

# RABDOMIOMA DEL ESPACIO PARAFARÍNGEO

## RHABDOMYOMA OF THE PARAPHARYNGEAL SPACE

Acosta Vásquez, Carla; Uceda Carrascosa, Leonor; Leiva-Cepas, Fernando; Rodríguez Pérez, Leonardo

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España.

Recibido: 16/03/2021 | Revisado: 29/03/2021 | Aceptado: 27/04/2021

DOI: 10.15568/am.2021.813.cc05

Actual Med. 2021; 106(813): 215-217

### Caso Clínico

#### RESUMEN

El rabdomioma es un tumor benigno que proviene del tejido esquelético, y que se clasifica en cardíaco y extracardiaco según su localización. Los rabdomiomas extracardiacos se originan con mayor frecuencia en cabeza y cuello, a nivel de laringe y faringe, siendo el espacio parafaríngeo una localización excepcional. Presentamos el caso clínico de un paciente de 86 años que refería una tumoración laterocervical asintomática de décadas de evolución, con aumento progresivo de tamaño, junto con disfagia y disnea al esfuerzo en los últimos años. Se solicitó TC y RM que aportaron dimensiones, localización en el espacio parafaríngeo, así como signos de benignidad. Los resultados de la PAAF indicaron que se trataba de un tumor mesenquimal. Tras la cervicotomía y estudio histológico se confirmó el diagnóstico de rabdomioma del espacio parafaríngeo. Realizamos una revisión bibliográfica de este tipo de tumor benigno extremadamente infrecuente a nivel de cabeza y cuello.

#### Palabras clave:

Rabdomioma;  
Espacio parafaríngeo;  
Tumoración cervical.

#### ABSTRACT

Rhabdomyoma is a benign tumor that comes from skeletal tissue, it is classified as cardiac and extracardiac according to the location. Extracardiac rhabdomyomas most frequently originate in the head and neck at the larynx and pharynx, being the parapharyngeal space an exceptional location. We present the clinical case of an 86-year-old man asymptomatic patient with a laterocervical mass with years of evolution, that has increased its size progressively, with dysphagia and dyspnea on exertion in the last years. CT and MRI were requested, which provided dimensions, location at the parapharyngeal space, as well as signs of benignity. The FNA results indicated that it was a mesenchymal tumor. After cervicotomy and histological study, the diagnosis of parapharyngeal space rhabdomyoma was confirmed. We conducted a bibliographic review of this extremely rare benign tumor at the head and neck level.

#### Keywords:

Rhabdomyoma;  
Parapharyngeal space;  
Cervical tumor.

### INTRODUCCIÓN

El rabdomioma es un tumor benigno muy poco frecuente procedente del músculo estriado que fue descrito en 1864 por Zenker, y representa tan sólo el 2% de los tumores de tejido muscular (1). Dada su poca incidencia, se presenta el caso de un varón en la octava década de la vida con una lesión faríngea (2-3).

### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 82 años, que en una revisión programada por hipoacusia, consultó por molestias faríngeas inespecíficas de progresiva evolución en los

últimos meses. No refería tabaquismo entre sus hábitos ni consumo de alcohol. Durante la exploración fibroendoscópica se evidenció una protrusión submucosa de la pared lateral faríngea derecha, que ocluía parcialmente el vestíbulo laríngeo, con movilidad de las cuerdas vocales conservada. En la palpación cervical en el área I y II derecha, se apreció una tumoración blanda, no dolorosa y desplazable de más de 4 cm de diámetro, que según el paciente comentó la presentaba desde hacía más de 20 años con presunto diagnóstico de lipoma.

Se solicitó TC y RM que evidenciaron una tumoración de partes blandas parafaríngea derecha, homogénea, delimitada, de aspecto benigno, de 95mm x 56mm. Se completó el estudio con PAAF que describió una neoplasia mesenquimal benigna. Ante la sintomatolo-

Correspondencia

Carla Acosta Vásquez

Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Avenida Menéndez Pidal s/n. 14004 · Córdoba. España

E-mail: karla14\_ac@hotmail.com

gía leve y descartada malignidad, el paciente prefirió actitud expectante y revisión periódica en consulta ORL.

