

Gran tumoración en el espacio parafaríngeo

Large tumor in the parapharyngeal space.

AUTORES

Tejero-Garcés Galve G
Fernández Liesa R
Muñoz González G*
Pérez Delgado L
Herrera Tolosana S
Lisbona Alquézar MP
De Miguel García F
Ortiz García A

Hospital universitario
Miguel Servet.

*Servicios de otorrinolaringología
y anatomía patológica

RESUMEN

Se presenta el caso de una tumoración de gran volumen situada en el espacio parafaríngeo, diagnosticada de modo casual mediante técnicas de imagen tras accidente de tráfico, en una paciente de 13 años. Los antecedentes y las características de la masa tumoral hacen sospechar un neurofibroma. Se comenta el caso clínico y se discute sobre los neurofibromas y su diagnóstico diferencial con el resto de tumoraciones del espacio parafaríngeo.

PALABRAS CLAVE:

Espacio parafaríngeo, neurofibromatosis, tumores neurogénicos.

SUMMARY

We present a case of a large tumor situated in the parapharyngeal space, diagnosed by chance with image techniques in a thirteen-year-old patient, having suffered a road accident. Background and characteristics of tumor make us suspect the possibility of a neurofibroma. Comments on case and discussion on neurofibromas and its differential diagnosis with other parapharyngeal space tumors.

KEY WORDS:

Parapharyngeal space, neurofibromatosis, neurogenic tumors.

Caso Clínico

Paciente de 13 años, politraumatizada tras accidente de tráfico, a la que se realizó un estudio radiológico completo donde la tomografía computarizada mostró, como hallazgo casual, una tumoración fusiforme de partes blandas en el espacio parafaríngeo derecho, alcanzando el retrofaríngeo. Su densidad era baja y homogénea y el realce postcontraste discreto. Al realizar la resonancia magnética, se apreciaba una voluminosa tumoración derecha de 100x43x32 mm, que rebasaba línea media, de morfología ovalada, hipointensa en T1, hiperintensa en T2, con un claro realce tras inyección de gadolinio, que comprimía y desplazaba la pared posterior faringolaríngea, extendiéndose desde lóbulo tiroideo derecho hasta zona de transición oro-nasofaríngea. El tumor estaba bien delimitado y no presentaba bordes infiltrantes. (Fig. 1)

Como antecedentes de interés, la paciente presentaba desde los 4 años efélides axilares e inguinales y más de 20 manchas café con leche, siendo diagnosticada de neurofibromatosis tipo 1, de manera que el diagnóstico de sospecha de la nueva tumoración hallada era de neurofibroma. La paciente no había presentado en ningún momento disfagia, disnea o disfonía, pero a la exploración otorrinolaringológica se apreció como la tumoración protruía en el lado derecho de la orofaringe, con una mucosa lisa y sin alteraciones y dificultaba la visualización de la laringe dejando, sin embargo, buen espacio aéreo.

Una semana más tarde se intervino a la paciente realizando exéresis de la tumoración. Se realizó una cervicotomía lateral derecha. Era una tumoración profunda, adyacente a la carótida, que se extendía desde base de cráneo hasta su cruce con el músculo omohioideo. (Fig. 2)

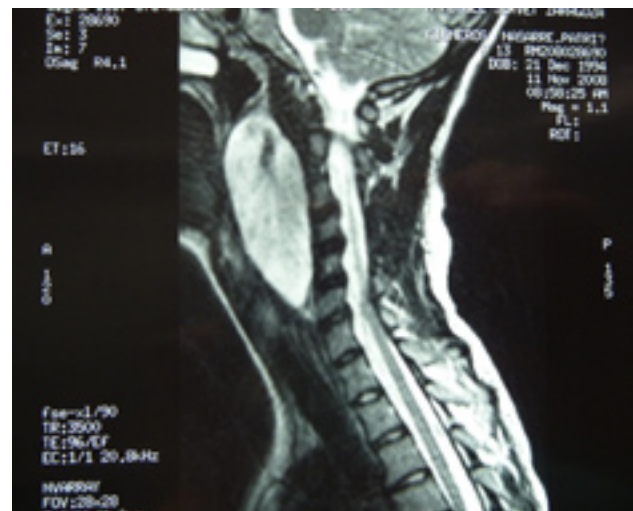


Figura 1: Tumoración localizada en el espacio parafaríngeo derecho.

