

## Acta Médica del Centro / Vol. 7 No. 3 2013

### INFORME DE CASO

# Carcinoma adenoideo quístico sólido parafaríngeo. A propósito de un caso

## Solid parapharyngeal adenoid cystic carcinoma: apropos of a case

Dr. Rafael Michel Coca Granado, Dr. Yuniesky Jiménez Rodríguez, Dr. Johamel R. Ramos Valdés

Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba

### RESUMEN

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

**Palabras clave:** neoplasias de la parótida, espacio parafaríngeo, carcinoma quístico adenoide

### ABSTRACT

Primary tumors of the parapharyngeal space are rare and account for only 0.5% of head and neck neoplasms. This space is an area similar to an inverted pyramid that begins at the base of the skull and extends to the greater horn of the hyoid bone, where its apex is located, and it is divided into two compartments: prestyloid and poststyloid. In the prestyloid portion, the salivary gland neoplasms, especially of the parotid gland, account for the majority of tumors. It is reported the case of a 41-year-old female patient with a history of lingual paresthesia, pain and trismus, who was diagnosed a solid adenoid cystic carcinoma of the left parotid deep lobe after conducting a transcervical-mandibular approach.

**Key words:** parotid neoplasms, parapharyngeal space, adenoid cystic carcinoma

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

El espacio parafaríngeo es un área parecida a una pirámide invertida que empieza en la base del cráneo y se extiende hasta el cuerno mayor del hueso hioides donde ubica su ápice. Los límites del espacio son: el hueso temporal –arriba–, los músculos pre y paravertebrales –detrás–, la fascia bucofaríngea, el cóndilo de la mandíbula y el músculo pterigoideo medial –al centro y lateralmente–. Este espacio es dividido en dos compartimentos, preestiloideo y postestiloideo, por los músculos que integran el ramillete de Riolo y sus fascias correspondientes.

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

Los tumores neurogénicos son los que más comúnmente afectan el espacio postestiloideo, mientras que en el espacio preestiloideo las neoplasias de glándulas salivales, sobretodo de la glándula parótida, representan la mayoría de los tumores; de estos solo el 20% es maligno y un 50% se origina en el lóbulo profundo de la glándula parótida o en las glándulas salivales menores.<sup>1</sup>

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

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

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

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

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

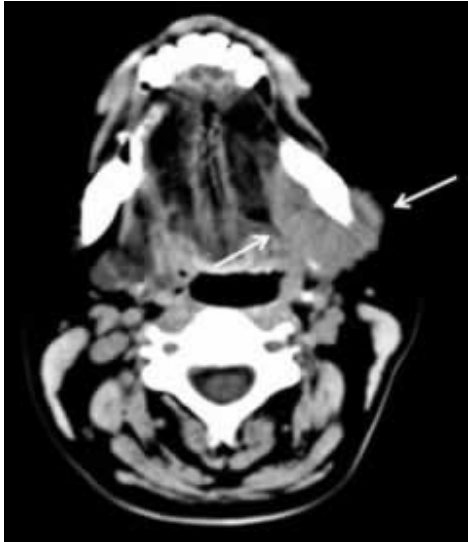
La edad, los márgenes quirúrgicos positivos, la metástasis linfática regional, la invasión ósea, vascular, muscular o a estructuras extraglandulares y la infiltración perineural se han considerado como factores adversos o de mal pronóstico.<sup>7</sup>

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

## **PRESENTACION DE LA PACIENTE**

Paciente femenina, de 41 años, tez blanca, procedente de área rural, con antecedentes de salud hasta hace dos años cuando comenzó a notar pérdida de la sensibilidad en la parte izquierda de la lengua y dolor referido al oído izquierdo, razones por las que comenzó a peregrinar por varias consultas, en las que se le hicieron estudios desde el punto de vista clínico e imagenológico y en las que recibió, a la vez, varios diagnósticos –cefalea migrañosa, síndrome de disfunción dolorosa de la articulación témporo-mandibular, amigdalitis y psicalgia– y otros tantos tratamientos en consideración a estos. Hace cuatro meses acudió, muy agobiada, a la Consulta de cabeza y cuello, pues su situación no remitía, sino todo lo contrario, se agravaba con la aparición de un trismo que pasó de leve a moderado en breve tiempo, y se acentuaba aún más el dolor; estos signos y síntomas se constataron en el examen físico, además de un aumento de volumen que desplazaba, hacia la línea media, la pared lateral de la mesofaringe en el lado izquierdo. Se indicó una tomografía axial

computadorizada de cabeza y cuello con cortes a 3mm que informó la existencia de una imagen hiperdensa de 41UH, con un tamaño de 4.0cmx3.1cm, localizada en el espacio parafaríngeo en relación con el lóbulo profundo de la parótida izquierda, el músculo pterigoideo medial y el músculo constrictor superior de la faringe (figura 1).



