

## Hallazgos del Carcinoma Adenoide Quístico en los tumores de Cabeza y Cuello

**Tipo:** Presentación Electrónica Científica

**Autores:** **Gabriel Nombela Fernández**, María Ramos López, Gloria María Anicama Orcón, Mónica Hernando Cuñado, Covadonga Del Riego Fernández-Nespral, Luisa Fernanda Taborda Ramírez

### Objetivos

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) supone menos del 1% de los tumores malignos de cabeza y cuello y aproximadamente el 10% de todas las neoplasias salivales. Es el tumor maligno primario más frecuente en las glándulas submaxilares, sublinguales y menores, mientras que en la glándula parótida representa el segundo tumor maligno por frecuencia. También pueden surgir de glándulas seromucosas en otras localizaciones como la tráquea, pulmones, mama, piel, cérvix, glándulas de Bartholino y esófago.

Epidemiológicamente puede aparecer en todos los grupos de edad, aunque es más frecuente en pacientes de edad media, siendo la quinta y la sexta década el rango de edad más prevalente. No se han encontrado factores de riesgo predisponentes; y no se conoce que el tabaquismo afecte a la incidencia del tumor.

El objetivo de este trabajo consiste en revisar las principales características de imagen y el comportamiento del CAQ en los tumores de cabeza y cuello.

### Material y métodos

Revisamos los pacientes de nuestro centro con diagnóstico anatomopatológico de Carcinoma Adenoide Quístico (CAQ) de glándulas salivales recogidos entre los años 2007 y 2013, y se comprueba cuáles de estos se les realizaron pruebas de imagen previas al tratamiento.

Analizamos los hallazgos según las diferentes técnicas de imagen, así como el comportamiento natural de estos tumores.

### Resultados

Obtenemos 8 casos registrados entre el periodo descrito previamente; 3 casos se localizaron en la glándula submaxilar, 3 en paladar y 2 en parótida. En todos ellos se realizó TC, mientras que RM se realizó en 3 de los casos y ecografía en 2 pacientes.

Ecográficamente se presentan como masas polilobuladas de ecogenicidad heterogénea, aunque predominantemente hipoecogénicas y con límites más o menos bien delimitados, pudiendo presentar lesiones satélites adyacentes (Figs. 1 y 2).

En el TC basal se muestran como una masa isodensa respecto al músculo, con captación variable tras la administración de contraste yodado, pudiendo existir polos sólidos hipercaptantes en su interior (Fig. 2) e incluso áreas de hipocaptación (Fig. 4).

En RM son isointensos o levemente hiperintensos respecto al músculo en las secuencias potenciadas en T1; mientras que en secuencias potenciadas en T2 tienen hiperseñal heterogénea y muestran un realce intenso tras la administración de gadolinio. (Figs. 3, 5 y 7)

Todas estas características son inespecíficas y con frecuencia aparecen en otros tumores de las glándulas salivares tanto benignos como malignos. Por tanto el CAQ es una entidad de difícil diagnóstico por imagen y requiere de la anatomía patológica para llegar al diagnóstico final. Histológicamente, el CAQ se puede clasificar en tres patrones de crecimiento: cribiforme, tubular y sólido; así pues el tumor puede contener 1, 2 o los 3 patrones. En la mayoría de los estudios, el patrón sólido se asocia a peor pronóstico tanto por presentarse estadios más avanzados como por desarrollar metástasis a distancia. Mientras que la variante cribiforme ha demostrado una mayor tendencia a la recidiva local.

Aunque existe una variante del CAQ de bajo grado, que puede presentarse como una masa bien delimitada; típicamente suele ser un tumor de alto grado y ampliamente infiltrante, en nuestra serie presentaban bordes mal definidos en 3 casos (Figs. 4, 5, 6 y 7); son de crecimiento lento y con tendencia al diseminación perineural.

Aunque no se conocen exactamente la patogénesis de la diseminación perineural, estudios al respecto han demostrado que el CAQ expresa, entre otros, el factor neurotrófico p75, así como N-CAM, que es una molécula de adhesión y además estimula la axogénesis y neurogénesis, lo que incrementaría la densidad de nervios alrededor de estos tumores.

La invasión perineural se puede observar como un nervio engrosado en un canal óseo ensanchado, obliterando la grasa normal presente en la abertura extracraneal del canal. La imagen de RM es más sensible que la TC para detectar grados menores de invasión tumoral neural, y con RM con contraste se puede identificar la captación del nervio (Fig. 7).

