

# Carcinoma Adenoide Quístico Gigante de Glándula Submandibular: Presentación de un Caso Inusual y Revisión de la Literatura

## Giant Adenoid Cystic Carcinoma of Submandibular Gland: An Uncommon Case Presentation and Literature Review

María Elena Samar Romani<sup>1</sup>; Rodolfo Esteban Ávila Uliarte<sup>1</sup>;  
Alberto Gustavo Corball de Santiago<sup>2,3</sup> & Ismael Bernardo Fonseca Acosta<sup>2</sup>

---

**SAMAR-ROMANI, M. E.; ÁVILA-ULIARTE, R. E.;** CORBALL DE SANTIAGO, A. G. & FONSECA-ACOSTA, I. B. Carcinoma adenoide quístico gigante de glándula submandibular: presentación de un caso inusual y revisión de la literatura. *Int. J. Odontostomat.*, 19(3):285-290, 2025.

**RESUMEN:** El propósito de este trabajo fue presentar un caso inusual de carcinoma adenoide quístico gigante de glándula submandibular en una paciente de 72 años obesa, hipertensa, con antecedente de accidente cerebrovascular isquémico, diabetes, hipertensión arterial, ex tabaquista de 40 cigarrillos diarios y amputación supracondílea de ambos miembros inferiores que acude a la consulta por primera vez después de varios años de evolución y que en los últimos meses creció a un ritmo acelerado. Se realizó una operación comando de la glándula submandibular extirpando un tumor bien delimitado, que pesaba 1.100 g y medía 11,20 por 16 por 9 cm. La paciente permaneció internada con evolución favorable y murió al décimo día de internación por un accidente cerebrovascular isquémico.

**PALABRAS CLAVE:** Glándula submandibular, neoplasias, carcinoma adenoide quístico gigante.

---

### INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de las glándulas salivales representan aproximadamente el 3 % de todos los tumores de cabeza y cuello (Luksic *et al.*, 2022). Se trata de lesiones poco frecuentes, con distintos potenciales de malignidad, clasificadas en 39 subtipos histológicos, tanto benignos como malignos, cuyas diferencias estructurales generan desafíos significativos en el diagnóstico y pronóstico (World Health Organization, 2017). Estas neoplasias son poco comunes en la glándula submandibular; en comparación con la glándula parótida, su frecuencia es aproximadamente diez veces menor (Luksic *et al.*, 2012; Etic *et al.*, 2012; Luksic *et al.*, 2022). No obstante, la proporción de tumores malignos respecto a los benignos en la glándula submandibular es mayor que en la glándula parótida (Samar Romani *et al.*, 2021). Por otra parte, conviene destacar que los tumores de tamaño excesivo son poco frecuentes en la patología de cabeza y cuello. Un tumor se considera gi-

gante no solo por sus dimensiones, sino también por su peso (Diom *et al.*, 2015). La mayoría de las neoplasias gigantes reportadas en la literatura corresponden a adenomas pleomórficos (Takahama *et al.*, 2008; Tarsitano *et al.*, 2015; Bordoy-Soto *et al.*, 2016; Pareek *et al.*, 2022).

El carcinoma adenoide quístico constituye uno de los carcinomas salivales más frecuentes, presentándose comúnmente en la glándula submandibular, a diferencia de la glándula parótida (Cantù, 2021). Asimismo, se trata de uno de los tumores malignos más frecuentes de las glándulas salivales menores (Coca-Pelaz *et al.*, 2015). En el presente estudio se analizaron las características histológicas e inmunohistoquímicas, así como la evolución clínica, de un caso poco frecuente de carcinoma adenoide quístico gigante de la glándula submandibular en una paciente de 72 años.

<sup>1</sup> Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Córdoba, República Argentina.

<sup>2</sup> Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Córdoba, República Argentina.

<sup>3</sup> Fundación para la Educación, Investigación y Prevención en Cabeza y Cuello, Córdoba, República Argentina.

