

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA

Departamento de Oftalmología y Otorrinolaringología



TESIS DOCTORAL

Tumores del espacio parafaríngeo

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR

PRESENTADA POR

María Andrea López Salcedo

Directores

Joaquín Poch Broto
M^a Cruz Iglesias Moreno

Madrid, 2017

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA
Programa de Doctorado en Ciencias
Biomédicas

Departamento De Oftalmología Y
Otorrinolaringología



TUMORES DEL ESPACIO PARAFARINGEO

MEMORIA PARA OPTAR AL TITULO DE DOCTOR PRESENTADA POR:

MARÍA ANDREA LÓPEZ SALCEDO

MADRID 2015

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA
Programa De Doctorado En Ciencias Biomédicas

Departamento De Oftalmología Y
Otorrinolaringología



TUMORES DEL ESPACIO PARAFARINGEO

DOCTORANDO: MARÍA ANDREA LÓPEZ SALCEDO

DIRECTORES: Profesor D. JOAQUÍN POCH BROTO
Profesora Da. M^a CRUZ IGLESIAS MORENO

MADRID 2015

*A mis padres y hermanos,
con cariño*

AGRADECIMIENTOS

Al Profesor Joaquin Poch Broto, Director de esta tesis, Catedrático y Jefe del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico San Carlos, en el que he tenido el honor y el privilegio de formarme. Maestro excepcional en el aspecto científico de la especialidad y ejemplo en la dedicación a sus pacientes. Mi más sincero agradecimiento por la confianza que ha depositado en mí y la generosidad que ha demostrado siempre.

A la Dra. M^a Cruz Iglesias Moreno, Directora de esta tesis, por aportar la claridad de sus ideas a este proyecto. Gracias por su apoyo permanente, su infinita paciencia y la calidez con la que me ha guiado durante los años de residencia.

A la Dra. Salomé Merino y al Dr. Tomás Ganado, del servicio de Radiodiagnóstico, por su invaluable ayuda a la hora de revisar minuciosamente los estudios de imagen incluidos.

Al Dr. Luis Ortega y al Dr. Melchor Saiz-Pardo del servicio de Anatomía Patológica por su amable colaboración para la ejecución de la sección de histopatología de este trabajo.

A todo el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico, incluyendo a mis antiguos compañeros de residencia, ahora en otros Servicios. Gracias por el constante apoyo, por todo lo que he aprendido y sobre todo por la amistad.

ABREVIATURAS

ATM	Articulación Temporomandibular
CAE	Conducto auditivo externo
EMA	Antígeno epitelial de membrana
GFAP	Proteína glial fibrilar ácida
Gy	Unidad Grey
HFM	Histiocitoma Fibroso Maligno
LCR	Líquido Cefalorraquídeo
NF1	Neurofibromatosis tipo 1
OMS	Organización Mundial de la Salud
ORL	Otorrinolaringología
PAAF	Punción aspiración con aguja fina
PAS	Acido periodico de Schiff
PVA	Polivinilalcohol
RMN	Resonancia magnética nuclear
SIADH	Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética
SPECT	Tomografía computarizada de emisión monofotónica
TAC, TC	Tomografía axial computarizada
TOF	Secuencia Time of flight
TVS	Fascia tensor-vascular estiloides

