

## Casos Clínicos

# Metastasis pulmonares tardías de carcinoma adenoideo quístico de la glandula de bartolino.

Manuel Quiroz<sup>1</sup>, Rafael Moya<sup>2</sup>, Paulina Rojas<sup>3</sup>, Juan E. Cheyre<sup>4</sup>, Manuel Meneses<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Becario Cirugía general, Universidad de Chile, Hospital Clínico San Borja Arriarán. Santiago, Chile.

<sup>2</sup> Becario Cirugía general, Universidad de Chile, Hospital del Salvador. Santiago, Chile.

<sup>3</sup> Alumna Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile.

<sup>4</sup> Servicio Cirugía Torácica, Instituto Nacional del Tórax. Santiago, Chile.

<sup>5</sup> Servicio Anatomía Patológica, Instituto Nacional del Tórax. Santiago, Chile.

### RESUMEN

El carcinoma adenoideo quístico de la glándula de Bartolino (GB) es una entidad infrecuente, de crecimiento lento y comportamiento agresivo con alta recurrencia local y metástasis.

Presentamos el caso de una paciente de 48 años, con antecedente de tratamiento quirúrgico de un absceso Bartolino derecho. La biopsia demostró un carcinoma adenoideo quístico (CAQ) de la GB, por lo que se realizó hemivulvotomía radical derecha y linfadenectomía inguinofemoral. El resultado de la biopsia mostró 4 ganglios positivos de 12 y margen lateral positivo a menos de 2 mm. Por lo que se realizó adyuvancia con radioterapia.

La paciente no se presenta a su control y acude luego de tres años por dolor urente desde cadera izquierda hacia rodilla y cara lateral de la pierna y pie. Se realiza cintigrama óseo que muestra lesión osteoblástica sacroilíaca izquierda de 2 cm, por lo que se completó estudio de diseminación con tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis con contraste que evidenció múltiples lesiones nodulares pulmonares bilaterales de distribución generalizada en parénquima central, periférico y subpleurales.

Se deriva al Instituto Nacional del Tórax, completando estudio preoperatorio y se realizó una biopsia quirúrgica por video toracoscopia resecando un nódulo subpleural, el informe histológico señaló una metástasis de CAQ concordante con primario en GB.

La paciente fue presentada en el comité oncológico y se indicó radioterapia paliativa a lesión sacroilíaca y control clínico ambulatorio. Ha evolucionado estable desde el punto de vista funcional pulmonar.

**PALABRAS CLAVE:** Glándulas de Bartolino; carcinoma adenoideo quístico; metástasis neoplásicas

### ABSTRACT

Adenoid cystic carcinoma of Bartholin glands (BG) is a rare, slow-growing but a highly aggressive tumor with remarkable capacity for local recurrence and distant metastasis.

We present the case of a 48 year-old female patient with a history of surgical treatment for right Bartholin abscess. The biopsy showed a cystic adenoid carcinoma of the BG, which led to radical hemivulvectomy and inguinofemoral lymphadenectomy.

The biopsy show inguinal lymph node metastasis on 4 of 12 lymph nodes and positive surgical resection margin. Adjuvant radiotherapy was applied.

The patient doesn't present to her clinical follow up, and consult three years later with radiological evidence of sacroiliac metastasis on bone scintigraphy.

Study was completed with thorax, abdomen and pelvis tomography scan, and showed multiple bilateral lung nodules.

The patient was transferred to National Thoracic Institute, and preoperative study was performed. We decide to obtain histological confirmation by a video thoracoscopy, it was performed without incidents.

Histology show metastasis of adenoid cystic carcinoma pattern, concordant with primary tumor.

The patient was submitted to the oncology committee and palliative radiotherapy was indicated for sacroiliac lesion. The patient evolve stable and asymptomatic at ambulatory clinical control.

**KEYWORDS:** Bartholin glands; adenoid cystic carcinoma; neoplasm metastasis

## INTRODUCCIÓN

El carcinoma primario de la GB es una patología infrecuente, descrita por primera vez el año 1864 por Klob, corresponde a menos del 1% de las neoplasias malignas ginecológicas, de estos, el 40% corresponde a adenocarcinomas y carcinoma escamoso, el 5% a carcinoma adeno escamoso<sup>1,2</sup>.

