

Tumores del espacio parafaríngeo. Revisión del tema

Parapharyngeal Space Tumors. Review

Luis Cabezas C¹, Felipe Cardemil M^{2,3}, Luis Cabezas L².

RESUMEN

Los tumores del espacio parafaríngeo son poco frecuentes, por lo tanto existe experiencia publicada limitada respecto a su diagnóstico y tratamiento. Por este motivo, representan un reto diagnóstico y terapéutico. En la mayoría de los casos se puede llegar a un diagnóstico con una adecuada anamnesis, examen físico, imagenología, y complementando con punción aspirativa con aguja fina. La diferenciación entre un tumor preestiloideo de uno retroestiloideo es fundamental para orientar el diagnóstico diferencial. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica, advirtiendo al paciente las posibles vías de abordaje, la comorbilidad asociada a cada una de estas vías, sobre todo a nivel de función de nervios craneanos, y la eventual necesidad de coadyuvancia en caso de requerirse.

Palabras clave: Tumor, espacio parafaríngeo, imagenología, abordaje quirúrgico.

ABSTRACT

Parapharyngeal space tumors are rare, so there is limited published experience regarding their diagnosis and treatment. Therefore, they represent a diagnostic and therapeutic challenge. In most cases, diagnosis can be made with an adequate anamnesis, physical examination, imaging, and the use of fine needle aspiration. Differentiation between prestyloid and poststyloid tumor is a key to guiding the differential diagnosis. The treatment of choice is surgical excision, warning the patient the possible surgical approaches, comorbidity associated with each of these pathways, especially at the level of function of cranial nerves, and the eventual need of coadjuvant treatment if required.

Key words: Tumor, parapharyngeal space, imaging, surgical approach.

¹ Interno de Medicina, Universidad de Concepción.

² Departamento de Otorrinolaringología, Clínica Las Condes.

³ Servicio de Otorrinolaringología, Hospital San Juan de Dios - Universidad de Chile.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del espacio parafaríngeo (EP) son infrecuentes, siendo diagnosticados principalmente en adultos, y ocasionalmente en niños¹. Un amplio espectro de tumores malignos y benignos de encuentran en esta región anatómicamente compleja, por lo que se requiere un abordaje sistemático lógico para su diagnóstico, de manera tal de disminuir al máximo la morbilidad¹. Los tumores del EP dan cuenta de 0,5% de las neoplasias de cabeza y cuello². Las neoplasias de las glándulas salivales corresponden en aproximadamente al 40% de los tumores del EP, seguido de tumores neurogénicos en 30%³, y de adenopatías en 15%⁴.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

El EP es un espacio potencial descrito de forma similar a una pirámide invertida, con su base en la base del cráneo y su vértice en el hioides. Se ubica en la profundidad del cuello, lateral a la faringe, y medial al ramo de la mandíbula². La fascia del músculo tensor del velo del paladar que se extiende desde el proceso estilóideo hacia la placa pterigoidea lateral divide al EP en dos: un compartimento

preestiloideo (también llamado espacio maseterino o anterolateral) y un compartimento retroestiloideo (también llamado espacio carotídeo, posterolateral o posestiloideo)¹. El espacio preestiloideo contiene parte del lóbulo profundo de la glándula parótida, además de tejido adiposo. El espacio retroestiloideo contiene la arteria carótida, vena yugular interna, nervios craneanos IX, X, XI y XII, y la cadena simpática cervical.

Los tumores del EP pueden ser producto de extensiones directas de otras zonas anatómicas, como nasofaringe, orofaringe, mandíbula, maxilar superior, cavidad oral, o glándula parótida. Además, pueden extenderse intracranealmente a través del foramen yugular o algún otro foramen de la base del cráneo, incluso erosionando hueso, dependiendo del tipo de tumor. Los tumores pueden además invadir o comprometer otros espacios, como el espacio retrofaríngeo o la fosa infratemporal¹.