CONTENIDO

RESUMEN	19
ABSTRACT.....	22
1. INTRODUCCION	29
1. 1 ANATOMIA GENERAL DEL ESPACIO PARAFARINGEO	31
1.1.1 ESPACIO RETROESTILEO.....	36
1.1.2 ESPACIO PREESTILEO.....	39
1.2 ANATOMIA PATOLOGICA DE LAS LESIONES DEL ESPACIO PARAFARINGEO..	42
1.2 ANATOMIA PATOLOGICA DE LAS LESIONES DEL ESPACIO PARAFARINGEO..	42
1.2.1 TUMORES DERIVADOS DE GLANDULAS SALIVALES.....	42
1.2.1.1 TUMORES BENIGNOS.....	44
1.2.1.1.1ADENOMA PLEOMORFO	44
1.2.1.1.2 ADENOMA DE CELULAS BASALES.....	49
1.2.1.1.3 MIOEPITELIOMA	50
1.2.1.2 TUMORES MALIGNOS.....	51
1.2.1.2.1 CARCINOMA ADENOIDE QUISTICO	51
1.2.1.2.2 CARCINOMA MUCOEPIDERMIOIDE.....	52
1.2.1.2.3 CARCINOMA EX - ADENOMA PLEOMORFO	53
1.2.1.2.4 ADENOCARCINOMA POLIMORFO DE BAJO GRADO	54
1.2.1.2.5 ADENOCARCINOMA DE CELULAS BASALES.....	54
1.2.2 TUMORES NEUROGENICOS.....	55
1.2.2.1 PARAGANGLIOMA	55
1.2.2.2 SCHWANNOMA	64
1.2.2.3 SCHWANNOMA MALIGNO	65
1.2.3 MISCELANEA.....	70
1.2.3.1 QUISTES BRANQUIALES	70
1.3 RADIOLOGIA	78
1.3.1 ADENOMA PLEOMORFO.....	84

1.3.3 CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO.....	95
1.3.4 LINFOMA PAROTIDEO.....	96
1.3.5 PARAGANGLIOMA.....	96
1.3.6 SCHWANNOMA.....	103
1.3.8 LINFANGIOMAS.....	111
1.3.9 HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO.....	114
1.4 ABORDAJES QUIRURGICOS.....	116
1.4.1 ABORDAJE TRANSORAL.....	116
1.4.2 ABORDAJE TRANSCERVICAL.....	117
1.4.3 ABORDAJE TRANSPAROTIDEO.....	120
1.4.4 ABORDAJE CERVICOPAROTIDEO.....	121
1.4.5 ABORDAJE INFRATEMPORAL.....	124
1.4.6 ABORDAJES PREAURICULARES.....	127
1.4.7 MANDIBULOTOMIAS.....	128
1.4.8 NUEVOS ABORDAJES.....	131
1.4.8.1 CIRUGIA ROBOTICA TRANSORAL.....	132
1.4.8.2 CIRUGIA ASISTIDA POR ENDOSCOPIO.....	135
2. JUSTIFICACION DEL ESTUDIO.....	139
3. OBJETIVOS.....	143
4. MATERIAL Y METODOS.....	147
4.1 MATERIAL.....	147
4.1.1 DISEÑO DEL ESTUDIO.....	147
4.1.2 POBLACION, AMBITO Y PERIODO DE ESTUDIO.....	147
4.1.3 CRITERIOS DE INCLUSION.....	147
4.1.4 CRITERIOS DE EXCLUSION.....	147
4.2 METODOS.....	148
4.2.1 RECOGIDA DE DATOS.....	148
4.2.2 VARIABLES EVALUADAS.....	149

4.3 CONSIDERACIONES PARA EL ANALISIS:.....	153
4.3.1 DATOS CLINICOS.....	153
4.3.2 ESTUDIO RADIOLOGICO.....	153
4.3.3 ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO.....	154
4.3.4 COMPLICACIONES.....	154
4.3.5 SEGUIMIENTO.....	154
4.3.6 ANALISIS ESTADISTICO.....	155
5. RESULTADOS	159
5.1. DESCRIPCIÓN DE LA MUESTRA.....	159
5.2. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES.....	159
5.2.1 EDAD Y SEXO.....	159
5.2.2 ANTECEDENTES MÉDICOS Y QUIRÚRGICOS.....	160
5.3. PRESENTACIÓN CLÍNICA.....	162
5.3.1 TIEMPO DE EVOLUCIÓN.....	162
5.3.2 LADO DE LA LESIÓN.....	163
5.3.3 SÍNTOMAS.....	164
5.3.4 SIGNOS.....	165
5.4. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS.....	165
5.4.1 ESTUDIOS DE IMAGEN.....	165
5.4.2 UBICACIÓN.....	166
5.4.3 TAMAÑO TUMORAL.....	167
5.4.4 DISTANCIA A LA BASE DEL CRÁNEO.....	168
5.4.5 DESPLAZAMIENTO DE LOS GRANDES VASOS.....	169
5.4.6 ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO DIAGNÓSTICO.....	172
5.5. TRATAMIENTO.....	172
5.5.1 OBSERVACIÓN.....	172
5.5.2 EMBOLIZACIÓN.....	173
5.5.3 RESECCIÓN QUIRÚRGICA.....	174

