

Hamartoma condroide nasofaríngeo infantil

AUTORES

Alvarez Montero OL
Mancheño Losa M
Bachiller Gallardo C
Gómez Martín Zarco JM
Gete García P
Domingo Carrasco C

Servicio de ORL
Hospital Infanta Leonor.
Madrid.

Child nasopharyngeal chondroid hamartoma

RESUMEN

El hamartoma condroide de nasofaringe o nasosinusal, es una tumoración benigna infrecuente. La patogenia es desconocida, pero parece derivar de restos embrionarios. Estas lesiones están compuestas de tejidos mesenquimales y elementos cartilagosos. Suelen describirse en niños muy pequeños y es aún más rara su aparición en el niño mayor o adulto. Presentamos un hamartoma cartilaginoso de nasofaringe en un niño de 7 años y revisamos las características y tratamiento de este tumor excepcional.

PALABRAS CLAVE:

Hamartoma Condroide. Rinofaringe. Cavum.

SUMMARY

Nasopharyngeal or nasal chondroid hamartoma is an uncommon benign mass lesion. Its pathogenesis is unknown, but it may be derived from embryologic rests. These lesions are composed of a proliferation of mesenchymal and cartilaginous elements. NCMH has been described predominantly in young infants and can very rarely occur in the older child and adult. The authors present a case in a 7 years old child and examine the characteristics and treatment of this unusual tumour.

KEY WORDS:

Nasal chondroid hamartoma. Hamartoma. Nasal cavity.

Introducción

Los hamartomas son neoformaciones o defectos embrionarios del desarrollo, en los que proliferan tejidos maduros que no reproducen la arquitectura del órgano en el que asientan¹.

El término de hamartoma fue empleado inicialmente por Eugen Albrecht en 1904, derivado del griego "hamartia" que significa "error"^{1,3}, posteriormente redefinidos por Willis para designar a lesiones tumorales no neoplásicas derivadas de defectos congénitos del desarrollo, caracterizados por tejidos y células maduras que son propias del órgano en el que crecen³. Su capacidad de crecimiento es autolimitada y no tienen tendencia a la regresión espontánea^{1,3,4}.

Los hamartomas pueden aparecer en cualquier localización, con predilección por el pulmón, hígado e intestino. Los hamartomas de cabeza y cuello, particularmente los localizados en la cavidad nasal y senos paranasales son muy infrecuentes^{4,6}.

En nuestro medio no hemos encontrado otro caso de hamartoma condroide en nasofaringe. Nuestras suposiciones diagnósticas clínicas iniciales no nos hicieron pensar en este tipo de masas nasosinuales pediátricas, sorprendiéndonos el diagnóstico histológico.

Caso Clínico

Niño, de 7 años de edad, con antecedentes de adenoidectomía y drenajes transtimpánicos a los 4 años. Asintomático desde entonces, con motivo de un cuadro de amigdalitis, la exploración ORL reveló una tumoración polipoide de 1,5 x 2 cm en rinofaringe, que asentaba en la pared lateral derecha superior del cavum, que descendía ligeramente por debajo del velo del paladar (Figura 1).

La TAC nos muestra una masa de tejidos blando polipoide en la rinofaringe derecha, con esfenoides y etmoides normales. (Figura 1).

Se realizó un tratamiento quirúrgico, con exéresis completa de la lesión polipoide, mediante abordaje endoscópico, sección bajo tracción, de su inserción cartilaginosa en la pared lateral por encima y detrás del rodete tubárico y hemostasia cuidadosa con pinza bipolar.

El estudio histológico se informa de nódulo cartilaginoso benigno de cavum sugestivo de Hamartoma cartilaginoso. La descripción microscópica es: Nódulo de 1 cm de diámetro de consistencia dura y elástica, con superficie de corte blanca brillante de aspecto condroide. Histológicamente se observa un nódulo revestido de mucosa de tipo respiratorio con tejido linfoide reactivo subyacente, grupos de glándulas seromucosas y en el centro un

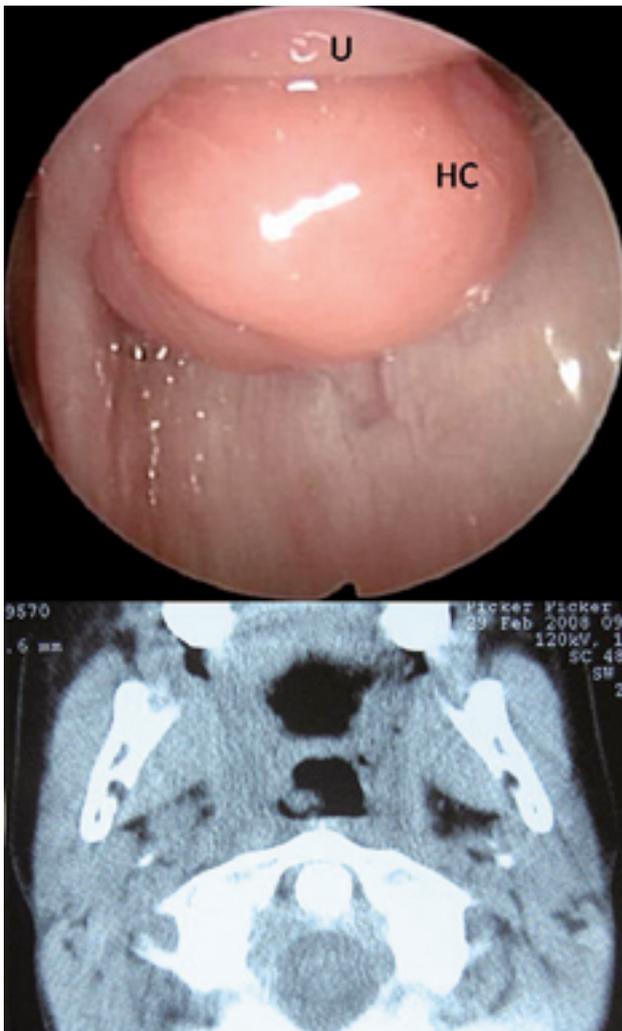


Figura 1: Tumoración lisa rosada polipoide (HC) que sobresale por debajo del velo del paladar derecho junto a la úvula (U) y la TAC preoperatoria.

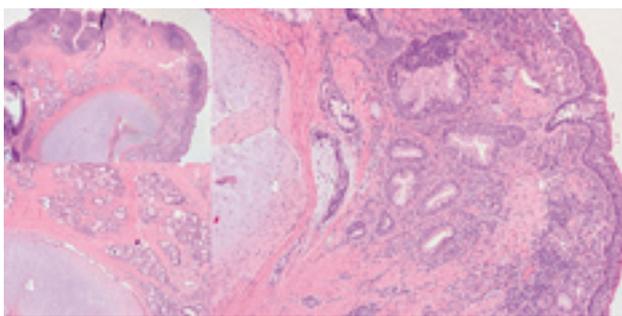


Figura 2: El estudio histológico confirma una tumoración revestida de mucosa de tipo respiratorio (1) con tejido linfoide reactivo subyacente (2), grupos de glándulas seromucosas (3) y en el centro un nódulo de cartilago hialino (4), con conductos glandulares en su interior, sin signos histológicos de malignidad, compatible con hamartoma cartilaginosa.

nódulo de cartilago maduro, con conductos glandulares en su interior. No hay evidencia de signos histológicos de malignidad (Figura 2).

El seguimiento clínico y endoscópico descarta la recidiva tras 16 meses de la intervención.

Discusión

Los hamartomas pueden presentar múltiples tejidos derivados de las tres hojas embrionarias, pero habitualmente predomina uno de los tres³. Endodérmico, ectodérmico en los hamartomas epiteliales adenomatoides^{1,5,7} o mesodérmico en los mesenquimales^{8,9}.

Los hamartomas condromesenquimales son un grupo descrito inicialmente por McDermott y colaboradores en 1998, que predomina en la infancia^{9,11}. Otros hamartomas mesenquimales muestran mayor componente muscular esquelético², vascular, lipomatoso³ o linfoide⁸. Entre los hamartomas epiteliales adenomatoides se describe también un grupo con diferenciación condroósea⁴.

Para Willis⁷ hay evidencia de que los hamartomas tienen su origen en defectos del desarrollo y el conocido hamartoma cartilaginosa de pulmón debe considerarse un tumor benigno adquirido y no un hamartoma. Estos aparecen con frecuencia después del nacimiento y en adultos². Los descritos en rinofaringe y nasosinusales, por el contrario aparecen fundamentalmente en niños menores de 4 años y algunos en adolescentes¹².

Por otro lado en el caso de Terris y colaboradores¹³ la histopatología nos muestra un epitelio ciliado con infiltración focal neutrófila y linfocítica y bajo la lámina propia diseminados linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos y neutrófilos. Más sugerentes todavía, se encuentran numerosas islas cartilaginosas en la submucosa, adoptando distintas configuraciones sin alteraciones de diferenciación significativas. Estos hallazgos llevaron al diagnóstico de hamartoma¹³. Su histología se asemeja al caso que nosotros presentamos, con un solo islote cartilaginosa y con conductos glandulares en su interior.

McDermott y colaboradores comentan que dos de los tumores presentados en su serie tienen menor polimorfismo histológico y que tienen similitudes con los hamartomas mesenquimales de pared torácica y que hay un cierto grado de presunción en su designación como hamartomas debido a que la patogénesis no se ha establecido para estos tumores de la pared torácica⁹. Propone la designación de hamartomas condromesenquimales, pero reconoce que los llamados hamartomas epiteliales adenomatoides con diferenciación condroósea, podrían ser quizás distintas expresiones de un espectro similar de lesiones hamartomatosas nasales, diferenciadas en función de la presencia de componente epitelial⁹. Para estos autores es imprescindible la presencia de tejido mesenquimal inmaduro, mientras que para Choi y colaboradores⁴ la porción mesenquimatosa puede estar completamente osificada en los hamartomas condro-óseos epiteliales adenomatoides presentados.

El aspecto más prominente de estas lesiones es el cartilago, por lo que hay que considerar su diferenciación con los condromas y condrosarcomas. La presencia de elementos no cartilaginosos reduce la posibilidad de neoplasia cartilaginosa y la mezcla de varios elementos mesenquimales los distingue de varios tipos de condrosarcomas, así como la escasez de atipias⁹.

Pero el hecho de que muchos aparecen en edades adultas, así como la transición histológica más gradual que brusca con las verdaderas neoplasias² y su asociación a trastornos inflamatorios en los hamartomas epiteliales adenomatoides¹, dificulta establecer su origen como defectos del desarrollo².

Jo VY y colaboradores sugieren la posibilidad de una relación no casual entre los hamartomas epiteliales adenomatoides nasosinusales y los adenocarcinomas nasosinusales no intestinales de bajo grado y patrón tubular de crecimiento, dudando incluso de diagnósticos previos este tipo de hamartomas en series de otros autores¹⁴. Estos hamartomas han mostrado cambios en los análisis moleculares de tasas de pérdidas alélicas, revelando en los hamartomas epiteliales adenomatoides resultados más próximos a neoplasias benignas que a verdaderos hamartomas o pólipos inflamatorios¹⁵.

El hamartoma condromesenquimal es un tumor extremadamente raro, con unos 25 casos comunicados actualmente^{9,12,16}, pero es importante considerarlo en el diagnóstico diferencial de las lesiones nasales pediátricas, siendo especialmente útil la endoscopia nasosinusal y la TAC para su valoración¹⁶.

Entre las lesiones tumorales benignas pediátricas pueden incluirse gliomas nasales, meningoencefalocelo, pólipo antrocoanal o inflamatorios, papiloma invertido, granuloma de células gigantes, fibroma osificante, hamartomas adenomatoides respiratorios, especialmente los condroóseos, quiste óseo aneurismático excepcional y entre las malignas podemos destacar los rhabdomiomas, estioneuroblastomas y condrosarcomas^{2,3,16}.

Es importante que el diagnóstico correcto evite enfoques terapéuticos dañinos o agresivos que deben evitarse^{8,11}.

El tratamiento de los hamartomas es la escisión local completa^{5,8,17}, si es posible para evitar recidivas⁹. Habitualmente los limitados a las cavidades nasosinusales serán accesibles a una resección endoscópica^{10,13} que parece actualmente la técnica de elección para su exéresis y control posterior. La recurrencia es excepcional con un tratamiento correcto⁸.