Tras cuatro años de seguimiento, nos consultó de forma preferente por disnea en decúbito, junto con disfagia a sólidos en las últimas semanas en el contexto de un cuadro urológico agudo, con HTA y edema generalizado. Mejoró con medicación antihipertensiva, corticoides y antibióticos. El TC de cabeza y cuello de control evidenció un incremento de volumen a expensas del diámetro transverso de la lesión en 5-6 mm y de 10 mm tanto en diámetro cráneo-caudal como en antero-posterior, que causaba compresión y desplazamiento de la vía aerodigestiva. (Figura 1). Ante los nuevos hallazgos y la repercusión en la calidad de vida del paciente, se decidió cirugía transcervical con exéresis completa de la tumoración cuyas dimensiones fueron 11,6 x 6,8 x 5,4 cm. Tras el estudio anatomopatológico el diagnóstico fue de Rabdomioma adulto. (Figura 2).

muscular (2). Según su localización se clasifica en cardíaco y extracardiaco (3), siendo este último uno de los tumores más infrecuentes en el ser humano (4). Sus diferencias histológicas hacen que dentro del rabdomioma extracardiaco se distinga el subtipo fetal, genital y adulto (5). Tanto el rabdomioma adulto (RA) como el fetal tienen su origen en la musculatura del tercer y cuarto arco branquial (5) por lo que presentan predilección por la región de cabeza y cuello en un 90% de los casos (6).

Dentro del espacio parafaríngeo se pueden desarrollar un amplio espectro de tumores malignos o benignos, siendo la incidencia de estos últimos entre el 0,5 - 1% de todos los tumores de cabeza y cuello (7), lo que hace que la localización del RA en este espacio sea excepcional, habiéndose descrito hasta la fecha en torno a 150 casos en la literatura (3,8).

El RA se presenta con mayor frecuencia en hombres (3:1), generalmente mayores de cuarenta años (3). La

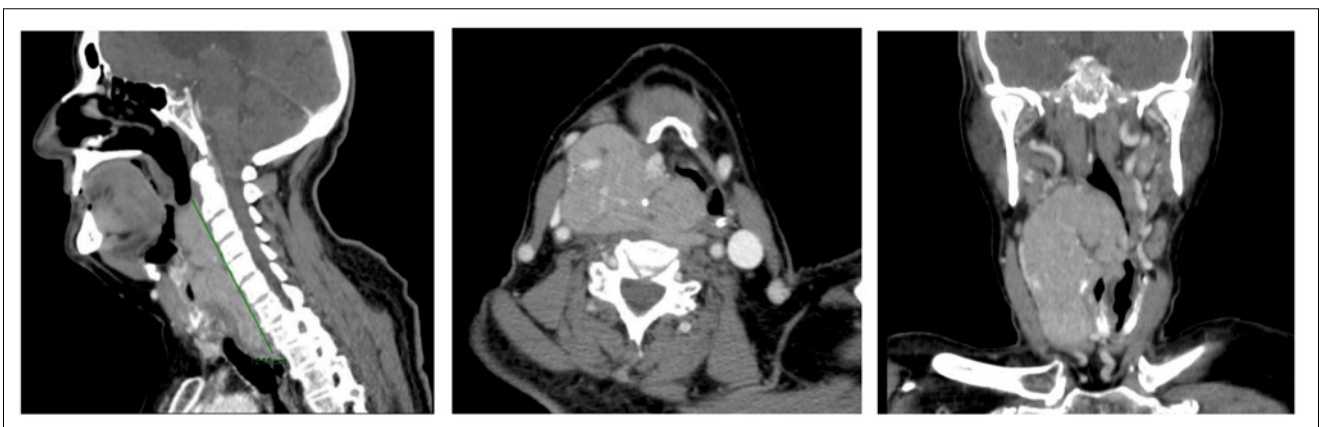


Figura 1. TC con contraste de cabeza y cuello. Lesión sólida, bien circunscrita, en espacio parafaríngeo derecho que desplaza considerablemente la vía aérea.