5.6. HISTOLOGÍA TUMORAL	175
5.7. COMPLICACIONES Y SECUELAS	183
5.7.1 COMPLICACIONES DEL POSTOPERATORIO	183
5.7.2 SECUELAS	183
5.8. SEGUIMIENTO	184
5.8.1 TIEMPO DE SEGUIMIENTO	184
5.8.2 TUMORES BENIGNOS	184
5.8.3 TUMORES MALIGNOS	185
6. DISCUSION	189
6.1. DEL MÉTODO	189
6.2. DE LOS RESULTADOS	192
6.2.1 SEXO Y EDAD	192
6.2.2 SINTOMAS	194
6.2.3 SIGNOS	197
6.2.4 PRUEBAS DIAGNOSTICAS	202
6.2.4.1 PRUEBAS DE IMAGEN	202
6.2.4.2 TAMAÑO TUMORAL Y DISTANCIA A LA BASE DEL CRANEO	208
6.2.4.3 ARTERIOGRAFIA Y EMBOLIZACION	209
6.2.4.4 ESTUDIO HISTOPATOLOGICO PREVIO: BIOPSIA ABIERTA Y PAAF	211
6.2.5 TIPO HISTOLOGICO DE LOS TUMORES	216
6.2.6 TRATAMIENTO	223
6.2.6.1 MANEJO DE LA CARÓTIDA INTERNA EN LA BASE DEL CRÁNEO	226
6.2.6.2 CRITERIOS PARA ELECCION DE ABORDAJE	227
6.2.3 COMPLICACIONES Y SECUELAS	240
6.2.4 RECURRENCIAS Y MORTALIDAD	244
7. CONCLUSIONES	251
8. BIBLIOGRAFIA	257

RESUMEN

INTRODUCCION

Los tumores del espacio parafaríngeo ocurren de forma infrecuente dentro de la patología de cabeza y cuello. Representan aproximadamente el 0,5 – 1 % de los tumores vistos por el Otorrinolaringólogo. La estructura anatómica y composición compleja de este espacio determina dos características especiales que condicionan el diagnóstico de dichos tumores. En primer lugar, la gran variedad de estructuras presentes dentro de los límites de este espacio explica la amplia diversidad de tipos histológicos tumorales descritos en las series y revisiones publicadas. Como tendencia general, los tumores más frecuentes son aquellos derivados de tejido salival y seguidos en frecuencia por los neurogénicos. En segundo lugar, la ubicación de la región parafaríngea determina una clínica de presentación en general inespecífica y que permite que las fases iniciales del crecimiento tumoral sean por regla general asintomáticas. De hecho, una proporción no desdeñable de tumores parafaríngeos son diagnosticados de forma incidental en estudios de imagen realizados por patología asociada. Estos dos puntos hacen que el diagnóstico preciso de la patología tumoral del espacio parafaríngeo se apoye en gran medida en el estudio de imagen y el estudio citológico previo en aquellos casos en los que está indicado.

El presente trabajo recoge la experiencia de un hospital terciario en el diagnóstico y tratamiento de estos tumores, con un número de casos relevante al ser comparado con las series hasta ahora publicadas en la literatura. Pretende caracterizar la presentación clínica y hallazgos radiológicos en el grupo de pacientes, así como las características tumorales y el tratamiento ofrecido a cada uno de los enfermos incluidos, buscando encontrar lineamientos generales que permitan elegir entre la variedad de abordajes quirúrgicos existentes. Por último, presentamos los resultados en cuanto a recidivas, supervivencia y secuelas postoperatorias.