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) de la GB es infrecuente y corresponde al 15% de las neoplasias de esta glándula<sup>3</sup>.

Debido a lo infrecuente de la patología maligna de la GB, el diagnóstico es complejo y generalmente el cuadro inicial es diagnosticado y tratado como un quiste o absceso.

Además de lo anterior, esta entidad presenta una alta tasa de recidiva local, diseminación hematogena y perineural, encontrando casos de recurrencia local incluso con márgenes de resección negativos<sup>4</sup>.

Actualmente no existen guías para el manejo de esta entidad, el consenso es tratarla como un carcinoma vulvar escamoso, a pesar de las diferencias en relación a la anatomía y comportamiento del tumor<sup>5</sup>.

Presentamos un caso derivado a nuestro centro por estudio de lesiones pulmonares sospechosas.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 48 años, género femenino, con antecedente de cuadro diagnosticado como absceso de la GB derecha el año 2012, se realizó drenaje y

resección de la glándula y tratamiento antibiótico de amplio espectro.

La biopsia diferida informó carcinoma adenoideo quístico de la GB con bordes de sección positivos, por lo cual se programó cirugía con intención curativa, la que se realizó un mes después de la primera intervención, completando hemivulvectomía radical parcial y linfadenectomía inguino-femoral derecha.

La paciente presenta seroma de herida operatoria, evoluciona sin otros incidentes, se indica el alta al séptimo día post operatorio y se presenta el caso a comité oncológico con la biopsia definitiva.

La biopsia mostro 4 ganglios inguinales positivos para carcinoma adenoideo quístico de 12 resecados, y borde de sección lateral positivo a menos de 2 mm.

Con este resultado se decidió realizar adyuvancia con radioterapia completando tratamiento en marzo de 2013.

Debido a la ausencia de síntomas, la paciente abandona los controles y consulta actualmente por cuadro de tres meses de evolución de comienzo insidioso y progresivo caracterizado por dolor tipo urente en región lumbar, que se irradiaba a miembro inferior derecho por borde lateral llegando hasta dedos del pie.

Se realiza cintigrama óseo que muestra alteración osteoblástica sacroilíaca izquierda.

Debido a ausencia de controles de patología neoplásica se decide realizar radiografía de tórax

primero (Figura 1) y luego tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis con contraste (Figura 2), encontrando como hallazgo múltiples lesiones nodulares pulmonares bilaterales de distribución generalizada en parénquima central y periférico.

Se deriva al Instituto Nacional del Tórax para estudio, encontrando al ingreso una paciente enflaquecida, limitación de las actividades de la vida diaria por dolor en extremidad inferior izquierda, se solicita estudio general, electrocardiograma, espirometría y ecocardiografía resultando normales.

Se decide realizar biopsia quirúrgica por video toracoscopia de una lesión periférica subpleural derecha y se envía a biopsia.

La paciente evoluciona en buenas condiciones, sin incidentes en el post operatorio inmediato y tardío. Se indica alta y control ambulatorio.

La biopsia demostró un nódulo subpleural que corresponde a metástasis de adenocarcinoma con patrón adenoideo concordante con primario en GB (Figura 3).

Se presenta el caso al comité oncológico y se decide realizar tratamiento paliativo y radioterapia a la lesión sacroilíaca izquierda.

La paciente se encuentra en buenas condiciones generales, sin sintomatología respiratoria y con disminución del dolor en extremidad inferior.

## DISCUSIÓN

EL CAQ de la GB es una entidad infrecuente, corresponde a menos del 1% de los cánceres ginecológicos y se han reportado menos de 80 casos<sup>4</sup>.

El diagnóstico es difícil, el cuadro clínico se caracteriza por aumento de volumen palpable del labio mayor, en algunos casos asociado a dolor, prurito y cambios de la coloración de la piel, también se ha descrito sangrado ocasional y dispareunia.

Las pacientes se presentan la mayoría de las veces en los servicios de urgencia con un cuadro similar a patologías benignas como el quiste o absceso de la GB, por lo que se trata mediante drenaje quirúrgico o marsupialización<sup>5</sup>.

