

Gracia Simón L

López Vázquez MA

Serrano Añón E

Matallana Barahona S

Sebastián Cortés JM

Alfonso Collado I

Vallés Varela H

Servicio de ORL  
Hospital Clínico Universitario  
Lozano Blesa. Zaragoza

# Carcinoma linfoepitelial de glándula parótida

Lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland

## RESUMEN

El carcinoma linfoepitelial es una entidad poco frecuente en nuestro medio y de muy rara presentación en glándulas salivares. Los carcinomas malignos de parótida representan un 20% del total de neoplasias de parótida de las cuales el tipo histológico más frecuente es el carcinoma epidermoide con un 67% de incidencia. El carcinoma linfoepitelial se encuentra entre los tumores malignos no diferenciados los cuales representan menos del 1% de incidencia. Las pruebas de imagen y sobretodo la anatomía patológica resultan imprescindibles para su diagnóstico.

Presentamos un caso de un carcinoma linfoepitelial de glándula parótida en una paciente de 77 años que resulta de interés por ser de origen europeo y por dar positivo para el virus de Epstein Barr. Se comenta el caso clínico y se discute sobre los carcinomas linfoepiteliales.

## PALABRAS CLAVE:

Neoplasias epiteliales malignas. Glándula parótida.

## SUMMARY

*Lymphoepithelial carcinoma is a rare entity in our environment and very rare presentation in salivary glands.*

*Malignant tumours of the parotid gland represent about 20% of the total parotid neoplasm. The most frequent histological type of malignant parotid carcinoma is squamous cell (67%). Parotid gland lymphoepithelial carcinoma is englobed into undifferentiated cancers which represent less than 1% of malignant carcinoma. In the event of suspected malignant parotid gland tumour, it is necessary to conduct intraoperative histopathological examination and diagnosis imaging tests.*

*We present a case of carcinoma of the parotid gland in a patient of 77 years which is remarkable because of his European origin and the positivity of serologies to the Epstein-Barr virus, and discuss the features of the lesion.*

## KEY WORDS:

*Malignant epithelial neoplasm. Parotid gland.*

## Caso Clínico

Se presenta el caso de una paciente de 77 años que acude al servicio de urgencias por parálisis facial periférica derecha. En la exploración ORL se aprecia tumoración de glándula parótida derecha dura a la palpación, no dolorosa, no adherida a planos profundos, de aproximadamente 2x1 cm. Resto de exploración a nivel ORL compatible con la normalidad.

Se deriva para estudio y control a las consultas de ORL.

En el TAC cervical se aprecia una tumoración sólida de 2,5x2 cm localizada en el lóbulo superficial de la glándula parótida derecha que desplaza vena retromandibular (Fig. 1), también se visualiza otra formación nodular parotídea de aproximadamente 12 mm de diámetro más medial y posterior y múltiples adenopatías de triángulo posterior derecho (Fig. 2). Se visualizan también adenopatías mediastínicas en espacio paratraqueal derecho superior e inferior y periaórticas sugestivas de enfermedad linfoproliferativa, sin poder descartar otras patologías.

Se solicita PAAF de dicha tumoración sin resultado concluyente por lo que se programa intervención quirúrgica para biopsia intraoperatoria y según resultado parotidectomía total más vaciamiento cervical funcional derecho. En el acto quirúrgico se remite parte de la glándula y ganglio cervical para estudio intraoperatorio, informándose de que se trata de tumoración maligna y ganglio metastatizado, pero sin poder precisar extirpe, que se informará en el estudio definitivo.

El estudio definitivo anatomopatológico demuestra carcinoma linfoepitelial (LEC) de glándula parótida (aso-

ciado a virus de Epstein Barr) con metástasis en ganglios linfáticos intra y periglandulares.

Se realiza estadiaje del tumor que resulta T3N2M0. El caso se presenta en comité de tumores de cabeza y cuello para plantear tratamiento multidisciplinar en el que se decide, tras la intervención quirúrgica (parotidectomía derecha mas vaciamiento funcional derecho) la administración de quimioterapia y radioterapia.

## Introducción

El Carcinoma linfoepitelial es un carcinoma no diferenciado de células epiteliales no queratinizadas y estroma linfoide denso<sup>1</sup>. Su frecuencia es inferior al 5% de los tumores malignos de glándulas salivares<sup>2</sup>. Se ha observado una alta prevalencia en países asiáticos y esquimales pero es excepcional en países mediterráneos. Se ha visto una asociación entre este tipo de tumor y el virus Epstein Barr (VEB)<sup>3</sup>. Los linfoepiteliomas pueden permanecer asintomáticos durante mucho tiempo, observándose en un alto porcentaje de pacientes, metástasis a los ganglios linfáticos en su presentación inicial. El carcinoma linfoepitelial tiene mejor pronóstico que el resto de carcinomas de células no diferenciadas de glándulas salivares.

## Discusión

El Carcinoma linfoepitelial es un carcinoma poco frecuente en glándulas salivares y puede aparecer en cualquier grupo de edad y sin diferencias entre sexos<sup>1</sup>.



Figura 1: TAC en corte axial. Tumoración parotídea derecha que desplaza vena retromandibular derecha.