MATERIAL/METODOS

Se revisaron las historias clínicas de 51 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión sin presentar criterios de exclusión, vistos en el Hospital Clínico San Carlos entre 1984 y 2014, recogiendo datos relativos a la clínica, estudio diagnóstico, tratamiento y seguimiento posterior ambulatorio.

RESULTADOS

En total, el 80% de los pacientes presentaron tumores benignos, en concordancia con los resultados de la mayoría de autores. El tipo histológico más frecuentemente encontrado fue el adenoma pleomorfo, seguido por el paraganglioma. La clínica de presentación más prevalente incluyó la presencia de una masa cervical localizada inferior y posterior al ángulo de la mandíbula y el abombamiento de la pared lateral faríngea, con la sensación acompañante de cuerpo extraño al tragar. Todos los pacientes fueron estudiados con TC y/o RMN, realizando una punción con aguja fina guiada por ecografía en 12 casos, con una rentabilidad diagnóstica del 100% para la diferenciación de tumores benignos y malignos.

En el 92% de los pacientes el tumor fue tratado quirúrgicamente, siendo el abordaje cervicoparotídeo el más utilizado. Las secuelas más comúnmente encontradas tras la cirugía están relacionadas con alteraciones de pares craneales y del simpático cervical, en ocasiones inevitables debido al compromiso tumoral de los mismos.

DISCUSION / CONCLUSIONES

Los tumores parafaríngeos son poco comunes, en su mayoría benignos y de tipos histológicos variados. Las particularidades de la región anatómica hacen que el diagnóstico y tratamiento se revistan de un nivel mayor de complejidad. La clínica es en su mayor parte inespecífica, resaltando el papel de las pruebas de imagen en la caracterización y planteamiento terapéutico en cada caso. La resección quirúrgica es la modalidad de tratamiento más empleada, con diferentes abordajes cuya elección dependerá del tamaño tumoral, la sospecha de malignidad y la relación del tumor con las estructuras neurovasculares cervicales entre otros criterios.

ABSTRACT

INTRODUCTION

Parapharyngeal space (PPS) tumors are infrequently found among head and neck diseases. They represent between 0,5 – 1% of all ENT tumors. The anatomical configuration and complex composition of this space derive in two special features which have enormous influence in the diagnosis of these neoplasms. First of all, the wide variety of structures present in the PPS accounts for the great diversity in tumoral histopathologic types reported in the literature. As a general trend, the most frequent tumors are those derived from salivary tissue, followed by those arising from neural structures. Additionally, the location of the parapharyngeal region determines a generally unspecific clinical presentation, allowing the first stages of tumoral growth to be mostly asymptomatic. In fact, a variable but important proportion of PPS neoplasms are diagnosed incidentally in imaging studies performed for unrelated causes. These two conditions make diagnostic imaging, supported by fine needle aspiration techniques when necessary, an important part of thorough diagnosis.

This study comprises the experience of a single tertiary hospital in the diagnosis and treatment of these tumors, including a significant number of cases when compared to the series published so far. It is intended to characterize the clinical signs and symptoms and radiological findings in this group of patients, as well as the tumor characteristics and treatment, while trying to find general guidelines that may be helpful to choose the appropriate surgical approach for each case. Finally, we present the results of recurrence, survival and postoperative sequels.

MATERIAL/METHODS

We performed a retrospective review of the records of 51 patients meeting inclusion criteria without having any exclusion criteria. They were all treated in the Hospital Clínico San Carlos, from 1984 to 2014. We collected clinical and diagnostic data, along with treatment plans and outpatient follow-up.

RESULTS

Overall, 80% of patients presented benign tumors, similarly to the results published by most authors. The most frequent tumor was pleomorphic adenoma, followed by paraganglioma. The most common clinical signs and symptoms included a cervical mass just inferior and posterior to the angle of the mandible and medial displacement of the lateral oropharyngeal wall, with a concurrent foreign body sensation when swallowing. All patients underwent CT or MRI studies, performing ultrasound-guided fine needle aspiration cytologies in 12 patients, with a diagnostic accuracy of 100% for differentiating benign from malignant tumors.

