

Melanoma maligno de glándula submaxilar. Reporte de un caso

Malignant melanoma of submaxillary gland: a case report

Dr. José Oscar Barrios Sánchez; Dr. Ismael Sardiñas Larrauri; Dr. Pedro Rosales Torres; Dr. Lizandro Vilas Martínez

Hospital Provincial Docente de Oncología María Curie. Camagüey. Cuba.

RESUMEN

Se realizó valoración de un paciente intervenido quirúrgicamente hace 15 años, en el servicio de tumores periféricos del Hospital Oncológico de Camagüey, de 58 años de edad, masculino, raza blanca, trabajador agrícola con antecedentes de salud, por presentar enfermedad tumoral de glándula salival mayor, la que se diagnóstica clínicamente como una neoplasia maligna de glándula submaxilar derecha con metástasis cervical, por lo que se planifica en la conducta a seguir, exéresis quirúrgica de la glándula con disección radical del hemicuello homolateral, tres semanas posterior a su inscripción en el centro. La biopsia del tumor primario diagnosticó un melanoma maligno con metástasis en ganglio cervical. Se le administró tratamiento con quimioterapia, dacarbacina y cisplatino, de acuerdo a esquema planificado, posterior a la intervención quirúrgica. La evolución clínica durante todo el tiempo transcurrido hasta el presente y sobrevida de 15 años, demostró que la conducta seguida fue la correcta pues se utilizaron todos los recursos disponibles.

DeCS: melanoma; glándula submandibular

ABSTRACT

An appraisal of a surgically intervened patient was carried out 15 years ago, at the peripheral tumors service of the Oncology Hospital of Camagüey, 58-years-old, male, white race, agricultural worker with health antecedents, by presenting tumor illness of major salivary gland, the one is clinically diagnosed as a malignant neoplasia of right submaxillary gland with cervical metastasis, for which is planned in the conduct to be follow, surgical exeresis of the gland with radical dissection of the homolateral hemineck, three weeks after his inscription in the center. The biopsy of the primary tumor diagnosed a malignant melanoma with metastasis in cervical ganglion. It was administered him chemotherapy treatment, dacarbazine and cisplatin, according to the planned scheme, after the surgical intervention. The clinical evolution during all the elapsed time until the present and survival of 15 years, showed that followed conduct was the correct one therefore all the available resources were utilized.

DeCS: melanoma; submandibular gland

INTRODUCCIÓN

Algunas neoplasias afectan los tejidos de las glándulas salivales, pero con diferentes variaciones por los sitios anatómicos en que se desarrollan estos tumores. ¹ Los tumores en las glándulas salivales forman un grupo heterogéneo de lesiones con gran variación morfológica, y por esta razón presentan muchas dificultades para su clasificación. ²

Las neoplasias malignas de glándulas salivales no resultan frecuentes, no obstante, una gran variedad de neoplasias benignas y malignas asientan en ellas y la mayoría comprometen a la parótida, ^{1, 2} siguiéndole en frecuencia la submaxilar y por último las glándulas salivales menores. Estos tumores, pueden presentarse clínicamente como una tumefacción en la glándula comprometida, lo cual puede asumir diferentes formas, lo que a veces orienta el diagnóstico unido al tiempo de crecimiento observado. Ocurren a cualquier edad, aunque es raro encontrarlas debajo de los 20 años, pues se producen generalmente alrededor de los 55 años como promedio.

El tratamiento de base es el quirúrgico, completándose con radioterapia y/o quimioterapia, en dependencia del subtipo histológico y otros factores pronósticos.

Con relación al caso que nos motiva presentar, constituye una rareza, lo cual puede considerarse un hallazgo. Están descritas las lesiones névicas y los melanomas fundamentalmente en piel, y en menor frecuencia en mucosa bucal,³ pero no en glándulas salivales como tumores primarios. Varios son los autores que asocian las melanomas con lesiones névicas pre existentes, sobre todo en piel.^{4, 5}

REPORTE DEL CASO

Examen físico

Paciente de 58 años de edad, masculino, raza blanca, trabajador agrícola con antecedentes de salud, por presentar enfermedad tumoral de glándula salival mayor Paciente normolíneo, con tumoración dura, móvil y dolorosa de 3 x 2cms de diámetro mayor, en región submaxilar derecha. En el cuello se observa linfonódulo de aproximadamente 2cms de diámetro, móvil, duro y doloroso a la palpación en cadena yugular del mismo lado, cubiertos ambos por piel normocoloreada. Se realizaron exámenes y estudios preoperatorios, entre ellos los estudios de laboratorio clínico:

Hb	14.6g/l
Leucos	7x10g/l
Polys	0.63g/l
Linfos	0.25g/l
Eosin	0.12g/l
Plaquetas	350x10-9
Serología	No reactiva
Coag	9min.
Sang	2min.
Glicemia	4.3m/mol
Grupo sanguíneo y factor	0 positivo
Rh:	
Eritrosedimentación:	10mm/h

Electrocardiografía:

- Ekg: normal

Imagenología:

- Rayos X de tórax: (vista ántero posterior) Índice carditorácico dentro de límites normales, No metástasis. (vista lateral) no alteraciones pleuropulmonares.
- Rayos x de mandíbula. Hueso mandibular de buen trabeculado y densidad. No tumor. No se aprecia litiasis de glándula submaxilar.

Ultrasonografía:

- Ultrasonograma. En tercio superior del cuello del hemilado derecho a nivel de celda submaxilar, se observa imagen de aproximadamente 3 x 2 cms. de diámetro, ecogénica, de bordes irregulares. En región de cadena yugular derecha se observa imagen de aspecto nodular de 2 x 2 cms, de baja ecogenicidad y de bordes irregulares que se desplaza. Resto sin alteraciones. No se observa proceso obstructivo en glándula salival.
- Estudio citopatológico. (CAAF.). Positivo de células neoplásicas con presencia de polimorfismo celular con patrón discohesivo, con núcleos grandes y presencia de nucleolo y pigmento melánico. Diagnóstico: Melanoma Maligno (se sugiere biopsia para clasificación y evaluación pronóstica).
- Clasificación y estadiamiento. El caso que nos motiva se planifica previo al acto quirúrgico con el siguiente estadiamiento.
- T2 N1 M0. Etapa III. Pronóstico reservado.
- Plan de tratamiento previo al acto quirúrgico. En gran número de pacientes no resulta fácil distinguir clínicamente entre tumor benigno y maligno y mucho menos poder determinar la variedad histológica de cada uno.

Para este caso se determina el siguiente plan terapéutico según las normas de oncología vigentes en ese momento.

Cirugía:

- Exéresis del tumor con margen de seguridad oncológica sin recepción de la rama horizontal de la mandíbula por no infiltración tumoral a este nivel.
- Radiaciones ionizantes:
- Posterior al acto quirúrgico se planifica teleterapias con (Co 60), a dosis total de 60gy.

Quimioterapia:

- Simultáneamente con la radioterapia. Con relación a esto existen modestos resultados en nuestro medio con respuesta limitada usando el cisplatino (CDDP), y la dacarbacina (DTIC), en aquellos momentos.

Se excluyen la inmunoterapia y la terapia génica.

Conducta a seguir:

- Previo a la obtención del diagnóstico histopatológico, se discute nuevamente el caso y se realiza nuevo estadiamiento con su correspondiente plan terapéutico, apoyándonos en el informe citopatológico emitido.

Nuevo estadiamiento y pronóstico:

- Al discutir este caso, se plantea el siguiente estadiamiento.

T4 N1 M0 Estadío: III pronóstico reservado:

Resultados del estudio histopatológico: (B-1423-90)

- Confirma el diagnóstico citopatológico, el que informa lo siguiente:
- Melanoma Maligno de glándula salival submaxilar de 3 x 2 cms, infiltrante, de tipo mixto (células epiteliales con áreas de células fusiformes).
- Nivel de Clark-III.
- Índice mm de Breslow >4mm.
- Número de mitosis 6 x 10ca lente de 40.
- Infiltrado de linfocitos escaso.
- Satelitosis. No se observa.
- Metástasis de ganglio yugular 2 x 2 cms con borramiento parcial de la arquitectura ganglionar.
- Ulceración presente de 2.1mm.
- Con signos de regresión. (ligera fibrosis, ectasia vascular por pigmento en macrófagos.)
- Infiltración linfática no vascular.
- Mucosa periférica al tumor, sin alteraciones.
- Proteína S-100 y Hmb-45, no se realiza.

Ver imágenes

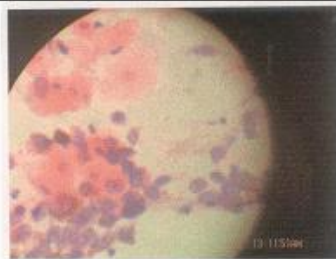


Fig 1. Extendido celular citológico.