Bibliografía

- Liang J, O'Malley Jr. BW, Feldman M, Newman JG. A case of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma. *Am J Otolaryngol Head Neck Med Surg* 2007;28(4):277.
- Graeme-Cook F, Pilch BZ. Hamartomas of the nose and nasopharynx. *Head Neck* 1992 Jul-Aug;14(4):321-327.
- Arrarte JL, Franche G, Barra MB, Saffer M. Radiology forum: imaging quiz case 3. Hamartoma of the nasopharynx. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;126(8):1032, 1035; 1036.
- Choi E, Catalano PJ, Chang KG. Chondro-osseous respiratory epithelial hamartoma of the sinonasal tract. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134(1):168.
- Endo R, Matsuda H, Takahashi M, Hara M, Inaba H, Tsukuda M. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasal cavity. *Acta Otolaryngol* 2002; Jun;122(4):398-400.
- Wenig BM, Heffner DK. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995 Aug;104(8):639-645.
- Willis RA. Some unusual developmental heterotopias. *Br Med J* 1968 Aug 3;3(5613):267-272.
- Park SK, Jung H, Yang YI. Mesenchymal hamartoma in nasopharynx: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2008 Sep;35(3):437-439.
- McDermott MB, Ponder TB, Dehner LP. Nasal chondromesenchymal hamartoma: an upper respiratory tract analogue of the chest wall mesenchymal hamartoma. *Am J Surg Pathol* 1998 Apr;22(4):425-433.
- Norman ES, Bergman S, Trupiano JK. Nasal chondromesenchymal hamartoma: report of a case and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 2004 Sep-Oct;7(5):517-520.
- Hsueh C, Hsueh S, Gonzalez-Crussi F, Lee T, Su J. Nasal chondromesenchymal hamartoma in children: report of 2 cases with review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001 Mar;125(3):400-403.
- Low SE, Sethi RK, Davies E, Stafford JS. Nasal chondromesenchymal hamartoma in an adolescent. *Histopathology* 2006 Sep;49(3):321-323.
- Terris MH, Billman GF, Pransky SM. Nasal hamartoma: case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993 Dec;28(1):83-88.
- Jo VY, Mills SE, Cathro HP, Carlson DL, Stelow EB. Low-grade sinonasal adenocarcinomas: the association with and distinction from respiratory epithelial adenomatoid hamartomas and other glandular lesions. *Am J Surg Pathol* 2009 ;33(3):401.
- Ozolek JA, Hunt JL. Tumor suppressor gene alterations in respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH): comparison to sinonasal adenocarcinoma and inflamed sinonasal mucosa. *Am J Surg Pathol* 2006 Dec;30(12):1576-1580.
- Johnson C, Nagaraj U, Esguerra J, Wasdahl D, Wurzbach D. Nasal chondromesenchymal hamartoma: radiographic and histopathologic analysis of a rare pediatric tumor. *Pediatr Radiol*. 2007 Jan;37(1):101-104.
- Owens D, Alderson D, Garrido C. Nasopharyngeal hamartoma: importance of routine complete nasal examination. *J Laryngol Otol* 2004 Jul;118(7):558-560.

Correspondencia

Dr. L. Álvarez Montero
Najerilla, 10, 4º A
28231 Las Rozas. Madrid
e-mail: oscar.alvarez@salud.madrid.org

Radiofrecuencia en cirugía endoscópica de hemangioma etmoidal

AUTORES

Cardesín Revilla A

Martínez Arias A

Cardelús Vidal S

Escamilla Carpintero Y

Servicio de ORL
Hospital Parc Taulí, Sabadell.
Barcelona

Radiofrequency in endoscopic surgery of ethmoidal hemangioma

RESUMEN

En este artículo presentamos el caso de una mujer de 78 años de edad, con un hemangioma etmoidal. Se realizó una embolización de la arteria esfenopalatina y un abordaje por cirugía endoscópica que permite la utilización de la Radiofrecuencia como técnica quirúrgica con menor morbilidad intra y postoperatoria.

PALABRAS CLAVE:

Palabras Clave: Hemangioma. Etmoidal. Radiofrecuencia.

SUMMARY

In this article, we report a case of 78-year-old female with an hemangioma etmoidal. One was realised embolization of the esfenopalatina artery and a boarding by endoscopic surgery that allows to the use of the Radiofrequency like surgical technique with smaller morbidity intra and post-operative.

KEY WORDS:

Hemangioma. Etmoidal. Radiofrequency.

Introducción

El hemangioma nasal es una lesión rara pero que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumoraciones de fosa nasal que cursan con epistaxis de repetición.

En 1982 Mulliken y Glowacki clasificaron las anomalías vasculares en dos grandes grupos: malformaciones vasculares y hemangiomas, que aún sigue vigente¹.

Los hemangiomas son tumores frecuentes en la infancia. Son más comunes en el sexo femenino, en relación 3:1 y hasta el 60% aparecen en cabeza y cuello.

Caso Clínico

Paciente mujer de 78 años, con alergia a sulfamidas y antecedente de hernia de hiato, histerectomía y hepatitis no filiada, que acude por obstrucción nasal progresiva y epistaxis intermitentes y autolimitadas por fosa nasal derecha en los últimos 12 meses.

A la exploración endoscópica se observa una tumoración marróncea y de consistencia elástica, friable, indolora, sin poder objetivar la inserción de la misma, que ocluye por completo la fosa nasal derecha (Figura 1).

Se biopsia la lesión y se solicita TAC de senos paranasales que muestra una masa de tejido blando entre septum y hueso nasal que ocupa el total de la fosa con un diámetro mayor de 3,5 mm y de origen dudoso septal vs. cornete medio (Figura 2). El estudio anatomopatológico concluye que se trata de un hemangioma capilar nodular.

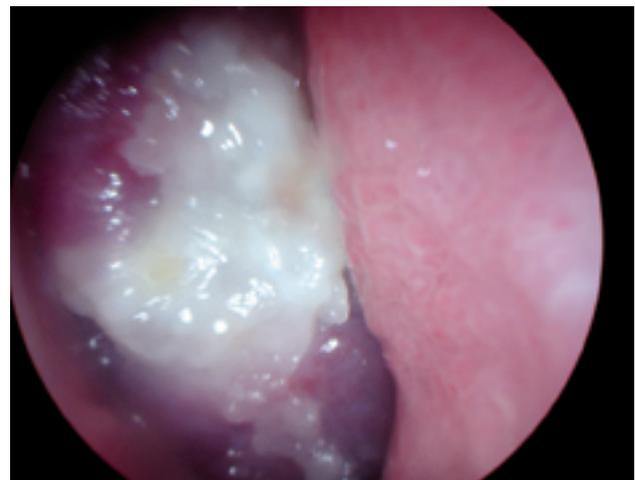


Figura 1: Tumoración vascular que ocupa toda la fosa nasal.

Se programa cirugía endoscópica nasal para reseca la lesión, previa embolización selectiva con partículas de polivinilalcohol de 150-250 micras. Se realiza arteriografía cerebral selectiva de carótidas internas y externas por punción transfemoral derecha, sin incidencias. Se consigue la embolización completa de ramas esfenopalatinas derechas para la tumoración consiguiendo una avascularización del 60%. Se evidencia aporte vascular de la rama oftálmica sin poder actuar sobre él. Doble aneurisma incidental, una en segmento petroso de carótida interna izquierda y otra en comunicante anterior.

El día posterior a la embolización se procede a la exéresis de la lesión mediante cirugía endoscópica nasal con pinza bipolar de Radiofrecuencia (RDF), Quantum® a una intensidad de 4,5-5. Se infiltró el pedículo de la tumoración con solución de anestesia local y vasoconstrictor y se



Figura 2: TAC axial y coronal. Ocupación de fosa nasal y etmoides anterior.

procedió a realizar la exéresis de la lesión con la pinza de RDF consiguiéndose una extirpación completa sin apenas sangrado intraoperatorio. Se identificó la base de implantación en etmoides anterior a nivel de la celda del agger nassi. Se realizó la cauterización del lecho y desperiostización de la zona de anclaje quedando denudado el hueso.

El resultado anatomopatológico definitivo confirmó que se trataba de un hemangioma capilar de tamaño 3,5 x 2,5 x 1,2 cm.

La paciente se fue de alta a las 36 horas sin incidencias. No sufre ningún tipo de complicación postoperatoria. Curas posteriores y última revisión a los cinco meses con buena cicatrización y ausencia de recidiva hasta la fecha.

Discusión

Los hemangiomas son lesiones de origen vascular. Se dividen en capilares, cavernosos o mixtos en función del tamaño del vaso dominante².

Se caracterizan por una fase de proliferación y otra de involución, aunque en algunas ocasiones no se observa este fenómeno y por tanto deben considerarse los diversos tipos de tratamientos existentes ya sean médicos (glucocorticoides sistémicos, interferón alfa 2, compresión local) o quirúrgicos.

La mayoría de hemangiomas nasales se originan en el septum o vestibulo nasal y son de tipo capilar. Sólo unos pocos se originan en la pared lateral nasal y estos son normalmente cavernosos. En los senos paranasales los hemangiomas son aun más raros estando descritos pocos casos en la literatura³.

La TAC es un método indispensable previo a la realización del tratamiento quirúrgico, porque aporta información sobre la extensión de la lesión, implantación y cambios en la estructura ósea. Los hemangiomas también pueden causar erosión ósea por lo que se podrían confundir con tumores malignos y por tanto se considera de interés la toma de biopsias preoperatorias.

La angiografía combinada con la embolización ayuda a los cirujanos a identificar de manera más precisa los vasos sanguíneos implicados. Una contraindicación relativa de la embolización directa es la contribución sanguínea desde la arteria oftálmica como nutrición suplementaria del tumor⁴.

Entre los materiales empleados para las embolizaciones se incluyen los espirales de platino, el etanol, el alcohol de polivinilo (PVA), las microesferas, los tapones vasculares y la esponja de gelatina (Gelfoam). La elección será en función de la eficacia y del tiempo que debe transcurrir entre la embolización y la cirugía⁵.

El tratamiento quirúrgico debe individualizarse en función de: la localización tumoral, su accesibilidad, su extensión en profundidad, la edad del paciente y las consideraciones estéticas.

La exéresis mediante cirugía endoscópica nasal es una buena técnica para abordar estas lesiones, debe incluir una resección de la mucosa y del pericondrio subyacente. Además permite la utilización de instrumental como la RDF para facilitar la completa extirpación de las mismas permitiendo controlar la hemorragia de forma más precisa. Se consigue así reducir el tiempo quirúrgico y una menor morbilidad intra y postoperatoria.

Bibliografía

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-22.
2. Valencia MP, Castillo M. Congenital and aquired lesions of the nasal septum: a practical guide for differential diagnosis. *Radiographics*, 2008 Jan-Feb; 28(1):205-224.
3. Kim Y, Stearns G, Davidson T. Hemangioma of the ethmoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123 (4):517-9.
4. Onerci M, Gumus K, Cil B, Eldem B. A rare complication of embolization in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:423-8.
5. Bakhons D, Lescanne E, Legeais M, Beutter P, Moriniere S. Cavernous hemangioma of the nasal cavity. *Ann Otolaryngol Chir cervicofac* 2008;125:94-7.

Correspondencia

Dra. Alda Cardesín Revilla
 Roger de Flor, 95, 3º 4ª
 e-mail: alcardesin@terra.es

Hemangiopericitoma nasosinusal

Nasosinusal hemangiopericytoma

RESUMEN

El hemangiopericitoma es un tumor poco frecuente en la región nasosinusal. En esta localización, su comportamiento es más benigno que en el resto del organismo. Su sintomatología consiste en obstrucción nasal y epistaxis, pero suele pasar desapercibido hasta que invade estructuras vecinas. El diagnóstico se realiza mediante fibroendoscopia nasal, TC y RM. El tratamiento es quirúrgico, reservando la radioterapia para resecciones incompletas o lesiones irreseccables. Su malignidad relativa radica en su alta capacidad de recidivar y metastatizar, por lo que se debe hacer un seguimiento cercano del paciente a largo plazo.

PALABRAS CLAVE:

Hemangiopericitoma, cavidad nasal, senos paranasales.

SUMMARY

Hemangiopericytoma is rare in nasosinusal region. When it appears there, its behavior is more benign than when it appears in the rest of the organism. The symptoms that it causes are nasal obstruction and epistaxis, but it goes unnoticed until it invades neighbour structures. Diagnosis is made by nasal fibroendoscopy, TC and RM. Treatment is surgical, using RT only for incomplete resections or irreseccable lesions. Its high capacity of recidive and metastatic, makes it necessary to do a nearby follow-up of the patient in a long-term.

KEY WORDS:

Hemangiopericytoma, nasal cavity, paranasal sinuses.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 78 años que presentaba obstrucción nasal unilateral por la fosa nasal derecha, de largo tiempo de evolución. En la exploración se observó una masa polipoidea que ocupaba la totalidad de la fosa y que según la TC realizada, afectaba a la lámina papirácea, extendiéndose hacia la órbita y la fosa anterior. La tumoración fue resecada mediante un abordaje combinado, externo y endoscópico. Dada su proximidad a la órbita, la resección fue incompleta, por lo que precisó posteriormente la administración de radioterapia, para eliminar la lesión en su totalidad. La paciente permanece asintomática y sin recidiva de la lesión en las sucesivas revisiones.

Discusión

Los hemangiopericitomas se originan de los pericitos de Zimmerman, las células que rodean los capilares y vénulas postcapilares de todo el organismo^{1,2,3}. Su función exacta se desconoce, pero se cree que regulan el flujo sanguíneo al modificar el calibre de los vasos⁴. Se clasifica como tumor vascular, pero hay autores que opinan que los pericitos, más que células endoteliales, son células derivadas del mesénquima, capaces de diferenciarse a células de músculo liso y lo clasifican, por tanto, como sarcoma². Si se engloba dentro de los tumores vasculares, representa el

1% de ellos^{2,3,4,5,6,7}. También se han encontrado similitudes histológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de los hemangiopericitomas nasosinuales con los tumores glómicos⁸.

Los hemangiopericitomas convencionales se localizan preferentemente en extremidades inferiores, fosa pélvica y región retroperitoneal^{1,3,4,7} y son el 0'8% de todos los tumores del organismo. Entre el 15-30% de los hemangiopericitomas se localiza en la región de cabeza y cuello^{1,2,3,5,6,12} y un 5% del total, asienta en cavidad nasal y senos paranasales^{5,7,10}. Por orden de frecuencia, el más afectado es el seno etmoidal, seguido del seno maxilar, fosa nasal, seno esfenoidal y tabique^{1,2,3}.