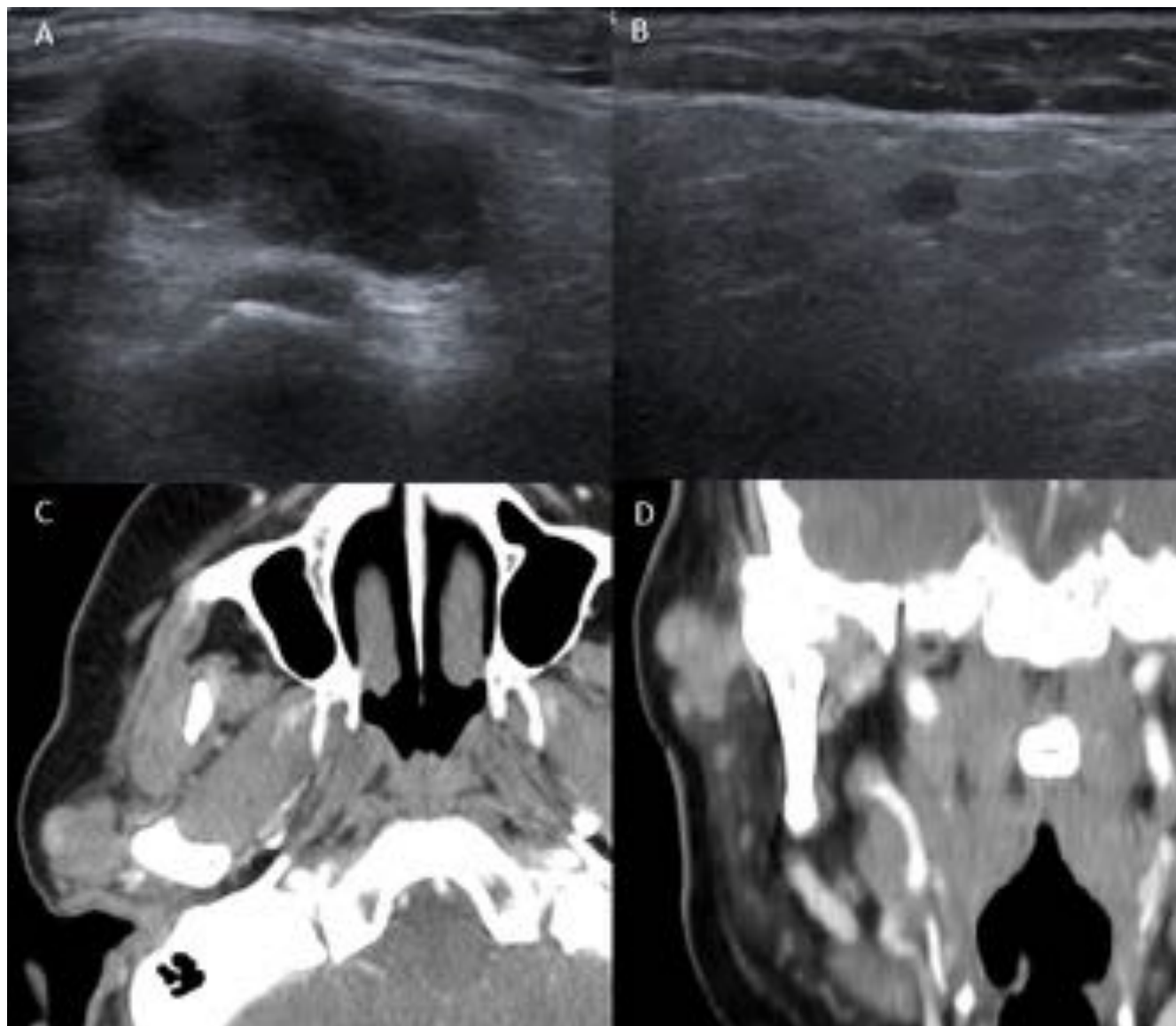
Los nervios más frecuentemente afectados por diseminación perineural son el V y VII par craneales porque son los nervios con mayor extensión regional y una relación más estrecha con las áreas anatómicas en las que asienta el CAQ. De los casos recogidos en nuestro centro 5 presentaron diseminación perineural en la anatomía patológica, 2 de ellos demostrados por imagen. En uno de los casos se demostraba diseminación perineural a través de la rama V2 del trigémino con ensanchamiento de la fosa pterigopalatina, agujero redondo y canal vidiano (Fig. 4). Mientras que el otro paciente presentó invasión intracraneal a través del agujero oval, por donde pasa la rama V3 del nervio trigémino (Figs. 5 y 6).

El CAQ ha demostrado tener una tasa de recurrencia local mayor que otros tumores salivales malignos. Esta propensión a la recidiva local es mayor dentro de los 5 primeros años, pero un número significativo de pacientes desarrollan recurrencias locales después de hasta 20 años.

