

TUMOR A TIPO GLÁNDULA SALIVAL DEL ESPACIO PARAFARÍNGEO

Autor: Dr. Rafael Michel Coca Granado. Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Cirujano de Cabeza y Cuello. Instructor de la UCMVC. Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Villa Clara. Cuba. Correo: rafaelgc@hamc.vcl.sld.cu.

Coautores: Dr. Yuniesky Jiménez Rodríguez, Dr. Johamel R. Ramos Valdés, Dr. Ernesto Márquez Rancaño, Dr. Michel Sarduy Rozón.

RESUMEN

Introducción: Los tumores primarios del espacio parafaríngeo son raros y representan solo el 0.5 % de las neoplasias de cabeza y cuello. Este espacio es un área parecida a una pirámide invertida que empieza en la base del cráneo y se extiende hasta el cuerno mayor del hueso hioides donde ubica su ápice, se divide en dos compartimentos: preestiloideo y postestiloideo. En la porción preestiloidea, las neoplasias de glándulas salivales sobretodo de glándula parótida representan la mayoría de los tumores. **Desarrollo:** presentamos el caso de una paciente femenina, de 41 años, con antecedentes de parestesia lingual, dolor y trismo donde se diagnosticó un carcinoma adenoideo quístico sólido del lóbulo profundo de la parótida izquierda luego de realizar un abordaje transcervical-mandibular.

Palabras clave: carcinoma adenoideo quístico, espacio parafaríngeo.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del espacio parafaríngeo son raros y representan solo el 0.5 % de las neoplasias de cabeza y cuello; la anatomía del mismo complejiza la realización de un adecuado examen clínico, por lo que cualquier neoplasia en esta área anatómica constituye un desafío formidable al cirujano tanto en la evaluación preoperatoria como en la toma de decisiones para un acceso quirúrgico oportuno.

El espacio parafaríngeo es un área parecida a una pirámide invertida que empieza en la base del cráneo y se extiende hasta el cuerno mayor del hueso hioides donde ubica su ápice. Los límites del espacio son: hueso temporal arriba, músculos pre y paravertebrales detrás, fascia bucofaríngea, cóndilo de la mandíbula y músculo

pteroideo medial al centro y lateralmente. Este espacio es dividido en dos compartimentos: preestiloideo y postestiloideo por los músculos que integran el ramillete de Riolo y sus fascias correspondientes.

Los tumores que se desarrollan en estos espacios pueden originarse de cualquiera de las estructuras que normalmente ocupan estos compartimentos. La porción retromandibular de la glándula parótida, ganglios linfáticos y tejido adiposo se encuentran en el espacio preestiloideo, mientras que la arteria carótida interna, la vena yugular interna, pares craneales como el IX, X, XI y XII, la cadena simpática y los ganglios linfáticos del nivel cervical II están en el área postestiloidea.

Los tumores neurógenicos son los más comunes afectando el espacio postestiloideo mientras que en el espacio preestiloideo, las neoplasias de glándulas salivales sobretodo de glándula parótida representan la mayoría de los tumores, de estos, sólo el 20% es maligno y un 50% se origina en el lóbulo profundo de la glándula parótida o en las glándulas salivales menores.¹

El carcinoma adenoideo quístico es un tumor maligno que se origina a partir de las glándulas salivales mayores o menores de la vía aerodigestiva superior y aparece con una frecuencia muy baja en el espacio parafaríngeo.² Se caracteriza por un crecimiento local lento, progresivo e indolente, factores histológicos de agresividad como la alta diseminación perineural, índices de control local variable e incidencia de metástasis regional muy baja cercana al 10%; sin embargo, las metástasis a distancia alcanzan valores de hasta el 40 %, con la característica, de que estas se comportan de forma estable, por lo que los pacientes pueden sobrevivir de 10 a 15 años luego de que se haya diagnosticado el compromiso de otros órganos.³

El comportamiento clínico de los tumores malignos a tipo glandular depende de su histología, grado y etapa. Existen cerca de casi 40 tipos histológicos de tumores de glándulas salivales, con algunos subtipos sumamente raros. Los cánceres de glándulas salivales son generalmente clasificados en las categorías de grado bajo, intermedio y alto.⁴

