

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i2.8755>

Carcinoma de células claras, ex adenoma pleomórfico, una afección interesante con baja incidencia que afecta a mujeres

Clear cell carcinoma, ex pleomorphic adenoma, an interesting disease with low incidence affecting women.

Sandro Lévano-Loayza,¹ Alfredo Yupanqui-Pellane,² Arnovis Porras-Villalobos,³ Angie Jiménez-González,³ Antonio Díaz-Caballero⁴

Resumen

ANTECEDENTES: El carcinoma de células claras es una neoplasia maligna de bajo grado, representa aproximadamente el 1% de los tumores de las glándulas salivales. Es importante conocer sus características clínicas e histológicas para identificarlo y poder establecer el diagnóstico definitivo, ya que es una enfermedad que puede afectar la calidad de vida del paciente e, incluso, llegar a ser mortal cuando no es tratada con eficacia.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 56 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 e insuficiencia renal crónica; acudió a consulta con una lesión tumoral de forma bilobular, de superficie lisa, de consistencia firme y asintomática, localizada en la región labio-geniana, que ocasionaba asimetría facial. En términos histopatológicos, se observaron mantos de células claras de citoplasma amplio y núcleo central que se distinguían nítidamente. A la paciente se le realizó una biopsia por excisión con la finalidad de eliminar la lesión.

CONCLUSIONES: Gran parte de los tumores con células claras se manifiestan comúnmente en los pulmones, las mamas y los riñones; el carcinoma de células renales es el que produce metástasis en la cavidad oral con más frecuencia. El carcinoma de células claras es una enfermedad mal diagnosticada con frecuencia debido a la similitud de sus características histológicas y clínicas con otros padecimientos.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma; metástasis; glándulas salivales; neoplasia; cirugía oral.

Abstract

BACKGROUND: Clear cell carcinoma is a low-grade malignant neoplasm, it represents approximately 1% of salivary gland tumors. It is important to know its clinical and histological characteristics to identify clear cell carcinoma and to be able to make a good definitive diagnosis, since it is a disease that can affect the patient's quality of life and even become fatal when not treated effectively.

CLINICAL CASE: A 56-year-old female patient with a history of arterial hypertension, type 2 diabetes mellitus and chronic renal failure, who attended to the clinic presenting a bilobular tumor lesion with a smooth surface, firm and asymptomatic consistency, located in the labio-geniana, causing facial asymmetry. Histopathologically, mantles of clear cells with ample cytoplasm and a central nucleus that were clearly distinguished were observed. An excisional biopsy was performed on the patient to eliminate the lesion.

¹ Odontólogo. Investigador, Grupo de Investigaciones GITOUC Facultad de Odontología, Universidad de Cartagena.

² Odontólogo, especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial. Docente, Departamento Académico de Medicina y Cirugía Bucocomaxilofacial.

Facultad de Estomatología, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú.

³ Semillero de investigaciones grupo GITOUC. Facultad de Odontología, Universidad de Cartagena, Cartagena de Indias, Colombia.

⁴ Odontólogo, Universidad de Cartagena. Especialista en Periodoncia, Universidad Javeriana. Magister en Educación, Universidad del Norte. PhD en Ciencias Biomédicas, Universidad de Cartagena. Docente, Universidad de Cartagena. Director del Grupo de Investigaciones GITOUC.

Recibido: marzo 2022

Aceptado: marzo 2022

Correspondencia

Arnovis Porras Villalobos
Aporrasv@unicartagena.edu.co

Este artículo debe citarse como:

Lévano-Loayza S, Yupanqui-Pellane A, Porras-Villalobos A, Jiménez-González A, Díaz-Caballero A. Carcinoma de células claras, ex adenoma pleomórfico, una afección interesante con baja incidencia que afecta a mujeres. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (2): 268-272.