FUNDED. Subsidio Consolidar 05/H575, Secretaría de Ciencia y Tecnología, Universidad Nacional de Córdoba, República Argentina.

## REPORTE DE CASO

Una paciente de 72 años consultó por primera vez en mayo de 2022 por un bulto localizado en la región submandibular izquierda, de varios años de evolución, de crecimiento lento, pero que en los últimos meses había crecido a un ritmo más acelerado, con dolor y cambios en la piel suprayacente.

Al examen clínico se observó una tumoración que medía aproximadamente 16 cm de diámetro, dura y fija a los tejidos circundantes (Fig. 1 A). Los antecedentes clínicos incluían obesidad, hipertensión, accidente cerebrovascular isquémico previo, diabetes, tabaquismo previo de 40 cigarrillos diarios y amputación supracondílea de ambos miembros inferiores.

Se realizó una tomografía axial computarizada con contraste, donde se diagnosticó una lesión vascularizada de 11,26 cm por 15,41 cm, con áreas de necrosis y sin metástasis en cuello ni tórax (Fig. 1B). No se observó compromiso óseo ni afectación de los vasos del cuello ni de las vías aérea y digestiva, aunque sí se identificó alteración de la piel. No había

metástasis en otros órganos distantes. Se efectuó una biopsia por incisión, en la cual se informó un diagnóstico presuntivo de adenocarcinoma de glándula salival.

Se programó una operación comando de la glándula submandibular, un procedimiento quirúrgico combinado que incluyó la resección del tumor y la disección cervical de los linfonodos, seguida de la reconstrucción con colgajo.

Durante la cirugía, se observó compromiso de piel, platisma, ramo marginal mandibular del nervio facial, y músculos infrahioideos, digástrico y milohioideo izquierdos. Se procedió a la resección en bloque con vaciamiento de nodos linfoides supraomohioideos, pesando la pieza completa 1.100 g (Fig. 1C y D). Los nervios hipogloso y lingual fueron preservados. La reconstrucción del sitio quirúrgico se realizó con un colgajo fasciocutáneo. La paciente permaneció internada con evolución favorable, pero al sexto día presentó un episodio de depresión de sensorio, consecuencia de un accidente cerebrovascular isquémico. Finalmente, falleció al décimo día de internación.