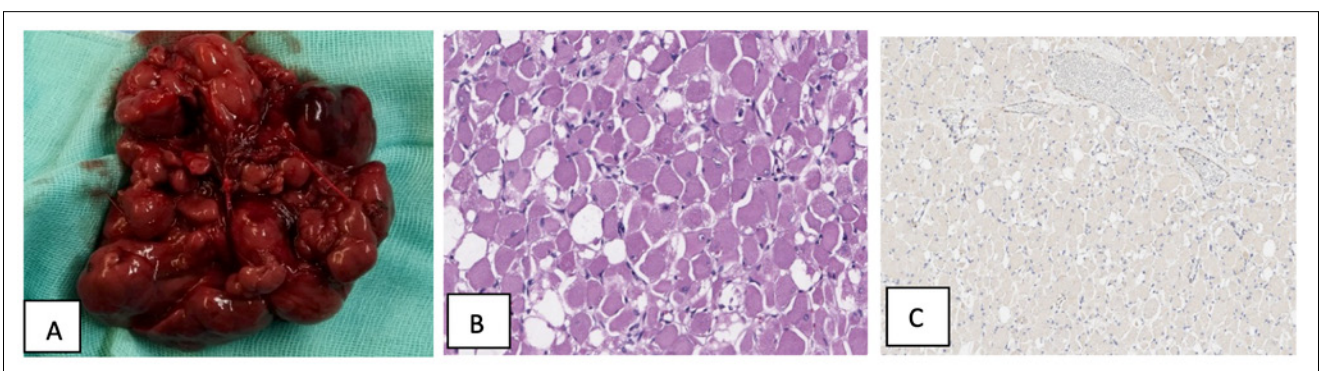


Figura 2. A) Aspecto macroscópico de RA resecado. B) RA con células poligonales grandes eosinófilas. Ausencia de necrosis/mitosis (20x). C) Inmuno-reactividad para miosina, rasgo de diferenciación hacia la línea muscular (20x).

### DISCUSIÓN

El rabdomioma es un tumor benigno de origen mesenquimal (1), que proviene del músculo esquelético y que representa <2% de todos los tumores de tejido

clínica habitual es la de una masa cervical no dolorosa, suave, de crecimiento lento, que suele acompañarse de sensación de cuerpo extraño faríngeo, disfonía, disfagia y/o disnea según el tamaño y localización (2). Tanto la edad de presentación como el cuadro clínico típico concuerdan con el presentado por nuestro paciente.

Como parte del estudio del RA, se solicita TC y RM que aportan datos fundamentales, aunque poco específicos (4,7). En estos, se describe una masa de características benignas, definida, que no invade estructuras cercanas, así como sus relaciones anatómicas (9). A pesar de ello, en ocasiones es difícil diferenciarlo con neoplasias de glándulas salivales menores o linfomas que tienden a localizarse en el espacio parafaríngeo (1). Otro método que ha validado su utilidad en el diagnóstico prequirúrgico es la PAAF, incluso hay publicaciones de RA diagnosticados únicamente con citología (4). En nuestra experiencia, tanto los estudios de imagen como la PAAF fueron concordantes en sugerir que se trataba de una neoplasia benigna, aunque la PAAF por sí sola no concretó el tipo histológico específico.

El diagnóstico definitivo del RA es anatomopatológico y describe a un tumor de bordes definidos, pardo, lobulado<sup>2</sup>; microscópicamente presenta células poligonales con vacuolas gigantes que contienen glucógeno, y un núcleo central a partir del cual se irradian filamentos de citoplasma, dando el aspecto de “células araña” típicas de esta entidad (9); además contienen proteínas específicas del tejido muscular como miosina y actina, que se evidencian con inmunohistoquímica (2,4). Esto es esencial para el diagnóstico diferencial anatomopatológico al distinguir entidades con características similares, como el tumor de células granulares que es negativo para desmina; o el rhabdomioma que presenta atipia y polimorfismo nuclear) (6).