La anatomía patológica fue informada como neurofibroma atípico, una variante de los neurofibromas nodulares, con cápsula y células atípicas. El índice de proliferación celular con Ki67 era aproximadamente del 5% en conjunto, lo cual es bajo, siendo las áreas con células atípicas del 1 ó 2%. (Fig. 3)

El postoperatorio fue bueno, quedando como secuela un síndrome de Horner del lado derecho, con ptosis palpebral, miosis y enoftalmos. Dicha sintomatología hizo pensar en la posibilidad de que se tratara de un neurofibroma dependiente del simpático cervical; sin embargo, no fue posible descartar que fuera una secuela postquirúrgica.



Figura 2: Cervicotomía lateral derecha, para exéresis de neurofibroma.

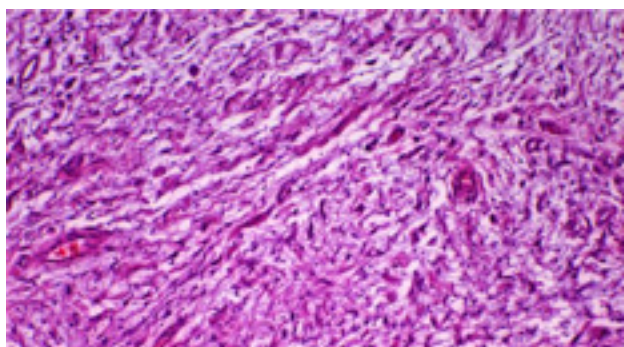


Figura 3: Corte histológico del neurofibroma nodular atípico.

Discusión

Los tumores del espacio parafaríngeo suponen tan sólo un 0,5% de los tumores de cabeza y cuello. Entre un 70-90% son de naturaleza benigna. Los tumores glandulares son los más frecuentes en el compartimento preestiloideo mientras que los neurogénicos lo son del retroestiloideo.

El adenoma pleomorfo de porción profunda de parótida es el tumor más frecuente, constituyendo alrededor de un 40-50%. En la mayoría de revisiones consultadas^{1,2} se observa que los tumores neurogénicos, o de la fibra nerviosa, constituyen el 17-25%, de los cuales los más frecuentes son los schwannomas seguidos por los neurofibromas, con una frecuencia de menos del 5%. Los paragangliomas suelen ser los siguientes, siendo el de glomus vagal el de mayor prevalencia. Los casos de malignidad no son habituales. Los tumores neurogénicos malignos son raros y, cuando aparecen, generalmente van asociados a una neurofibromatosis tipo 1. A pesar de la habitual benignidad de estas lesiones, el tratamiento va a ser la extirpación completa. La probabilidad de recurrencia es baja y la morbilidad postoperatoria deriva de la lesión postquirúrgica de los nervios afectados³.

El espacio parafaríngeo se encuentra en un plano profundo del cuello, por lo que masas de pequeño o mediano tamaño no suelen ser diagnosticadas precozmente con una simple exploración. En general son necesarios tamaños mayores de 4 cm para que se produzca compresión o desplazamiento de estructuras vecinas. La forma de presentación clínica más frecuente es un abombamiento orofaríngeo asintomático con mucosa intacta, como ocu-

rría en nuestra paciente. Los estudios complementarios de imagen, especialmente la tomografía computarizada (TC) y sobre todo la resonancia magnética (RM), están reduciendo en gran medida las limitaciones en el diagnóstico.

Cuando nos encontramos ante una tumoración a nivel del espacio parafaríngeo es fundamental realizar un adecuado diagnóstico diferencial. El objetivo es la elección del tratamiento y en caso de ser quirúrgico, elegir el abordaje más adecuado. Para poder diferenciar las distintas masas tumorales que pueden tener origen en este espacio es importante conocer varios aspectos:

Dado que el tumor del espacio parafaríngeo más frecuente es el adenoma pleomorfo, es fundamental saber diferenciar entre un tumor parotídeo y uno extraparotídeo. Antiguamente, la única manera de obtener información que pudiera servir de ayuda era realizando una sialografía y con ello sólo se realizaba un diagnóstico preoperatorio del 20-40% de los casos. Hoy en día, con las TC de alta resolución, ya no se necesitan sialografías.

En principio se acepta que, si la grasa del espacio parafaríngeo, por el efecto masa, separa el tumor de la porción profunda de la parótida en todos los cortes, este es extraparotídeo; si la grasa deja de verse en alguno de los cortes, el tumor probablemente sea parotídeo, aunque siempre existen excepciones. Todo esto es útil de cara a seleccionar posteriormente la vía de acceso quirúrgico para su extirpación.