Los hemangiopericitomas que aparecen en la región nasosinusal son distintos, tanto clínica como histopatológicamente, de los hemangiopericitomas del resto del organismo, por lo que, en ocasiones, se piensa que son entidades diferentes¹. La evolución de los localizados en la región nasosinusal es mucho más benigna ya que tienen menos capacidad de metastatizar y causan menos mortalidad^{3,4,5,9}, aunque a veces pueden tener un comportamiento agresivo, con capacidad de destruir localmente y de metastatizar⁵.

Existe, en su aparición, un leve predominio en mujeres^{3,5,6}, de 60-70 años^{5,6}. Sólo 5-10% ocurre en niños^{2,3,4} y de ellos, un tercio son congénitos^{3,4}.

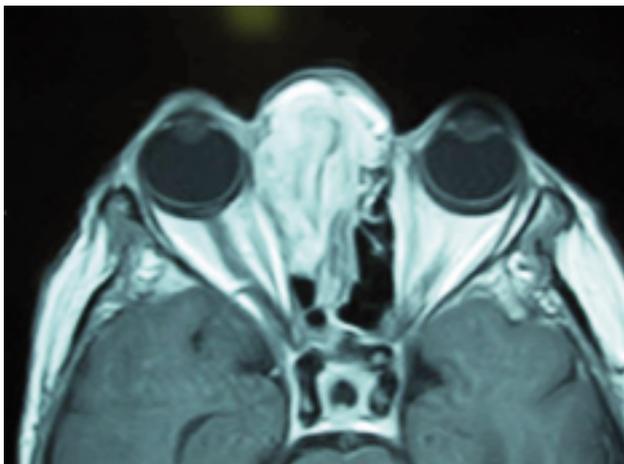


Figura 1: Corte axial de RM donde se muestra la gran tumoración ocupando la fosa nasal derecha.

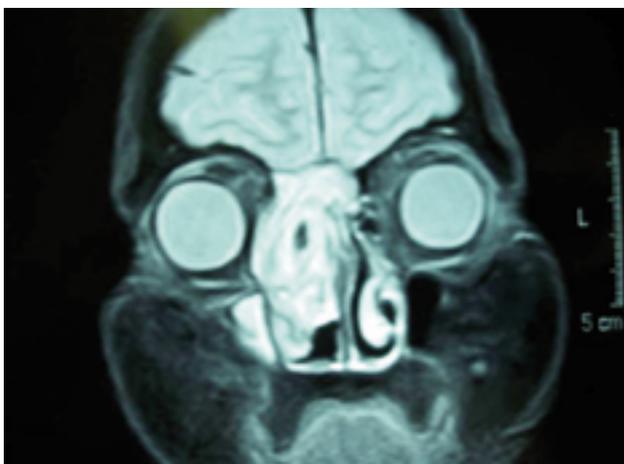


Figura 2: Corte coronal de RM en que se pone de manifiesto el alcance de la tumoración, y su relación con las estructuras vecinas.

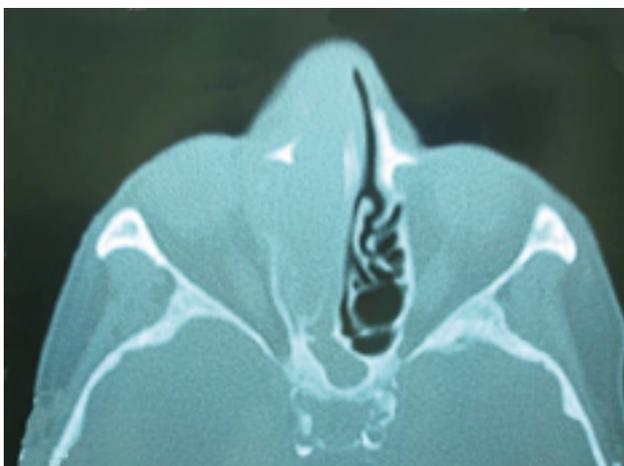


Figura 3: Imagen de TC en corte axial que demuestra la destrucción ósea por parte del tumor.

La patogenia es desconocida, aunque a veces se relaciona con el antecedente de un traumatismo nasal, cambios hormonales, o el tratamiento prolongado con corticoides^{3,4,7,10,11}.

Se han descrito casos de asociación del hemangiopericitoma con la osteomalacia ya que se piensa que podría tener receptores de somatostatina^{3,7,8}. Tanto la enfermedad como sus síntomas son reversibles tras el tratamiento del hemangiopericitoma.

La presentación clínica es una obstrucción nasal unilateral progresiva y epistaxis frecuentes^{1,2,4}. Normalmente es indoloro y pasa desapercibido hasta que invade estructuras adyacentes. En los casos de localización etmoidal podremos observar proptosis, epífora, o cefalea³. Si se extiende a cavidad oral, puede causar maloclusión dental, trismus, fístula oroantral o ulceración en el paladar, mientras que la extensión a suelo de órbita puede originar diplopia, dolor facial, exoftalmos y disminución de la agudeza visual⁴.

En general, su curso clínico es benigno, pero tienen potencial de malignización, por tanto, requieren precisión en el diagnóstico para hacer un tratamiento adecuado y seguimiento a largo plazo tras el tratamiento.

El diagnóstico se realiza en un primer momento, mediante fibroendoscopia nasal, donde se observa una masa polipoide pálida que ocupa la cavidad nasal^{2,4,6}. Su apariencia es rojiza, blanda, edematosa y sangrante al tacto, lo que hace que pueda confundirse con pólipos inflamatorios^{1,2}. Las técnicas de imagen nos dan datos muy importantes respecto a su naturaleza. El la TC se observa una tumoración homogénea que capta contraste y que en ocasiones erosiona el hueso subyacente^{1,6}. La RMN demuestra una masa sólida, de intensidad intermedia en T1 y en T2², que se realza tras la administración de contraste⁷. A veces es recomendable hacer una angiografía para ver el compromiso vascular⁴.

El diagnóstico definitivo lo obtendremos tras extirpar y analizar la lesión. Mediante microscopía óptica se observa una lesión encapsulada, con un infiltrado celular muy denso, formado por pericitos, células de límites mal definidos, núcleos pequeños y ovoideos y citoplasma rosado, dispuestas en fascículos cortos y estrechos y rodeadas por gran cantidad de capilares con una llamativa hialinización perivascular, lo que es muy característico del hemangiopericitoma^{5,8}. Es también muy característico que estos vasos presenten ramificaciones irregulares en "asta de ciervo"^{3,5,7}.

Mediante microscopía electrónica se observan filamentos citoplasmáticos y células tumorales en el exterior de la lámina basal³ y con técnicas de inmunohistoquímica se observa positividad fuerte para vimentina, actina y actina de músculo liso^{1,2,3,5,8,9}, negatividad para desmina^{1,9} y al contrario que los hemangiopericitomas convencionales, no expresa el CD31 ni el CD 34^{3,7,9}.

Para realizar el diagnóstico de extensión, nos ayudaremos también de la TC. El porcentaje de metástasis a distancia en el momento del diagnóstico en los hemangiopericitomas nasosinuales es de 4.2%, mientras que en los de otras localizaciones es del 12-60%².

Las metástasis a distancia se producen vía linfática o sanguínea, a pulmón, hueso, hígado y ganglios linfáticos locales. También pueden aparecer muchos años después de la cirugía y lo hacen en un 10%⁴, porcentaje menor que en los hemangiopericitomas del resto de localizaciones, que es del 20-50%.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con lesiones muy variadas, como el esteseoneuroblastoma, el granuloma central de células gigantes, el plasmocitoma extramedular, el neurofibroma, el fibroma osificante o el fibrosarcoma, el angiofibroma o el angiosarcoma, el tumor glómico, el hemangioendotelioma, el mioepitelioma, el leiomioma o el leiomiomasarcoma, sarcoma sinovial o el histiocitoma fibroso maligno, entre muchos otros^{1,2,3,4,6,10}.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica radical del tumor con amplios márgenes de resección. Se recomienda hacer una arteriografía con embolización previa ya que permite disminuir el sangrado intraoperatorio y el tamaño tumoral^{1,3,4,6}.

La vía de abordaje puede ser transnasal, paralateronasal o transpalatina⁴. La mejor opción es combinar una rinotomía lateral con un abordaje endoscópico transnasal, realizando un Caldwell-Luc si es necesario^{2,6,10}.

La tasa de recidiva local es elevada y varía del 17-40%^{1,6}, según distintos autores. Se debe normalmente a la resección incompleta del tumor en la cirugía, por la dificultad de extirpación total por el difícil acceso quirúrgico de la zona³. La recidiva ocurre normalmente en el primer año⁵, pero puede aparecer hasta 10-30 años tras la cirugía⁷.

El uso de radioterapia y quimioterapia está en controversia. Ambas se usan en tratamiento paliativo, en lesiones irresecables o si existen metástasis^{3,4,6,7,10}. La supervivencia a los 5 años es del 74.2% y a los 10 años, del 64.4%⁶.

Con todo esto, podemos concluir que el hemangiopericitoma nasosinusal, aunque es un tumor en apariencia benigno, debe tratarse como potencialmente maligno, por tener una evolución impredecible. Debemos, por tanto, ser radicales en el tratamiento y realizar un seguimiento continuo del paciente, por su capacidad de recidiva a medio y largo plazo.

Bibliografía

1. Lin IH, Kuo F, Su CY, Lin HC. Sinonasal-type hemangiopericitoma of the sphenoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg*.2006;135:977-979.

2. Navarro R, Rosas N. Hemangiopericitoma nasosinusal. *Anales Radiol Mex*.2005;2:149-154.
3. Védia J, Sánchez E, Sánchez J, Revelles H, Molano E, Murga C. Hemangiopericitoma del área nasosinusal extendido a órbita. *ORL-DIPS*.2004;31(2):88-92.
4. García A, López J. Hemangiopericitoma nasal. Aportación de un nuevo caso pediátrico y revisión bibliográfica. *Rev Chil Pediatr*.2004;75(1):59-64.
5. Gonzalez MB, Gonzalvo P, Alvarez M, Vinuesa M. Hemangiopericitoma tipo senonasal. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol*.2008;41(2):154-158.
6. Araujo R, Ferreira E, Becerra D, Brito L, Sales A. Rare nasosinusal tumors: case series and literature review. *Rev Brás Otorrinolaringol*.2008;74(2):307-314.
7. Agut MA, Riera C, Cortés V, Díaz C, Valladares J. Hemangiopericitoma nasosinusal. *Acta Otorrinolaringol Esp*.2001;52:699-702.
8. Thompson L, Miettinen M, Wenig B. Sinonasal-Type Haemangiopericytoma. A Clinicopathologic and Immunophenotypic Analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol*.2003;27(6):737-749.
9. Watanabe K, Saito A, Suzuki M, Yamanobe S. True Hemangiopericytoma of the nasal cavity. Immunohistochemical and electron microscopic study of 2 cases and a review of the literature on sinonasal hemangiopericitomas. *Arch Pathol Lab Med*.2001;125:686-690.
10. Castelnuovo P, Pagella F, Délu G, Benazzo M, Cerniglia M. Endoscopic resection of nasal haemangiopericytoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*.2003;260:244-247.
11. Weber W, Henkes H, Metz K, Berg E, Kühne D. Haemangiopericytoma of the nasal cavity. *Neuroradiol*.2001;43:183-186.
12. Billings K, Fu Y, Calcaterra T, Sercarz J. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol*.2000;21:238-243.

Correspondencia

Dra. Beatriz Ágreda Moreno
 Urb. Parque Roma, bloque D-4, piso 7ºD
 50010 Zaragoza
 e-mail: beagreda@hotmail.com

Quiste dermoide lateral de suelo de boca: A propósito de un caso

Lateral dermoid cyst of the floor of the mouth. A case report.

RESUMEN

El quiste dermoide es una malformación del desarrollo embrionario. El quiste dermoide lateral de suelo de boca, representa el 19% de los de cabeza y cuello. Las manifestaciones clínicas dependen su localización y tamaño.

El diagnóstico se hace por TAC, RNM y se confirma por la anatomía patológica.

El tratamiento es siempre quirúrgico.

PALABRAS CLAVE:

Quiste dermoide lateral de suelo de boca.

SUMMARY

The dermoid cyst is a malformation of embryonic development. The lateral dermoid cyst of mouths floor is the 19% those of head and neck. The clinical manifestations depend on its size and location.

The diagnosis is made by CT, RNM and confirmed by pathological anatomy.

Treatment is always surgical.

KEY WORDS:

The lateral dermoid cyst of mouths floor.

Introducción

Los quistes dermoides son malformaciones del desarrollo embrionario que raramente se observan en el suelo de la boca. El quiste dermoide "verdadero" está formado por epitelio queratinizado con anejos cutáneos. Presentamos el caso de una niña de 7 años con una tumoración en el suelo de la boca derecho que le provoca alteraciones en la pronunciación y en la deglución. La lesión fue extirpada a través de un abordaje intraoral y fue diagnosticada de quiste dermoide de suelo de boca. El diagnóstico diferencial en estos casos hay que realizarlo con procesos de similares características y situación, tales como ránula sublingual, lipomas, angina de Ludwig, quiste tirogloso, etc.