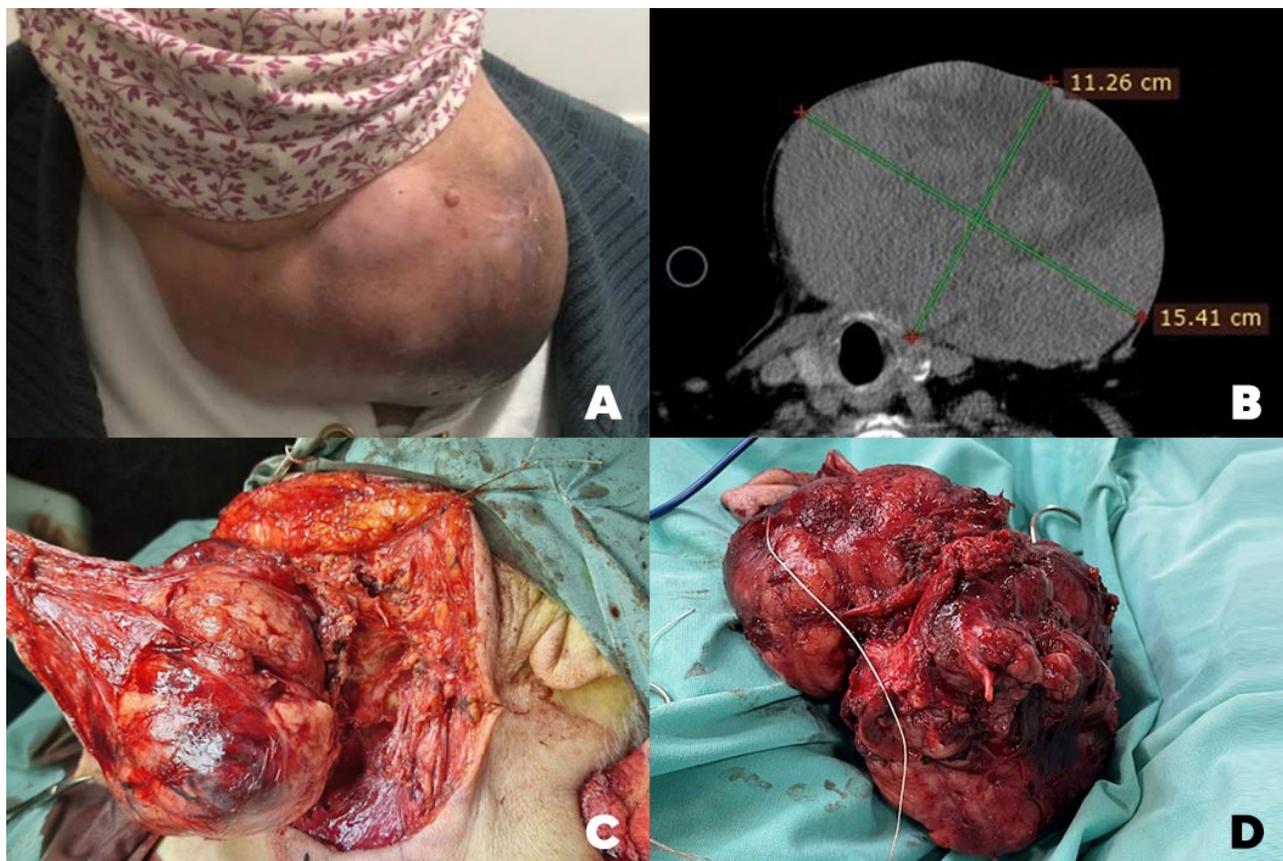


Fig. 1. Carcinoma adenoide quístico gigante de submandibular. A) Paciente que presenta la tumoración motivo de consulta. B) Tomografía axial computarizada. C) Imagen intraoperatoria. D) Imagen macroscópica de la pieza quirúrgica.

## Patología

a) **Macroscopía:** Se recibió: A- Un tumor bien delimitado, que pesaba 1.100 g y medía 11,20 por 16 por 9 cm, revestido de un losange de piel de 18 por 6 cm. La superficie era lobulada, rodeada por una pseudocápsula fibrosa con escaso tejido adiposo adherido. Al corte el material tenía consistencia elástica, blanquecino y con sectores de aspecto necrótico. En algunas áreas se observó la infiltración de la grasa.

b) **Microscopía:** Los hallazgos histopatológicos de los cortes coloreados con H/E correspondieron a un carcinoma adenoide quístico Grado II, donde coexistían tres patrones morfológicos: cribiforme, tubular y menos del 30% de sólido (Fig. 2 A y B), con áreas de estroma hialino de importante espesor (Fig. 3), infiltración perineural y cutánea. El diagnóstico morfológico del tumor se basó en la última clasificación de la Organización Mundial de la Salud.

c) **Inmunohistoquímica:** Confirmado el diagnóstico previo se realizaron inmunomarcaciones en cortes histológicos de 4 µm de espesor con los anticuerpos monoclonales