Aunque no existe evidencia de transformación maligna del RA (3), el agravamiento de síntomas por el crecimiento progresivo de la neoplasia, junto con la afectación en la calidad de vida del paciente, son claves para decidir entre manejo expectante o quirúrgico. En primera instancia, nuestro paciente fue subsidiario de manejo conservador ante su sintomatología leve por el riesgo que conllevaba una intervención quirúrgica a su edad. Sin embargo, transcurrido el tiempo aparecieron síntomas nuevos y potencialmente graves como disnea y disfagia, por lo que decidimos la resección quirúrgica transcervical (1). Con este abordaje se tiene acceso directo al tumor, buena exposición de las estructuras neurovasculares adyacentes, y se puede conseguir la resección macroscópica completa. Otra posible vía de abordaje es transoral, la cual es adecuada para tumores pequeños, bien delimitados y con poca vascularización al ser el campo quirúrgico estrecho, además presenta ventaja estética (2).

La tasa de recurrencia posterior a la exéresis completa se estima entre el 10 - 42%, incluso hay evidencia de un caso que presentó tres recidivas en un lapso de 35 años desde la resección primaria (10). Las recurrencias locales son atribuidas a cirugías incompletas, sobre todo en tumores multilobulados (2). Tras varios meses de seguimiento, nuestro paciente no presenta indicios de recidiva local, aunque seguiremos su evolución puesto que éstas tienden a presentarse a largo plazo (10).

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Helmberger RC, Stringer SP, Mancuso AA. Rhabdomyoma of the pharyngeal musculature extending into the prestyloid parapharyngeal space. *Am J Neuroradiol.* 1996;17(6):1115-8.
2. Papaspyrou G, Werner JA, Roessler M, et al. Adult rhabdomyoma in the parapharyngeal space: report of 2 cases and review of the literature. *Am J Otolaryngol.* 2011;32(3):240-6. DOI: 10.1016/j.amjoto.2010.01.007
3. Hansen T, Katenkamp D. Rhabdomyoma of the head and neck: morphology and differential diagnosis. *Virchows Arch.* 2005; 447: 849–854. DOI: 10.1007/s00428-005-0038-8
4. Dermawan JK, Doxtader E, Chute DJ, et al. Cytologic findings of an adult rhabdomyoma in the parapharyngeal space: A report of a case and review of the literature. *Diagn Cytopathol.* 2018; 46(5):419-424. DOI: 10.1002/dc.23860
5. Pichi B, Manciocco V, Marchesi P, et al. Rhabdomyoma of the parapharyngeal space presenting with dysphagia. *Dysphagia.* 2008; 23(2): 202-4. DOI: 10.1007/s00455-007-9125-0
6. Favia G, Lo Muzio L, Serpico R, et al. Rhabdomyoma of the head and neck: clinicopathologic features of two cases. *Head Neck.* 2003; 25(8): 700-4. DOI: 10.1002/hed.10266
7. Makeieff M, Guerrier B. Tumores parafaríngeos. *EMC - Cirugía Otorrinolaringológica y Cervicofacial.* 2012; 41(2): 1-11.
8. Altissimi G, Ralli M, Sementilli G, et al. Adult-type rhabdomyoma of the larynx: clinicopathologic study of an uncommon tumor in a rare location. *Case Rep Otolaryngol.* 2017; 2017: 7186768. DOI: 10.1155/2017/7186768
9. Cameron B, Hannabass K, Kanungo A, et al. Adult-type rhabdomyoma of the omohyoid muscle. *Case Reports in Otolaryngology.* 2019; 2019: 4706582. DOI: 10.1155/2019/4706582
10. Andersen CB, Elling F. Adult rhabdomyoma of the oropharynx recurring three times within thirty-five years. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand A.* 1986; 94(4): 281-4. DOI: 10.1111/j.1699-0463.1986.tb02995.x

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores/as de este artículo declaran no tener ningún tipo de conflicto de intereses respecto a lo expuesto en el presente trabajo.

### Si desea citar nuestro artículo:

Acosta Vásquez C, Uceda Carrascosa L, Leiva-Cepas F, Rodríguez Pérez L. Rhabdomioma del espacio parafaríngeo. *Actual Med.* 2021; 106(813): 215-217. DOI: 10.15568/am.2021.813.cc05