Caso Clínico

Niña de 7 años sin antecedentes personales de interés que presenta gran inflamación del suelo de boca de 2 meses de evolución que le provoca alteración en la fonación así como en la deglución. No presenta disnea.

A la exploración se evidencia una tumoración en suelo de boca derecho que desplaza la lengua en sentido craneal, bien delimitada, blanda, no fluctuante y no dolorosa a la palpación. La exploración cervical fue anodina salvo leve abultamiento submentoniano en lado derecho. Al presionar sobre la región submaxilar la tumoración se des-

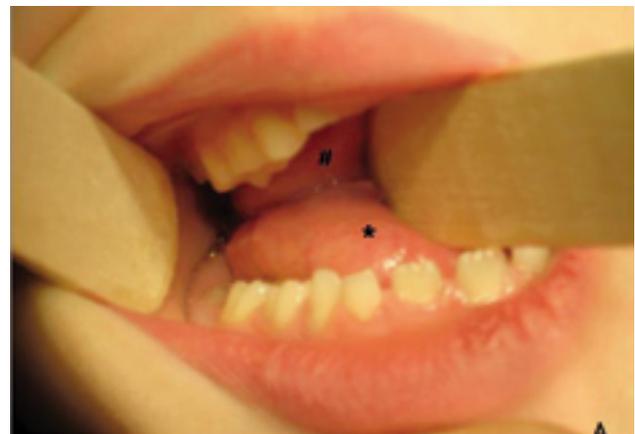


Figura 1. Tumoración en suelo de boca.

plaza hacia arriba, dando la impresión de un aumento de su tamaño en el suelo de la boca. El aspecto de la mucosa en el suelo de boca es normal (figura 1).

Como pruebas complementarias se realizó una Ecografía cervical en donde se visualiza una imagen de naturaleza quística, de 3x3 cm con contenido ecogénico en su interior en vertiente derecha de región cervical anterior; compatible con quiste del conducto tirogloso complicado. En el estudio de Tc cervical, sin embargo, se describe una imagen redondeada de baja densidad en el espacio sublin-

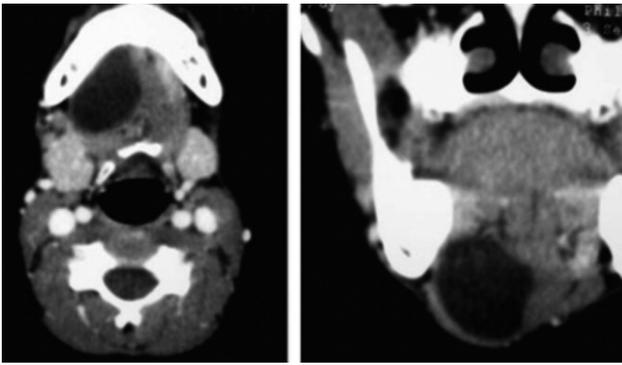


Figura 2. TAC: Imagen en espacio sublingual derecho.



Figura 3. Cirugía: Enucleación de la tumoración y aspecto macroscópico del quiste.

qual derecho compatible con un sialoquiste de glándula sublingual o ránula simple (figura 2).

Con el diagnóstico de posible ránula, la paciente se interviene quirúrgicamente para exéresis de dicha tumoración. Bajo anestesia general y abordaje intraoral se realiza enucleación de la tumoración (figura 3) preservando estructuras como el nervio lingual y conducto de Warthon. Macroscópicamente el quiste era blando, capsulado y de una coloración amarillenta (figura 3).

El estudio anatomopatológico reveló una cavidad quística con epitelio escamoso ortoqueratinizado conteniendo en su interior queratina así como anejos cutáneos como glándulas sebáceas y folículos pilosos, dando el diagnóstico definitivo de Quiste dermoide de suelo de la boca.

Discusión

Históricamente bajo el término genérico de quiste dermoide se describen tres variedades histológicas distintas¹: quiste epidermoide, formado por epitelio simple estratificado y una pared fibrosa, sin anejos cutáneos; quiste dermoide "verdadero" que se diferencia del anterior por la presencia de anejos cutáneos como glándulas sebáceas, sudoríparas y folículos pilosos. El quiste teratoide represen-

ta la tercera variedad, está formado por distintos tipos de epitelios (simple, escamoso, cilíndrico ciliado¹) y contiene derivados de las tres hojas embrionarias, ectodermo, mesodermo y endodermo.

Los quistes dermoides de suelo de boca representan del 1.6 al 6.5% de los quistes dermoides corporales¹ y aproximadamente el 19% de los quistes dermoides de cabeza y cuello. Ocurren en su mayoría en adultos jóvenes, algunos autores encuentran mayor afección en el sexo masculino^{2,3} con una relación varón/mujer de 3:1, sin embargo en otras publicaciones no se encuentra predilección por sexos⁴. El crecimiento del quiste puede estar condicionado por el estímulo hormonal en la pubertad, que produce una hipersecreción sebácea, lo que explica la mayor incidencia en adultos jóvenes³.

Los quistes dermoides de suelo de boca suelen localizarse en línea media, siendo los laterales, como en nuestro caso, muy infrecuentes¹. Algunos autores consideran que la localización lateral se debe a expansión del quiste por crecimiento desde su posición medial original⁴. Estos quistes se clasifican según la localización en el suelo de la boca en sublingual o geniogloso y geniioideo^{3,5}. El sublingual

Tabla I.

Categoría	Lesión	Clinica y exploración
Tumores	Benignos: •Glándulas salivares •Lipoma •Fibroma •Hemangioma •Neurofibroma	Desplazamiento de estructuras adyacentes, lento crecimiento, superficie lisa.
	Malignos: •Glándulas salivares •Linfoma •Rabdomiosarcoma •Neuroblastoma •Mts	Invasión estructuras adyacentes, superficie rugosa-ulcerada, adenopatías cervicales
Fenómenos de extravasación mucosa	Mucocele Ránula	Coloración translúcida, superficie lisa y fluctuante
Anomalías del desarrollo embrionario	Quiste del conducto tirogloso	Localizado en línea media cervical
	Quiste dermoide	Inflamación suelo de boca o cuello, lento crecimiento, indoloro.
	Quiste branquial Higroma quístico	Inflamación cervical lateral sin componente intraoral
Infecciones	Infección-celulitis suelo de boca Sialoadenitis sublingual o submandibular Linfadenitis viral (CMV, VEB) Infecciones granulomatosas	Inflamación de rápido crecimiento, dolor, fiebre,

se localiza entre el músculo genihioideo y el milohioideo, ocasiona un desplazamiento de la lengua hacia arriba. Si el quiste se localiza entre el milohioideo y el músculo cutáneo del cuello se denomina genihioideo y ocasiona un desplazamiento hacia fuera semejando un doble mentón^{2,3,5}.

El tamaño y la localización del quiste son la causa de las manifestaciones clínicas. Por lo general suelen tener un crecimiento lento y ser indoloros. El quiste dermoide sublingual puede ser asintomático o producir alteraciones en la pronunciación y masticación y los de mayor tamaño ocasionar disfagia y disnea^{3,5}.

Ante una inflamación en la región sublingual o cervical hay que considerar cuatro posibles categorías diagnósticas: infecciones, tumores, fenómenos de extravasación mucosa y anomalías del desarrollo^{1,2,5}. En la tabla 1 se exponen las cuatro categorías en relación con sus características clínicas importantes para el diagnóstico. En nuestro caso, la posibilidad de infección fue descartada debido a la ausencia de dolor, de fiebre y de foco de infección dentaria. Se excluyó tumor maligno por el aspecto de la lesión y la ausencia de adenopatías. Considerando el contexto clínico de nuestra paciente las dos opciones diagnósticas ponderadas eran las anomalías del desarrollo y fenómenos de extravasación mucosa. Con el apoyo de las pruebas complementarias realizadas y teniendo en cuenta la mayor frecuencia de la ránula frente a los quistes dermoides se optó ésta como primera hipótesis.

Ante diagnósticos confusos, las pruebas complementarias pueden ser de utilidad tanto para un diagnóstico preoperatorio como para un plan quirúrgico³. La Tomografía computerizada puede ser suficiente, nos indica la naturaleza quística del tumor, su tamaño y sus relaciones anatómicas³. Muchos autores prefieren el estudio con Resonancia, pues es superior a la TC para el estudio de tejidos blandos con lo que mejora la representación de las estructuras anatómicas del tumor así como la elección del abordaje quirúrgico^{2,5}. La punción aspiración puede ser negativa y no determinar las características histológicas debido al gran espesor del contenido^{2,3}.

El tratamiento de estos tumores es quirúrgico con enucleación completa del quiste con su cápsula para evitar recurrencias locales³. La vía de abordaje depende del tamaño y la localización del quiste². La vía de abordaje intraoral está indicada para lesiones grandes, no infectadas, localizadas encima del músculo milohioideo⁵. Este abordaje proporciona buen resultado estético y funcional^{2,5}. Si la lesión es de gran tamaño, involucra simultáneamente tanto al espacio submentoniano como al suelo de la boca, el quiste está infectado y en casos de quistes genihioideos, la vía de abordaje de elección es la extraoral o cervical⁵. En ocasiones se realizan abordajes combinados². La técnica de marsupialización también se ha propuesto como una alternativa en caso de quistes gigantes². En general, la técnica quirúrgica es realizada con éxito, aún así hay que considerar los riesgos y posibles complicaciones de la cirugía en el suelo de la boca, debido a la manipulación de estructuras en el espacio sublingual. Hemorragias y hematomas de la

zona pueden provocar inflamación y edema del suelo de la boca que comprometa la vía aérea.

El pronóstico es bueno si se extirpa la lesión en su totalidad. Se han descrito recurrencias locales por la exéresis incompleta de la lesión³. La malignización de este tipo de tumores es muy rara², no habiéndose descrito malignizaciones en el suelo de la boca, aunque sí para quistes dermoides de otras localizaciones³.

Bibliografía

1. Christian B. Teszler, Imad Abu El-Naaj, et al: Dermoid Cysts of the Lateral Floor of the Mouth: A Comprehensive Anatomico-Surgical Classification of Cysts of the Oral Floor. *J. Oral Maxillofac Surg* 65: 327-332, 2007.
2. Bruno C. Jham, Gabriela V. Duraes, Andre C. Jham, Cassio R. Santos: Epidermoid Cyst of the Floor of the Mouth: A Case Report. *Clinical Practice JCDA Vol. 73, No 6, July/August 2007*.
3. Jose Luis Vargas Fernández, Juan Lorenzo Rojas, Jose Aneiros Fernández, Manuel Sainz Quevedo: Quiste dermoide de suelo de boca. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58(1):31-33.
4. Fabiola Vasconcelos de Souza, Renato Luiz Maia Nogueira, et al: Cisto Dermóide: Relato de Caso Clínico. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac. Camaragibe, v.7, n.4, p. 37-42, outubro/dezembro 2007*
5. I.E. El-Hakim, A. Alyamani: Alternative surgical approaches for excision of dermoid cyst of the floor of mouth. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2008;37:497-499.

Correspondencia

Dra. Inmaculada Anguita Sánchez
 Avd. Las Américas, nº 9A, bloque. 1, 4ºD
 06800 Mérida. Badajoz
 E-mail: inmanguita@hotmail.com

Schwannoma del simpático cervical

Cervical sympathetic schwannoma

RESUMEN

Los schwannomas son tumores benignos, poco comunes, y de crecimiento lento, que se originan en las células de Schwann localizadas en la vaina del nervio. Son tumoraciones encapsuladas e inicialmente asintomáticas.

Un 25-45% de estos tumores, aproximadamente, se localizan en cabeza y cuello y, éstos últimos, se pueden dividir según su localización en neurinomas mediales y laterales. Dentro de los tumores mediales, encontramos schwannomas que surgen a partir de los últimos cuatro nervios craneales (IX, X, XI y XII) y de la cadena simpática cervical, siendo su origen más frecuente los tumores del nervio vago y de la cadena simpática.

Suelen presentarse como masas cervicales solitarias y sin clínica llamativa, excepto un aumento gradual y progresivo de tamaño. El diagnóstico preoperatorio suele ser difícil, y el tratamiento de elección lo constituye la exéresis total de la lesión si bien, a menudo, requiere el sacrificio de una porción del nervio de origen.

Presentamos el caso de un paciente de 58 años, con una tumoración laterocervical izquierda, que había aumentado de tamaño en los últimos tres meses. Se practicó la resección completa de la lesión. En el post-operatorio inmediato el paciente presentó paresia de la cuerda vocal izquierda y síndrome de Horner izquierdo.

PALABRAS CLAVE:

Schwannoma cervical. Síndrome de Horner.

SUMMARY

The tumors were benign schwannomas, rare and slow-growing, which originate in the Schwann cells located in the nerve sheath. Encapsulated tumors are initially asymptomatic.

A 25-45% of these tumors, some are located in head and neck and can be divided according to their location in medial and lateral neurinomas. Within the medial tumors, schwannomas are emerging from the last four cranial nerves (IX, X, XI and XII) and cervical sympathetic chain, and its most frequent origin of the vagus nerve tumors and the sympathetic chain.

They usually appear as solitary neck mass and striking clinic, except for a gradual and progressive increase in size. The preoperative diagnosis is often difficult and the treatment of choice is the total excision of the lesion, although it often requires the sacrifice of a portion of the nerve of origin.

