



Reporte de Caso

Reporte de caso: Poliquistosis parotídea (Adenosis poliquística esclerosante asociada a Enfermedad poliquística disgenética)

Case report: Polycystic parotid disease (polycystic sclerosing adenosis associated with dysgenetic polycystic disease)

DOI

Cabanillas-Lapa José Luis^{1,a}, Paredes-Yauri Stephania^{2,b}, Silva-Caso Wilmer^{3,4,c}

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2023.161.1337>

RESUMEN

Introducción: La adenosis/adenoma poliquístico esclerosante (SPA) es aceptada como una nueva entidad neoplásica benigna muy poco frecuente de las glándulas salivales que compromete por lo general la glándula parotídea. La enfermedad poliquística disgenética es otra entidad poco común con histología similar a la SPA y que también afecta a la glándula parotídea con mayor frecuencia.

Reporte de caso: Se presenta el caso de una mujer 28 de años con aumento de volumen de la glándula parotídea derecha de aproximadamente 3 años de evolución cuyo análisis histopatológico sugirió el diagnóstico de Adenosis/adenoma Poliquístico Esclerosante asociado a Enfermedad Poliquística Disgenética de la glándula parotídea derecha. La paciente recibió tratamiento quirúrgico de parotidectomía total con preservación del nervio facial. Al momento con remisión de la enfermedad.

Palabras Clave: Neoplasia Benigna, Glándula Parotídea, Adenoma (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Background: Polycystic sclerosing adenosis / adenoma (SPA) is accepted as a very rare new benign neoplastic entity of the salivary glands that generally involves the parotid gland. Dysgenetic polycystic disease is another rare entity with histology similar to SPA and that also affects the parotid gland more frequently. **Case report:** The case of a 28-year-old woman with increased volume of the right parotid gland of approximately 3 years of evolution is presented, whose histopathological analysis suggested the diagnosis of Polycystic Sclerosing Adenosis / adenoma associated with Polycystic Dysgenetic Disease of the right parotid gland. The patient received surgical treatment of total parotidectomy with preservation of the facial nerve. At the moment with remission of the disease.

Keywords: Benign neoplasm, Parotid Gland, Adenoma. (Source: DeCS-BIREME).

FILIACIÓN

1. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú.
2. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú.
3. School of Medicine, Research and Innovation Centre of the Faculty of Health Sciences, Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, Lima, Perú.
4. Laboratorio de Biomedicina, Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, Lima, Perú.
 - a. Médico Patólogo-Oncólogo.
 - b. Médica Residente de Anatomía Patológica.
 - c. Médico Investigador Renacyt

ORCID

1. José Luis Cabanillas-Lapa: [0000-0003-2356-9358](https://orcid.org/0000-0003-2356-9358)
2. Stephania Paredes-Yauri: [0000-0003-2118-9730](https://orcid.org/0000-0003-2118-9730)
3. Wilmer Silva-Caso: [0000-0003-1086-8084](https://orcid.org/0000-0003-1086-8084)

CORRESPONDENCIA

Wilmer Gianfranco Silva Caso
School of Medicine - Research and Innovation Centre of the Faculty of Health Sciences
Universidad Peruana de Ciencias (UPC)
Av. Primavera 2390-Monterrico
Phone. +51 1992154452

EMAIL

gian_will@hotmail.com

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaramos no tener conflicto de intereses.

FINANCIAMIENTO

Esta investigación no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiamiento en los sectores público, comercial o sin fines de lucro.

CONTRIBUCIONES DE AUTORÍA

J.L.C.L., S.P.Y y W.S.C. conceptualizaron, diseñaron e investigaron el caso, redactaron el borrador inicial, y redactaron y revisaron la versión final. W.S.C gestionó las actividades de la investigación. J.L.C.L., S.P.Y y W.S.C. asumen la responsabilidad por el artículo.