Cuando se piensa que el tumor es intraparotídeo, el abordaje va a ser transparotídeo, con el fin de proteger el nervio facial en la medida de lo posible.

Por el contrario, si se sabe de antemano que el tumor es del espacio parafaríngeo, el acceso será transcervical para evitar la manipulación del facial. No obstante, ante una masa extraparotídea, la tomografía no nos permite diferenciar si es de origen glandular menor o no, y para esto es muy útil la resonancia magnética. La RM nos facilita el diagnóstico diferencial de los tumores del espacio parafaríngeo por su mayor resolución en partes blandas. Visualiza mejor la grasa e identifica mejor los vasos de gran calibre y flujos rápidos, como la arteria carótida interna. Es más fiable la señal de vacío de flujo que aparece en la RM que el realce postcontraste de la TC. La existencia de una tumoración extraparotídea que desplace la arteria carótida interna (ACI) hacia atrás sugiere que sea dependiente de una glándula salival del espacio preestiloideo, mientras que si la ACI está desplazada hacia delante probablemente sea por un schwannoma, neurofibroma o paraganglioma³ del espacio retroestiloideo.

El 45% de los schwannomas son de cabeza y cuello. En el espacio parafaríngeo van a depender, sobre todo, del simpático y del nervio vago. El simpático superior se encuentra pósteromedial a la carótida, por lo que schwannomas de éste la desplazarán hacia la zona ánterolateral, aunque schwannomas muy grandes lo puedan hacer posteriormente. Los que se originan en el X par craneal, que también desplazan anteriormente la carótida, tienen la particularidad de separarla de la yugular interna, algo que no ocurre en el caso de los del simpático, que desplazan ambos vasos conjuntamente. Los paragangliomas son tumores ovoides con bordes lisos, excepto cuando afectan al borde óseo craneal, donde aparecen más irregulares dando una forma característica en reloj de arena, al entrar en base de cráneo. Tanto los tumores del glomus vagal como los del yugular dependen del vago, localizado por detrás de la carótida interna, de manera que van a desplazarla hacia delante, mientras que los tumores del glomus carotídeo habitualmente separan las ramas interna de la externa a nivel de la bifurcación.

El neurofibroma no es de las tumoraciones más frecuentes del espacio parafaríngeo pero también se debe tener en cuenta a la hora de hacer el diagnóstico diferencial. El neurofibroma es una lesión benigna de origen desconocido que puede aparecer en el nervio periférico, tejidos blandos, piel o hueso. Es un tumor derivado de los elementos de sostén del nervio o vaina perineural (fibroblastos, células perineurales y células de Schwann) y pueden localizarse a cualquier nivel. Se clasifican en nodulares y plexiformes:

- El neurofibroma nodular o encapsulado es un nódulo de color violáceo y consistencia blanda, que varía de pocos milímetros a tamaños gigantes. Pueden ser cutáneos, subcutáneos o de nervio periférico; solitarios o múltiples. No son característicos de la enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo 1, pero pueden aparecer, como en el caso presentado. Lo más frecuente es que aparezcan en la pubertad, pudiendo presentarse a cualquier edad. La mayoría son asintomáticos, pero cuando aparece clínica, habitualmente prurito o dolor, se debe sospechar malignidad.
- Los neurofibromas plexiformes suelen ser tumoraciones de mayor tamaño, difusas, presentes en el nacimiento o en los primeros 4-5 años de vida. Se caracterizan por estar localizados en un trayecto nervioso y manifestarse clínicamente como una tumoración en forma de bolsa. Frecuentemente están cubiertos de una piel hiperpigmentada, con hipertricosis y se pueden acompañar de hipertrofia de tejidos y hueso subyacente. Localizados en cara, cuello y extremidades, tienden a invadir estructuras vecinas llegando a producir grandes deformidades, como la elefantiasis neurofibromatosa. Muchos autores los consideran patognomónicos de la neurofibromatosis tipo 1, bien sean solitarios o múltiples. Aunque también son benignos, hay un 10% que malignizan transformándose en neurofibrosarcomas, por lo que, aún siendo asintomáticos, el tratamiento es la extirpación completa. La apariencia macroscópica al corte es la de una masa gris-blanca sin cápsula. Microscópicamente, están formados por tractos de células largas mezcladas con fibras de colágeno intracelular.