CONCLUSIONS: *A large part of tumors with clear cells are commonly manifested in lungs, breasts, and kidneys; renal cell carcinoma is the most frequent to metastasize in oral cavity. Clear cell carcinoma is a frequently misdiagnosed illness due to the similarity of its histological and clinical characteristics with those of other diseases.*

KEYWORD: *Carcinoma; Metastasis; Salivary glands; Neoplasms; Surgery, oral.*

ANTECEDENTES

El carcinoma hialinizante de células claras está clasificado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como “carcinoma de células claras”; es un carcinoma relativamente inusual que afecta a las glándulas salivales. Este tumor se observa mayormente en mujeres entre la sexta y séptima décadas de la vida. La actividad biológica de estos tumores resulta ser poco agresiva, además, su evolución tiende a ser muy lenta; el diagnóstico diferencial de este tipo de neoplasias salivales de células claras resulta ser muy complejo, ya que abarca una amplia gama de posibilidades, como el carcinoma mioepitelial de células claras y el carcinoma epitelial mioepitelial, además de todos los carcinomas que se originan en otras áreas, como el riñón, el hígado, la próstata, etc. que causan metástasis en la región maxilofacial.¹

Los tumores conformados en su mayor parte por células claras representan el 1-2% de los tumores de glándulas salivales y también se originan en otras áreas, como el pulmón, la mama, el riñón, etc. Gran parte de las células claras de estas lesiones resultan de artefactos de fijación; sin embargo, en algunos casos suelen ser reflejo de estados funcionales de las células tumorales.²

El desarrollo biológico de este tipo de tumores se caracteriza por ser una masa indolora que afecta

en la gran mayoría de los casos las glándulas salivales menores; el comportamiento biológico de estos tumores es poco agresivo, suelen ser asintomáticos y alcanzar dimensiones considerables antes de ser diagnosticados.³

Las neoplasias compuestas por células claras son bastante inusuales y representan un desafío al momento de diagnosticar debido a la amplia gama de tumores que cursan con las mismas características histológicas; es bien sabido que los carcinomas de riñón, hígado, intestino grueso, próstata, etc. también pueden producir metástasis en la región maxilofacial y el carcinoma de células renales lo hace con mucha frecuencia.⁴

El carcinoma de células claras a menudo se diagnostica de manera errónea como carcinoma poco diferenciado, carcinoma de células acinares, carcinoma de células escamosas, etc. Esto sucede a raíz de la mala interpretación de la información por parte de los profesionales de la salud.⁵

El comportamiento biológico adverso de estos tumores puede manifestarse como múltiples recurrencias hasta dos décadas después de la resección y suelen aparecer en sitios intraorales (65%). La tasa de recurrencia es del 17% y la tasa de metástasis es del 21%, por tanto, se recomienda dar un tratamiento minucioso para evitar estos acontecimientos.⁶

Artículos como éste ayudan a conocer más a fondo las diferentes características que muestran algunas enfermedades, como el carcinoma hialinizante de células claras que, a pesar de tener una incidencia menor al 1% de los tumores de glándulas salivales, puede llegar a ocurrir y suponer un desafío para el odontólogo tratante.

Este artículo tiene como objetivo reportar un caso inusual de carcinoma de células claras ubicado en la cavidad oral en una paciente de 56 años.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 56 años, ama de casa, natural de Huánuco, radicada en Lima, Perú, desde hacía muchos años, con hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 e insuficiencia renal crónica (dializada dos veces por semana). Acudió al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Nacional Cayetano Heredia por padecer una lesión de aspecto tumoral en la región labio-geniana del lado izquierdo indolora desde hacía 5 años, mencionó que 3 años antes del ingreso acudió a otro hospital porque la lesión había crecido; fue preparada para realizar la extirpación de la lesión por el servicio de cabeza y cuello, donde evidenciaron los exámenes renales alterados y la derivaron a nefrología para evaluación y tratamiento especializado. El tumor era indoloro y no le ocasionaba molestias, por lo que decidió esperar.

El examen ectoscópico reveló una paciente en regular estado general. En el examen extraoral se encontró una evidente asimetría facial debido a la lesión de aspecto tumoral (**Figura 1A**). En el examen intraoral se observó una lesión de forma bilobular, con superficie lisa, consistencia firme, blanda, indolora, la mucosa que la recubría de características normales, de 3 x 4 x 3 cm de diámetro aproximadamente, localizada en la región labio-geniana (**Figura 1B**). Además de



Figura 1. A. Clínicamente se observa una lesión tumoral en la región labio-geniana que provoca asimetría facial. **B.** Lesión tumoral intraoral en la mucosa labial superior izquierda.

edentulismo parcial superior e inferior, remanente dentario, con flujo salival normal y prótesis fija superior e inferior anterior en mal estado.

Sobre la base de las características clínicas se plantearon los diagnósticos de adenoma pleomorfo, tumor de Warthin, cistoadenoma, neurofibroma y quiste dermoide. Para establecer el diagnóstico definitivo se realizó una biopsia por escisión de la lesión (**Figura 2A y B**). El análisis anatomopatológico confirmó el diagnóstico de carcinoma de células claras.