El grado del carcinoma adenoideo quístico depende del modelo morfológico del tumor. Tres patrones son reconocidos, cribiforme tubular y sólido. El tumor se categoriza según el patrón predominante. El cribiforme, multiquístico o en forma "de queso suizo" es el más común y característico, comprende el 44% de todas las lesiones, mientras que los patrones tubular y sólido ostentan un 35% y 21 % en correspondencia.⁵

La mayor parte de los autores coinciden en que el carcinoma adenoideo sólido es una lesión de alto grado y ello ha sido demostrado por su alto índice de proliferación y una mayor expresión de las proteínas de mantenimiento de minicromosomas (marcadores del ciclo de progresión celular). Los tumores de patrón sólido han reportado una recurrencia cercana al 100 %, comparado con un 50-80 % para la variante tubular y cribiforme. Algunos reportes muestran que ningún paciente sobrevive más de 10 años con un tumor de patrón sólido. El Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP) describe la variante sólida como de alto grado, mientras que los patrones tubular y cribiforme son considerados como lesiones de grado intermedio.⁶

Cuando se llega a diagnosticar un carcinoma adenoideo quístico, ya desde mucho antes ha ocurrido la extensión a estructuras cercanas, con invasión temprana de hueso y la característica infiltración perineural. Estos factores y el resultado de un crecimiento biológico extraordinariamente lento permiten una sobrevida de 5 años relativamente favorable; pero en términos más largos de tiempo esta sobrevida se empobrece.

La edad, márgenes quirúrgicos positivos, metástasis linfática regional, invasión ósea, vascular, muscular o a estructuras extraglandulares y la infiltración perineural se han considerado como factores adversos o de mal pronóstico.⁷

Pacientes con tumores avanzados (etapa III o IV) o ciertas histologías, como en este caso el carcinoma adenoideo quístico, con propensión para la invasión perineural presentan un riesgo elevado de recurrencia locorregional. El tratamiento oncoespecífico consiste en la cirugía seguida de radioterapia adyuvante lo que proporciona un control superior sobre la enfermedad.⁸ La quimioterapia ha sido usada en casos aislados; pero no ha demostrado una diferencia significativa en el control local o sobrevida, también se utiliza de forma concurrente con la radioterapia según factores histológicos adversos.⁹

Caso Clínico

Paciente femenina, de 41 años, tez blanca, procedente del área rural, con antecedentes de salud hasta hace 2 años cuando comenzó a notar pérdida de la sensibilidad en la parte izquierda de la lengua y dolor referido al oído izquierdo, razones por las que comenzó a peregrinar por varias consultas, en las que se fue estudiando desde el punto de vista clínico e imagenológico; recibió a la vez varios

diagnósticos como cefalea migrañosa, síndrome de disfunción dolorosa de la articulación témporo-mandibular, amigdalitis, psicalgia y otros tantos tratamientos en consideración a estos diagnósticos. Hace 4 meses acudió muy agobiada la consulta de cabeza y cuello, al no remitir su situación, sino todo lo contrario, agravarse con la aparición de un trismo que pasó de leve a moderado en breve tiempo, acentuándose el dolor aun más; signos y síntomas que se constataron al examen físico, además de un aumento de volumen que desplazaba hacia la línea media la pared lateral de la mesofaringe en el lado izquierdo. Se indicó una Tomografía Axial Computarizada de cabeza y cuello con cortes a 3 mm, que informó la existencia de una imagen hiperdensa de 41 UH, con un tamaño de 4.0 cm x 3.1 cm, localizada en el espacio parafaríngeo en relación con el lóbulo profundo de la parótida izquierda, músculo pterigoideo medial y músculo constrictor superior de la faringe. (**Figura 1**).

Se realizaron varios intentos para obtener un diagnóstico histopatológico por punción con aspiración con aguja fina; pero fueron improductivos, incluso dos de ellos guiados por imagenología. Se trató por vía endobucal de conseguir una muestra de tejido del aumento de volumen en la mesofaringe; pero no fue viable por el trismo.

Se llevó el caso al Staff Meeting de Cabeza y Cuello y se decidió intervenirla quirúrgicamente para obtener un diagnóstico histopatológico que confirmara la posibilidad de un tumor maligno a tipo glandular, por ser los más frecuentes en esta localización (es de señalar que al examen físico la paciente no tenía ningún compromiso del VII par) y además se podría valorar transoperatoriamente la factibilidad o no de resecar en su totalidad el tumor.