Respecto a la patología de estos tumores, se encuentran tumores de lóbulo profundo de glándula parótida (se encuentran descritos casos de adenoma pleomorfo, adenoma de células basales, tumor de Warthin, carcinoma adenoideo quístico, carcinoma mucoepidermoide, adenocarcinoma, carcinoma de células acínicas, carcinoma escamoso, carcinoma mioepitelial) (Figuras 1, 2

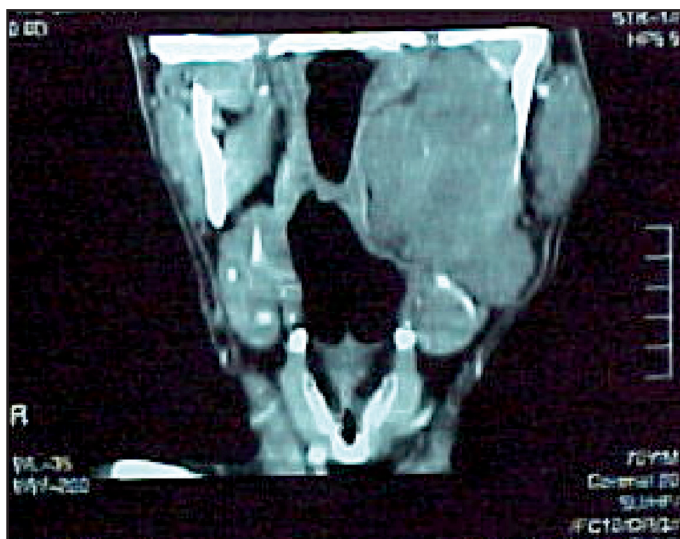


Figura 1. Tomografía computarizada, reconstrucción coronal. Masa sólida-quística que ocupa el espacio parafaríngeo izquierdo, con realce significativo y heterogéneo con el medio de contraste, de origen parotídeo (lóbulo profundo). Determina importante desplazamiento del plano faringo-mucoso adyacente, lo que sugiere su origen parotídeo. No se observa compromiso infiltrativo de estructuras adyacentes.

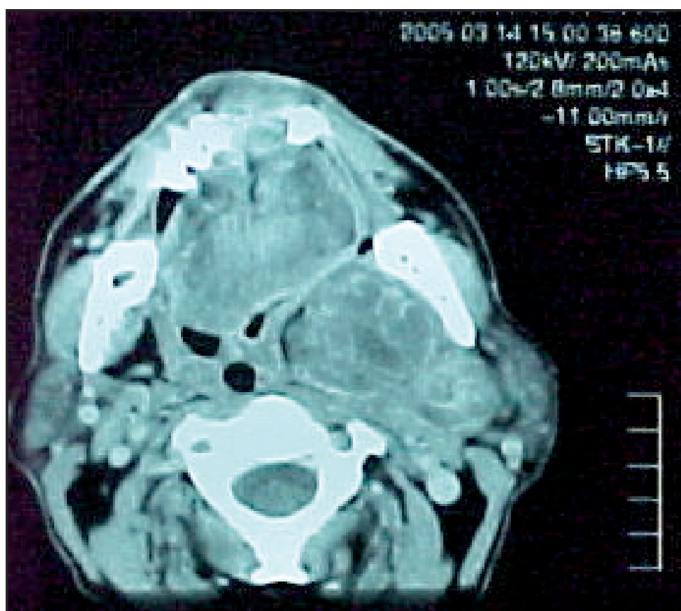


Figura 2. Tomografía computarizada, plano axial. En el mismo paciente que en la Figura 1, se define de mejor manera el desplazamiento del plano faringo-mucoso hacia contralateral, con adecuado plano graso de separación entre ambas estructuras. No existen signos tomográficos que sugieran origen de la masa de la mucosa faríngea. Significativa menor amplitud de la columna aérea a este nivel.