Cuando se realiza marsupialización es posible que se retrase el diagnóstico, debido a la ausencia de una muestra histológica. En nuestro caso, se decidió resecar el tejido de aspecto inflamatorio y enviar a biopsia diferida obteniendo un diagnóstico en corto tiempo. A pesar de que esto, una cirugía sin criterios de resección oncológica alcanza recidivas reportadas de entre un 30% a 43%<sup>3,6</sup>.

El tratamiento de elección en esta entidad es la resección, existen diversas alternativas, resección radical y hemivulvectomía, con o sin linfadenectomía inguino-femoral ipsilateral. Es necesario un margen de resección adecuado, ya que este tumor puede infiltrar la pared lateral de la vagina y la fosa isquio-rectal. No se recomienda la vulvectomía total como primera alternativa debido a que no ha demostrado mejoría en la sobrevida, lo que se explica por la radioterapia adyuvante que reciben los pacientes con márgenes positivos<sup>1</sup>.

No se conocen completamente los efectos de la radioterapia adyuvante en esta entidad, sin embargo, en series reportadas se evidencia disminución y ausencia de recurrencia local en pacientes con criterios oncológicos de agresividad, entre ellos; márgenes positivos, metástasis ganglionar, invasión linfo-vascular y perineural<sup>6,7</sup>.

Las metástasis a distancia más frecuentes son las pulmonares, se han reportado localizaciones infrecuentes en cerebro, riñón e hígado<sup>8</sup>. No existe evidencia sobre el manejo de las metástasis a distancia, se ha utilizado diferentes esquemas de quimioterapia, sin embargo, entre los más usados en la actualidad están la Ciclofosfamida, Cisplatino y Adriamicina<sup>9,10</sup>. En metástasis pulmonares un trabajo ha reportado el uso de quimioterapia paliativa con estabilización de la enfermedad<sup>11</sup>.

En base a la literatura se recomienda sospechar patología maligna en pacientes cercanas a la cuarta década y considerar realizar biopsia durante el procedimiento<sup>1,11</sup>.

En la intervención con intención curativa realizar linfadenectomía regional y radioterapia posterior en caso de encontrar criterios oncológicos de agresividad<sup>1,3-12</sup>.

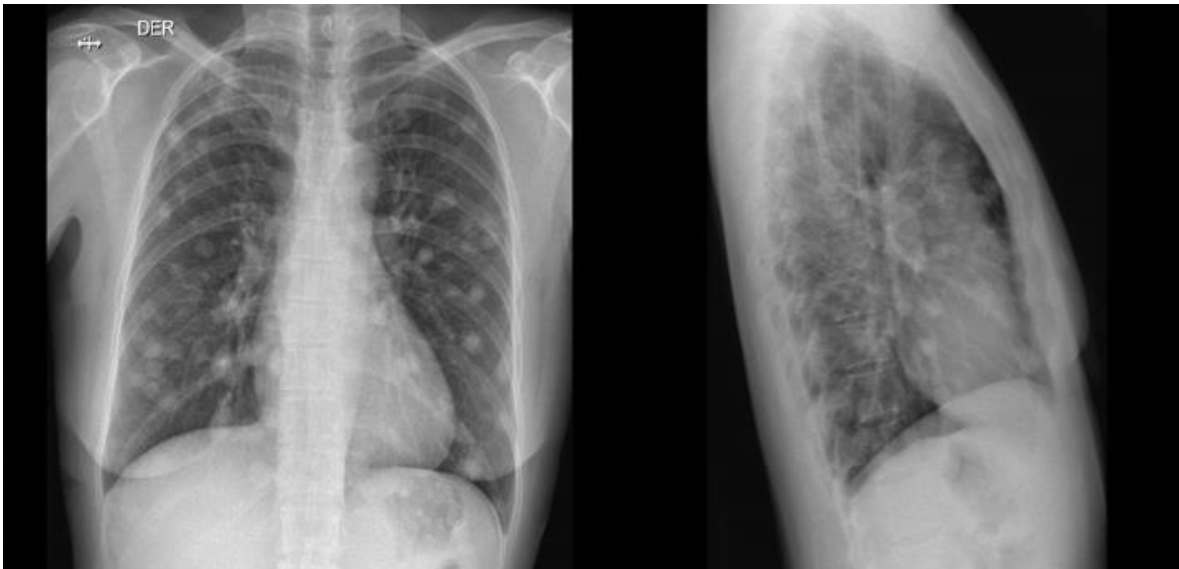
Mantener un control estricto de la paciente, ya que las recidivas pueden presentarse a distancia y de forma tardía, a pesar de un tratamiento oncológico

adecuado, debido al compromiso perineural y linfovascular precoz de este tumor.