REVISIÓN DE PARES

Recibido: 11/02/2022
Aceptado: 02/03/2023

COMO CITAR

Cabanillas-Lapa JL, Paredes-Yauri S, Silva-Caso W. Poliquistosis parotídea (Adenosis poliquística esclerosante asociada a Enfermedad poliquística disgenética): Reporte de caso. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 4 de junio de 2023 [citado 19 de octubre de 2023];16(1). DOI: [10.35434/rcmhnaaa.2023.161.1337](https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2023.161.1337)



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.
Versión Impresa: ISSN: 2225-5109
Versión Electrónica: ISSN: 2227-4731
Cross Ref. DOI: 10.35434/rcmhnaaa
OJS: <https://cmhnaaa.org.pe/ojs>

INTRODUCCIÓN

En la actualidad la adenosis/adenoma poliquístico esclerosante (SPA) se considera como una nueva entidad neoplásica dentro de un gran grupo de tumores diferentes que afectan a las glándulas salivales⁽¹⁾. Se caracteriza por ser muy infrecuente y comportarse como una tumoración benigna que compromete por lo general la glándula parótida de un solo lado⁽²⁾. Según sus características histopatológicas la mayoría de casos presentan focos de proliferación intraductal apocrina que se parecen a la neoplasia ductal de mama (hiperplasia ductal atípica o carcinoma ductal in situ)^(3,4). El primer caso fue descrito en la literatura médica hace 24 años por Smith y cols⁽⁵⁾. La edad promedio de aparición es de 40 años, con predominio en mujeres, y de localización parotídea en más del 70% de los casos^(3,4). Existen casos reportados que involucran glándulas salivales submandibulares y menores^(6,7). La presentación clínica se caracteriza por una masa no dolorosa, de crecimiento lento, de consistencia firme, bien delimitada, aspecto multiquistico, pálido y brillante⁽³⁾. La etiología del SPA es aún desconocida, pero existen estudios que lo catalogan como un proceso más neoplásico que inflamatorio y esclerosante^(3,4). Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran la enfermedad poliquística disgenética, sialoadenitis esclerosante crónica, e incluso carcinoma^(2,7).

Por otro lado, la enfermedad poliquística disgenética (DPD) se describe como una enfermedad congénita poco frecuente, no asociada a enfermedades poliquísticas de otros órganos^(8,9), que puede tener antecedente hereditario⁽¹⁰⁾. Predomina en mujeres jóvenes y niños^(8,9) donde puede presentarse en forma de quistes de tamaño irregular, las glándulas se describen como un patrón en panal de abeja o reticular, la luz de los espacios quísticos contiene material proteico eosinófilo^(7,8,10); afecta generalmente a la glándula parótida⁽⁸⁾ y a diferencia del SPA la fibrosis no es prominente y la proliferación acinar y ductal no está presente^(7,10).

Se presenta el caso de una mujer joven con Enfermedad poliquística disgenética asociada a Adenosis/adenoma poliquístico esclerosante, en la búsqueda realizada se encontró una publicación previa⁽¹⁰⁾.

Se obtuvo la autorización y el consentimiento informado por escrito de la paciente para la publicación de este caso clínico y las imágenes adjuntas. Una copia del consentimiento por escrito está disponible para su revisión por parte del Editor en Jefe de esta revista a pedido.

REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 28 años es hospitalizada con un tiempo de enfermedad de 3 años de inicio insidioso, evolución progresiva caracterizada por aumento de volumen en región inframalar derecha de aproximadamente 2x1 cm, no dolorosa que con el transcurso de los meses aumenta de tamaño. La historia clínica reveló como antecedente quirúrgico una tiroidectomía seguida de tratamiento con levotiroxina.

El examen físico reveló tumoración en región infraauricular derecha de 6x5cm de consistencia aumentada con bordes

limitados, que se profundiza. Se realizó gammagrafía Tiroidea I-131 que mostró restos de tejido tiroideo en proyección de lóbulo derecho, con ausencia gammagráfica funcional de lóbulo izquierdo (probable relación a antecedente quirúrgico). Los exámenes ecográficos revelaron una glándula parótida derecha heterogénea e incrementada de volumen con imágenes nodulares de aspecto infiltrativo, adenopatías cervicales sugestivas de extensión secundaria a predominio derecho. En la tomografía [Figura 1] se aprecia un aumento de volumen de la glándula parótida derecha que realza al contraste, con áreas hipodensas en su interior.



Figura 1.

A. Sección sagital de la tomografía computarizada donde se aprecia áreas sólidas y quísticas con agrandamiento de la glándula parótida derecha (flecha amarilla). B. Sección coronal de la tomografía computarizada que muestra la magnitud tumoral quística de la glándula parótida derecha (flecha amarilla).

