Un diagnóstico preciso debe combinar los hallazgos clínicos con pruebas complementarias como la ecografía, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear.<sup>(3)</sup>

El diagnóstico definitivo del adenoma pleomorfo está basado en el estudio histológico e inmunohistoquímico.<sup>(8)</sup>

Histológicamente, el componente epitelial puede configurarse en un gran número de patrones, incluyendo a aquellos que forman glándulas, túbulos, bandas y láminas sólidas, pueden agregarse mezclas estromales de tejidos mixoide, condroide, hialino y raras veces tejidos adiposo y óseo.<sup>(3,6,10)</sup>

El adenoma pleomorfo de la cavidad nasal tiene mayor celularidad y contiene más componentes epiteliales que lo observado en el adenoma pleomorfo de la glándula parótida.<sup>(3,4,9)</sup>

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con márgenes libres.<sup>(2,3,7,8,9,10)</sup> El abordaje quirúrgico dependerá del tamaño, localización y extensión,<sup>(2,4,8)</sup> y los abordajes son: resección intranasal, abordaje endoscópico transnasal, rinotomía lateral, rinoplastia externa y degloving medio facial.<sup>(2,4,8)</sup> No está indicado el tratamiento radioterápico o quimioterápico complementario.<sup>(1)</sup>

La recidiva observada es menor de 10 % en el caso de ubicación en el septum nasal mientras que en glándula parótida puede ser de aproximadamente 50 %.<sup>(4)</sup> Las recidivas son frecuentes cuando la extirpación es incompleta,<sup>(8)</sup> aunque pueden llegar a ser tardías, por lo que se recomienda seguimiento del paciente vía endoscópica o radiológica.<sup>(2,8,9)</sup>

El caso presentado, su atención médica y los resultados obtenidos resultan de gran interés para el desarrollo de la ciencia en otorrinolaringología pediátrica y especialidades afines.

Se concluye que el adenoma pleomorfo debe ser considerado un diagnóstico diferencial en todas las edades, así como sospechar su origen en tabique nasal en pacientes con una masa intranasal y síntomas de obstrucción unilateral o epistaxis. Un diagnóstico temprano permite un tratamiento con abordaje quirúrgico endoscópico menos invasivo y una menor tasa de recidiva. Este tumor se destaca por su potencial recurrencia o transformación maligna. Es importante mantener vigilancia endoscópica e imagenológica.

## Referencias bibliográficas

1. Homet MB, Hitt R. Tumores de Glándulas Salivales. En: Grupo Luzán 5, editor. Tumores poco frecuentes de Cabeza y Cuello. Papel del Oncólogo médico. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid: Equalmás; 2010. p. 63-72.
2. Bhushan K, Dinesh M, Himani D, Mohit P. Pleomorphic Adenoma a Salivary Gland Tumor as Nasal Mass. Rarest Presentation. Glob J Otorr. 2017;3(3):555613. DOI:[10.19080/GJO.2017.03.555613](https://doi.org/10.19080/GJO.2017.03.555613)

- 3.-Bauta-Milord R, Góngora-Gómez O, Gómez-Vázquez YE. Caracterización clínica y anatomopatológicas del adenoma pleomórfico de glándulas salivales. Univ Méd Pinareña. 2020 [acceso 05/12/2020];17(2):e519. Disponible en: <http://www.revgaleno.sld.cu/index.php/ump/article/view/519>
4. Abarca SA, Peñaloza RD, Urrutia FA, Cancino CM. Adenoma pleomorfo originado en pared lateral nasal: Reporte de un caso clínico. Rev. Otorrinolaringol. Cir Cabeza Cuello 2019;79(3):341-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718>.
- 5.-Notario Sánchez A., Sánchez Yépez JD, Belmonte Pombo P, Calvo Pascual JP. Adenoma pleomorfo. Euro Eco. 2020 [acceso 01/10/2020];9(4):16-8. Disponible en: [https://euroeco.org/old/vol9\\_num3\\_marzo2020/pdf/16-18.pdf](https://euroeco.org/old/vol9_num3_marzo2020/pdf/16-18.pdf)
6. Fazzini R. Tumores de glándulas salivales. Buenos Aires: Facultad de Medicina de Buenos Aires, Servicio de Cirugía General; 2000 [acceso 1/09/2020]. Disponible en: <http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/cirugiamaxilo/tumoresglandulassalivales.pdf>
- 7.-Gander R, Guillén G, García VJA, Molino JA, Marhuenda C, Lloret J. Tumores de glándulas salivales en la infancia. Importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz. Cir Pediatr. 2014 [acceso 1/09/2020];27(2). Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/308200481\\_Salivary\\_gland\\_tumors\\_in\\_childhood\\_importance\\_of\\_an\\_early\\_diagnosis\\_and\\_treatment](https://www.researchgate.net/publication/308200481_Salivary_gland_tumors_in_childhood_importance_of_an_early_diagnosis_and_treatment)
8. Montana F, Salvago P, Dispenza F. Pleomorphic adenoma of the nasal septum: A rare case report of a 14-year-old patient. EMBJ. 2018 [acceso 1/09/2020];13(6):28-30. Disponible en: [http://www.embj.org/wp-content/uploads/2018/02/k2\\_attachments\\_Dispenza\\_6.pdf](http://www.embj.org/wp-content/uploads/2018/02/k2_attachments_Dispenza_6.pdf)
9. Matin MA, Haque E, Asafuddoula MD, Ghosh S, Hossain M. Pleomorphic Adenoma of the Nasal Vestibule - A Rare Case. Bangladesh J Otorhinolaryngol. 2017;23(1):88-91. DOI: [10.3329/bjo.v23i1.45132](https://doi.org/10.3329/bjo.v23i1.45132).
- 10.-Henriques V, Rodriguez J, Gomes A, Moura R, Fernández A, Fonseca R. Adenoma pleomorfo de septo nasal: caso clínico y revisión de la literatura. Acta Otorrinolaringol Gallega. 2017 [acceso 1/09/2020];10(1):1-7. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6121212.pdf>
11. Díaz PC, Simons PS, Martínez RM. Adenoma pleomórfico en edad pediátrica. Presentación de 3 casos. Rev Inf Cient. 2011 [acceso 1/09/2020];72(4). Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=551757294029>
12. Calderón EC, González ZJ, Ruano AJ, De León BB, Villegas AF. Tumores mioepiteliales de glándulas salivales en pediatría. Acta Pediatr Méx. 2001 [acceso 1/10/2020];22(5):361-7. Disponible en: [http://repositorio.pediatrica.gob.mx:8180/bitstream/20.500.12103/1479/1/ActPed2001\\_52.pdf](http://repositorio.pediatrica.gob.mx:8180/bitstream/20.500.12103/1479/1/ActPed2001_52.pdf)
13. William C, Fernández C. Palatal Pleomorphic Adenoma in a Pediatric Patient: Case Report. Int. J. Odontostomat. 2017;11(2):147-50. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-381X2017000200005>



### Conflicto de Intereses

Los autores del artículo declaramos que no existen conflictos de intereses con los contenidos descritos en la publicación; es un trabajo inédito y no ha sido enviado simultáneamente a otras revistas o publicaciones de cualquier tipo, ni está aceptado para su publicación en otra revista o medio de divulgación.