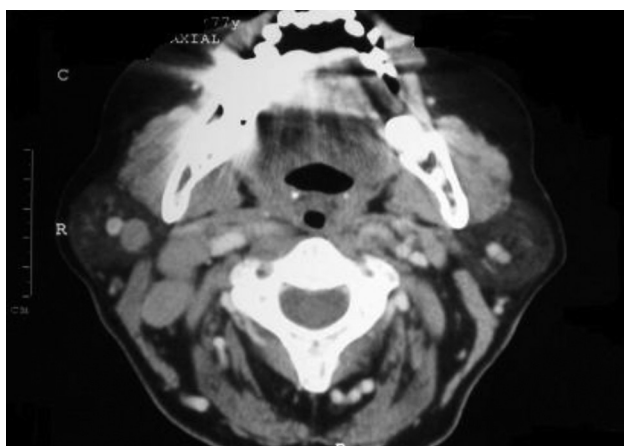


Figura 2: TAC en corte axial. Adenopatías submandibulares y en triángulo posterior derecho.

Su localización más frecuente otorrinolaringológica es la nasofaringe, seguido de la laringe y de glándulas salivares.

Etiológicamente se ha visto que el factor genético-geográfico esta claramente demostrado, de manera que este tipo de tumores tienen una prevalencia muy alta en lugares como el sudeste asiático, norte de África y Groenlandia<sup>2</sup>. Sin embargo, es excepcional en países mediterráneos.

Mediante estudios bioquímicos e inmunológicos se han encontrado indicios de la asociación de este tumor con el virus Epstein Barr (VEB)<sup>3</sup>. Parece haber una fuerte variación étnica en la asociación del VEB con el tumor ya que se ha demostrado su positividad sobretodo en personas esquimales mientras que es difícilmente demostrable en personas de raza blanca. El VEB se asocia fundamentalmente a carcinomas localizados en nasofaringe, mientras que su asociación con tumores de glándulas salivares es menos consistente<sup>4</sup>.

Clínicamente los linfoepiteliomas pueden permanecer asintomáticos mucho tiempo, lo cual hace que al diagnóstico estén más evolucionados. Además de la presencia de masa parótida o submandibular, el dolor es un síntoma frecuente y se observa parálisis facial hasta en un 20% de los pacientes. Hay más de un 40% de los pacientes que presentan metástasis a los ganglios linfáticos cervicales durante la presentación inicial, un 20% desarrollan recidiva local o metástasis a los ganglios linfáticos y otro 20% desarrollan metástasis distal en los tres años siguientes a la terapia.

En cuanto a la clasificación, el 90% de las lesiones malignas de glándulas salivares son carcinomas de células diferenciadas y el 10% restante son carcinomas de células indiferenciadas, donde esta comprendido el carcinoma linfoepitelial.

El LEC ofrece una intensa infiltración de células linfoides en el estroma lo que dificulta fuertemente su diagnóstico diferencial con metástasis parotídeas del carcinoma indiferenciado de nasofaringe u otros carcinomas linfoepiteliales que se desarrollan en otras partes del cuerpo. Esto último ha hecho que algunos autores aconsejen realizar siempre en este tipo de tumores biopsia ciega de cavum.

El tratamiento es la cirugía radical con vaciamiento ganglionar y radioterapia externa postquirúrgica<sup>5</sup> (5000 cGreys en aproximadamente 7 semanas). Para algunos autores cuando el tumor es superior a 4 cm se debe asociar quimioterapia debido al empeoramiento del pronóstico que tiene este tumor cuando alcanza estas dimensiones.

La presencia de un crecimiento rápido, dureza y fijación a los elementos adyacentes y la piel, adenopatías regionales, dolor o parálisis facial son signos de mal pronóstico que indican mayor grado de malignidad<sup>6</sup>. Sin embargo, el curso clínico del LEC en comparación con el resto de carcinomas no diferenciados de glándulas salivares, tiende a ser de crecimiento más lento y menos agresivo<sup>7</sup>.

La supervivencia global del LEC de glándulas salivares va del 50% al 87% a los 5 años y en un porcentaje muy bajo dan lugar a metástasis a distancia

## Bibliografía

1. López Campos D, Pérez Piñero B, Campos Bañales ME. Manejo del linfoepitelioma de laringe. Presentación de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2000 May;51(4):369-72.
2. Tian Z, Li L, Wang L, Hu Y, Li J. Salivary gland neoplasms in oral and maxillofacial regions: a 23-year retrospective study of 6982 cases in an eastern Chinese population. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010 Mar;39(3):235-42. Epub 2009 Nov 29.
3. Manganaris A, Patakiouta F, Xirou P, Manganaris T. Lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland: is an association with Epstein-Barr virus possible in non-endemic areas? *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2007 Jun;36(6):556-9. Epub 2007 Feb 15. Review.
4. Leung SY, Chung LP, Yuen ST, Ho CM, Wong MP, Chan SY. Lymphoepithelial carcinoma of the salivary gland: in situ detection of Epstein-Barr virus. *J Clin Pathol.* 1995 Nov;48(11):1022-7.
5. Nagliati M, Bolner A, Vanoni V, Tomio L, Lay G, Murtas R, Deidda MA, Madeddu A, Delmastro E, Verna R, Gabriele P, Amichetti M. Surgery and radiotherapy in the treatment of malignant parotid tumors: a retrospective multicenter study. *Tumori.* 2009 Jul-Aug;95(4):442-8.
6. Bell RB, Dierks EJ, Homer L, Potter BE. Management and outcome of patients with malignant salivary gland tumors. *Journal of oral maxillofacial Surgery: official journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons.* 2005 Jul;63(7):917-28.
7. Wang CP, Chang YL, Ko JY, Lou PJ, Yeh CF, Sheen TS. Lymphoepithelial carcinoma versus large cell undifferentiated carcinoma of the major salivary glands. *Cancer.* 2004 Nov 1;101(9):2020-7.

## Correspondencia

Dra. Laura Gracia Simón  
Plaza San Francisco, 4 - 8º izqda.  
50005 ZARAGOZA  
e-mail: lau\_g\_s@hotmail.com