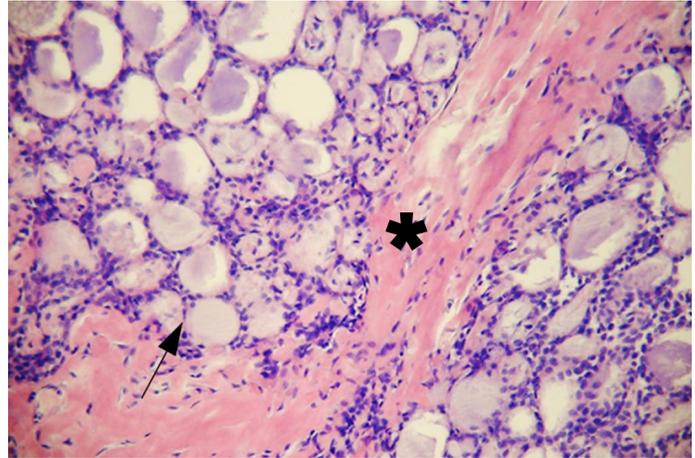


Fig. 3. Carcinoma adenoide quístico gigante de submandibular. Área con patrón cribiforme (flecha) y abundante estroma hialino eosinofílico (asterisco). H/E. Objetivo 10x.

p63, MUC-1 y Ki67; se empleó el kit LSAB+ de DAKO. Para p63 el tumor se consideró positivo ya que presentó un número mayor al 30 % de células neoplásicas (mioepitelios) que expresaron de manera evidente este marcador nuclear. El índice de proliferación con Ki67 fue superior al 15 % (Langner *et al.*, 2004; Li *et al.*, 2015). El patrón de expresión de la glucoproteína transmembrana MUC-1 fue membranoso con marcación citoplasmática difusa adicional en el 75 a 90 % de los epitelios (Fig. 4 A, B y C).

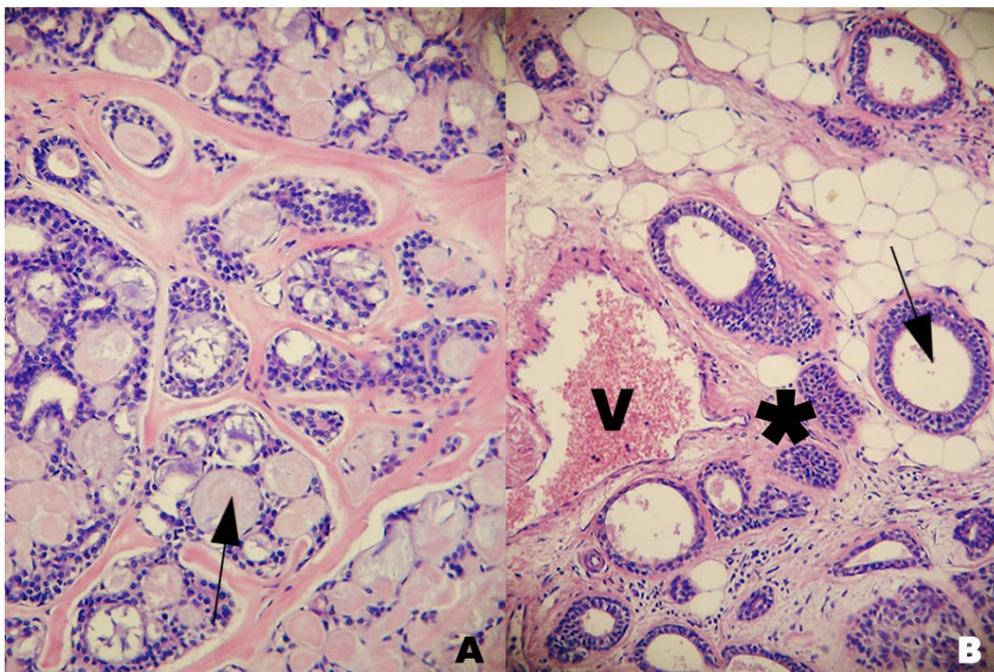


Fig. 2. Carcinoma adenoide quístico gigante de submandibular. A) Áreas de patrón cribiforme. Múltiples áreas pseudoquísticas (flecha). H/E. Objetivo 10x. B) Área de patrón tubular (flecha) y sólido (asterisco). Vaso sanguíneo congestivo (V). H/E. Objetivo 10x.