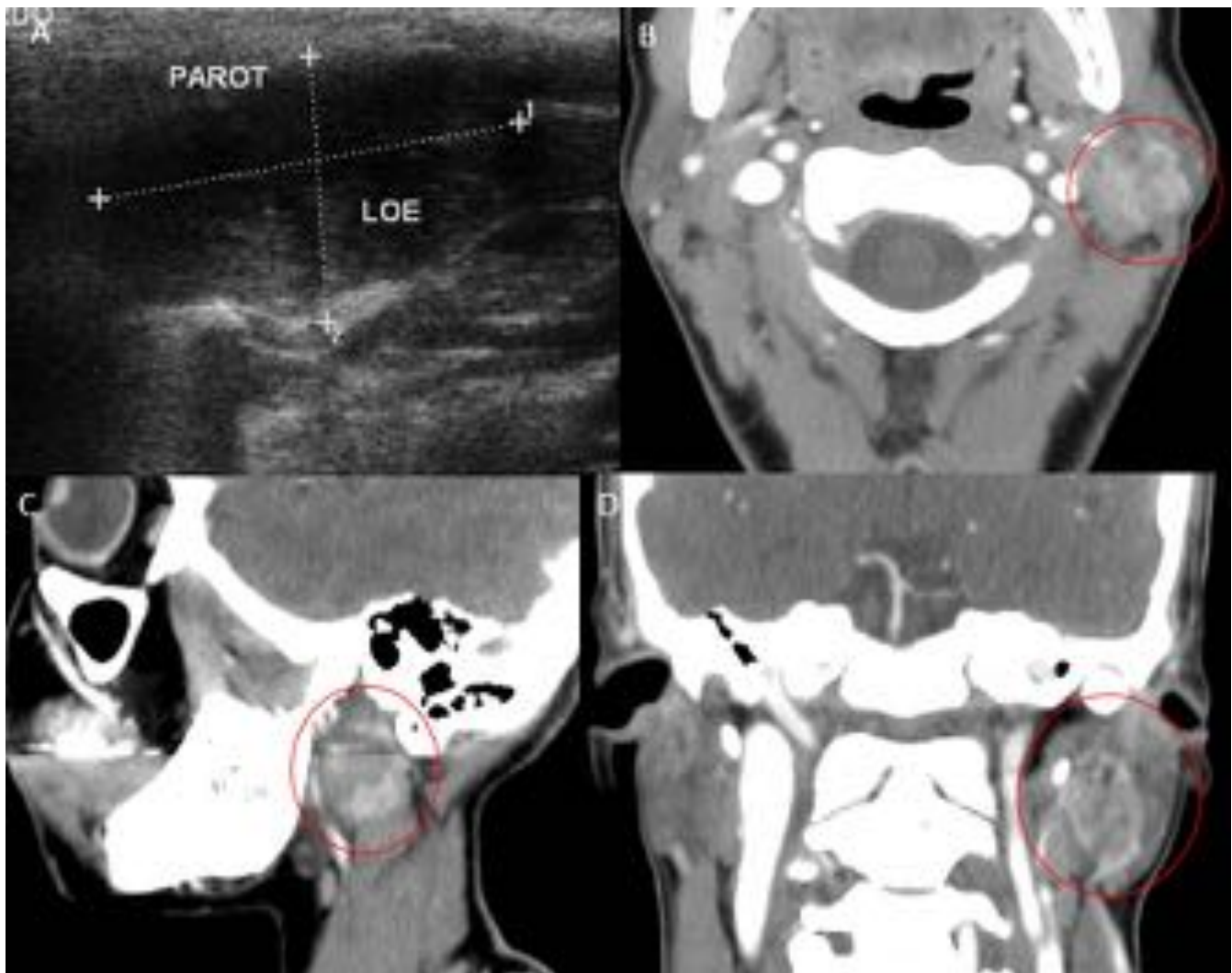
Uno de los pacientes de nuestra serie (Fig. 6) presentaba adenopatías yugulodigástricas sospechosas, no obstante, tras el tratamiento quirúrgico del tumor con linfadenectomía cervical, el resultado anatomopatológico de las adenopatías fue de metástasis de carcinoma papilar de tiroides, no demostrando afectación ganglionar del CAQ. Precisamente la diseminación ganglionar en los CAQ es muy rara. Por otro lado la tasa de metástasis a distancia es del 40-50%, siendo las más comunes las

metástasis pulmonares, 3 casos en nuestra serie (Figs. 3, 7 y 8) y menos frecuente en hueso (ningún caso en nuestra serie). Los factores predisponentes para esta diseminación a distancia son: tumores > 3 cm, histología de patrón sólido y recidiva local.

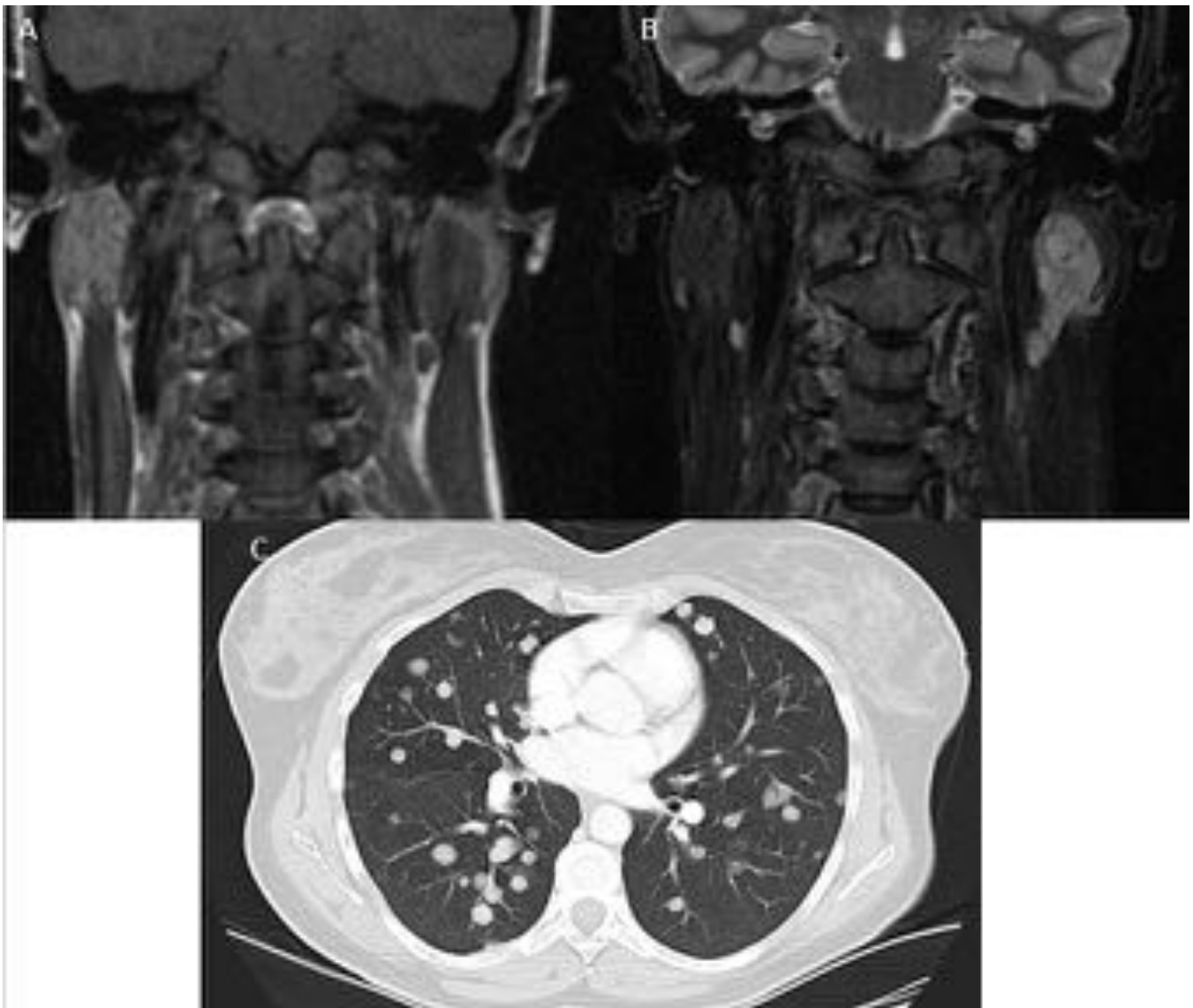
### Imágenes en esta sección:



**Fig. 1:** A y B) Ecografía de glándula parótida derecha: nódulo de contornos lobulados en lóbulo superficial parotídeo, de bordes bien definidos y ecogenicidad heterogénea, aunque predominantemente hipocogénico. Se identifica además un nódulo satélite adyacente hipocogénico. C y D) TC con CIV axial y coronal respectivamente, mostrando realce homogéneo de la lesión y 3 pequeñas lesiones satélites intraparotídeas. AP: CAQ sin invasión perineural

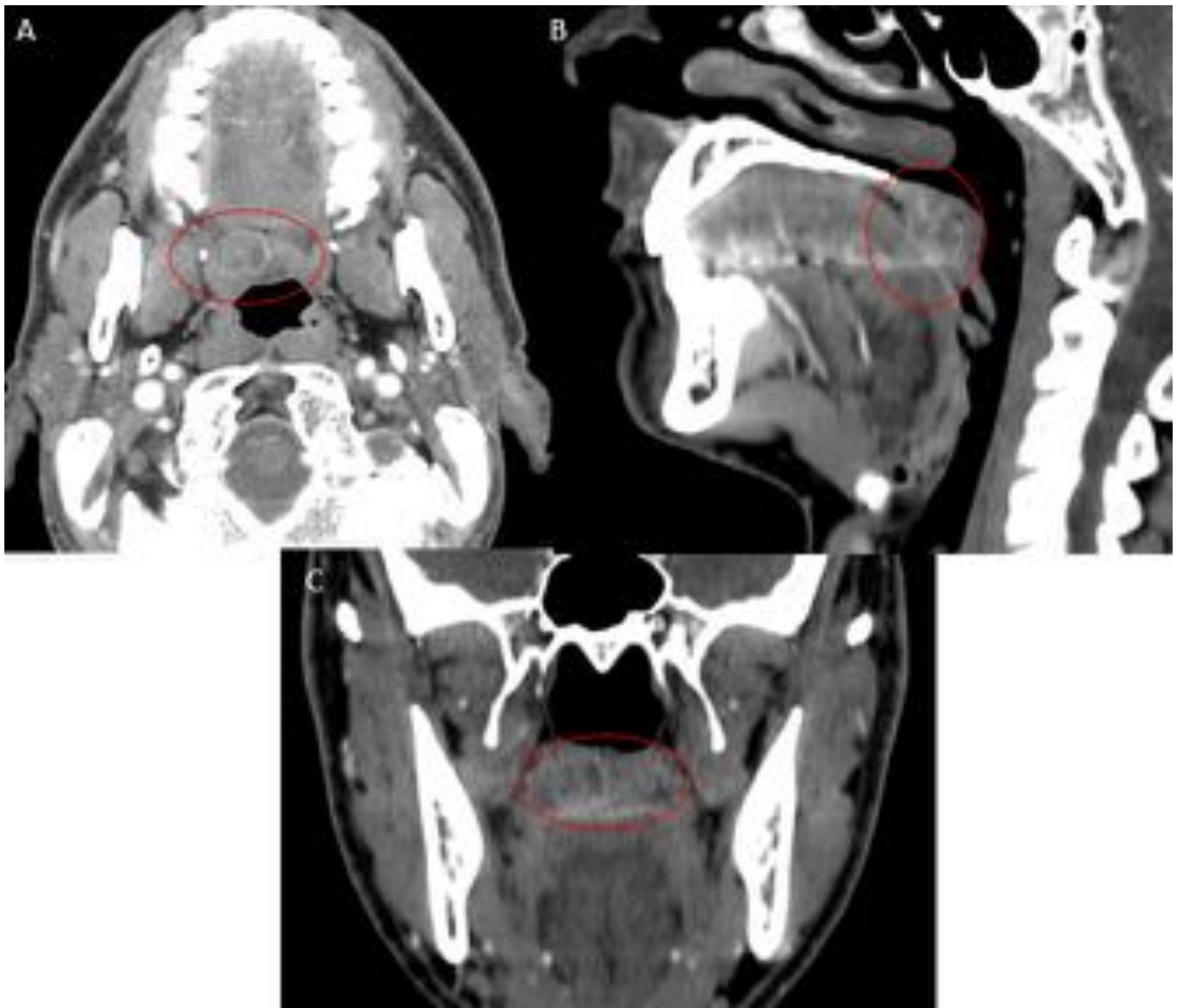


**Fig. 2:** A) Ecografía de partes blandas centrada en parótida izquierda donde se identifica una masa heterogénea, predominantemente hipocogénica, de contornos lobulados y bordes parcialmente mal definidos. B, C