Como tratamiento se decide realizar una parotidectomía total derecha con preservación del nervio facial y colgajo esternocleidomastoideo. En los hallazgos operatorios la glándula parótida derecha presentaba tamaño y consistencia aumentada con presencia de múltiples tumoraciones duras de aproximadamente 3x3 cm cada una, que infiltran tanto lóbulo superficial como profundo ocasionando protrusión de nervio facial ipsilateral sin llegar a infiltrarlo con áreas de consistencia pétrea; además de la presencia de adenopatías de aproximadamente 2x1cm a nivel de grupo II derecho de aspecto reactivo.

El análisis histopatológico de la pieza quirúrgica identificó reemplazo del parénquima normal por ductos dilatados revestidos de epitelio cúbico o columnar de aspecto embrionario sin membrana basal, sin proliferación acinar, con estroma de aspecto mixomatoso característicos de enfermedad poliquística disgenética [Figura 2], de forma simultánea se evidenció ductos dilatados con hiperplasia ductal y cribiforme rodeados por células mioepiteliales, pero sin hiperplasia acinar, cuyo estroma muestra un aspecto fibroso colagenoso con escaso componente inflamatorio lo cual describe el patrón histológico de adenosis/adenoma esclerosante poliquístico [Figura 3].

Con estos resultados la paciente fue diagnosticada en simultáneo con ambas patologías y con remisión de la enfermedad en el control post quirúrgico con indicación de seguimiento clínico.

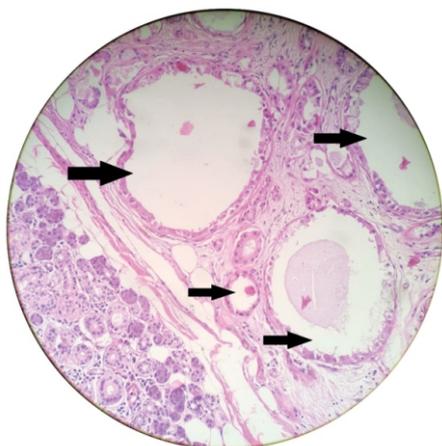


Figura 2.

Fotomicrografía a mediano aumento (tinción H&E, x200). Parénquima parotídeo reemplazado por múltiples formaciones quísticas de diverso tamaño de los conductos parotídeos (flechas negras).

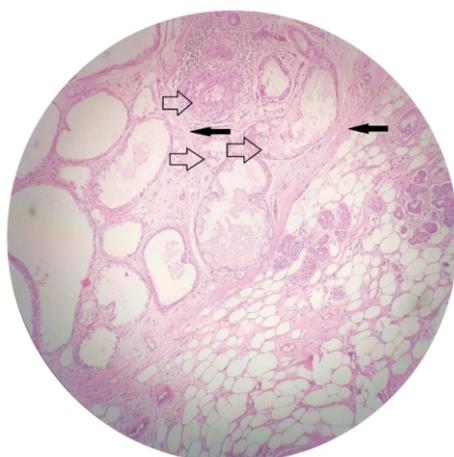


Figura 3.

Fotomicrografía a menor aumento (tinción H&E, x100). Se muestra otro campo de la lesión con áreas de hiperplasia ductal (flechas gruesas) y estroma de aspecto esclerótico (flechas delgadas negras). Presenta secreción eosinofílica dentro de la luz de los quistes.

corresponden a mujeres y 2 a varones, del total cuatro fueron unilaterales, además se menciona la existencia de un caso ubicado en glándula submaxilar⁽⁹⁾.

Mientras que la adenosis esclerosante poliquística es una lesión también infrecuente, se han reportados aproximadamente 60 casos en la literatura internacional, puede afectar las glándulas salivales mayores y menores, puede comprometer una o varias glándulas a la vez. La histología característica de la lesión muestra áreas de proliferación ductal y acinar con conductos quísticos incluidos dentro de un estroma colagenoso esclerótico. Los conductos quísticos están conformados por epitelio cúbico pudiendo haber áreas de hiperplasia ductal hasta formar estructuras cribiformes con presencia de células mioepiteliales en los ductos. En la literatura médica actual no se describen componentes clínicos propios de esta enfermedad, pero se debe tomar en consideración características, tales como, crecimiento progresivo de una masa parotídea multinodular, en ocasiones dolorosa que se presente en pacientes mujeres^(11,12).

En la literatura médica actual solo existe un reporte previo de un caso donde confluyen estas dos entidades en un mismo paciente. Esto aparte del hecho de que, en raras ocasiones, la SPA puede estar asociada a otras lesiones de las glándulas salivales. De forma similar que en el primer caso descrito de esta confluencia de patologías fue relativamente sencillo distinguir la SPA de la DPD que puede presentarse también de forma unilateral.