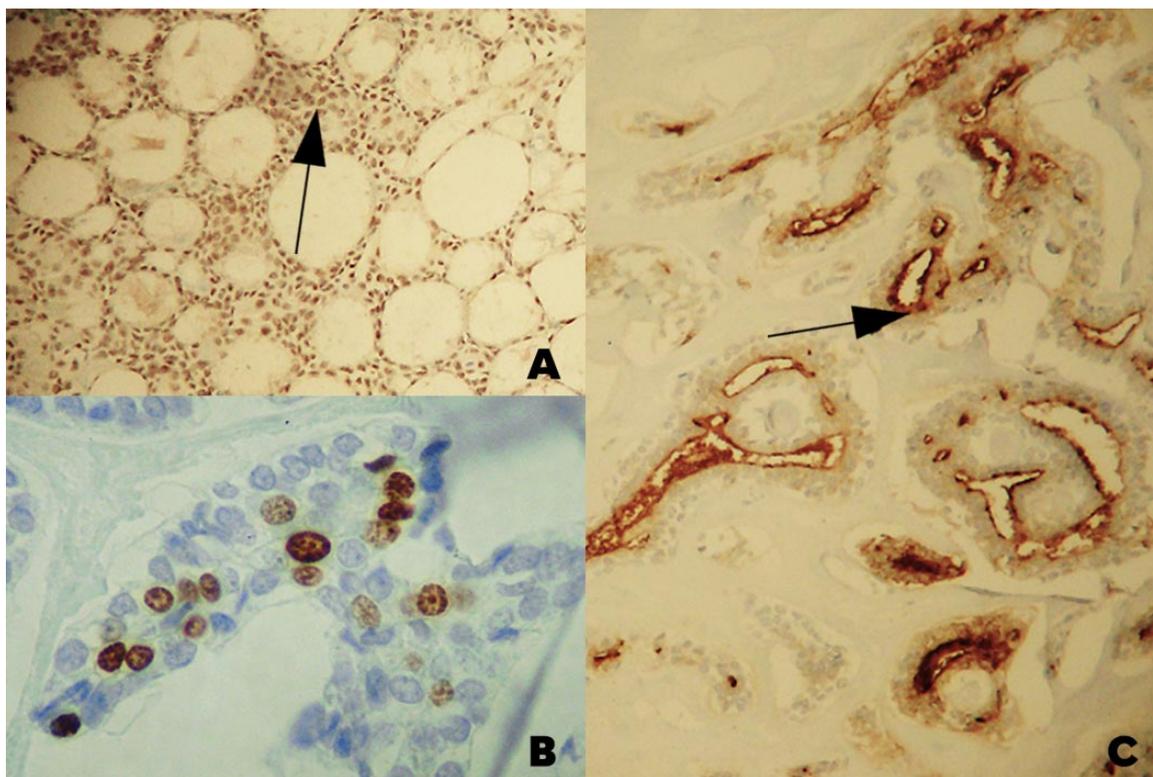


Fig. 4. Carcinoma adenoide quístico gigante de submandibular. Inmunohistoquímica A) Se señalan los núcleos de mioepiteliocitos p63 positivos. Objetivo 10x. B) Núcleos positivos para Ki67. Objetivo 40x. C) Marcación difusa (membranosa apical y citoplasmática) de los epiteliocitos neoplásicos (flecha). MUC-1. Objetivo 10x.

El marcador de proliferación nuclear Ki-67 se evaluó a través del sistema de cálculo de conteo celular en campos que carecían de áreas de necrosis y eran homogéneos en la población celular en estudio. Sobre cada campo se contabilizaron a mayor aumento el número total y acumulado de células y las células marcadas mediante Ki-67. A partir de este conteo se obtuvo un índice proliferativo aplicando la fórmula células marcadas / células totales x 100 (en porcentaje). La expresividad fue positiva si había más de un 10 % de células marcadas y negativa si este porcentaje no llegaba a esta cifra o no había expresión de células teñidas.

