

## Caso 1

Dra. Llúcia Alòs

### HISTORIA CLINICA

Mujer de 32 años que presenta tumoración indolora en suelo de boca de crecimiento lento, de 10 meses de evolución. En la exploración se observa tumoración, que no ulcera la mucosa, de 3 cms. de diámetro.

### DESCRIPCIÓN HISTOLÓGICA

La tumoración está constituida predominantemente por proliferación de células de citoplasma claro y amplio. Muestran un patrón de crecimiento sólido, distinguiéndose focalmente áreas glanduloides. La neoplasia presenta patrón infiltrativo.

### DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLÓGICO:

-CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE DE BAJO GRADO, CON PREDOMINIO DE CELULAS CLARAS.

### DISCUSIÓN

Se plantea el diagnóstico diferencial de los tumores de glándula salival de célula clara:

- Tumores mioepiteliales. Las células mioepiteliales pueden tener morfologías muy diversas: epitelioides, fusiformes, plasmocitoides y de célula clara (1-5). Estos tumores suelen estar constituidos por una mezcla de estos tipos celulares, pero uno de ellos suele predominar, especialmente en los malignos (1,2). Suelen tener un estroma hialino o mixoide. Aquí hemos de considerar también los carcinomas epiteliales-mioepiteliales, en los cuales, el componente mioepitelial se presenta como masas uniformes de células claras (1,2,4). Pero en estos tumores suele haber un patrón bifásico, con presencia de estructuras ductales. El diagnóstico se confirma con tinciones inmunohistoquímicas, ya que los tumores mioepiteliales, ya sea los mioepiteliomas benignos como los malignos expresan constantemente citoqueratinas, vimentina y proteína s-100. Otros marcadores que suelen expresarse son la alpha-actina, la proteína glial fibrilar y la proteína p63.
- Tumores oncocíticos. Al igual que en otras localizaciones del organismo, los tumores oncocíticos (adenomas, hiperplasias oncocíticas o carcinomas) pueden exhibir predominio de células claras que se ha atribuido a la presencia de abundante glucógeno intracitoplasmático (5).
- Tumores con diferenciación sebácea, como son los adenomas o los carcinomas sebáceos. La morfología de las células con citoplasma claro y vacuolizado es característico de estos tumores (1,2).
- Carcinomas de células acinares. Pueden tener presencia de células claras debido fundamentalmente a un proceso de artefacto. Otras áreas del tumor suelen verse células con diferenciación acinar (1,2).
- Carcinoma de células claras. Este es un tumor que suele aparecer en lengua o paladar, a veces con estroma fibroso con abundantes fibras de colágena, por lo que también se denomina "carcinoma hialinizante de células claras". Las células claras suelen contener abundante glucógeno (1, 2, 4, 6).
- Metástasis de neoplasias de células claras. Aquí hemos de considerar el carcinoma renal de célula clara, que puede metastatizar en la región de cabeza y cuello con cierta frecuencia, o el melanoma. Los carcinomas renales de células claras tienen un inmunofenotipo característico, ya que expresan citoqueratinas, vimentina y CD10 (7).

Los melanomas son tumores con marcada atipia nuclear y suelen tener nucleolos prominentes. Expresan proteína s100, HMB45 y MelanA.

-Carcinoma mucoepidermoide. Este tumor puede presentarse como un tumor de células claras. Sin embargo, un muestreo de la neoplasia siempre nos evidenciará otros tipos celulares, como son las células mucosas, intermedias y/o epidermoides (1,2). En nuestro caso, se visualizan focalmente células con diferenciación mucinosa, con la tinción de azul alcian o mucicarmín. Los carcinomas mucoepidermoides se clasifican en 3 grados, según las características histológicas, como son el componente quístico, anaplasia celular, necrosis, índice mitótico, invasión perineural e invasión ósea (8-10). Para efectuar el diagnóstico resultan útiles las tinciones inmunohistoquímicas frente a mucinas, ya que estos tumores expresan MUC1 y MUC4; las células con diferenciación mucinosa expresan MUC5B y MUC5AC. En cambio MUC2 y MUC6 son infrecuentemente expresados; y MUC7 es negativo (11). Además la elevada expresión de MUC1 se relaciona con los carcinomas de alto grado y la expresión de MUC4, con los de bajo grado.

El pronóstico de los carcinomas mucoepidermoides se correlaciona con el grado histológico (8-10). El tratamiento de estos tumores es la extirpación completa del tumor, con márgenes amplios. Si el tumor es de alto grado, hay invasión perineural o vascular, y es mayor de 2 cms., se recomienda un tratamiento más agresivo, con vaciamiento ganglionar regional, radioterapia y/o quimioterapia.

#### BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Ellis,G.L., Auclair,P.L. Tumours of the salivary glands, 3rd edition. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1996.
- 2-“ Tumors of the salivary glands” Chapter 5. En Head and Neck Tumours, World Health Organization Classification of Tumours, Lyon 2005 (en prensa).
- 3 – Alos L., Cardesa A., Bombi J.A., Mallofre C., Cuchi A., Trasera J. Myoepithelial tumors of salivary glands: a clinicopathologic, immunohistochemical, ultrastructural, and flow-cytometric study. *Semin Diagn Pathol* 1996; 13:138-147.
- 4- Primary salivary clear cell tumors--a diagnostic approach: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 patients with clear cell carcinoma, clear cell myoepithelial carcinoma, and epithelial-myoepithelial carcinoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2002 ; 126:676-85.
- 5- Ellis,G.L. "Clear cell" oncocytoma of salivary gland. *Hum Pathol* 1988; 19: 862-867.
- 6- Simpson,R.H., Sarsfield,P.T., Clarke,T., Babajews,A.V. Clear cell carcinoma of minor salivary glands. *Histopathology* 1990; 17: 433-438.
- 7-Chu P, Arber DA. Paraffin-section detection of CD10 in 505 Nonhematopoietic neoplasms. Frequent expresión i renal cell carcinoma and endometrial stromal sarcoma. *Am J Clin Pathol* 2000; 113:374-382.
- 8-Auclair,P.L., Goode,R.K., Ellis,G.L., 1992. Mucoepidermoid carcinoma of intraoral salivary glands. Evaluation and application of grading criteria in 143 cases. *Cancer* 69, 2021-2030.
- 9-Evans,H.L., 1984. Mucoepidermoid carcinoma of salivary glands: a study of 69 cases with special attention to histologic grading. *Am J Clin Pathol* 81, 696-701.
- 10-Brandwein,M.S., Ivanov,K., Wallace,D.I., Hille,J.J., Wang,B., Fahmy,A., Bodian,C., Urken,M.L., Gnepp,D.R., Huvos,A., Lumerman,H., Mills,S.E., Mucoepidermoid carcinoma: a clinicopathologic study of 80 patients with special reference to histological grading. *Am J Surg Pathol* 2001; 25; 835-845.
- 11- Alos L, Lujan B, Castillo M, Nadal A, Carreras M, Caballero M, de Bolos C, Cardesa A. Expression of membrane-bound mucins (MUC1 and MUC4) and secreted

mucins (MUC2, MUC5AC, MUC5B, MUC6 and MUC7) in mucoepidermoid carcinomas of salivary glands. *Am J Surg Pathol* (en prensa).