y D) TC con CIV en planos axial, sagital y coronal respectivamente donde se identifica una masa lobulada en la parótida izquierda con un realce heterogéneo y presencia de un polo inferior sólido con mayor captación del contraste. Continúa en la siguiente figura.

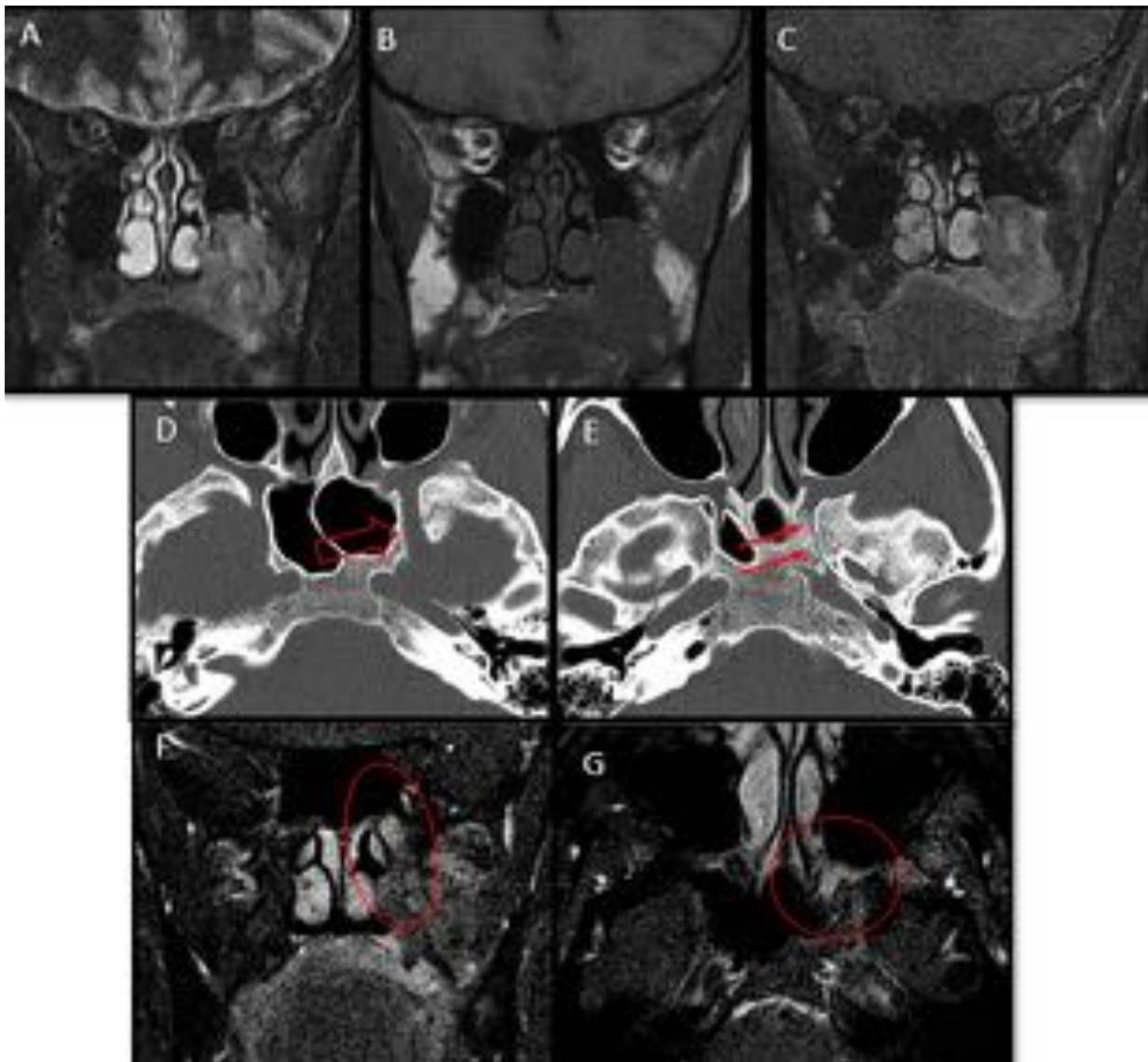


**Fig. 3:** Continuación de la figura 2 A y B) RM en plano coronal con secuencias potenciadas en T1 y STIR, la masa descrita es isointensa respecto al músculo en T1 e hiperintensa en STIR. AP: CAQ con infiltración perineural y ganglios libres de enfermedad. C) TC de tórax axial a los 3 años tras el tratamiento quirúrgico, múltiples nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis.