We present a patient of 58 years, with a tumor laterocervical left, which had grown in size over the past three months. Was performed complete resection of the lesion. In the immediate post-operative patient had paresis of the left vocal cord and left Horner's syndrome.

KEY WORDS:

Schwannoma cervical. Horner syndrome.

Introducción

Los schwannomas de cabeza y cuello son tumores que se originan de las células de Schwann localizadas en las vainas de los nervios. Se pueden presentar a lo largo del recorrido de un nervio, de los pares craneales o del sistema nervioso autónomo.

Los schwannomas localizados en el cuello asientan fundamentalmente en el espacio parafaríngeo y dentro de éste en el espacio retro-estiloideo, donde pueden aparecer como tumoraciones de los últimos cuatro pares craneales o de la cadena simpática^{1,2,3}.

Suelen presentarse en pacientes con un rango de edad comprendido entre 20 y 50 años y con una incidencia

similar en ambos sexos. Son inicialmente asintomáticos, solitarios, de crecimiento lento y benignos.

En la bibliografía revisada hemos encontrado publicados un número reducido de casos y de ellos, sólo en seis ocasiones el síndrome de Horner estaba presente previo a la intervención quirúrgica.

Las técnicas de diagnóstico por la imagen como la Ecografía, TC y RNM, nos sirven como elementos para determinar la localización y extensión de la lesión. En concreto la RNM, no sólo nos muestra la tumoración, sino que también puede informarnos del nervio a partir del cual se desarrolla^{4,5,6}. Otras pruebas como la angioresonancia o angiografía, nos resultarán de gran utilidad en caso de querer descartar una tumoración pulsátil vascular.

En la evaluación inicial ha sido recomendado el uso de la punción-aspiración con aguja fina (PAAF), pero se ha demostrado que no suele resultar especialmente valiosa, con una eficacia próxima al 25% para tumores neurales compactos.

La resección quirúrgica aporta unos excelentes resultados sin apreciarse recidiva tumoral. Se recomienda la exéresis total, para evitar una rara pero posible transformación maligna del tumor.

Debido a que la mayoría de los pacientes están libres de síntomas neurológicos deficitarios, la decisión de intervenirlos se basa en la expectativa de aliviar o prevenir el dolor al que pueden dar lugar, las posibles complicaciones de una masa que crece progresivamente, o incluso razones estéticas.

Caso Clínico

Paciente de 58 años de edad, que acudió a nuestras consultas por presentar una tumoración laterocervical izquierda, de tres de meses de evolución que había aumentado considerablemente de tamaño en el último mes.

No presentaba antecedentes patológicos de interés, ni alergias medicamentosas.

En la exploración otorrinolaringológica, se apreciaba una tumoración izquierda a nivel del tercio medio-superior de esternocleidomastoideo. En la palpación cervical encontramos una masa levemente dolorosa y de un tamaño aproximado a 9 cm x 5 cm. Presentaba consistencia elástica y redondeada, no estaba adherida a planos profundos y no era pulsátil.

El resto de la exploración era normal salvo una leve protusión orofaríngea izquierda.

El paciente no aquejaba ninguna otra sintomatología, ni clínica neurológica.

Se practicó una Punción Aspiración con Aguja Fina (PAAF), sin resultados concluyentes.

En la TC se informó de tumoración laterocervical izquierda retrovascular, situada en el ángulo posterior, con un tamaño aproximado a 9 cm x 5 cm. Presentaba buena delimitación periférica con halo hiperdenso y contenido líquido sin infiltración de grasa peritumoral pero sí con efecto compresivo sobre vena yugular interna (Figura 1).

Nuestra impresión diagnóstica nos orientó a pensar en un quiste branquial del segundo arco infectado, o en una metástasis ganglionar cuyo tumor primario nos era desconocido por lo que se planteó al paciente la exéresis completa de dicha tumoración.

Durante la intervención se apreció una tumoración bien delimitada, localizada en el espacio retro-estiloideo, que ascendía hasta la punta de las mastoides y en pro-



Figura 1. TAC: Tumoración laterocervical izquierda y efecto compresivo en vena yugular interna.

fundidad hasta el músculo esternocleidomastoideo. Se encontraba en contacto con los grandes vasos que eran desplazados en dirección anteromedial y comprimidos por dicha tumoración (Figura 2).

En el acto quirúrgico se realizó una punción con extracción de contenido hemático. Ante éste hallazgo, se pensó en la posibilidad de un glomus o paraganglioma, pero se descartó al ver que era independiente de los grandes vasos y no era una masa pulsátil.

En el post-operatorio el paciente presentó disfonía y al realizar una fibrolaringoscopia se apreció paresia de la cuerda vocal izquierda.

A su vez, manifestó un Síndrome de Horner, con la correspondiente ptosis, miosis, enoftalmus y anhidrosis del lado izquierdo (Figura 3).

La Anatomía Patológica nos informó de Schwannoma quistificado junto con linfadenitis reactiva.

En las posteriores revisiones llevadas a cabo en nuestras consultas, apreciamos la desaparición de la disfonía con la recuperación de la movilidad de la cuerda parética.

Discusión

El cuello es asiento frecuente de tumores benignos en nervios periféricos y según su localización, en el espacio parafaríngeo podemos distinguir entre lesiones del compartimento pre-estiloideo y lesiones del compartimento retro-estiloideo^{1,2}.

En el compartimento pre-estiloideo nos encontraremos tumores de glándulas salivares, lipomas, linfadenopatías y más raramente tumores neurogénicos. Mientras que en el compartimento retro-estiloideo pueden aparecer

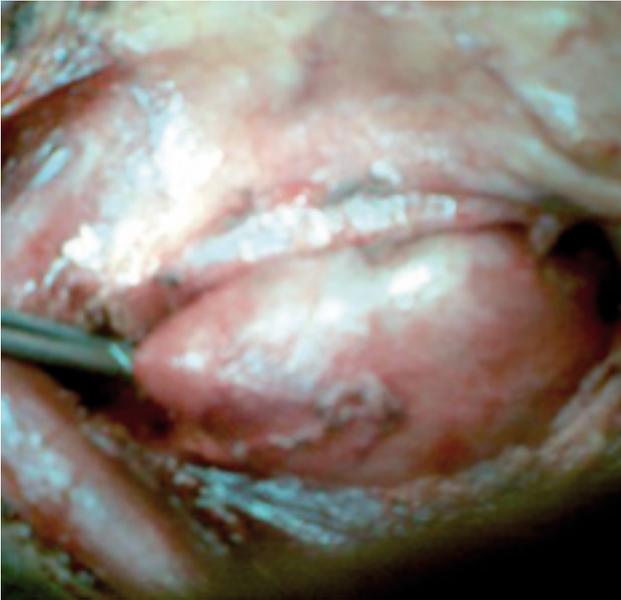


Figura 2. Imagen de la tumoración en la cirugía.



Figura 3. Síndrome de Horner en ojo izquierdo.

aneurismas o paragangliomas de la carótida, tumores de los cuatro últimos pares craneales o tumores de la cadena cervical simpática. Se ha observado que los más frecuentes son los schwannomas del vago y de la cadena cervical simpática^{3,4,5}.

Verocay⁶ fue el primero en hablar de los schwannomas en 1908 y Antoni descubrió los patrones microscópicos característicos de estos tumores en 1920.

Los schwannomas del cuello se presentan como masas de crecimiento lento, benignas y que inicialmente no dan clínica neurológica. Resulta característica su movilidad en sentido lateral, pero no en la dirección del eje nervioso.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la realización de una serie de pruebas de imagen.

En la evaluación inicial se recomienda el uso de la PAAF, aunque se ha demostrado una eficacia del 25%.

En la TC, los schwannomas se muestran como lesiones hipodensas en comparación con el músculo. Cuando se utiliza contraste, presentan un cierto grado de captación en su periferia. En la RNM, se aprecia una señal de baja intensidad en T1 y de alta intensidad en T2^{7,8,9}.

Las tres tumoraciones más frecuentes en el espacio retro-estiloideo son los neurinomas del simpático, del vago y los paragangliomas de la arteria carótida. Para diferenciarlos en las pruebas de imagen debemos tener en cuenta una serie de características observables:

- Los neurinomas del simpático se sitúan posteriormente a la carótida común o a la bifurcación carotídea y a la yugular interna, por lo que éstos vasos son desplazados anteromedialmente. Pueden llegar a separar la bifurcación carotídea¹⁰.
- Los neurinomas del vago, crecen entre la arteria carótida común o carótida interna y la vena yugular interna, por lo que apreciamos separación entre ambos vasos. No pueden ampliar por lo tanto la bifurcación carotídea¹¹.

En nuestro caso, tanto en la TC, como posteriormente en el acto quirúrgico pudimos ver como la tumoración desplazaba anteromedialmente a los grandes vasos, como es el caso de los neurinomas del simpático.

- A nivel de la bifurcación carotídea podemos encontrar otro tipo de tumores, que aumentan la bifurcación entre ambas ramas de la carótida y son pulsátiles, en éste caso, la angiografía y la angioresonancia son necesarias para realizar un diagnóstico diferencial con tumores del cuerpo carotídeo (paragangliomas). En la RNM de estos tumores es característico, que no patognomónico, la presencia de un patrón en sal y pimienta de lesiones hipervasculares. Esto nos puede ayudar a diagnosticar el glomus carotídeo^{12,13}.

Por lo tanto haremos el diagnóstico diferencial del schwannoma del simpático con el neurinoma del nervio vago, metástasis cervicales, linfadenopatías reactivas y paragangliomas.

Desde nuestro punto de vista llevaremos a cabo una resección tumoral completa por varias razones: los pacientes que sufren una exéresis parcial, padecen una pérdida funcional nerviosa permanente en el 30% de los casos y transitoria en el 45%, la recidiva tumoral resulta más frecuente en resecciones parciales y, aunque es relativamente rara la transformación maligna se ha descrito¹⁴.

En el estudio A-P, apreciamos dos patrones definidos por Antoni; el primero con células fusiformes y núcleos elongados, agrupados en áreas de alta celularidad (Antoni A) y el segundo con células más laxas y con menor celularidad (Antoni B).

La histología resulta característica pero es posible la confusión con otras entidades, por lo que se suele recurrir a técnicas de inmunohistoquímica. Resulta positiva para la Vimentina y para la proteína S-100, antígeno marcador de los tejidos derivados de la cresta neural, presente en las células de soporte del sistema nervioso y cuya inmunopresión es intensa en los schwannomas^{3,4,5}.

El síndrome de Horner post-operatorio es la complicación más común presente tras la cirugía de éstos tumores que por lo general, resulta permanente aunque se han visto casos con recuperación parcial al transcurrir el tiempo¹⁵.

Como complicaciones postoperatorias, nuestro paciente presentó una paresia de la cuerda vocal izquierda probablemente por afectación del nervio vago durante la exéresis quirúrgica, de la que se recuperó a las dos semanas y un síndrome de Horner del que no ha habido mejoría.

Conclusiones

Los schwannomas de la cadena cervical simpática son tumoraciones asintomáticas, benignas y raras, encontrándose en la literatura revisada alrededor de 60 casos.

El diagnóstico preoperatorio resulta difícil de realizar, no siendo llevado a cabo en la mayoría de las ocasiones hasta el mismo momento de la cirugía y tras el resultado anatómo-patológico.

Los tumores no pulsátiles, que desplazan los grandes vasos anteriormente o aumentan la bifurcación carotídea, pero que no separan carótida y yugular y que no presentan hipervascularización en las pruebas de imagen, deberían ser considerados en un principio como schwannomas de la cadena simpática cervical.

Como tratamiento de elección se recomienda la resección completa.

El síndrome de Horner es la complicación más frecuente.

Bibliografía

1. De Vicente Rodriguez JC, Junquera Gutierrez LM, Fresno Forcelledo MF, Villalaín L, López Arranz JS. Schwannomas cervicales. *Med Oral* 2003; 8: 71-76.
2. Hood RJ, Jensen ME, Reibel JF, Levine PA. Scwannoma of the cervical sympathetic chain. The Virginia Experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109: 48-51
3. Chang-Chun Lin, Chen-Chi Wang, Shi-An Liu, Ching-Ping Wang, Wen- Hsien Chen. Cervical sympathetic chain schwannoma. *J Formos Med Assoc* 2007, 106(11), 956-960.
4. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL et al. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope* 2004; 114: 2210-3.
5. Samet Ozlugedik, Muge Ozcan, Tuba Unal, Adnan Unal, Mesut Sabri Tezer, Selda Seckin. Cervical sympathetic chain schwannoma: two different clinical presentations. *Tumori*, 2007. 93,305-307.
6. Verocay J. Multiple geshwulste systemerkrankung am nervosen. In: Chiari FF. *Wien and Leipzig: W.Braunmiller*; 1908. 378-415.
7. Benzoni E, Cojutti A, Intini S, Uzzau A, Bresaloda F. Schwannoma of the sympathetic cervical chain presenting as a lateral cervical mass. *Tumori*, 2003; 89: 211-212.
8. Amor Dorado JC, Candia J, Costa Ribas C, Mate A, Rossi J. Neurofibroma cervical solitario. *ORL-DIPS* 2002; 29(4): 192-195.
9. Ronit L. Karpati. Laurie A. Loevner, Devin M. Cuning, David M. Yousem, Shiyong Li, Randal S. Weber. Synchronous Schwannomas of the hypoglossal nerve and cervical sympathetic chain. *AJR*, 1998; 1505-1507.
10. Wan CP, Hsiao JK, Ko JY: Splaying of the carotid bifurcation caused by a cervical sympathetic chain schwannoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2004; 113: 696-699.
11. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, Tsukuda M. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope* 1996; 106: 1548-52.
12. Souza JW, William JT, Dalton ML. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: It's not a carotid body tumor. *Am surg* 2000; 66: 52-5.
13. Panneton JM, Rusnak BW: Cervical sympathetic chain schwannomas masquerading as carotid body tumors. *Ann Vasc Surg*, 2000; 14: 519-524.
14. Bocciolini C, Dall'olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: assessment and Management. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 25, 2005, 191-194.
15. Kara CO, Toopuz B. Horner's syndrome after excision of cervical sympathetic chain schwannoma. *Clinical Photograph. Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 127: 127-8.