## DISCUSIÓN

El carcinoma adenoide quístico es un tumor maligno poco frecuente, representando aproximadamente el 1 % de los cánceres de cabeza y cuello y el 10 % de todas las neoplasias de las glándulas salivales. Fue descrito por primera vez por Robin, Lorain y Laboulbene en publicaciones de 1853 y 1854. Formado por células con diferenciación ductal y mioepitelial, se caracteriza por un comportamiento agresivo y asintomático, con recurrencias locales e invasión

perineural (Coca-Pelaz *et al.*, 2015; Cantù, 2021). Su patrón de crecimiento se caracteriza por la presencia de estructuras cribiformes y tubulares, acompañadas de un porcentaje variable de componente sólido. Según el patrón predominante, se clasifica en tres grados histológicos (I, II y III), tal como se describe en el estudio clásico de Perzin *et al.* (1978).

El carcinoma adenoide quístico Grado I desarrolla estructuras cribiformes y tubulares, el tumor Grado II componentes cribiformes y tubulares y un componente sólido inferior al 30 %, mientras que el Grado III desarrolla estructuras cribiformes y tubulares con un componente sólido superior al 30 %. En el caso presentado en este trabajo la paciente desarrolló un carcinoma adenoide quístico de glándula submandibular izquierda cuya histopatología mostró una lesión Grado II, con inusuales características de peso y tamaño.

Se realizó una revisión exhaustiva de la literatura sobre tumores gigantes de las glándulas salivales, cuyos hallazgos confirmaron la rareza de este tipo de neoplasias, descritas principalmente en casos de adenomas pleomórficos (Takahama *et al.*, 2008;

Tarsitano *et al.*, 2015; Bordoy-Soto *et al.*, 2016; Pareek *et al.*, 2022). El primer caso de adenoma pleomórfico de parótida con un peso de 1 kg fue reportado por Spence en 1863 (Nitassi *et al.*, 2009). Hasnaoui *et al.* (2020) describieron un caso de carcinoma sarcomatoide gigante ex-adenoma pleomórfico de la glándula parótida, de larga evolución y dimensiones considerables. Estos autores señalaron que, según una clasificación de tumores voluminosos de parótida, el tumor más grande fue extirpado por Frylinck en 1956, con un peso de 26,5 kg.

Salara *et al.* (2019) describieron un caso de tumor de Warthin gigante de la glándula parótida con una evolución de 18 a 20 años en un paciente de 58 años; el espécimen medía 20 × 18 × 17cm y pesaba 1.024 g. Oktay *et al.* (2014) reportaron un caso de mioepitelioma gigante desarrollado durante 11 años en el paladar blando de un paciente de 55 años. Asimismo, Nnko *et al.* (2023) documentaron un adenoma pleomórfico gigante localizado en el paladar blando de un paciente de 44 años. Das *et al.* (2023) reportaron un caso excepcional de carcinoma adenoide quístico gigante de la fosa craneal posterior con invasión de la base del cráneo, simulando un glomus yugular, en una paciente de 60 años. Por su parte, Touati *et al.* (2015) describieron un carcinoma adenoide quístico gigante localizado en la cavidad sinonasal de un paciente de 70 años. Asimismo, Lerner *et al.* (1974) publicaron en un caso de carcinoma adenoide quístico gigante ulcerado de mama.

Los factores que llevan al desarrollo de estos tumores enormes y excepcionales son variados, asociados por diferentes autores con el acceso limitado al cuidado de la salud en algunos países, a las condiciones socioeconómicas de los pacientes y también a su falta de información y descuido, los que influyen de manera considerable en el retraso de su tratamiento (Tarsitano *et al.*, 2015; Jain *et al.*, 2021).

## CONCLUSIONES

No se hallaron reportes previos de carcinoma adenoide quístico gigante afectando las glándulas salivales. Por lo tanto, resulta relevante destacar la presentación de un caso excepcional de localización salival, hasta ahora no descrito en la literatura.