**Figura 1.** Tomografía axial computadorizada. Corte axial donde se aprecia una imagen hiperdensa de 41UH en relación al lóbulo profundo de la glándula parótida izquierda (señaladas por las flechas en blanco)



**Figura 2.** Abordaje transmandibular al espacio parafaríngeo. Vena yugular interna (VVI). Arteria carótida externa (ACE). Músculo esternocleidomastoideo (ECM). Hipofaringe (H)

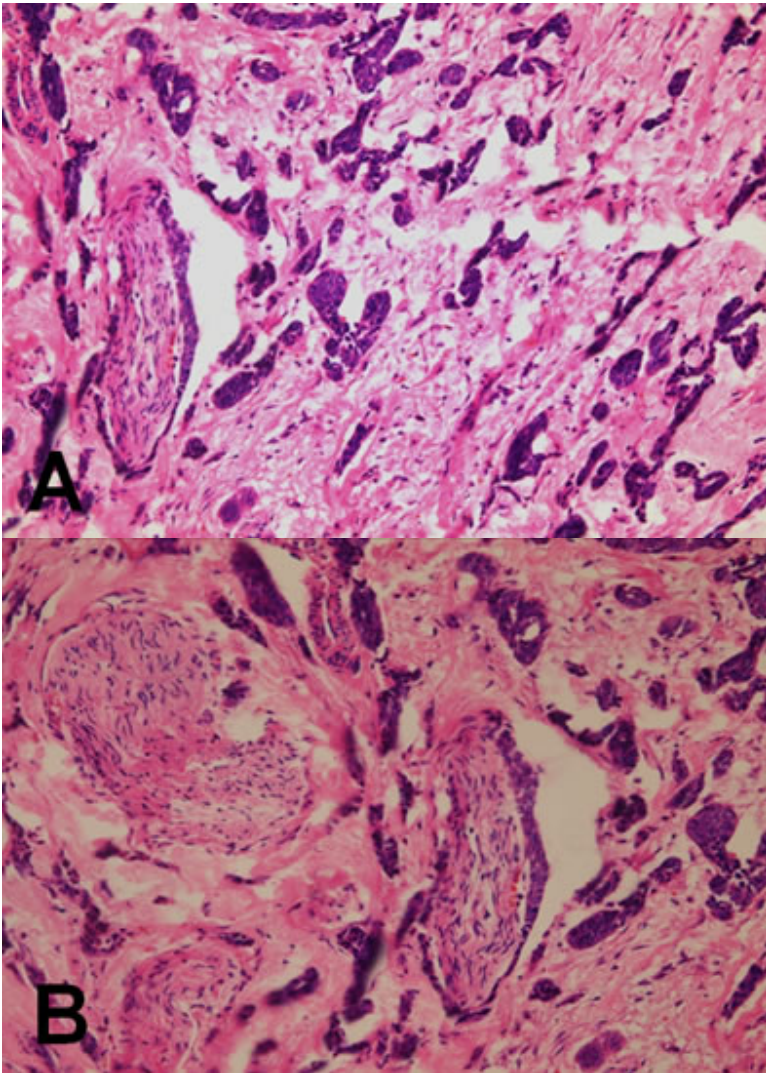


**Figura 3.** Exposición del límite del espacio parafaríngeo en la base del cráneo luego de luxar la hemimandíbula izquierda. Base del cráneo (BC). Vena yugular interna (VVI). Arteria carótida externa (ACE)



**Figura 4.** Tumor del lóbulo profundo de la prótida izquierda. Color pardo-amarillento, polilobulado, sin cápsula definida e infiltrante hasta el pterigoideo medial

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



**Figura 5.** Tumor parafaríngeo. Corte con H/E. 200 X. A: carcinoma adenoideo quístico con patrón sólido y tubular e infiltración perineural. B: Fascículos nerviosos con marcada infiltración perineural

medida, la remoción completa del tumor y los tejidos adyacentes infiltrados. Se tomaron varias muestras de los bordes de sección quirúrgica para evaluar la calidad de la resección y se cerró por planos; se dejó un drenaje en consecuencia (figuras 2 y 3). Se envió la pieza al Departamento de Anatomía Patológica para su estudio (figura 4).