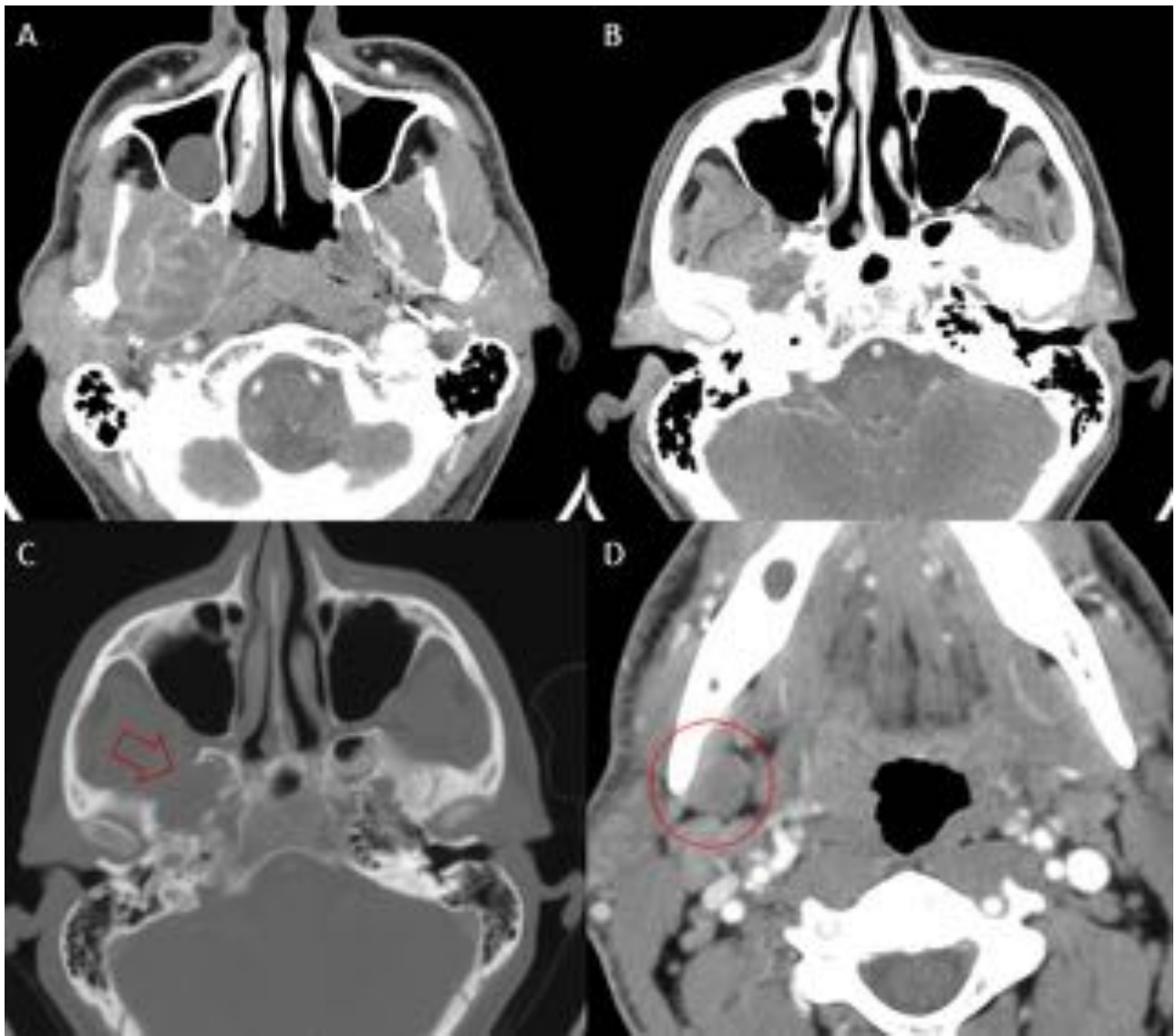




**Fig. 4:** A, B y C) TC con CIV en planos axial, sagital y coronal respectivamente donde se identifica una masa polilobulada en la porción lateral derecha del paladar blando con realce periférico y algún área central de menor captación. Se realizó exéresis quirúrgica de la lesión y radioterapia posterior. A la AP resultado de CAQ sin infiltración vascular ni perineural. Actualmente en seguimiento sin enfermedad.