## AGRADECIMIENTOS

El presente trabajo es parte del proyecto “La matriz extracelular y el componente mioepitelial de los tumores epiteliales de glándulas salivales humanas:

estudio estructural, histoquímico e inmunohistoquímico”. Subsidio Consolidar 05/H575. Secretaría de Ciencia y Tecnología. Universidad Nacional de Córdoba. República Argentina.

**Cumplimiento de estándares éticos:** El presente trabajo es parte del proyecto “La matriz extracelular y el componente mioepitelial de los tumores epiteliales de glándulas salivales humanas: estudio estructural, histoquímico e inmunohistoquímico”, aprobado por el Comité de Ética del Hospital Nacional de Clínicas, Universidad Nacional de Córdoba, Argentina.

**SAMAR-ROMANI, M. E.; ÁVILA-ULIARTE, R. E.; CORBALL DE SANTIAGO, A. G. & FONSECA-ACOSTA, I. B.** Giant adenoid cystic carcinoma of submandibular gland: an uncommon case presentation an literature review. *Int. J. Odontostomat.*, 19(3):285-290, 2025.

**ABSTRACT:** The purpose of this paper was to present an unusual case of giant adenoid cystic carcinoma of the submandibular gland in a 72-year-old obese, hypertensive patient with a history of ischemic cerebrovascular accident, diabetes, arterial hypertension, a former smoker of 40 cigarettes a day, and supracondylar amputation of both lower limbs that come to the consultation for the first time after several years of evolution and that in recent months have grown at an accelerated rate. A command operation of the submandibular gland was performed, removing a well-defined tumor, which weighed 1,100 g and an average of 11.20 by 16 by 9 cm. The patient remained hospitalized with a favorable evolution and died on the tenth day of hospitalization due to an ischemic cerebrovascular accident.

**KEY WORDS:** Submandibular gland, neoplasms, giant adenoid cystic carcinoma.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bordoy-Soto, M.A.; Vélez-Gimón, H.J.; Hernández, M.F. & Xavier-Briceño, W. Giant pleomorphic adenomas of the palate. Case report and literature review. *Rev. Odont. Mex.*, 20(4):252–7, 2016.
- Cantù, G. Adenoid cystic carcinoma. An indolent but aggressive tumour. Part A: from aetiopathogenesis to diagnosis. *Acta Otorhinolaryngol. Ital.*, 41(3):206–14, 2021.
- Coca-Pelaz, A.; Rodrigo, J.P.; Bradley, P.J.; Vander Poorten, V.; Triantafyllou, A.; Hunt, J.L.; Strojjan, P.; Rinaldo, A.; Haigentz, M. Jr.; Takes, R.P.; Mondin, V.; Teymoortash, A.; Thompson, L.D. & Ferlito, A. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck—An update. *Oral Oncol.*, 51(7):652–61, 2015.
- Das, A. K.; Singh, S. K.; Bhavana, K. & Kumar, S. Posterior fossa giant adenoid cystic carcinoma with skull base invasion mimicking glomus jugulare: A case report and review of literature. *Rare Tumors*, 15:1–7, 2023.
- Diom, E. S.; Thiam, A.; Tall, A.; Ndiaye, M.; Toure, S. & Diouf, R. Profile of parotid gland tumours: experience of 93 cases over a period of 16 years. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.*, 132(1):9-12, 2015.