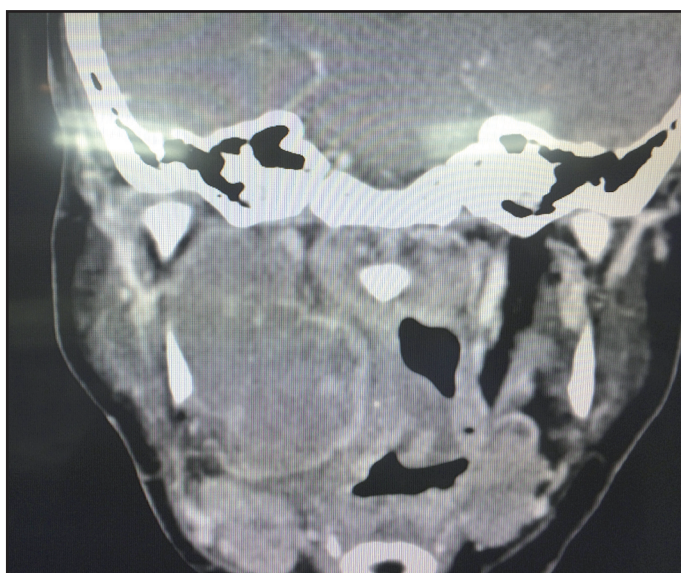


Figura 3. Tomografía computarizada, plano coronal. Se observa de adecuada forma una masa ubicada en el espacio parafaríngeo derecho, dependiente del lóbulo profundo de la parótida, sin compromiso infiltrativo de las estructuras adyacentes. Determina menor amplitud de la columna aérea a este nivel y desplazamiento de la mucosa faríngea, persistiendo un adecuado plano graso de separación.

y 3), tumores de glándulas salivales menores (se encuentran descritos casos de adenoma pleomorfo, carcinoma adenoideo quístico, carcinoma mucoepidermoide), y tumores neurogénicos (casos de schwannoma, neurofibroma, paraganglioma, paraganglioma maligno, neurofibrosarcoma, tumores malignos de nervio periférico o PNET), tumores de cuerpo carotídeo, metástasis ganglionares de tumores tiroideos o de piel, linfomas,

y otras lesiones (hemangioma, quiste de arco branquial, aneurisma carotídeo, condrosarcoma), entre otros^{4,5}.

DIAGNÓSTICO

La historia clínica de un tumor del EP se presenta generalmente como una masa orofaríngea o

cervical, a veces asociada a sensación de cuerpo extraño². También puede ocurrir que un tumor del EP sea diagnosticado en un paciente asintomático de manera incidental durante un examen de rutina, o como hallazgo de algún examen imagenológico solicitado. La presencia de disfagia, voz hiponasal, disfonía o ronquido puede indicar un tumor voluminoso². Se puede observar hipoacusia de conducción en caso de compromiso de la trompa de Eustaquio³, o síndrome de Claude Bernard-Horner en caso de compromiso por un schwannoma de la cadena simpático cervical. Los déficits nerviosos pueden ser parciales o completos³. Otros síntomas como dolor, trismus, múltiples déficits nerviosos o rápido crecimiento del tumor deben orientar a la posibilidad de un tumor maligno. Un paraganglioma secretor, aunque poco común, puede causar hipertensión, diaforesis, náuseas, palpitaciones o cefalea³.

Al examen físico, en ocasiones se puede apreciar una masa localizada anteriormente en el paladar blando, en caso de tumores del compartimento preestiloideo, o una masa orofaríngea posterior al arco palatino posterior en caso de tumores del compartimento retroestiloideo². Es importante la visualización orofaríngea y de la cavidad oral para descartar otros primarios de esas localizaciones que pudieran estar produciendo un compromiso secundario metastásico en el EP. Una masa pulsátil cervical puede orientar a la presencia de un tumor vascular, como un paraganglioma del EP. El examen físico debe incluir examen de pares craneanos y la realización de una nasofaringolaringoscopia flexible². En una serie de 162 pacientes con tumores del EP, se reporta que el signo encontrado con mayor frecuencia fue la presencia de un tumor cervical, seguido por un tumor parotídeo, y luego un tumor orofaríngeo⁵.