A los 15 días se recibió el informe anatomohistológico que concluyó: carcinoma adenoideo quístico con patrón predominantemente sólido y algunas áreas

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

Previo traqueostomía se llevó a cabo un abordaje transcervical-mandibular izquierdo, se accedió al espacio parafaríngeo en su porción preestiloidea, se comprobó la invasión del tumor a la porción medular de la rama ascendente de la mandíbula, del músculo pterigoideo medial y, en mucha menor medida, del músculo constrictor superior de la faringe; se decidió entonces desarticular el hueso, lo que facilitó, en gran

tubulares, con infiltración perineural asociada e invasión muscular y ósea. pTNM: T4bNOMO (figura 5).

## COMENTARIO FINAL

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

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bozza F, Vigili MG, Ruscito P, Marzetti A, Marzetti F. Surgical management of parapharyngeal space tumours: results of 10-year follow-up. *Acta Otorhinolaryngol Ital* [Internet]. 2009 [citado 16 Feb 2013]; 29: 10-15. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2689563/>
2. Jia Liu, Chunbo S, Marietta L, Tan DM, Robert L, Ferris P. Molecular biology of adenoid cystic carcinoma. *Head & Neck* [Internet]. 2012 [citado 16 Feb 2013]; 34: 1665–77. Disponible en: [http://www.academia.edu/.../Molecular\\_biology\\_of\\_adenoid\\_cystic\\_carcinoma](http://www.academia.edu/.../Molecular_biology_of_adenoid_cystic_carcinoma)
3. Persson M, Andren Y, Mark J, Horlings HM, Persson F, Stenman G. Recurrent fusion of MYB and NFIB transcription factor genes in carcinomas of the breast and head and neck. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2009 Nov 3; 106(44): 18740-4.
4. Feinstein T, Stephen Y, Lenzner D, Gooding W, Ferris RL, Grandis JR, et al. Prognostic factors in patients with high-risk locally advanced salivary gland cancers treated with surgery and postoperative radiotherapy. *Head & Neck*. 2011; 33: 318–23.
5. Speight Paul M, Barrett AW. Prognostic factors in malignant tumours of the salivary glands. *Br J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2009 [citado 16 Feb 2013]; 47(8): 587–93. Disponible en: [http://www.researchgate.net/.../41807064\\_Re\\_Prognostic\\_factors\\_in\\_malignant\\_tumours\\_of\\_the\\_salivary\\_glands\\_by\\_Speight\\_and\\_Barrett\\_Br.\\_J.\\_Oral](http://www.researchgate.net/.../41807064_Re_Prognostic_factors_in_malignant_tumours_of_the_salivary_glands_by_Speight_and_Barrett_Br._J._Oral)
6. Vargas PA, Cheng Y, Barrett AW, Craig GT, Speight PM. Expression of Mcm-2, Ki-67 and geminin in benign and malignant salivary gland tumours. *J Oral Pathol Med*. 2008 May; 37(5): 309-18. doi: 10.1111/j.1600-0714.2007.00631.
7. Cheuk W, Chan JKC. Salivary gland tumours. In: Fletcher CDM, edit. *Diagnostic histopathology of tumors*. 3rd ed. London: Churchill Livingstone; 2007. p. 239–325.

8. Mitani Y, Li J, Rao PH. Comprehensive analysis of the MYB-NFIB gene fusion in salivary adenoid cystic carcinoma: incidence, variability and clinicopathological significance. Clin Cancer Res. 2010;16:4722–31.
9. Nance MA, Seethala RR, Wang Y. Treatment and survival outcomes based on histologic grading in patients with head and neck mucoepidermoid carcinoma. Cancer. 2008 Oct 15;113(8):2082-9. doi: 10.1002/cncr.23825

Recibido: 9-4-13

Aprobado: 28-6-13

**Rafael Michel Coca Granada.** Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”.  
Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.  
Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000. Correo electrónico:  
[rafaelcg@hamc.vcl.sld.cu](mailto:rafaelcg@hamc.vcl.sld.cu)