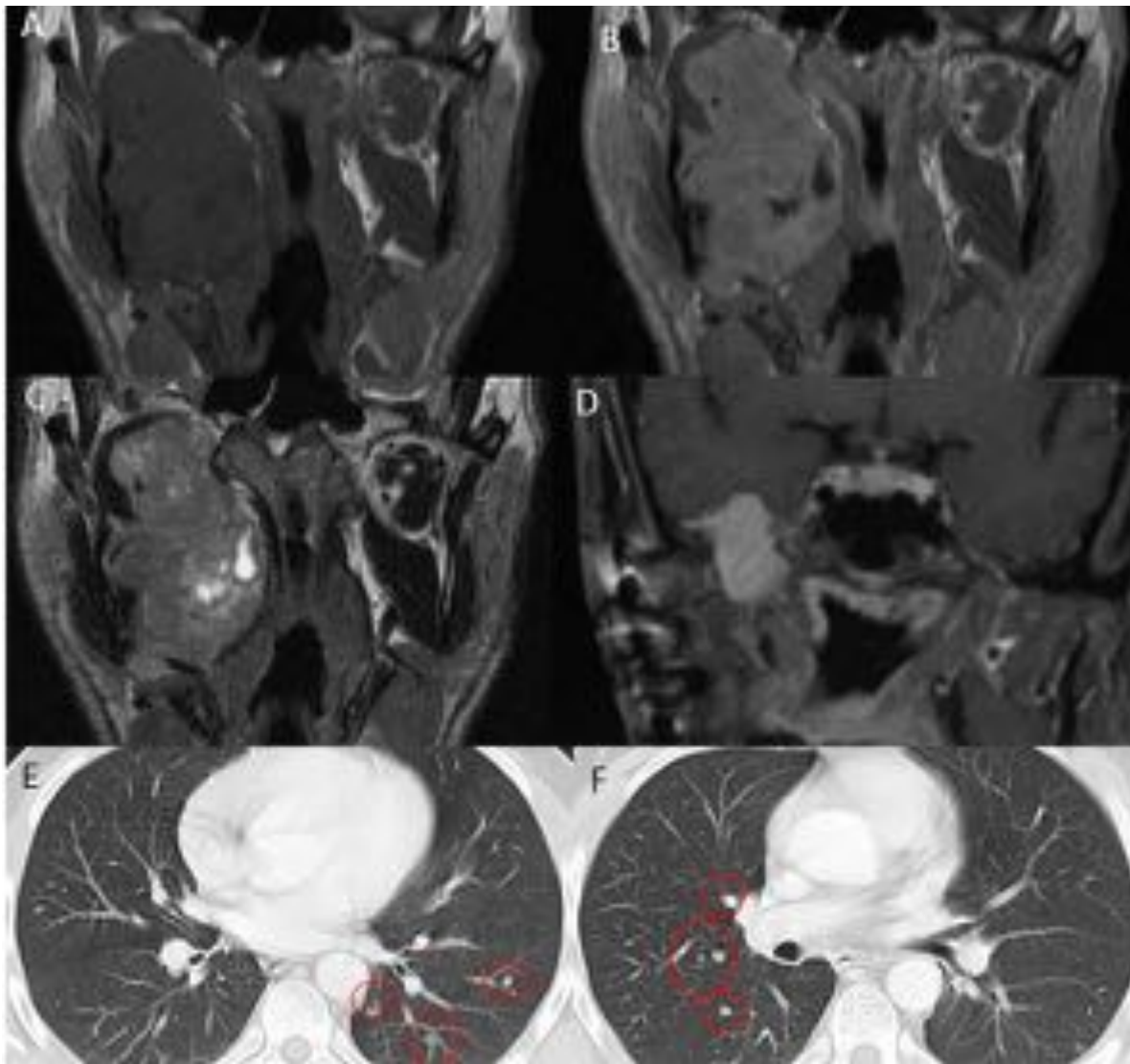


**Fig. 5:** A, B y C) RM coronal STIR, T1 y T1 con supresión grasa tras gadolinio. Masa lobulada dependiente del paladar duro izquierdo, heterogéneamente hiperintensa en STIR, isointensa en T1 y captación heterogénea. D y E) TC axial con ventana ósea, ensanchamiento del agujero redondo y canal vidiano; hallazgos que sugieren diseminación perineural. F y G) RM coronal T1 con supresión grasa tras gadolinio. Realce de V2 en el agujero redondo y fosa pterigopalatina, hallazgos de diseminación perineural.