Los estudios de imágenes son fundamentales para la evaluación de los tumores del EP, debido a la limitación del examen físico en la evaluación de este espacio. La imagenología provee información importante, como la localización (preestiloideo o retroestiloideo), la extensión (tamaño, invasión, presencia de adenopatías asociadas), el grado de vascularización (mediante el uso de medio de contraste), y la eventual multicentricidad³. Desde el punto de vista imagenológico, la importancia del EP es su alto contenido en grasa, por lo tanto las

exploraciones tanto con tomografía computarizada (TC) como con resonancia magnética (RM) darán lugar a evaluaciones que entregan información complementaria¹. En ese sentido, el patrón de desplazamiento de la grasa orienta sobre el compartimento de compromiso, observándose qué lesiones en el lóbulo profundo de la parótida que se expanden hacia el EP desplazan antero-medialmente la grasa. Masas preestiloideas empujan la carótida y las estructuras del compartimento retroestiloideo hacia posterior³. En términos generales, la RM con contraste con gadolinio es el método de elección para el diagnóstico y evaluación de tumores del EP, considerándose a la TC contrastada como un buen método de evaluación en pacientes que no pueden ser sometidos a una RM³. Sin embargo, en centro con grandes volúmenes de pacientes con tumores del EP utilizan la TC como examen de primera opción⁵. Usando transductores lineales de alta frecuencia, la ultrasonografía (US) puede objetivar la presencia del nervio vago. Esto puede ser de utilidad en determinar el origen vagal de ciertos tumores retroestiloideos, y en guiar una punción aspirativa con aguja fina (PAAF). La PAAF se puede realizar transoral o transcervical, y se puede complementar con guía mediante TC o US. Las imágenes con tomografía por emisión de positrones (PET) tiene una sensibilidad mejor y una mayor resolución que la tomografía computarizada de emisión monofotónica (SPECT)², sobre todo en tumores malignos retroestiloideos. Actualmente, la arteriografía se realiza con muy poca frecuencia con fines diagnósticos, aunque mantiene un rol importante en la embolización preoperatoria de lesiones vascularizadas, como paragangliomas del vago o tumores del cuerpo carotídeo, o en la evaluación preoperatoria de circulación colateral cerebral, en casos en que puede ser necesario el sacrificio de un vaso sanguíneo mayor, como la arteria carótida interna³. En algunos casos pudiera ser necesaria una biopsia transoral de un tumor del EP, aunque es raramente indicada y pudiera ser peligrosa³. Se describen riesgos de daño a la arteria carótida interna o a estructuras nerviosas que se encuentren en una localización aberrante por la presencia del tumor. Además, una biopsia transoral compromete la estructura tumoral y crea adherencias entre éste y las estructuras faríngeas normales, especialmente en casos de adenoma pleomorfo³.

Secuencias de RM en T1 definen la anatomía y la interface tumor-grasa, mientras que las secuencias T2 muestran los márgenes del tumor y la interface tumor-músculo³. La RM es mejor que la TC en objetivar el tumor, la dirección de desplazamiento de las estructuras adyacentes, y la relación del tumor con el lóbulo profundo de la glándula parótida. Los tumores ectópicos de glándula salival, aunque poco frecuentes, poseen un plano graso preservado entre la neoplasia y la glándula parótida. En tumores retroestiloideos se recomienda el uso de protocolos *spin-echo T2-weighted*, y pre y poscontraste *spin-echo T1-weighted*. Se reporta que diseminación del tumor, patrón infiltrativo o intensidad de señal baja en T2 son predictores de malignidad en tumores del EP retroestiloideos².

A pesar que se ha reportado que la PAAF no posee un rendimiento elevado en el diagnóstico de los tumores del EP, muchos autores continúan abogando por su uso¹. Se ha reportado un aspirado no diagnóstico en aproximadamente el 25%-60% de los casos de PAAF de tumores del EP, debido principalmente a falta de material celular, sangrado excesivo y otros problemas técnicos, relacionados sobre todo con dificultades en lograr puncionar la lesión. Sin embargo, se reporta un valor predictivo positivo de 75%-90% utilizando PAAF guiada por TC¹. En tumores del compartimento retroestiloideo, es importante descartar un glomus altamente vascularizado antes de la realización de una PAAF, por el riesgo de sangrado². El rendimiento de la PAAF en los tumores del EP puede llegar al 86%-99%^{2,4,5}. Se menciona además que la PAAF posee una excelente sensibilidad y especificidad en la aproximación a tumores del EP, especialmente en casos de linfoma, tumores malignos primarios o metástasis de tumores malignos³. Sin embargo, la PAAF no sería de utilidad para distinguir paragangliomas benignos de malignos ni tumores de nervio periférico benignos de malignos⁴.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Tradicionalmente se describe que aproximadamente 80% de los tumores de este espacio son benignos, y 20% son malignos. Dentro del diagnóstico diferencial de los tumores de este espacio se encuentran tumores benignos, neoplasias