El tratamiento de elección es la lobectomía o la parotidectomía superficial debido a su naturaleza benigna, en el caso presentado se realizó una parotidectomía total con preservación del nervio facial, por lo general, la cirugía se realiza con fines estéticos y para aliviar la sintomatología⁽⁹⁾.

Conclusiones

Se trata de una asociación de enfermedad disgenética poliquística y adenosis esclerosante poliquística.

Como puntos de aprendizaje, este informe demuestra que dos patologías muy poco frecuentes pueden confluir en un mismo paciente. Es necesario establecer un diagnóstico adecuado para brindar un tratamiento oportuno.

DISCUSIÓN

Las cuatro lesiones quísticas que afectan principalmente a las glándulas salivales mayores son la lesión quística linfoepitelial (a veces asociada al virus de la inmunodeficiencia humana), quistes de los conductos salivales⁽⁹⁾, poliquistosis parotídea o enfermedad poliquística disgenética y adenosis/adenoma esclerosante poliquístico, pudiendo existir asociación de las dos últimas como es el caso que presentamos.

La DPD se considera un desorden del desarrollo de los conductos distales con escaso o ningún componente inflamatorio⁽⁹⁾, los ductos quísticos están lineados por epitelio cúbico o columnar único sin membrana basal. En la literatura médica inglesa se menciona la existencia de 14 casos de enfermedad poliquística disgenética de los cuales 12

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Skálová A, Gnepp DR, Lewis JS Jr, Hunt JL, Bishop JA, Hellquist H, et al. Newly Described Entities in Salivary Gland Pathology. *Am J Surg Pathol*. 2017 Aug; 41(8):e33-e47. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000883
2. Bishop JA, Gagan J, Baumhoer D, McLean-Holden AL, Oliari BR, Couce M, et al. Sclerosing Polycystic "Adenosis" of Salivary Glands: A Neoplasm Characterized by PI3K Pathway Alterations More Correctly Named Sclerosing Polycystic Adenoma. *Head Neck Pathol*. 2020 Sep;14(3):630-636. DOI: 10.1007/s12105-019-01088-0
3. World Health Organization Classification of Tumours (WHO). El-Naggar A., Chan J., Grandis J., Takata T., Sliotweg P. Classification of neck and head tumours. 4TH edition; 2017. p195.
4. Skálová A, Gnepp DR, Simpson RH, Lewis JE, Janssen D, Sima R, 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 Aug;30(8):939-44 DOI: 10.1097/0000478-200608000-00002
5. Smith BC, Ellis GL, Slater LJ, Foss RD. Sclerosing polycystic adenosis of major salivary glands. A clinicopathologic analysis of nine cases.

- Am J Surg Pathol. 1996 Feb;20(2):161-70. DOI: 10.1097/00000478-199602000-00004
6. Gnepp DR, Wang LJ, Brandwein-Gensler M, Slootweg P, Gill M, Hille J. Sclerosing polycystic adenosis of the salivary gland: a report of 16 cases. Am J Surg Pathol. 2006 Feb;30(2):154-64. DOI: 10.1097/01.pas.0000186394.64840.1d
 7. Barnes L, Chiosea S, Seethala R. Head and Neck Pathology. Demos Medical Publishing. New York: 2011.3: P54
 8. Volavsek M. Head and Neck Pathology. Springer. Switzerland: 2016. P382-383.
 9. Kumar KA, Mahadesh J, Setty S. Dysgenetic polycystic disease of the parotid gland: Report of a case and review of the literature. J Oral Maxillofac Pathol. 2013 May;17(2):248-52. DOI: 10.4103/0973-029X.119744
 10. Kahraman D, Yalavac P, Akar E, Özen Ö, Günhan Ö. Coexistence of sclerosing polycystic adenosis and dysgenetic polycystic disease of parotid, Report of a case. Indian J Pathol Microbiol. 2020 Jan-Mar;63(1):109-111. DOI: 10.4103/IJPM.IJPM_502_18
 11. Mercado V, Mercado J, García S, Loyola J, Heller F, Vallejos H. Adenosis poliquística esclerosante de la glándula parótida. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello. 2009 Abr; 69: 41-44
 12. Guledgud M, Patil K, D'souza R. Polycystic Parotid Disease: A Rare Case Report. International Journal of Dental Sciences and Research, 2014, Vol. 2, No. 6, 161-163.