Al examen microscópico se observó proliferación de células epiteliales cúbicas dispuestas en mantos, cordones y formando estructuras ductales.

Entremezclado se observó una matriz condroide, mixoide y áreas de hialinización. En algunas zonas se observaron células de aspecto plasmocitoide. En varias áreas se distinguieron nítidamente mantos de células claras de citoplasma amplio y núcleo central. La lesión estaba recubierta parcialmente por una cápsula fibrosa.

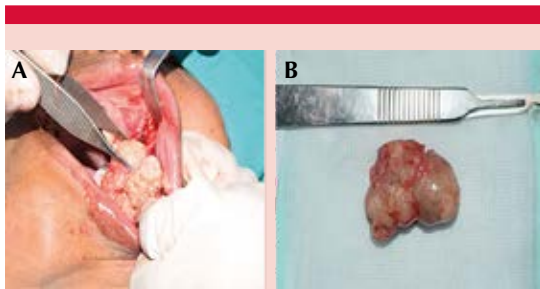


Figura 2. A. Imagen intraoperatoria que muestra la extirpación tumoral mediante una biopsia por escisión. **B.** Imagen macro del resultado final del tumor posterior a la intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

Las células de Merkel fueron descritas por primera vez en 1945 como “Helle Zellen” (células claras). El carcinoma de células claras, es un tumor poco agresivo, indoloro y de evolución lenta. Otros tumores de las glándulas salivales, como el carcinoma de células de Merkel, se caracterizan por ser más agresivos y cuya causa corresponde a lo que mencionan en sus escritos Islam y colaboradores, a la sobreexposición al sol. El tratamiento prescrito contra este tipo de tumores es la escisión quirúrgica y, a diferencia de otro tipo de carcinomas, como el carcinoma de células de Merkel, que se caracteriza por una mediana de vida en los pacientes que lo padecen de 26 a 30 meses; este carcinoma de células claras no representa un peligro para la vida del paciente siempre y cuando sea tratado de manera adecuada.⁷

El carcinoma hialinizante de células claras tiene cierta predilección por las mujeres entre la quinta y séptima décadas de la vida, lo que no coincide con lo mencionado por Sharbel y colaboradores en sus escritos previos. Por otro lado, se ha encontrado que la mayor parte de estas neoplasias ocurre en las glándulas salivales menores (63.1%), lo que coincide con los escritos publicados por Sharbel y su grupo.⁸

En términos histológicos, en el carcinoma de células claras, por lo general, se observa proliferación de células epiteliales neoplásicas con un citoplasma claro a eosinófilo, lo que coincide con lo mencionado por Hirose y su grupo. Por otro lado, las células tumorales tienden a disponerse en nidos e islas y éstos, a su vez, están cubiertos por un estroma fibroso.⁹

Este tipo de tumores afectan de manera frecuente el paladar y la base de la lengua, pero hay casos extremadamente raros en donde la lesión aparece en los senos paranasales; hasta el día de hoy sólo se han descrito tres casos en los senos paranasales.¹⁰ El tratamiento de elección de este tipo de tumores es la escisión quirúrgica completa con márgenes claros, como lo menciona en su artículo Gudelj y su grupo.⁶ Sin embargo, aún no se comprueba el papel de la radioterapia posquirúrgica y se recomienda la evaluación de los ganglios linfáticos regionales en busca de metástasis.¹⁰

Este tipo de neoplasias representan un desafío para el odontólogo tratante debido a la alta cantidad de neoplasias que muestran estas mismas características histológicas, lo que coincide con lo mencionado por Gudelj y su grupo.⁶ Además, datos como el sexo del paciente, el lugar de aparición de la lesión, la causa de la lesión y el tiempo de aparición, acompañados de una buena anamnesis, un buen análisis histológico y una revisión minuciosa del aspecto clínico y sintomatológico del paciente pueden ayudar a establecer el diagnóstico certero cuando se trata de este tipo de enfermedades.¹⁰

Posterior a la realización de la biopsia por escisión para la eliminación del tumor los resultados obtenidos fueron adecuados, sin complicaciones. La paciente tuvo buena recuperación. Se evidenció el restablecimiento de la simetría facial y además de eso la paciente tuvo buena cicatrización sin dificultades de índole doloroso ni sistémico. Posteriormente fue transferida al