Ninety two percent of patients went through surgical removal of the neoplasm, with the cervicoparotid approach being the most common procedure. The most frequent complications observed after surgery were cranial nerve and cervical sympathetic chain alterations, mostly inevitable due to tumoral involvement.

DISCUSSION / CONCLUSIONS

Parapharyngeal space tumors are rare, mostly benign and form various histopathological origins. The particularities of this anatomical zone make diagnosis and treatment comparatively complex. Clinical features are mostly unspecific, emphasizing the role of imaging studies in the characterization and therapeutical planning in every case. Surgical resection is the most common treatment modality, with different approaches, the choice of which depends on tumoral size, suspected malignancy and relation to neurovascular structures among other criteria.

INTRODUCCION

1. INTRODUCCION

Los tumores del espacio parafaríngeo son raros dentro de la patología de cabeza y cuello, comprendiendo del 0,5 al 1% de las neoplasias en esta zona. La complejidad de la anatomía regional y la variedad de estructuras que se encuentran contenidas en esta zona revisten con una dificultad especial al diagnóstico y tratamiento de estas lesiones ^{1,2}.

La histología de los tumores encontrados se extiende a través de un amplio espectro, aunque la mayoría de las series revisadas coinciden en otorgar el primer lugar en frecuencia a los derivados de glándulas salivales. El segundo y tercer lugar está clásicamente alternando entre paragangliomas y tumores de origen neural. Dentro del cuarto grupo suelen incluirse todos los demás orígenes histológicos bajo la categoría de tumores misceláneos. El consenso general es encontrar una alta proporción de tumores benignos, situada entre el 70 y 80% ^{1,3-6}.

Al ser una región difícilmente accesible a la exploración clínica directa, las técnicas de imagen son un componente fundamental y siempre necesario a la hora de estudiar a estos pacientes. El estudio con tomografía computarizada aporta información suficiente para una aproximación diagnóstica, pero la resonancia magnética es mucho más eficiente en este sentido. Técnicas complementarias como la angiorresonancia o la angiografía son necesarias en indicaciones y casos específicos ^{1,7-9}.

Se han descrito varios abordajes quirúrgicos para la resección de estas tumoraciones, incluyendo el cervical, cervicoparotídeo, parotídeo, preauricular

e infratemporales siendo los más utilizados los dos primeros, acompañados o no de mandibulotomías únicas o múltiples ^{1,2,7}. La elección del abordaje debe ser individualizada en cada caso teniendo en cuenta el tamaño, relaciones anatómicas y posibilidad de malignidad de la lesión.

1. 1 ANATOMIA GENERAL DEL ESPACIO PARAFARINGEO

La descripción anatómica del espacio parafaríngeo presenta ligeras variaciones a lo largo de los textos revisados, lo que refleja la complejidad intrínseca en la definición de sus límites y contenidos. Los tratados clásicos de anatomía lo definen como el espacio que rodea externamente las caras laterales de la porción más craneal de la faringe. Su forma general es la de una pirámide invertida, con tres paredes: medial, lateral y posterior, una base superior y un vértice inferior ^{1,8-10}.

La base generalmente es descrita como la cara inferior del hueso temporal, en su porción petrotimpánica. Maheshwar et al realizaron un estudio anatómico exhaustivo para definir las características y límites precisos de este techo ¹¹. La fosa escafoidea, origen del músculo tensor del velo del paladar y formada por un desdoblamiento del borde posterior de la lámina pterigoidea medial marca el límite anterior según este autor. Su límite lateral corresponde a la fascia que recubre al músculo pterigoideo medial, separándola de la fosa infratemporal. Dicha fascia se extiende desde la fosa escafoidea en dirección posterior, hasta alcanzar la espina del esfenoides, manteniéndose medial a los forámenes oval y espinoso. El borde medial está demarcado por la fascia faringobasilar, extendida desde la región basilar del occipital hacia adelante, fijándose a la porción petrosa de ambos huesos temporales anterior al canal carotideo y llegando hasta el borde posterior de la lámina pterigoidea medial y el hamulus ¹¹. Som y Curtin, sin embargo, definen como límite medial la fascia bucofaríngea. Ésta fascia procede de la fascia prevertebral, y se encuentra en estrecho contacto con el músculo constrictor superior de la faringe. Sin