malignas primarias, extensiones directas de zonas adyacentes cercanas, y enfermedad metastásica¹. Los tumores benignos más frecuentes son adenomas pleomorfos de glándula salival, sobre todo en el compartimento preestiloideo, seguido por paragangliomas y tumores neurogénicos, especialmente en el compartimento retroestiloideo. Las neoplasias de glándula salival son el tumor maligno encontrado con más frecuencia⁶. En el compartimento retroestiloideo, la mayoría de los tumores corresponden a tumores del nervio vago, siendo en orden de frecuencia schwannomas, paragangliomas y neurofibromas² las metástasis ganglionares pueden corresponder a compromiso secundario de primarios localizados en la nasofaringe, orofaringe o tiroides. Otros tumores que es posible encontrar en el EP son linfoma, hemangiopericitoma, ganglioneuroma, y una variedad de lesiones poco comunes misceláneas, como abscesos, aneurismas de la arteria carótida interna, trombosis de la vena yugular interna, malformaciones vasculares, o un hematoma en organización².

CONDUCTA TERAPÉUTICA

El manejo de los tumores del EP depende del diagnóstico y debería ser individualizado para cada paciente. Se debe considerar edad y comorbilidades del paciente, así como funcionalidad de los pares craneanos y eventual multicentricidad del tumor.

Los tumores asintomáticos diagnosticados incidentalmente como parte de otro examen de rutina podrían mantenerse eventualmente en observación, sin adoptar una conducta terapéutica específica, debido a que usualmente serán benignos, salivales o neurogénicos, y probablemente han estado ahí por varios años y estarán estables por varios más¹. En las últimas décadas la evaluación y el manejo de los tumores del EP ha evolucionado hacia estrategias más conservadoras, o en ciertos tumores neurogénicos se pueden proponer estrategias quirúrgicas que preservan la función nerviosa³. Aun así, la aceptación del paciente a la cirugía puede ser lenta, sobre todo en paciente asintomáticos. Además, como la mayoría de las lesiones son benignas, no existe urgencia en el tratamiento³. Por estos motivos, se ha observa-

do una tendencia hacia la observación de estos pacientes.

En contraparte, existe otro grupo de pacientes para los cuales los riesgos de mantener una conducta expectante pueden ser sustantivos, sobre todo en lo que se refiere a función de nervios craneanos, en donde un compromiso de, por ejemplo, la deglución puede resultar en la muerte eventual. En estos casos, podría estar justificada una intervención terapéutica. Es decir, una conducta expectante puede resultar en un mayor crecimiento del tumor y en más compromiso de las estructuras del EP. Además, la cirugía de un tumor de mayor volumen es más compleja, requiriéndose abordajes extendidos, que se asocian a más complicaciones³.

Dentro de los candidatos quirúrgicos se incluyen pacientes con neoplasias primarias malignas, ciertas metástasis (carcinoma papilar tiroideo), tumores benignos de glándula salival, tumores neurogénicos que ya presentan déficits neurológico, o tumores voluminosos que producen efecto de masa. Dentro de las vías de abordaje se describen las siguientes:

- Transoral: Útil para tumores pequeños y accesibles, no vascularizados, y no palpables externamente⁴. La literatura es contradictoria respecto a recomendarla como una vía adecuada de abordaje de tumores del EP¹.