Correspondencia

Dra. Raquel Artal Sánchez
C/ La lectura nº13 3ºdcha
50015, Zaragoza
Raquelartal@hotmail.com

Síndrome de Frey: Tratamiento con toxina botulínica

Frey's syndrome: Treatment by botulinum toxin

RESUMEN

El síndrome aurículo-temporal, también conocido como síndrome de Frey, es una entidad clínica caracterizada por presentar rubor, calor y sudoración en la región preauricular coincidiendo con las comidas. Este cuadro aparece en algunos pacientes que han sido sometidos a parotidectomías, generalmente por tumoraciones benignas, debido a una reinervación aberrante de las fibras parasimpáticas colinérgicas que innervaban las glándulas parótidas.

La inyección intradérmica de toxina botulínica A es un método efectivo para controlar los síntomas y además se trata de un procedimiento de fácil aplicación en la consulta médica sin necesidad de ingreso, reproducible, protocolizable y con una baja morbilidad. Presentamos un caso de síndrome de Frey secundario a parotidectomía explicando la técnica y los resultados obtenidos tras el tratamiento con toxina botulínica tipo A.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de Frey, toxina botulínica, parotidectomía.

SUMMARY

The auricular-temporal syndrome known as Frey's syndrome or gustatory sweating is characterized for presenting swelling, flushing and hyperhidrosis in the preauricular region during meals. This pathology appears in some patients that have been operated of a parotid tumour, generally because of benign tumours, due to the aberrant reinnervation of parasympathetic cholinergic fibers that normally innervated the parotid gland.

The intradermal injection of botulinum toxin A is an effective method to control the symptoms and it's a procedure that can be easily carried on the consultations without hospitalization, can be reproduced easily and standardized with a very low morbidity. A case of Frey syndrome secondary to parotidectomy is reported explaining the technique and the results of the treatment with botulinum toxin type A.

KEY WORDS:

Frey's syndrome, botulinum toxin, parotidectomy.

Introducción

El síndrome de Frey o aurículo-temporal, también conocido como síndrome de sudoración gustatoria, se caracteriza por episodios recurrentes de eritema facial y sudoración en la zona preauricular innervada por el nervio aurículo-temporal relacionados con la masticación de una amplia variedad de alimentos, aunque predominan los ácidos. Fue descrito inicialmente como un fenómeno neurológico, pero posteriormente se implicó como una complicación de la cirugía parotídea.

Este síndrome acontece según estimaciones en un 20-60% de los pacientes intervenidos de parotidectomía¹. En realidad, la sudoración secundaria a parotidectomía puede objetivarse en todos los casos, pero es percibida subjetivamente en el 50% de éstos y tan sólo el 6-15% consideran severos sus síntomas². Estos pacientes experimentan un deterioro significativo en su calidad de vida, teniendo un impacto negativo sobre las relaciones sociales e interpersonales.

Numerosos métodos han sido usados para documentar de forma objetiva el síndrome de Frey, de ellos el test de Minor es el método más antiguo y usado. Fue descrito en 1927 por el médico ruso Víctor Minor. Se han descrito múltiples tratamientos, algunos de ellos de dudosa eficacia.

Presentamos el caso de síndrome de Frey en una mujer joven intervenida de parotidectomía que tratamos con éxito mediante inyecciones intradérmicas de toxina botulínica tipo A. Explicamos paso a paso cómo realizamos el test de Minor y la técnica de inyección, con el objetivo de demostrar que se trata de un procedimiento de fácil aplicación, resultados satisfactorios y muy baja morbilidad.

Caso Clínico

Mujer de 47 años con antecedentes de parotidectomía total con conservación de nervio facial en 1994 por adenoma pleomorfo. Unos meses después de la cirugía comenzó a notar hiperhidrosis y eritema facial en región parotídea izquierda relacionada con la deglución y resistente a otros tratamientos.

La prueba de Minor o del almidón yodado consiste en pintar con yodo la piel que presenta estos síntomas, dejar que se seque y aplicar una fina capa de almidón. A continuación, se ofrece al paciente cualquier estímulo salivatorio que estimule la sudoración. En nuestro caso utilizamos jugo de limón, como se puede observar en la figura 3. La sudoración de la piel hace que el almidón se mezcle con el yodo, virando hacia una coloración oscura violácea de forma confluyente, lo que nos delimita el área afectada.

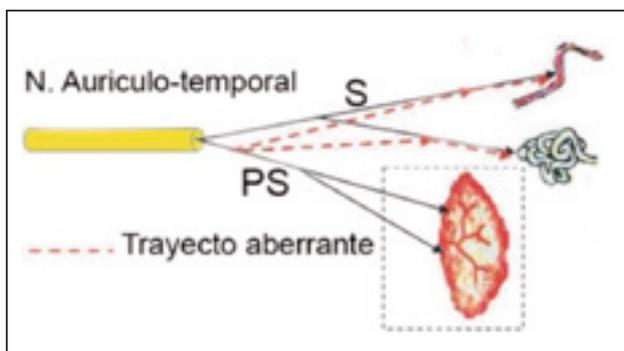


Figura 1: Fisiopatología del síndrome de Frey: teoría del trayecto aberrante que une las fibras simpáticas con las parasimpáticas.

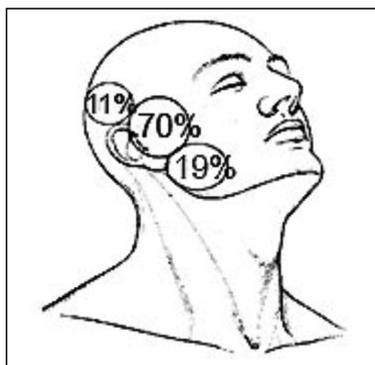


Figura 2: Áreas más frecuentes de afectación en el síndrome de Frey.

Técnica de inyección

Una vez obtenido el área de trabajo, se marcan los puntos de inyección previstos a unos 10-15 mm. de distancia uno de otro. A continuación realizamos inyecciones sucesivas de toxina botulínica tipo A (Botox®) intradérmicas, infiltrando 2,5 UI en cada cm² de piel aproximadamente. Inyectamos toxina en 23 puntos, con lo que la dosis total en la primera sesión fue de 57,5 UI de toxina botulínica. Para las inyecciones se utilizó una aguja intradérmica monoject 29G (aguja de insulina), sin ningún tipo de anestesia (figura 4).

RESULTADOS: Tras la primera sesión desaparecieron los síntomas por completo a los pocos días. A los 6 meses realizamos de nuevo inyecciones, aunque en un área más reducida del cuero cabelludo de la región temporal (zona de la patilla), donde no se había inyectado a penas toxina en la primera sesión. Se marcaron en este caso 7 puntos de inyección y por tanto 17,5 UI de toxina botulínica. No se presentaron efectos adversos y la paciente está muy satisfecha con el tratamiento tras 10 meses de seguimiento.

Discusión

El síndrome de Frey o aurículo-temporal fue descrito por Baillarger en 1853³ y por Rouyer en 1859⁴, pero fue la neuróloga francesa Lucie Frey quien explicó su patología en 1923⁵. Se caracteriza por la aparición de eritema y sudoración localizados generalmente en la región preauricular, relacionados con la masticación y deglución y que aparece tras un traumatismo parotídeo ipsilateral.

La hipótesis más aceptada es la de una reinervación cruzada anómala de las fibras parasimpáticas del IX par craneal, que llegan a las glándulas sudoríparas de dichas zonas. Esta teoría fue establecida por Ford y Woodhall en 1938⁶ y posteriormente apoyada por Glaister en un estudio experimental⁷ y por Laage-Hellman en el primer estudio clínico realizado en 1958⁸. El nervio auriculotemporal, rama del maxilar inferior, esta compuesto de forma mixta por fibras del sistema parasimpático (que inervan a las glándulas salivares) y del sistema simpático (que inervan a los vasos subcutáneos y las glándulas sudoríparas ecrinas) y da además sensibilidad al trago y a la porción ascendente del hélix. En condiciones fisiológicas, los estímulos gustativos o la masticación, estimulan esas fibras parasimpáticas y dan lugar a la salivación. Cuando existe un daño en este nervio, se puede formar un trayecto aberrante que une las fibras simpáticas con las parasimpáticas, ello hace que estos estímulos den lugar a vasodilatación e hiperhidrosis en vez de a salivación (figura 1). El neurotransmisor que actúa en la fibras parasimpáticas es la acetil-colina. La región más frecuentemente afectada suele ser la zona preauricular, seguida por la región masetérica y la zona temporal (figura 2)⁹.

Se han descrito múltiples métodos médicos y quirúrgicos para la prevención o el tratamiento del síndrome de Frey: solución en roll-on de glucopirrolato¹⁰, atropina, crema de escopolamina 3%, sección del nervio de Jacobson mediante timpanotomía¹¹, interposición de un colgajo de músculo esterno-cleido-mastoideo¹² o el sistema músculo-aponeurótico superficial (SMAS) entre la piel y el lecho parotídeo¹³; interposición de fascia lata u otros tejidos autólogos o artificiales como el Sylastic¹⁴; extirpación y ligadura del nervio aurículo-temporal¹⁵; alcoholización del ganglio cervical superior¹⁶; ganglio ótico; nervio lingual; plexo timpánico; cuerda del tímpano, etc. y por último inyección de toxina botulínica tipo A intradérmica.



Figura 3: Test de Minor: Consiste en pintar con yodo la piel que presenta estos síntomas, dejar que se seque y aplicar una fina capa de almidón. Tras ello, se ofrece al paciente un estímulo sialogogo que estimule la sudoración (limón) (1). El almidón se mezcla con el yodo, virando hacia una coloración oscura (2) de forma confluyente, lo que nos muestra el área afectada (3).



Figura 4: Inyección intradérmica de toxina botulínica tipo A: 2,5 UI por cada cm² de piel aproximadamente.

La toxina botulínica es una de las siete neuro-toxinas producidas por la bacteria anaeróbica *Clostridium botulinum*. Se fija a los receptores presinápticos de las terminaciones nerviosas colinérgicas, inhibiendo la liberación de acetilcolina, lo que implica un bloqueo de las placas motoras y una disminución de los receptores colinérgicos a este nivel. El empleo de este tratamiento en la patología del sudor se inicia en la hiperhidrosis axilar y palmar. En el síndrome de Frey lo aplican por primera vez Drobik y Laskawi en 1995¹⁷. Posteriormente otros autores confirmaron su eficacia. Se describieron algunos efectos secundarios leves y poco frecuentes como la paresia del pliegue nasolabial, hipoestesia temporal en la mejilla o paresia temporal en el músculo orbicular. Ninguno de estos problemas apareció en nuestra paciente.

La dosis de toxina botulínica usada en cada inyección es la misma en la mayoría de artículos revisados: 2,5 IU o 0,1 ml de botox[®] por cada cm² de superficie epidérmica^{9,18}. La duración del efecto de la toxina botulínica es mucho mayor que el observado en otras enfermedades tratadas mediante inyección intramuscular, además no se relaciona con la malignidad del tumor o la extensión de la parotidectomía¹⁹. Según algunos autores la duración media del efecto en el síndrome de Frey es de 1,5 años, mientras que en otras enfermedades este efecto dura unos tres meses². Parece que la recuperación de la función neuro-glandular es más lenta, aunque se necesitan más estudios que expliquen este fenómeno.

En nuestro caso, el efecto de las primeras inyecciones duró seis meses aunque tras la segunda intervención no volvieron a aparecer los síntomas tras 10 meses de seguimiento.

La rapidez del efecto, el sencillo procedimiento que se llevó a cabo de forma ambulatoria y la evidente mejora de la calidad de vida de la paciente, hace de esta técnica según nuestra opinión una importante arma para combatir unos síntomas que pueden llegar a ocasionar serios problemas psicológicos y sociales a estos pacientes, a menudo ignorados por los propios profesionales.

Consideraciones finales

- La inyección intradérmica de toxina botulínica A es un método efectivo y rápido para controlar los síntomas presentes en el síndrome aurículo-temporal establecido.
- La inyección intradérmica a altas dosis de toxina botulínica A en la región afectada no ha desencadenado a nivel local ni sistémico, efectos secundarios y se trata de un procedimiento de fácil aplicación en la consulta médica sin necesidad de ingreso.