## REFERENCIAS

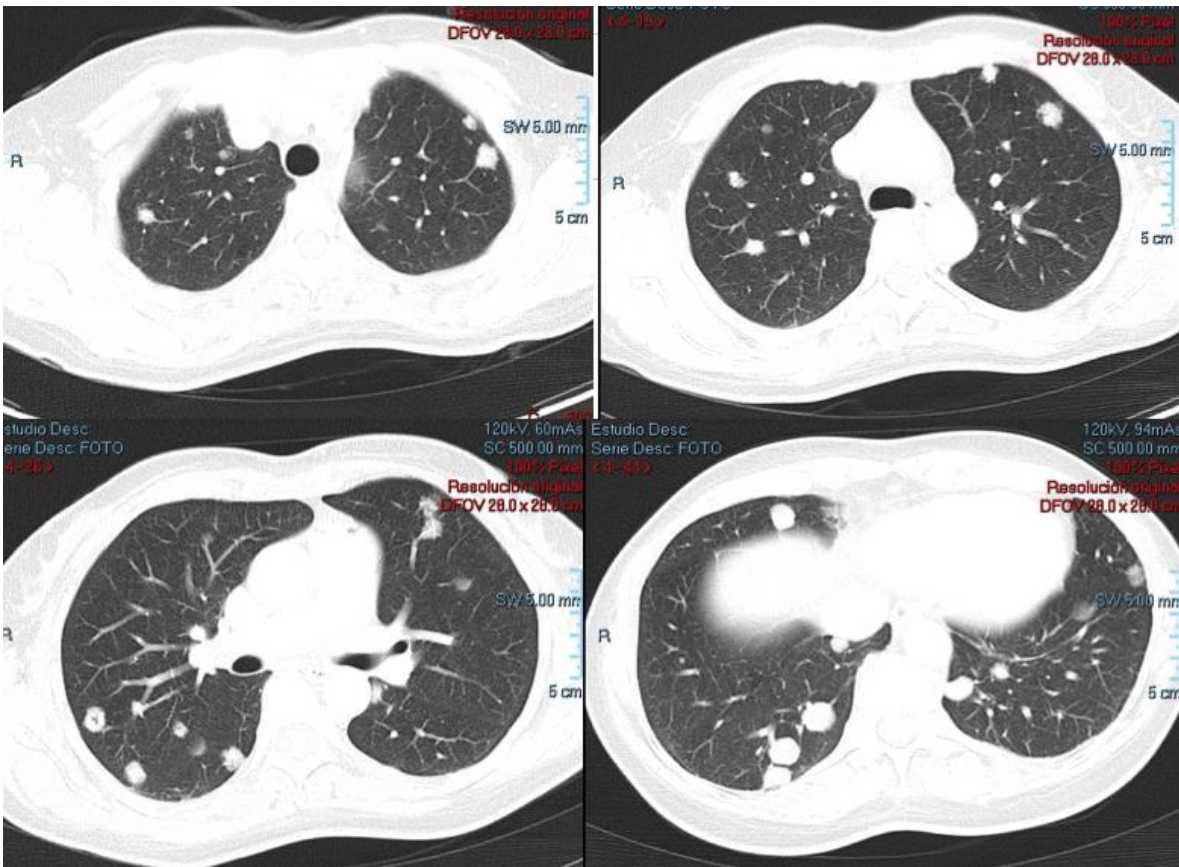
1. Yang SY, Lee JW, Kim WS, Jung KL, Lee SJ, Lee JH, et cols. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: report of two cases and review of the literature. *Gynecol Oncol.* 2006; 100: 422-5.
2. Crum CP, McCluggage WG, Herrington CS, Regauer S, Wilkinson EJ. Tumours of the Vulva: Epithelial tumors. En: Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH, edi-tors. WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2014. 237-8.
3. Anaf V, Buxant F, Rodesch F, Simon P, van de Stadt J, Noel JC et cols. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: what is the optimal approach? *Eur J Surg Oncol.* 1999; 25: 406-9.
4. Alsan CI, Vinh-Hung V, Eren F, Abacioglu U. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: case report and systematic review of the literature. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2011; 32: 567-72.
5. Lopez-Varela E, Oliva E, McIntyre JF, Fuller AF Jr. Primary treatment of Bartholin's gland carcinoma with radiation and chemoradiation: a report on ten consecutive cases. *Int J Gynecol Cancer.* 2007; 17: 661-7.
6. Copeland LJ, Sneige N, Gershenson DM, Saul PB, Stringer CA, Seski JC. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin gland. *Obstet Gynecol* 1986; 67: 115-20.
7. Rosenberg P, Simonsen E, Risberg B. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: a report of five new cases treated with surgery and radiotherapy. *Gynecol Oncol* 1989; 34: 145-7.
8. Ramanah R, Allam-Ndoul E, Baeza C, Riethmuller D. Brain and lung metastasis of Bartholin's gland adenoid cystic carcinoma: a case report. *J Med Case Rep* 2013; 7: 208.
9. Lelle RJ, Davis KP and Roberts JA. Adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: the University of Michigan experience. *Int J Gynecol Cancer* 1994; 4: 145-9.
10. Wheelock JB, Goplerud DR, Dunn LJ, Oates JF 3rd. Primary carcinoma of the Bartholin gland: a report of ten cases. *Obstet Gynecol* 1984; 63: 820-4.
11. Yoon, G, Kim, H-S, Lee, Y-Y, Kim T-J, Choi, C H, Song S Y, Kim B-Y et cols. Analysis of clinical outcomes of patients with adenoid cystic carcinoma of Bartholin glands. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology.* 2015; 8: 5688-94.
12. Budd GT, Groppe CW. Adenoid cystic carcinoma of the salivary gland. Sustained complete response to chemotherapy. *Cancer* 1983; 51: 589-90.