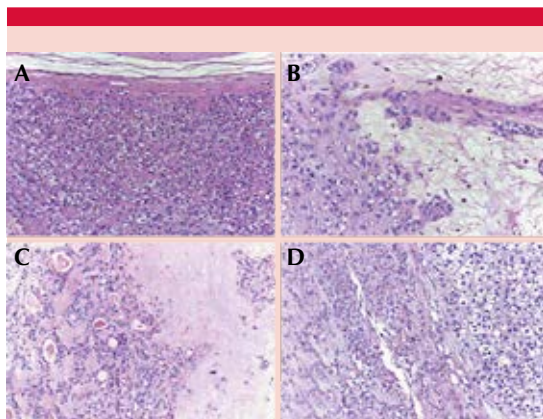


Figura 3. A. Epitelio donde se observa proliferación de células epiteliales cúbicas, algunas con aspecto plasmocitoide H&E/20X. B y C. Entremezclado se observa una matriz condroide, mixoide y áreas de hialinización H&E/20X. D. Se distinguen nítidamente mantos de células claras de citoplasma amplio y núcleo central H&E/20X.

servicio de oncología de cabeza y cuello para realizar revisiones de control.

CONCLUSIONES

El carcinoma de células claras es una enfermedad mal diagnosticada con frecuencia debido a la similitud de sus características histológicas y clínicas con las de otros padecimientos.

Agradecimientos

Al doctor Wilson Delgado por la colaboración en el esclarecimiento histopatológico de la lesión.

REFERENCIAS

1. Bishop JA, Rooper LM, Chiosea SI, Westra WH. Clear Cell carcinoma of salivary glands is frequently p16 positive: A pitfall in the interpretation of oropharyngeal biopsies. *Am J Surg Pathol* 2018; 42 (3): 367-71. doi: 10.1097/PAS.0000000000000977.
2. Prakash AR, Sairam V, Srinivas Reddy P. Clear cell odontogenic carcinoma—a rare case report. *J Maxillofac Oral Surg* 2015; 14 (Suppl 1): 60-3. doi: 10.1007/s12663-011-0296-8.
3. Derakhshan S, Rahrotaban S, Mahdavi N, Mirjalili F. Metastatic renal cell carcinoma presenting as maxillary lesion: Report of two rare cases. *J Oral Maxillofac Pathol* 2018; 22 (Suppl 1): S39-43. doi: 10.4103/jomfp.JOMFP_186_17.
4. Burgess B, Ananthanarayanan V, Charous S. Hyalinizing Clear cell carcinoma of the tonsil: A case report. *Head Neck Pathol* 2017; 11 (4): 580-3. doi: 10.1007/s12105-017-0822-1.
5. Jain A, Shetty DC, Juneja S, Narwal N. Molecular characterization of clear cell lesions of head and neck. *J Clin Diagn Res* 2016; 10 (5): ZE18-23. doi: 10.7860/JCDR/2016/14394.7867.
6. Gudelj G, Simunjak T, Zizic M, Simunjak B, Jurlina M. An unusual case of hyalinizing clear cell carcinoma in a sinonasal cavity and cranial base. *J Surg Case Rep* 2020; 2020 (10): rjaa436. doi: 10.1093/jscr/rjaa436.
7. Islam MN, Chehal H, Smith MH, Islam S, Bhattacharyya I. Merkel cell carcinoma of the buccal mucosa and lower lip. *Head Neck Pathol* 2018; 12 (2): 279-85. doi: 10.1007/s12105-017-0859-1.
8. Sharbel DD, Unsal AA, Groves MW, Albergotti WG, Byrd JK. Salivary clear cell carcinoma clinicopathologic characteristics and outcomes: A population-based analysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2019; 128 (11): 989-96. doi: 10.1177/0003489419853597.
9. Hirose K, Usami Y, Kohara M, Sato S, Iwamoto Y, Murakami S, et al. Clear cell carcinoma of palatal minor salivary gland harboring a novel EWSR1-ATF1 fusion gene: Report of a case and review of the literature. *Head Neck Pathol* 2021; 15 (2): 676-81. doi: 10.1007/s12105-020-01211-6.
10. AlAli BM, Alyousef MJ, Kamel AS, Al Hamad MA, Al-Bar MH, Algowiez RM. Primary paranasal sinus hyalinizing clear cell carcinoma: a case report. *Diagn Pathol* 2017; 12 (1): 70. doi: 10.1186/s13000-017-0659-7.