Bibliografía

1. Eckardt A, Kuettner C. Treatment of gustatory sweating (Frey's syndrome) with botulinum toxin A. *Head & Neck* 2003; 25: 624-8.
2. Hartl DM, Julieron M, LeRidant AM, Janot F, Marandas P, Travagli JP. Botulinum toxin A for quality of life improvement in post-parotidectomy gustatory sweating (Frey's syndrome). *J Laryngol Otol.* 2008 Oct;122(10):1100-4.
3. Baillarger JGF. Memoire sur l'obliteration du canal de Stenon. *Gaz Med (Paris)* 1853. 23:194-197.
4. Rouyer J. Note sur l'ephidrose parotidienne. *Journal de la Physiologie de l'homme et des animaux* 1859. 2:447-449.
5. Frey L. Le syndrome du nerf auriculo-temporal. *Rev Neurol(Fr)* 1923 ;30:97-104.
6. Ford FR, Woodhall B. Phenomena due to misdirection of regenerating fibers of cranial, spinal and automatic nerves. *Clinical observations.* *Arch Surg* 1938. 36:480-496.
7. Glaister DH, Hearnshaw JR, Heffron PF, Peck AW, Patey DH. The mechanism of post-parotidectomy gustatory sweating (the auriculo-temporal syndrome. *Br Med J.* 1958 Oct 18;2(5102):942-6.
8. Laage-Hellman JE. Gustatory sweating and flushing after conservative parotidectomy. *Acta Otolaryngol.* 1957 Sep;48(3):234-52.
9. Rodopoulou S, Keramidas E, Metaxotos M, Tagaris G, Tsati E, Ioannovich J. Treatment of Frey's syndrome using botulinum toxin type A. *Eur J Plast Surg* (2001) 24:297-302.
10. Hays LL. The Frey syndrome: a review and double blind evaluation of the topical use of a new anticholinergic agent. *Laryngoscope.* 1978 Nov;88(11):1796-824.
11. Golding-Wood PH. Tympanic neurectomy. *J Laryngol Otol.* 1962 Sep;76:683-93.
12. Kornblut AD, Westphal P, Miehke A. The effectiveness of a sternomastoid muscle flap in preventing post-parotidectomy occurrence of the Frey syndrome. *Acta Otolaryngol.* 1974 May;77(5):368-73.
13. Bonanno PC, Casson PR. Frey's syndrome: a preventable phenomenon. *Plast Reconstr Surg.* 1992 Mar;89(3):452-6; discussion 457-8.
14. Roark DT, Sessions RB, Alford BR. Frey's syndrome-a technical remedy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1975 Nov-Dec;84(6):734-9.
15. Coldwater KB (1954) Treatment of the auriculotemporal syndrome. *AMA Arch Surg.* 1954 Jul;69(1):54-7.
16. Duthie AM, Dunkley AS. Frey's syndrome: treatment by chemical sympathectomy. *S Afr J Surg.* 1981 Dec;19(4):239-42.
17. Drobik C, Laskawi R. Frey's syndrome: Treatment with botulinum toxin. *Acta Otolaryngol* 1995.May ;115(3): 459-461.
18. Laskawi R, Drobik C, Schönebeck C. Up-to-date report of botulinum toxin type A treatment in patients with gustatory sweating (Frey's syndrome). *Laryngoscope.* 1998 Mar;108(3):381-4.

Correspondencia

Dra. Laura Pérez Delgado
C/ Veracruz, 7, 2ºB
50019 Zaragoza
e-mail: layipez@hotmail.com

Tratamiento endoscópico del divertículo de Zenker con pinza Harmonic Ultracision

Endoscopic treatment of Zenker's diverticulum with tweezers Harmonic Ultracision

RESUMEN

El objetivo del presente artículo es una puesta al día del tratamiento del divertículo de Zenker mediante abordaje oral o endoscópico. Revisamos lo que se está haciendo actualmente. Comentamos los aspectos más interesantes y los resultados de los artículos consultados, contrastándolos con nuestra experiencia personal. Ilustramos con imágenes del procedimiento utilizando una pinza "Ultracision Harmonic" en una paciente de 87 años de edad, ingresada de urgencia por disfagia absoluta.

PALABRAS CLAVE:

Divertículo de Zenker. Tratamiento Endoscópico. Ultracision Harmonic.

SUMMARY

The aim of this article is an update of treatment of Zenker's diverticulum through oral or endoscopic approach. We review what is being done today. We discuss the most interesting aspects and results of the articles consulted, contrasting them with our personal experience. We illustrate with pictures of the procedure using a clamp "Ultracision Harmonic" in an 87 years old female patient, admitted for dysphagia absolute emergency.

KEY WORDS:

Zenker's diverticulum. Endoscopic treatment. Ultracision Harmonic.

Introducción

El divertículo de Zenker es una entidad que vemos con relativa frecuencia en nuestras consultas. Desde el punto de vista conceptual se incluye dentro de los divertículos de esófago por pulsión, debido su mecanismo de producción, consistente en una alteración en la motilidad de la deglución. Se les llama divertículos falsos, porque su pared carece de músculo y sólo está compuesta por mucosa y submucosa. A su vez, aunque los hemos incluido dentro de la patología del esófago, como divertículos de tercio superior, en realidad son faringoesofágicos, porque se forman a través de una dehiscencia posterior, generalmente de predominio izquierdo, entre las fibras oblicuas del constrictor inferior de la faringe y las transversales del músculo cricofaríngeo¹.

Dicho músculo cricofaríngeo es, por tanto, la clave en su mecanismo de formación y en consecuencia, el objetivo principal de cualquier tratamiento a plantear.

La disfagia es el síntoma central de esta patología y los esfuerzos en la deglución, a los que se ve obligado el paciente, contribuyen al aumento del tamaño del divertículo. La regurgitación, los ruidos al tragar, la salivación continua y la tos suelen referirse siempre, pero es la broncoaspiración la complicación más peligrosa. La pérdida de peso suele presentarse en los casos más avanzados y si se produce descompensación con disfagia absoluta, aparecerán también síntomas de deshidratación, convirtiéndose ya en una situación de urgencia.

Consultando diversas series publicadas podemos confirmar, como ya sabíamos, que es una patología propia de personas mayores, encontrando al realizar el tratamiento,

más que el diagnóstico, medias de edad entorno a 58 años² y 67 años³ y rangos entre 45-91 años⁴. En cuanto al sexo, existe cierto predominio masculino en una proporción 3/1³ y 2/1⁵.

Decimos, que estos estudios epidemiológicos de edad, se refieren más al momento de la operación, que al de la aparición de los síntomas y el diagnóstico, porque existe cierta tendencia a la actitud expectante. Esto se debe a diversas causas, siendo una de ellas el miedo a las complicaciones de la cirugía, especialmente la temida mediastinitis o la parálisis recurrencial. Pero probablemente, la edad y las patologías asociadas, que presentan estas personas mayores, también influyen en esta actitud. En conclusión, hay que pensar que la edad de aparición de la enfermedad es anterior a las edades que se apuntan más arriba y que la evolución será muy lenta.

El divertículo no tratado puede dar algunas complicaciones catastróficas, aunque en muy contadas ocasiones, como la malignización⁶ o el sangrado, descrito en alguna ocasión por causas tan peculiares como el consumo de una aspirina⁷. Sin embargo, fuera de lo que es "la forma de enfocar el problema" por parte del médico y "la actitud" del paciente, lo que va a decidir la operación de una manera obligatoria y sin poder excusarse en patologías asociadas, edad o mal estado general del paciente es la descompensación de la disfagia, cuando se convierte en absoluta.

Históricamente el tratamiento de elección ha sido la cirugía abierta, con abordaje por delante del músculo ECM del lado izquierdo, liberación vascular de los pedículos de la glándula tiroidea, disección del saco y eliminación del mismo previa sección del músculo cricofaríngeo. La sutura del esófago se debía hacer transversal para evitar

estenosis. No obstante, el cirujano se quedaba con un gran miedo a una posible dehiscencia y mediastinitis secundaria. Cuando la situación del paciente era precaria, se aconsejaba realizar la rotación y suspensión del saco, también por vía abierta y siempre seccionando el músculo cricofaríngeo. Como vemos, esta cirugía no está exenta de complicaciones, una de las más frecuentes es la lesión accidental del recurrente, similar a la cirugía del tiroides cuya parcial liberación vascular implica esta técnica, pero también hay que sumar, las propias de la cirugía de cuello como sangrado postoperatorio y las propias de la cirugía de esófago, dehiscencia y sobre todo estenosis posterior.

La técnica endoscópica fue descrita por primera vez por Dohlman en 1960⁸ y posteriormente insistieron Holinger y Schild en 1969⁹ pero no tuvo mucha aceptación y sólo se aconsejaba para casos concretos, como técnica paliativa. El argumento principal por el que se desaconsejaba esta técnica como "de elección", era por la posibilidad de fugas (goteo) y mediastinitis secundaria¹.

Sin embargo, el tiempo o la moda han cambiado radicalmente este concepto. Hoy en día la técnica de elección debe ser la endoscópica, a la que también la llaman algunos "mínimamente invasiva", porque sus resultados están contrastados tanto en efectividad, como en reducción del número de complicaciones e incluso de días de hospitalización. De hecho, como hemos visto más arriba, la técnica abierta no quitaba ningún miedo a una posible complicación, y en la práctica, dichas complicaciones han sido más frecuentes incluso.

El debate está en la actualidad en cuál es el método más sencillo y seguro. Todas estas técnicas incluyen la sección del tabique entre el esófago y el divertículo de Zenker. La parte superior de este tabique es más gruesa e incluye el músculo cricofaríngeo, la pared posterior del divertículo al marsupializarse al esófago constituye parte del mismo y la posibilidad de falsas vías a mediastino no son tan frecuentes como se esperaba.

Las más utilizadas, por orden de su introducción en su utilización, han sido:

1. Corte de la pared: bisturí frío⁶, bisturí eléctrico⁶, láser CO² (incluyendo las mejoras de las diferentes máquinas comercializadas y los terminales de aplicación)^{2,6,10}... argón plasma¹¹
2. Sutura automática endoscopia "Endo Gya" (tres líneas de grapas a cada lado y un corte frío en el medio)^{4,12,13}.
3. Corte y sellado: "Ultracision Harmonic"^{12,14}.

El otro punto, al que se refieren las líneas de actuación actuales, es la disyuntiva entre endoscopio flexible y tubo rígido. La gran ventaja de los diverticuloscopios rígidos es la comodidad y seguridad de la propia anestesia general¹⁰. En general son modificaciones del laringoscopia de "Weerda", que permite exponer y facilitar la introducción de pinzas y ópticas endoscópicas.

Las ventajas del fibroscopio flexible, es el poder hacerlo con anestesia local, generalmente acompañada de sedación, y sobre todo, que puede llegar a los casos en los que el tubo rígido no llega. Su desventaja, la precisión requiere una mayor habilidad por parte del cirujano endoscopista¹⁵.

Nuestra técnica

El sistema por ultrasonidos "Harmonic" ha sido ampliamente utilizado por los cirujanos en otros territorios para coagulación, sellado y corte de estructuras con vasos sanguíneos. En terreno ORL, se ha utilizado en cirugía de cuello¹⁶ también en algunas fases de la cirugía de oído. Su mecanismo de actuación se basa en la destrucción celular controlada mediante ultrasonidos entre las caras internas de la pinza, produciendo menor calentamiento y profundidad de lesión de tejidos cercanos, que el bisturí eléctrico y el láser CO². La pinza que empleamos está perfectamente adaptada para cirugía endoscopia y posee el grosor y tamaño adecuado para nuestro objetivo.

El caso al que pertenecen estas imágenes es una paciente de 87 años de edad, con una historia de disfagia a sólidos desde hace 3 ó 4 años, ruidos al deglutir y regurgitación. En los últimos días la imposibilidad de tragar se hizo absoluta por lo que fue ingresada de urgencia. Estaba siendo alimentada por nutrición parenteral. Su estado general era relativamente bueno para su edad, así como su capacidad mental.

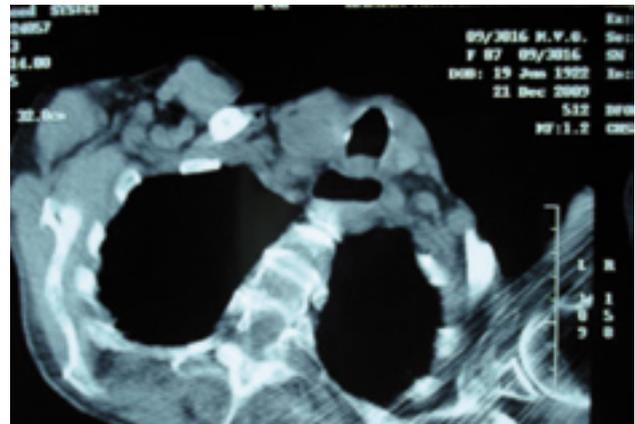


Figura 1: T.A.C.: en este corte axial a la altura de los primeros anillos de la tráquea se puede observar: la dificultad de colocar a la paciente debido a su manifiesta cifosis dorsal; el divertículo por detrás de la tráquea con un nivel hidroaéreo y entre ambos se encuentra el esófago, insignificante y sin luz en su interior, como tubo virtual que es.