Figura 1

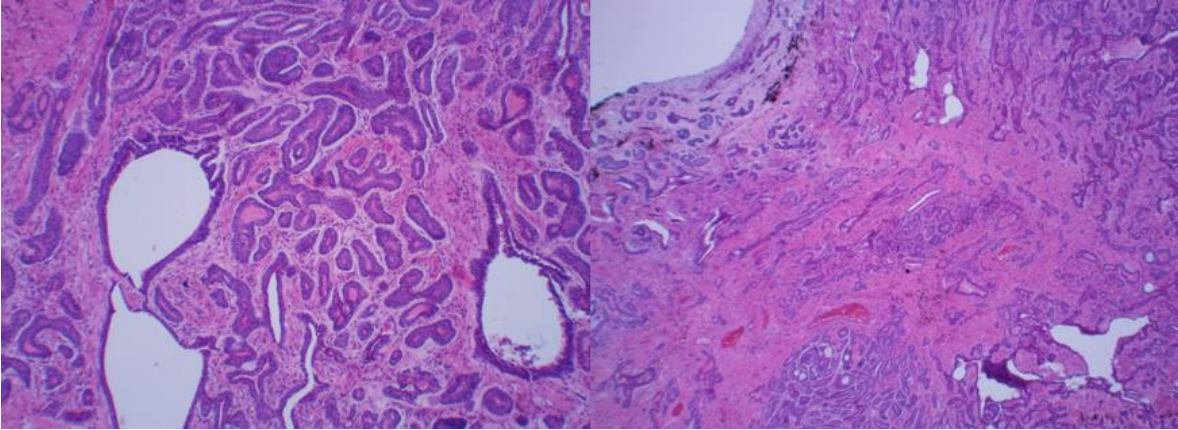


Radiografía de tórax, muestra lesiones nodulares bilaterales bien delimitadas.

Figura 2



Tomografía computada de tórax, evidencia lesiones nodulares pulmonares bilaterales de distribución generalizada, que captan contraste, algunas en contacto con la pleura visceral.

**Figura 3**

Biopsia quirúrgica de un nódulo subpleural, corresponde a metástasis de adenocarcinoma con patrón adenoideo concordante con origen en glándula de Bartolino. Se observan nidos celulares de aspecto cribiforme formando estructuras de aspecto glandular.