Obsérvese el polimorfismo celular (H/E-20x')

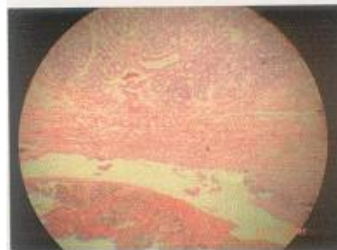


Fig 2. Corte histológico. Glándulas salivales.

Submucosa y área de infiltración tumoral, con marcada hemorragia en el borde inferior. (H/E-20x')

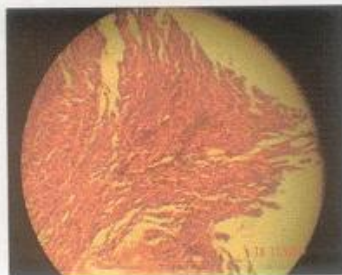


Fig 3. Microfotografía de un campo tumoral. se aprecia la celularidad y la presencia de pigmento melánico (H/E-10x')

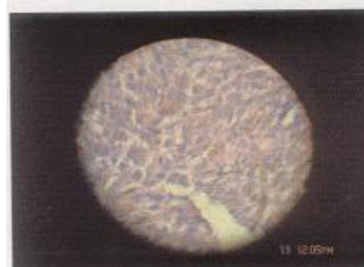


Fig 4. Imagen anterior a un campo de gran aumento. Celularidad, presencia de mitosis y pigmento grueso típico (H/E-40x')

DISCUSIÓN

El melanoma maligno (MM) es un tumor maligno del epitelio de revestimiento, que se origina de los melanocitos, a partir de un nevo de límite o más excepcionalmente, de un nevo azul.^{2, 6}

Actualmente se acepta la responsabilidad a las alteraciones genéticas en la producción del melanoma maligno.^{7, 8}

Es muy difícil responsabilizar hasta ahora a un gen o mecanismo único de producción, lo que sugiere influencias heterogénicas de diferentes genes en su formación.⁹ Al menos cuatro distintos genes localizados en los cromosomas.^{1, 6, 7, 9} pueden jugar un rol en el melanoma maligno.⁶

Entre los factores pronósticos en el melanoma, se presenta con mayor peso específico el grosor del tumor en el momento del diagnóstico o en los estadios I y II (Breslow), luego la presencia de ulceración, la cual equivale a penetración en los planos subyacentes; las localizaciones anatómicas más afectadas son las extremidades inferiores (25 a 30 %), la cabeza y el cuello (20-25 %), las extremidades superiores (10-15 %) y las mucosas visibles (10-15 %), donde obviamente las de mejor pronóstico son las que se asientan en las extremidades, por encima de las que tienen su ocurrencia en el tronco u otro lugar, así como son de peor pronóstico los del cuero cabelludo en relación a los de cabeza y cuello.

Paradójicamente es un tumor que produce poca destrucción local. La muerte sobreviene por toxemia o caquexia. Delgado et al⁴ señalan en sus estudios, sobre lesiones pigmentadas bucofaciales más frecuentes, la aparición de diferentes tipos histológicos diagnosticados en mucosa bucal, los cuales también se pueden identificar como hallazgos. Entre estos tipos se definen los nevos intramucosos, de unión, compuestos y azules, según se plantea en la bibliografía revisada. Se evidenció que los nevos azules son más frecuentes en la localización bucal lo que está en correspondencia con los estudios de Pinto et al³ sobre todo a nivel de mucosa del labio. Ambos son indistinguibles desde el punto de vista clínico. Dohil⁵ señala lo importante que resultan los planteamientos de otros autores sobre la baja incidencia del melanoma en la mucosa bucal. De ahí, lo indispensable que resulta el estudio histopatológico para el diagnóstico, y poder descartar la presencia de lesiones malignas.

La casi totalidad de los autores coinciden en que el tratamiento básico del melanoma es el quirúrgico, supeditándose su extensión al estadio clínico en el momento de realizar el diagnóstico, lo que oscila desde la simple escisión de la lesión con un moderado margen de seguridad hasta importantes resecciones que pueden suponer grandes exéresis de tejidos locales y técnicas amputativas y

linfadenectomías radicales regionales que estaría indicada en continuidad durante el acto quirúrgico o posteriormente.⁶⁻⁹

El uso de radiaciones se reduce a la experiencia de centros altamente especializados y con recursos de punta.

En nuestro medio se demostró que se requieren altas dosis de radiaciones superiores a los 60gy para que puedan mejorar modestamente los resultados oncoespecíficos sobre el área irradiada, pero que producen daños colaterales severos sobre otros tejidos y estructuras sanas, por lo que esta terapéutica la diferimos en este caso.