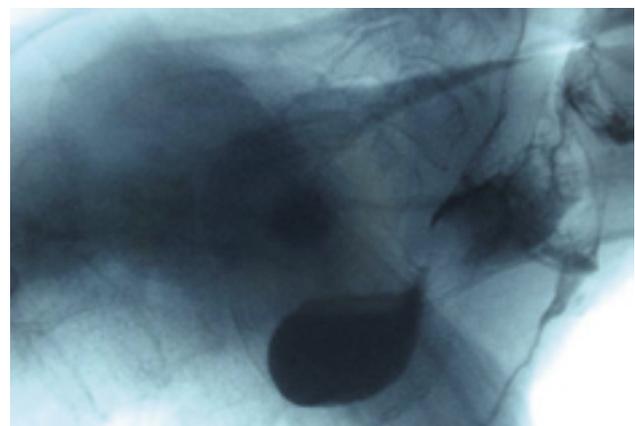


Figura 2: Diverticulograma con "gastrografín". A parte del divertículo, hay que destacar el dibujo de la tráquea por el contraste, debido a la aspiración del mismo; y vemos que no hay paso de contraste hacia el esófago.

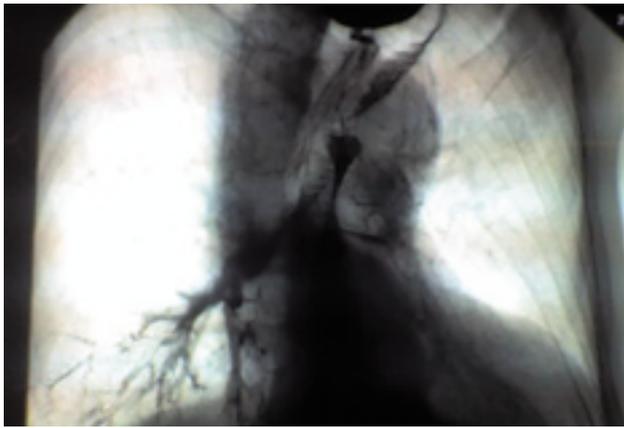


Figura 3: Broncograma accidental derecho espectacular por aspiración de contraste. Muestra la gravedad de la situación que produce la estenosis total del esófago y la facilidad para producir una infección pulmonar en cualquier momento.



Figura 6: Se puede apreciar el sellado que se ha producido. Fue necesaria una segunda maniobra para prolongar un poco más el corte del tabique, dando la técnica por concluida.

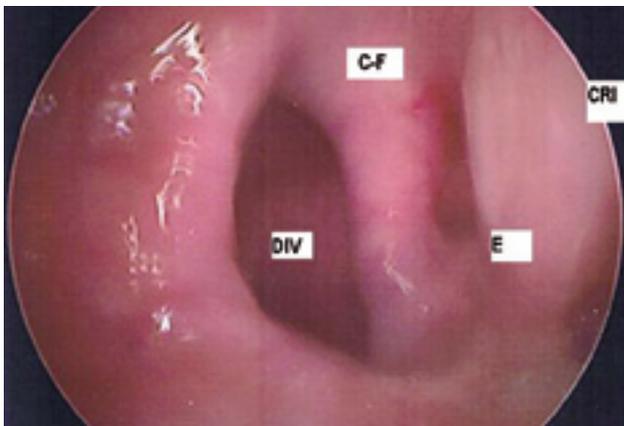


Figura 4: Exposición endoscópica intraoperatoria del divertículo. La paciente estaba dormida y ventilada con un tubo anestésico fino al uso de la microcirugía laríngea. Se empleó un laringoscopio convencional para exponer la zona a través del seno piriforme izquierdo. Si bien no es el ideal, fue suficiente, porque utilizamos un endoscopio rígido con óptica de 0° conectado a un monitor TV que se introduce por fuera del laringoscopio, dándonos la visión que se aprecia en las fotografías. Así podemos observar un divertículo de gran tamaño (DIV) de predominio izquierdo, separado por una banda gruesa, que constituye el relieve del músculo cricofaríngeo (C-F), de una pequeña apertura que es el esófago auténtico (E). A la derecha de este se aprecia el relieve de sello cricoideo y la tráquea posterior. (CRI)

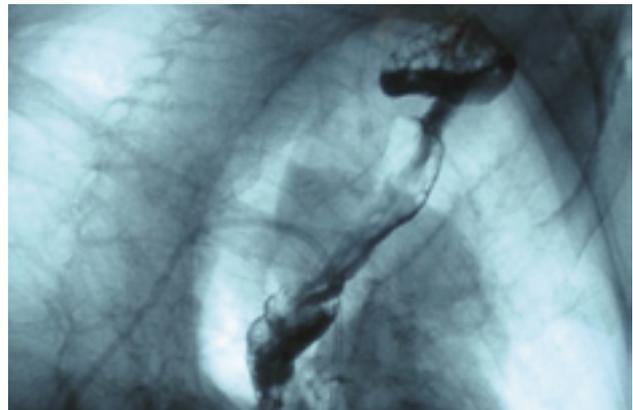


Figura 7: Comenzamos la alimentación al segundo día, previa comprobación con una nueva radiografía con contraste, en la que se aprecia el divertículo residual, pero con paso suficiente hacia esófago.



Figura 5: La pinza "Harmonic" tiene el tamaño y el mecanismo ideal para esta intervención. Entre las dos ramas de su pinza se aprieta el puente esófago - diverticular y se procede a su cauterización, sellado y corte.

Discusión

Hemos revisado la bibliografía actual sobre el tema. Los principales puntos que hay que reseñar en nuestra discusión son los siguientes:

No siempre que se intenta la cirugía endoscopia se consigue. Entre un 3,1%³ y 10%⁴ de los intentos quedaron en fracaso de la técnica en algunas estadísticas consultadas, generalmente por la dificultad de llegar con el esofagoscopio, de manera similar a lo que ocurre con la microcirugía laríngea. Personalmente, nos sorprende este elevado dato. Debemos entender que incluyen otros factores a parte de la dificultad de exposición, puesto que en teoría, es más fácil exponer el esófago, que la comisura anterior de la laringe y creemos que la incidencia de microcirugías de laringe a las que estamos más habituados andará por cifras incluso menores.

"Harmonic" es una técnica más reciente que la grapadora y por tanto tiene menos casuística, pero en un estudio publicado por Scharp y col 12 sobre 48 casos que compara una y otra (28 con grapas y 20 con "Harmonic") obtienen los siguientes resultados: 12 % de complicaciones, casi todas menores, con ambas técnicas. Curiosamente, el procedimiento de grapado, que en teoría podría parecer más seguro, fue el que les dio más problemas en una proporción de 5/1. No obstante, los autores lo atribuyen debido, a parte de ser algún caso más, precisamente a la mayor fe en las grapas, que las usaban con divertículos más grandes, y por tanto, más susceptibles de complicarse. En definitiva, creen que la complicación se debe más al tamaño, que al método.

Las complicaciones descritas con "Harmonic" por Fama y col¹⁴ en otra publicación sobre un total de 25 casos, excepto el dolor torácico pasajero, son raras: encuentran aspiración en algún caso, enfisema subcutáneo en uno, complicaciones periféricas como IAM superado en otro caso, recidiva en otro, pero no tuvieron ningún caso mediastinitis. El tiempo de hospitalización fue en la mayoría 84% de un solo día. Por razones obvias de ser una técnica reciente el estudio se limitaba a un año de evolución.

Si repasamos estudios con otros procedimientos, Helmstaedter y col² sobre 40 casos con láser CO² tienen una mediastinitis, tres pérdidas de líquido al tragar, tres casos con fiebre, 10% de morbilidad. Creen que la exposición del tabique es mejor con láser que con grapadora.

La mejora de láser CO² mediante "Acuspot" se ha encontrado más segura y eficaz que con aparatos de láser más antiguos. En definitiva, ha sido un avance más para centros que eligieron la vía endoscopia desde el principio, incluso con bisturí eléctrico, técnica que resultaba bastante eficaz pero con un porcentaje mayor de fracasos y complicaciones. Kos y col⁶ encuentran en una revisión de 220 casos, un 24% de recidivas con bisturí eléctrico, 19% con láser convencional y 12% con láser con "Acuspot". En los fracasos de la técnica, convierten el procedimiento en cirugía abierta. 5 casos tuvieron mediastinitis³ con bisturí eléctrico² con láser convencional, ninguno con láser con "Acuspot". No hubo casos de mortalidad.

El tiempo de intervención se ve enormemente reducido con procedimientos endoscópicos, Folia y col⁴ recogen este dato sobre 26 procedimientos con "Endo Gya" encontrando una media de 29 minutos. Otros datos a destacar en este estudio son los siguientes: tienen dos recidivas, les dan de comer a los dos o tres días y los tienen en hospital una media de 6 días

El tamaño del divertículo es uno de los factores que más puede influir en las complicaciones o recidivas posteriores, sobre todo si sobre pasa los 3 cm.⁵ Algunos proponen de varias sesiones, antes de pasar a cirugía abierta¹⁷.

Desde el punto de vista anestésico, a parte de la posible dificultad de exposición de la laringe para intubar, hay que tener en cuenta que esta enfermedad aparece en personas mayores, y por tanto, los problemas asociados en estos pacientes son muy frecuentes: patología cardíaca, respiratoria, osteoarticular, a las que se añade una posible desnutrición crónica o problemas de deshidratación e infección pulmonar en los días previos¹⁰.

Y por fin, el seguimiento de estos pacientes a largo tiempo ha demostrado que es una técnica duradera en cuanto a su eficacia. Counter y col¹³ hacen un seguimiento a los 5 años de los pacientes que quedan con vida y encuentran un 80% de mejora al tragar, 50% con normalidad absoluta. 19% requieren una segunda intervención y en alguno hasta una tercera. Lógicamente, algunos pacientes se perdieron en el camino, por diferentes motivos incluso el fallecimiento debido a otras patologías propias de la edad, pero nunca al divertículo.

Bibliografía

1. Ballenger JJ y col. Esofagología. Capítulo 63. En: Enfermedades de la nariz, garganta y oído. Versión española Jornet A.. 2 st ed. Barcelona. Editorial JIMS. 1981 p. 1102- 1104
2. Helmstaedter V, Engel A, Huttenbrink KB, Guntinas-Lichius O. Carbon dioxide laser endoscopic diverticulotomy for Zenker's diverticulum: results and complications in a consecutive series of 40 patients. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2009;71(1):40-4. Epub 2008 Nov 10.
3. Peracchia A, Bonavina L, Narne S, Segalin A, Antoniazzi L, Marotta G. Minimally invasive surgery for Zenker diverticulum: analysis of results in 95 consecutive patients. *Arch Surg.* 1998 Jul; 133(7):695-700.
4. Folia M, Chanteret C, Duvillard C, Romanet P. Zenker's diverticulum: technique and results of endoscopic treatment with Endo-GIA 30 stapler] *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2008;129(2):101-5.
5. Visosky AM, Parke RB, Donovan DT. Endoscopic management of Zenker's diverticulum: factors predictive of success or failure. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2008 Jul; 117(7):531-7.
6. Kos MP, David EF, Mahieu HF. Endoscopic carbon dioxide laser Zenker's diverticulotomy revisited. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2009 Jul; 118(7):512-8.
7. Haas I, Gutman M, Paran H. Massive upper GI bleeding: a rare complication of Zenker's diverticulum. *J Postgrad Med.* 2008 Jul-Sep;54(3):209-10.
8. Dohlman G Mattsson O. The endoscopic operation for hypopharyngeal diverticula. *Arch Otolaryngol* 71: 744, 1960
9. Holinger PH, Schild JA. Zenker's (hypopharyngeal) diverticulum. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 78: 679, 1969
10. Izquierdo Villarroya B, Hernández Montero E, Martínez Ubieta J, Ortiz Ortiz A, Ortega Zayas MA, Ruiz Pérez R. Anesthesia for carbon dioxide laser surgery to correct Zenker's diverticulum] *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2004 May; 51(5):272-5.
11. Geisler F, Storr M, Fritsch R, Rösch T, Classen M, Allescher HD. Endoscopic treatment of a Zenker's diverticulum using argon plasma coagulation in a patient with massive cachexia and esophageal obstruction: a case report and review of literature. *Dis Esophagus.* 2002; 15(2):180-5.
12. Sharp DB, Newman JR, Magnuson JS. Endoscopic management of Zenker's diverticulum: stapler assisted versus Harmonic Ace. *Laryngoscope.* 2009 Oct; 119(10):1906-12.
13. Counter PR, Hilton ML, Baldwin DL. Long-term follow-up of endoscopic stapled diverticulotomy. *Ann R Coll Surg Engl.* 2002 Mar; 84(2):89-92.
14. Fama AF, Moore EJ, Kasperbauer JL. Harmonic scalpel in the treatment of Zenker's diverticulum. *Laryngoscope.* 2009 Jul; 119(7):1265-9. *Clinica Mayo*
15. Tang SJ, Jazrawi SF, Chen E, Tang L, Myers LL. Flexible endoscopic clip-assisted Zenker's diverticulotomy: the first case series (with videos). *Laryngoscope.* 2008 Jul; 118(7):1199-205.
16. Millán Guevara J, Sebastián Cortés JM, Rivas Rodríguez P, Jiménez Gosa F, Lázaro Sánchez A, Vallés Varela. Cirugía cervical con Bisturí Armónico Ultracision. *ORL Aragón* 2005; 8 (2) 12-15.
17. Géhanno P, Delattre J, Depondt J, Guedon C, Barry B. Endoscopic surgical treatment of Zenker hypopharyngeal diverticuli. Apropos of 59 cases] *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1999 Oct; 116(5):245-9.

Correspondencia

Dr. José María Abad Royo
Nicolás Guillén, 4 - 1º E
50018 Zaragoza
e-mail: jabaroy@ono.com