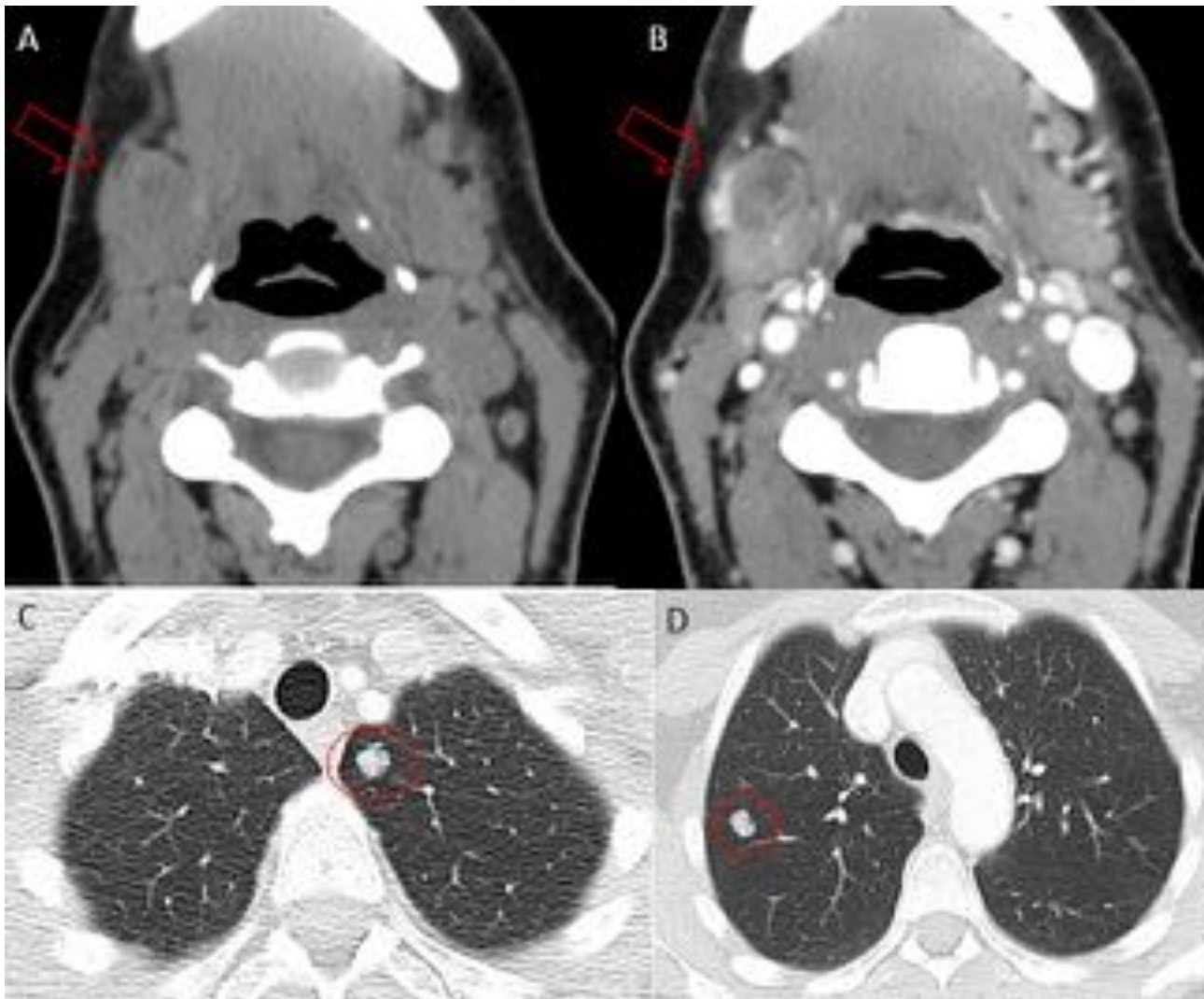


**Fig. 6:** A) TC axial con CIV, gran masa polilobulada en el espacio parafaríngeo, es hipodensa con zonas lineales de hipercaptación. B y C) TC axial con CIV en ventana de partes blandas y ósea respectivamente, demuestra extensión intracraneal del tumor por el agujero oval (V3) (flecha), al cual remodela y destruye. D) TC axial con CIV, adenopatías cervicales ipsilaterales sospechosas tanto por tamaño como por morfología. Continúa en la siguiente figura





**Fig. 7:** Continuación de la figura 6. A, B y C) RM coronal T1, T1 tras gadolinio y T2. La lesión es isoíntensa en T1, con realce intenso y heterogéneo e hiperíntensa en T2 con áreas quísticas. AP: CAQ con infiltración perineural, en las adenopatías metástasis de carcinoma papilar de tiroides. D) RM T1 coronal con gadolinio a los 6 meses, persistencia del componente intracraneal. E y F) TC axial de tórax a los 2 años, múltiples nódulos pulmonares compatibles con metástasis pulmonares.



**Fig. 8:** A y B) TC axial sin y con CIV. Masa polilobulada en glándula submaxilar derecha, isodensa en TC basal y realce heterogéneo tras el contraste. Se realizó submaxilectomía y vaciamiento ganglionar funcional. AP: CAQ con infiltración perineural. C y D) TC axial de tórax a los 5 años, nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis pulmonares.

## Conclusiones

El CAQ es una entidad de difícil diagnóstico por imagen dados los hallazgos inespecíficos que presenta, por tanto el diagnóstico final se realizará por anatomía patológica, tras biopsia o resección quirúrgica.

No obstante existen datos orientativos para identificar esta entidad, puesto que la diseminación perineural es típica y frecuente, generalmente a través de la segunda o tercera rama del V par craneal; de hecho es el tumor que más frecuentemente presenta diseminación perineural dentro de los tumores de cabeza y cuello. Por otro lado la diseminación ganglionar es rara en este tipo de tumores.

El CAQ tiene un crecimiento lento, pero con frecuencia los pacientes presentan recurrencias y metástasis a distancia (generalmente pulmonares) incluso tras una resección completa.

## **Bibliografía / Referencias**

1. Myers E.N. Salivary gland disorders. 1st ed. Springer-Verlag Berlin Heidelberg; 2007. p.60.
2. Singh FM, Mak SY, Bonington SC. Patterns of spread of head and neck adenoid cystic carcinoma. *Clinical Radiology* 2015, 70: 644-653.
3. Brea B, Tuñón M. Diseminación perineural en tumores de cabeza y cuello. *Radiología* 2014; 56 (5): 400-412.
4. Coca-Pelaz A, Rodrigo JP, et al. Adenoid cystic carcinoma of de head and neck – An update. *Oral Oncology* 51 (2015) 652-661.
5. Maroldi R et al. Perineural tumor spread. *Neuroimaging Clin N Am.* 2008, 18(2):423-29.
6. Matsuba HM, Simpson JR, Mauney M, Thawley SE. Adenoid cystic salivary gland carcinoma: a clinicopathologic correlation. *Head Neck Surg* 1986, 8:200–204.
7. Amit M, Binenbaum Y, Sharma K y col. Incidence of cervical lymph node metastasis and its association with outcomes in patients with adenoid cystic carcinoma. An international collaborative study. *Head Neck.* 2014 Jul 24. doi: 10.1002/hed.23711.