- Etic, D.; Ekinci, N.; Tan, A.; Altinel, D. & Dag, F. An analysis of salivary gland neoplasms: A 12-year, single-institution experience in Turkey. *Ear Nose Throat J.*, 91(3):125–9, 2012.
- Hasnaoui, M.; Masmoudi, M.; Abdeljelilk, N.B.; Belaid, T. & Mighri, K. A case of giant sarcomatoid carcinoma ex-pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Pan Afr. Med. J.*, 37:2, 2020.
- Jain, A.; Sudharshan, M.; Vijayakumar, C.; Kumbhar, U. & Nelamangala Ramakrishnaiah, V. P. Colossal parotid tumors: A diagnostic and surgical challenge. *Cureus*, 13(4):14539, 2021.
- Langner, C.; Ratschek, M.; Rehak, P.; Schips, L. & Zigeuner, R. Expression of MUC-1 (EMA) and E-cadherin in renal cell carcinoma: a systematic immunohistochemical analysis of 188 cases. *Mod. Pathol.*, 17(2):180-8, 2004.
- Lerner, A.G.; Molnar, J.J. & Adam, Y.G. Case report. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Am. J. Surg.*, 127(5):585–7, 1974.
- Li, L. T.; Jiang, G. Chen, Q. & Zheng, J. N. Ki67 is a promising molecular target in the diagnosis of cancer. *Mol. Med. Rep.*, 11(3):1566–72, 2015.
- Luksic, I.; Mamic, M. & Suton, P. Management of malignant submandibular gland tumors: A 30-year experience from a single center. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol.*, 134(3):302–9, 2022.
- Luksic, I.; Virag, M.; Manojlovic, S. & Macan, D. Salivary gland tumours: 25 years of experience from a single institution in Croatia. *J. Cranio-Maxillo-Fac. Surg.*, 40(3):75–81, 2012.
- Nitassi, S.; Oujilal, M.; Essakalli, L. & Kzadri, M. Giant pleomorphic adenomas of the parotid gland. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.*, 110(6):350–2, 2009.
- Nnko, K.A.; Rwakataema, D.S.; Mariki, J.M.; Baraka, C.J.; Pima, R.T.; Damas, S. & Mremi, A. Management of giant pleomorphic adenoma of the soft palate. A case report. *Clin. Case Rep.*, 11(8):7786, 2023.
- Oktay, M.; Yaman, H.; Belada, A.; Besir, F.H. & Guclu, E. Giant myoepithelioma of the soft palate. *Case Rep. Otolaryngol.*, 2014:561259, 2014.
- Pareek, Y.K.; Gupta, D.; Aseri, Y.; Rawat, D.S.; Singh, B.K. & Verma, P.C. Giant pleomorphic adenomas of parotid glands: A case series. *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 74(2):2008–13, 2022.
- Perzin, K.H.; Gullane, P. & Clairmont, A.C. Adenoid cystic carcinoma arising in salivary glands: A correlation of histologic features and clinical course. *Cancer*, 42(1):265–82, 1978.
- Salaria, N.; Garg, U.; Kumar, S.; Verma, D.; Sharma, N. & Singh, K. Giant Whartin's tumour of the parotid gland: A rare case report. *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 71(1):839–43, 2019.
- Samar Romani, M.E.; Ávila Uliarte, R.E.; Corball de Santiago, A.G. & Fonseca Acosta, I.B. Tumores de glándula submandibular: Reporte de un caso de carcinoma adenoide quístico. *REFO*, 14(2):36–41, 2021.
- Takahama, A.; da Cruz Perez, D.E.; Magrin, J.; Paes de Almeida, O. & Kowalski, L.P. Giant pleomorphic adenomas of parotid gland. *Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal*, 13(1):58–60, 2008.
- Tarsitano, A.; Pazzigallo, A.; Giorgini, F. & Marchetti, C. Giant pleomorphic adenomas of the parotid gland: an unusual case presentation and literature review. *Acta Otorhinolaryngol. Ital.*, 35(4):293–6, 2015.
- Touati, M. & Ammar, H. Giant adenoid cystic carcinoma of the sinonasal cavity. *Pan Afr. Med. J.*, 21:82, 2015.
- World Health Organization. *Classification of Head and Neck Tumours*. Volume 9. 4th ed. Lyon, IARC Press, 2017. Available in: <https://tumourclassification.iarc.who.int/welcome/>

Autora de correspondencia:  
María Elena Samar Romani  
Catamarca 1546. (5000)  
Córdoba.  
ARGENTINA

E-mail: samarcongreso@gmail.com  
maria.elena.samar@unc.edu.ar