embargo, como en ocasiones tanto el constrictor superior como la fascia bucofaríngea pueden estar dehiscentes en su porción más craneal, puede ser más estricto mantener como límite definitivo las aponeurosis faringobasilar⁸. La región posterior se encuentra demarcada en su porción más lateral por la apófisis estiloides, centralmente por el borde posterior del agujero rasgado posterior e internamente por la inserción de la fascia faringobasilar en el aspecto medial del canal carotideo. La inserción superior de la fascia del tensor del velo del paladar, en su unión con el diafragma estíleo, divide según Maheshwar y Olsen la base en los compartimientos anterolateral y posteromedial, que se corresponden con los espacios preestíleo y retroestíleo, los cuales serán descritos en detalle posteriormente^{1,11}.

El compartimiento anterolateral contiene grasa y componentes linfáticos, siendo a nivel de la base de cráneo un espacio más virtual que real. La sección posterior contiene la porción cartilaginosa de la trompa de Eustaquio, los músculos elevador y tensor del velo del paladar, la carótida interna, la yugular interna y los cuatro últimos pares craneales.

El vértice de la pirámide se define constantemente sobre el hueso hioides, y se ubica específicamente según algunos autores sobre la intersección del asta mayor y el vientre posterior del digástrico.

La pared medial está constituida en su porción más anterior por la pared lateral de la faringe, compuesta por el músculo constrictor faríngeo superior, la fascia faringobasilar y la mucosa que los tapiza. En la región posterior, dicha pared se prolonga en la forma de los tabiques fasciales sagitales descritos por

Rouviere, que llegan hasta la lámina prevertebral de la fascia cervical y constituyen los límites laterales del espacio retrofaríngeo.

De forma general, el límite posterior es frecuentemente identificado como la fascia prevertebral, recubriendo los cuerpos vertebrales y los músculos paravertebrales. El límite anterior se corresponde con el rafe pterigomandibular y la fascia pterigoidea medial.

La pared lateral incluye la fascia que recubre medialmente al músculo pterigoideo medial con su engrosamiento superior correspondiente al ligamento esfenomandibular, la rama ascendente de la mandíbula, la porción retromandibular del lóbulo profundo de la glándula parótida y una parte del vientre posterior del digástrico. Rouviere incluye en esta descripción la porción de la lámina superficial de la fascia cervical que se extiende desde la fascia del masetero hasta el esternocleidomastoideo.

El diafragma estíleo atraviesa el espacio parafaríngeo en dirección anteromedial, desde el músculo esternocleidomastoideo hasta la pared lateral faríngea, dividiéndolo en los espacios preestíleo y retroestíleo. La orientación general de este plano va de superior a inferior y de posterior a anterior. La inserción superior de este tabique se dirige desde el borde anterior de la mastoides hacia el borde anterior del conducto carotideo, pasando por la apófisis estiloides del temporal. Caudalmente se extiende inferior al ángulo de la mandíbula hasta el hioides sobre la pared lateral faríngea y la cara lingual externa. Los músculos que forman parte del él son el vientre posterior del digástrico en posición más lateral y posterior, y los tres músculos estíleos: el estilohioideo, estilogloso y estilofaríngeo. El vientre posterior del digástrico se

encuentra medial y anterior al esternocleidomastoideo, dirigiéndose en sentido inferior, anterior y medial hacia el hioides. El estilohioideo se ubica medial y superior al digástrico, siendo perforado por el tendón intermedio de éste cerca a su inserción distal en el hioides. El estilogloso tiene su trayecto más anterior y medial, fusionándose con fibras del músculo longitudinal inferior de la lengua y con el hiogloso. El estilofaríngeo es el más medial de los tres, y de ubicación posterior al estilogloso. Su inserción superior se ubica en la cara posterior y base de la estiloides, y termina entre los músculos constrictores superior y medio de la faringe ^{10,12}.