En cuanto a quimioterapia solo existían resultados modestos como respuestas limitadas usando quimioterapia regional con cisplatino (CDDP) y dacarbacina (DTIC). Se excluyen de esta breve información los tratamientos de inmunoterapia y terapia génica, por no contar en aquellos momentos con esas modalidades terapéuticas.

En toda la bibliografía revisada no se encontró referencia alguna en relación a algún caso con similares características, lo que nos motivó realizar el presente trabajo.

Nuestra presentación es un caso extremadamente raro, cuyo diagnóstico no aparece en toda la búsqueda solicitada, a través de Internet, ni en nuestras instituciones dedicadas a la información científica técnica. Este tumor es inusual por la forma de aparición, características morfológicas y ubicación anatómica, así como por sus particularidades y origen desconocido.

Prestigiosos autores plantean una baja incidencia, en los últimos diez años, pero la realidad demuestra un notable incremento en el mundo entero, lo cual lo está convirtiendo en una enfermedad preocupante.⁶

CONCLUSIONES

Se hizo valoración de un paciente intervenido quirúrgicamente hace 15 años (1990), por presentar tumoración diagnosticada clínicamente como tumoración maligna de glándula submaxilar derecha. Se planificó conducta terapéutica a seguir, según criterio clínico y estadiamiento. Luego de obtener el informe citopatológico y en la previa intervención quirúrgica, se rediscutió el caso, donde se planteó un nuevo estadiamiento y plan terapéutico acorde con los resultados obtenidos de las investigaciones realizadas, modificándose éstos, de acuerdo a las características de la enfermedad diagnosticada. El plan de tratamiento planteó la exéresis quirúrgica de la tumoración con DCR, por metástasis cervical.

El informe post quirúrgico del examen histopatológico confirmó el diagnóstico citopatológico realizado, según biopsia se confirmó melanoma maligno de glándula submaxilar derecha, con metástasis homolateral cervical.

Este es un caso extremadamente raro pues constituye un hallazgo, del que no hay referencia anterior en la bibliografía revisada. La evolución clínica posterior a la intervención quirúrgica y sobre vida alcanzada demostró que la conducta a seguir en este caso fue la correcta en ese momento.

Actualmente el paciente cuenta con 73 años de edad, ya no padece enfermedad alguna a pesar de sus años, se encuentra laboralmente activo aún y realiza labores agrícolas propias del lugar donde reside.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De_Vita VT, Hellman S, Rosemberg SA. CANCER. Principles and Practice of Oncology. Tumours of the Salivary Glands and Paraganglionar. Williams and Wilkins 2001; 6(1): 886-9.
2. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. Tratado de Patología Bucal. 4ed. México: Editorial Interamericana; 2000.p.247-58.
3. Pinto A, Raghavendra S, Lee R, Derosi S, Alawi F. Epitheloid blue nevus of the oral mucosa. A rare histologic variant. Oral Surg Med Pathol 2003; 96 (4): 429-36.
4. Delgado Fernández R, Segismundo Rodríguez RM, Barceló López K. Lesiones pigmentadas bucofaciales más frecuentes. Estudio clínico y correlación histopatológica. (en Internet) (citado 18 may 2006); (aprox. 8p.) Disponible: http://bus.sld.cu/revistas/est/vol42_2_05/est06205.pdf
5. Dohil MA, Billman G, Prausky S, Echenfield LF. The congenital lingual melanotic macule. Arch Dermatol 2003; 139 (6): 767-70.
6. De_Vita VT, Hellman S, Rosemberg SA. CANCER. Principles and Practice of Oncology. Cutaneous Melanoma 2001; 6(2): 2012-56.
7. Fernández Vaquero G. Dermatología. Ciudad de La Habana: Editorial Científico Técnica; 1986.p.361-64.
8. Panchono EG. Procesos malignos de las glándulas salivares. (en Internet) (citado 28 abr 2006); (aprox. 13 p.) Disponible en: http://www.médicosecuador.com/librosencng/artículos/4/procesos-malignos_de_las_glándulassalivares
9. De_Vita VT, Hellman S, Rosemberg SA. CANCER, Principles and Practice of Oncology. Williams and Wilkins 2001; 6(1): 1617-20.

Recibido: 14 de septiembre de 2006

Aprobado: 23 de febrero de 2007

Dr. José Oscar Barrios Sánchez. Especialista en Cirugía Maxilofacial. Profesor Asistente. Hospital Provincial Docente de Oncología María Curie. Camagüey. Cuba.