Previo traqueostomía se llevó a cabo un abordaje quirúrgico transcervico-mandibular izquierdo, accediéndose al espacio parafaríngeo en su porción preestiloidea, se comprobó la invasión del tumor a la porción medular de la rama ascendente de la mandíbula, músculo pterigoideo medial y en mucha menor medida al músculo constrictor superior de la faringe, se decidió entonces desarticular el hueso, lo que facilitó en gran medida la remoción completa del tumor y tejidos adyacentes infiltrados. Se tomaron varias muestras de los bordes de sección quirúrgicos para evaluar la calidad de la resección y se cerró por planos dejándose un drenaje en consecuencia. (**Figuras 2 y 3**).

Se envió la pieza al Departamento de Anatomía Patológica para su estudio. (**Figura 4**).

A los 15 días se recibió el informe anatomohistológico que concluyó un Carcinoma Adenoideo Quístico con patrón predominantemente sólido y algunas áreas tubulares, con infiltración perineural asociada e invasión muscular y ósea. pTNM: T4bN0M0. (Figura 5).

Comentario del caso.

La repercusión de un carcinoma adenoideo quístico localizado en el lóbulo profundo de la glándula parótida posee gran importancia, primero, porque en muchas ocasiones llegar al diagnóstico de forma precoz es muy improbable debido al silencio tumoral, que una vez roto por la expresión de síntomas y signos en los pacientes es que entonces orienta la búsqueda en ese sentido, segundo, porque en esa localización parafaríngea pre-estiloidea pasan muy rápidamente de etapa, un T1 puede convertirse en un T4b por la extrema contigüidad anatómica con los procesos pterigoideos, la base del cráneo, la arteria carótida interna y por el compromiso del espacio masticatorio que se traduce en el trismo o limitación a la apertura bucal en un breve período de tiempo, tercero, porque la mayoría de los pares craneales bajos se encuentran en relación con este espacio piramidal y el tumor en cuestión tiene una alta predilección por la infiltración y extensión de forma perineural, razón que explicaría la recurrencia locorregional y el mal pronóstico a pesar de utilizar oportunamente el arsenal oncoespecífico de tratamiento.

Referencias.

1. Bozza F, Vigili MG, Ruscito P, Marzetti A, Marzetti F. Surgical management of parapharyngeal space tumours: results of 10-year follow-up. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2009;29:10-15
2. Jia Liu, Chunbo Shao, Marietta L. Tan, David Mu, Robert L. Ferris, Patrick. Molecular biology of adenoid cystic carcinoma. *Head Neck*. 2012; 34:1665–1677.
3. Persson M, Andren Y, Mark J, Horlings HM, Persson F, Stenman G. Recurrent fusion of MYB and NFIB transcription factor genes in carcinomas of the breast and head and neck. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2009; 106:18740–18744.
4. Feinstein T, Stephen Y, Lenzner D, Gooding W, Ferris R L, Grandis J R, Myers E N, Johnson J T, Heron DE, Argiris A. Prognostic factors in patients with high-risk locally advanced salivary gland cancers treated with surgery and postoperative radiotherapy. *Head Neck*. 2011; 33:318–323.
5. Speight Paul M., Barrett A. William. Prognostic factors in malignant tumours of the salivary glands. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2009; 47:587–593.
6. Vargas PA, Cheng Y, Barrett AW, Craig GT, Speight PM. Expression of Mcm-2, Ki-67 and geminin in benign and malignant salivary gland tumours. *J Oral Pathol Med*. 2008; 37:309–18.
7. Cheuk W, Chan JKC. Salivary gland tumours. In: Fletcher CDM, editor. *Diagnostic histopathology of tumors*. 3rd ed. London: Churchill Livingstone. 2007. p. 239–325.

8. Mitani Y, Li J, Rao PH, et al. Comprehensive analysis of the MYB-NFIB gene fusion in salivary adenoid cystic carcinoma: incidence, variability and clinicopathological significance. *Clin Cancer Res.* 2010; 16:4722–4731.
9. Nance MA, Seethala RR, Wang Y, et al. Treatment and survival outcomes based on histologic grading in patients with head and neck mucoepidermoid carcinoma. *Cancer.* 2008; 113:2082–2089.