Para distinguir entre un tumor neurogénico y un paraganglioma es muy útil observar el grado de captación. La realización de la TC dinámica⁴ con contraste ha servido para diferenciar lesiones hipovascularizadas de las hipervascularizadas. Un realce postcontraste puede aparecer por acumulación intravascular en una masa hipervascularizada, como es el caso del paraganglioma, o por una acumulación extravascular progresiva del contraste en una masa hipovascular, como en el caso de un tumor neurogénico o un tumor de glándula salival. Así pues, a la hora de diferenciar una masa hipervascularizada de otra hipovascularizada, lo que tiene validez es la fase de relleno vascular, que se produce en los primeros segundos tras la administración de contraste en una TC dinámica. De hecho, en los cortes tomados después de una fase de relleno suele aparecer más contraste en las tumoraciones hipovascularizadas que en las hipervascularizadas. Por esta razón, no es aconsejable utilizar la TC con contraste para evaluar la vascularización de la lesión. Son más útiles otras pruebas, como la angiografía con RM o la angiografía tradicional, siendo esta última la prueba de referencia para el diagnóstico definitivo cuando las lesiones antes descritas no se ven, por ser vasos de flujo lento con un calibre pequeño, o para realizar la embolización preoperatoria, algo menos frecuente en los tumores del glomus carotídeo por riesgo de embolizar la ACI.

Otros aspectos de los que nos informan tanto la TC como la RM, son la consistencia y tamaño de la lesión. Una ventaja adicional de la RM sobre la TC es la nitidez y delimitación de los bordes. Existen bordes lisos, como el de los paragangliomas, o bordes irregulares e infiltrantes, como el de las metástasis vasculares.

La utilización conjunta de TC y RM consigue realizar un diagnóstico preoperatorio correcto en el 90-95% de los casos, permitiendo una buena planificación de la cirugía. No obstante, la RM sigue siendo de elección para lesiones de partes blandas, como es el caso del espacio parafaríngeo.

Dada la naturaleza benigna de la mayoría de estos tumores y su situación anatómica, se requiere un tratamiento quirúrgico que asegure la completa extirpación de la lesión, con una mínima morbimortalidad. Las vías quirúrgicas de elección más comunes son la transparotídea en tumores pretiloideos, y la transcervical en los tumores retroestiloideos.

Bibliografía

1. Suárez-Fente V, Llorente-Pendás JL, Gómez-Martínez J, García-González LA, López-Álvarez F, Suárez-Nieto C. Tumores primarios del espacio parafaríngeo. Nuestra experiencia en 51 pacientes. *Acta otorrinolaringol Esp.* 2009;60(1):19-24.
2. Acosta L, Montalvão P, Magalhães M, Olias J, Santiago N. Parapharyngeal space tumors. Our experience. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002;53(7):485-90.
3. David M. Saito, MD; Christine M. Glastonbury, MD; Ivan H. El-Sayed, MD; David W. Eisele, MD. Parapharyngeal Space Schwannoma. Preoperative Imaging Determination of the Nerve of Origin. *Arch otolaryngol head and neck.* 2007;133(7).
4. Som P, Curtin H. Fascias y espacios del cuello. En: Som P, Curtin H, ed. *Radiología de cabeza y cuello.* Madrid: Elsevier; 2004, p. 1805-1827.
5. Amor-Dorado JC, Candia J, Costa C, Mate A, Rossi J. Neurofibroma cervical solitario. *ORL Dips.* 2002; 29(4):192-195.
6. Mumoli N, Cei M, Bartolomei C, Pirillo V. A patient with loss of vision in the right eye and neurofibromatosis type 1. *CMAJ.* 2009;180(2):203-6.
7. Suenobu S, Akiyoshi K, Maeda T, Korematsu S, Izumi T. Clinical presentation of patients with neurofibromatosis type 1 in infancy and childhood: genetic traits and gender effects. *J Child Neurol.* 2008;23(11):1282-7.
8. De León y de Juan J, Martínez-Barona Zerolo T, Benítez del Rosario JJ, Cabrera Hernández JL, Cuyás de Torres JM. Neurofibroma solitario del espacio láterocervical. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 1993;20(2):151-6.
9. Darrigo Jr LG, Geller M, Bonalumi Filho A, Azulay DR. Prevalence of plexiform neurofibroma in children and adolescents with type 1 neurofibromatosis. *J Pediatr (Rio J).* 2007;83(6):571-3.

Correspondencia

Dra. Gloria Tejero-Garcés Galve
 Doctor Cerrada, 14-16, esc. 2ª - 4º B
 50005 Zaragoza
 dra_tejero_garces@hotmail.com