- Transoral robótica (TORS): Se han demostrado buenos resultados, sobre todo en tumores benignos de glándula salival¹. Una serie publicada informó resección de tumores de hasta 7 cms, con necesidad de convertir a vía abierta en solamente 1 caso de 11 casos operados⁷. En otra serie de 11 pacientes se consiguió la resección vía robótica en la totalidad de los casos, correspondiendo a 9 tumores del EP y 2 casos de síndrome estilogloideo⁸. Esta vía impresiona como una vía de abordaje emergente para el manejo de los tumores del EP, aunque se necesitan más publicaciones que respalden su uso.
- Transcervical: Corresponde al abordaje utilizado más comúnmente³, especialmente en casos de tumores originados en glándulas salivales menores o schwannomas del EP⁴ (Figura 4). Se menciona que sería de utilidad en tumores de hasta 4 cms de diámetro mayor. Este abordaje está diseñado para ampliarse en caso de necesidad de convertir a un acceso mayor, como un tumor maligno no diagnosticado previamente, o necesidad de disección ganglionar cervical⁵.
- Transcervical-transparotídeo: Utilizado para tumores parotídeos de lóbulo profundo que se extienden hasta el EP, se accede luego de realiza

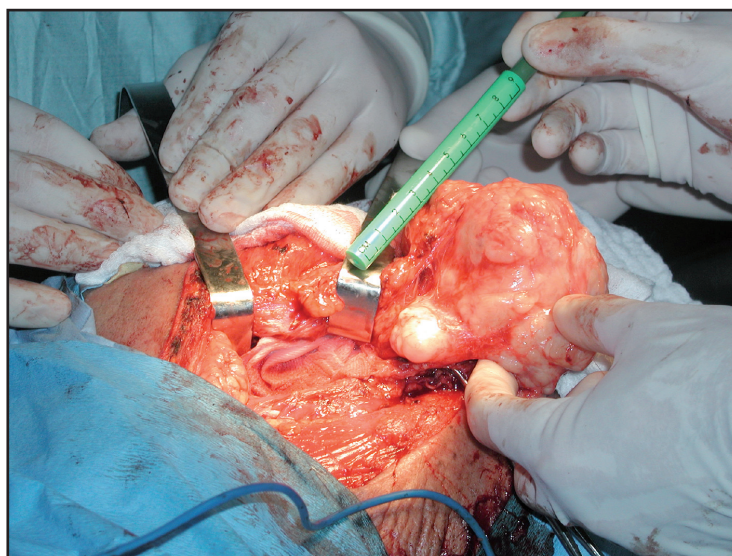


Figura 4. Abordaje transcervical de tumor del espacio parafaríngeo.

una parotidectomía suprafacial tradicional con preservación del tronco y ramas del nervio facial⁴. Posteriormente se disecciona y remueve el tumor del lóbulo profundo de la parótida remanente⁵.

- Transcervical con mandibulotomía: Proporciona acceso al EP cuando se requiere un abordaje extendido, como en caso de lesiones neoplásicas malignas, tumores recidivados, masivos, adyacentes a la base del cráneo, y tumores vasculares para los que se requiere control del sangrado⁴. Se realiza una osteotomía a nivel del ángulo de la mandíbula, después de cortar y retraer superiormente el músculo masetero, cortando el nervio alveolar inferior⁵.
- Combinado transcervical y transoral: Útil para la resección de tumores con compromiso del EP y de la faringe, o en casos de tumores en los que se ha realizado previamente una biopsia incisional. En casos de defectos faríngeos pequeños, se puede realizar cierre primario; en caso de defectos mayores, se puede recurrir a cierre con colgajos libre microvasculares³.
- Combinado transcervical y de base de cráneo lateral: De utilidad en neoplasias que involucran la base de cráneo o que se extienden intracranalmente³.
- Combinado orbitocigomático y de fosa media: Descrito inicialmente por Fisch, para la resección de tumores extremadamente largos del EP con compromiso de la base del cráneo (clivus, hueso petroso, fosa infratemporal, nasofaringe)⁴.

No existen estudios que evalúen las indicaciones de coadyuvancia con radioterapia en pacientes con tumores del EP, por lo que se recomienda su uso en casos de tumores malignos de alto grado o cuando sea imposible obtener márgenes quirúrgicos negativos amplios, lo que ocurre en una gran proporción de tumores malignos del EP⁹.

EVOLUCIÓN

Los variados abordajes quirúrgicos al EP pueden tener distintas complicaciones. Dentro de las

complicaciones mayores se incluye daño nervioso, vascular, infección, obstrucción de la vía aérea y recurrencia del tumor. Sin embargo, en general estas complicaciones se pueden evitar con una planificación adecuada, una técnica quirúrgica cuidadosa, y una adecuada elección de la vía de abordaje quirúrgico³.

Respecto al pronóstico, en casos de tumores benignos, cuando se logra una resección completa el riesgo de recurrencia debería ser bajo a nulo. En caso de neoplasias malignas, a pesar de un adecuado manejo quirúrgico y coadyuvancia, se reportan supervivencias libres de enfermedad a 3 años de entre 23% y 42%, considerando series que incluyen diversas histologías. Otros reportes mencionan una supervivencia de 50% a 3,5 años de seguimiento luego de resecciones radicales⁴. Estas bajas tasas de curación pueden ser atribuidas a la posibilidad de diagnóstico tardío.

CONCLUSIÓN

En conclusión, los tumores del EP representan un grupo de neoplasias poco comunes pero interesantes. La presentación clínica al diagnóstico y la presencia de síntomas asociados muchas veces comanda la conducta. Siguen siendo un reto para el otorrinolaringólogo, sobre todo considerando la amplia gama de histologías que pueden estar presentes. Es necesario conocer los posibles diagnósticos diferenciales, lo que junto a la imagenología sobre todo con RM y al eventual uso de PAAF pueden orientar el diagnóstico definitivo en un elevado porcentaje de casos. La resección quirúrgica es la vía terapéutica de elección, la que se puede realizar a través de un abordaje transcervical o transcervical-transparotídeo, sin la necesidad de procedimientos reconstructivos mayores. Para los pocos casos con compromiso extendido hacia base de cráneo, existen abordajes más amplios que también permiten su resección. Las comorbilidades asociadas pueden evitarse con una adecuada planificación y con una adecuada técnica quirúrgica. La evolución y el eventual manejo con coadyuvancia dependen de la histología y de la capacidad de reseccionar totalmente el tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. BRADLEY PJ, BRADLEY PT, OLSEN KD. Update on the management of parapharyngeal tumours. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 19: 92-8.
2. VAROQUAUX A, FAKHRY N, GABRIEL S, ET AL. Retrostyloid parapharyngeal space tumors: a clinician and imaging perspective. *Eur J Radiol* 2013; 82: 773-82.
3. EISELE DW, RICHMOND JD. Contemporary evaluation and management of parapharyngeal space neoplasms. *J Laryngol Otol* 2013; 127: 550-5.
4. KHAFIF A, SEGEV Y, KAPLAN DM, GIL Z, FLISS DM. Surgical management of parapharyngeal space tumors: a 10-year review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132: 401-6.
5. ZHI K, REN W, ZHOU H, WEN Y, ZHANG Y. Management of parapharyngeal-space tumors. *J Oral Maxillofac Surg* 2009; 67: 1239-44.
6. OLSEN KD. Tumors and surgery of the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1994; 104: 1-28.
7. O'MALLEY BW, JR., QUON H, LEONHARDT FD, CHALIAN AA, WEINSTEIN GS. Transoral robotic surgery for parapharyngeal space tumors. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2010; 72: 332-6.
8. PARK YM, DE VIRGILIO A, KIM WS, CHUNG HP, KIM SH. Parapharyngeal space surgery via a transoral approach using a robotic surgical system: transoral robotic surgery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2013; 23: 231-6.
9. CARRAU RL, JOHNSON JT, MYERS EN. Management of tumors of the parapharyngeal space. *Oncology (Williston Park)* 1997; 11: 633-40; discussion 40, 42.

Dirección: Felipe Cardemil M.
Hospital San Juan de Dios
Facultad de Medicina, Universidad de Chile
E mail: felipecardemil@med.uchile.cl