La fascia que envuelve estos músculos se extiende de forma posterolateral hasta entrar en contacto con el borde anterior del esternocleidomastoideo. A nivel anteromedial se inserta en la cara lateral de la faringe, uniéndose a la fascia faringobasilar justo anterior a la separación de las tabicaciones sagitales en sentido posterior. La fascia estilofaríngea corresponde a la porción más medial de esta fascia, extendiéndose hasta la pared lateral faríngea a partir del borde medial del músculo estilofaríngeo, tomando la forma de un triángulo de base superior.

Los ligamentos estiloideos han sido clásicamente descritos como engrosamientos de la fascia estílea. El ligamento estilohioideo es medial al músculo del mismo nombre, continuando el trayecto de la apófisis estiloides, mientras que el ligamento estilomandibular es anterior y lateral al músculo estilogloso. El conjunto de los tres músculos estíleos, y los dos ligamentos descritos en esta sección se conoce tradicionalmente como el ramillete de Riolano.

Se ha considerado que el margen posterior del espacio preestíleo varía dependiendo del nivel superior o inferior considerado. Según Ichimura y cols, el espacio parafaríngeo ha sido dividido por la apófisis estiloides y la fascia del músculo tensor del velo del paladar (nivel nasofaríngeo) o la fascia del músculo estilofaríngeo (nivel orofaríngeo), en los compartimientos preestíleo y retroestíleo ¹³. Shin define la fascia "tensor-vascular-estiloides" (o fascia TVS) como el margen posterior del espacio preestíleo basándose en sus observaciones sobre resonancia magnética ¹⁴. Maheshwar y cols consideran que el tensor del velo del paladar divide el techo del espacio parafaríngeo en un compartimiento anterolateral que contiene grasa y una parte profunda de la glándula parótida y un compartimiento posteromedial que contiene la parte cartilaginosa de la trompa de Eustaquio, la arteria carótida interna, la vena yugular interna y los cuatro últimos nervios craneales¹¹. Sin embargo recientes estudios demuestran que es la fascia del músculo elevador del velo del paladar la que separa la trompa de Eustaquio y la grasa de Ostmann del espacio preestíleo. El compartimiento preestíleo del espacio parafaríngeo correspondería a la frontera entre los derivados del primer y segundo arco faríngeo, concepto que podría proporcionar una mejor comprensión del espacio preestíleo ¹⁵.

1.1.1 ESPACIO RETROESTILEO

La pared anterior del espacio retroestíleo queda constituida por el diafragma estíleo descrito en la sección previa. La pared posterior está compuesta por los músculos escalenos y prevertebrales recubiertos por la fascia prevertebral, la pared medial se corresponde con el tabique sagital y la pared lateral, más pequeña, por la hoja muscular de la fascia cervical media en la porción que va del esternocleidomastoideo al vientre posterior del digástrico.

El contenido del espacio retroestíleo consiste fundamentalmente en las carótidas interna y externa, la vena yugular interna, los pares craneales IX, X, XI y XII y la cadena simpática con el ganglio cervical superior. La vena yugular interna discurre profunda al vientre posterior del digástrico, anterior a las apófisis transversas vertebrales. Medial y anterior a ésta se sitúa la arteria carótida interna, en contacto casi constante con el diafragma estíleo. Al acercarse a la base del cráneo, la arteria se curva en dirección anterior y medial para alcanzar el canal carotideo, acercándose a la pared lateral faríngea. La carótida externa tiene un trayecto corto en el espacio retroestíleo, atravesando el diafragma estíleo anterior al músculo estilohioideo y superior al ángulo de la mandíbula para dirigirse al espacio parotídeo.

Los pares craneales bajos emergen por la cara anterior del agujero rasgado posterior, ubicándose inicialmente entre la yugular interna y la carótida interna. El IX par rodea la cara lateral de la carótida interna en dirección anterior para luego dirigirse, lateralmente al músculo estilofaríngeo, a la región periamigdalina. El X par se dirige hacia abajo entre la arteria y la vena. El nervio laríngeo superior rodea la cara medial de la carótida interna y se dirige

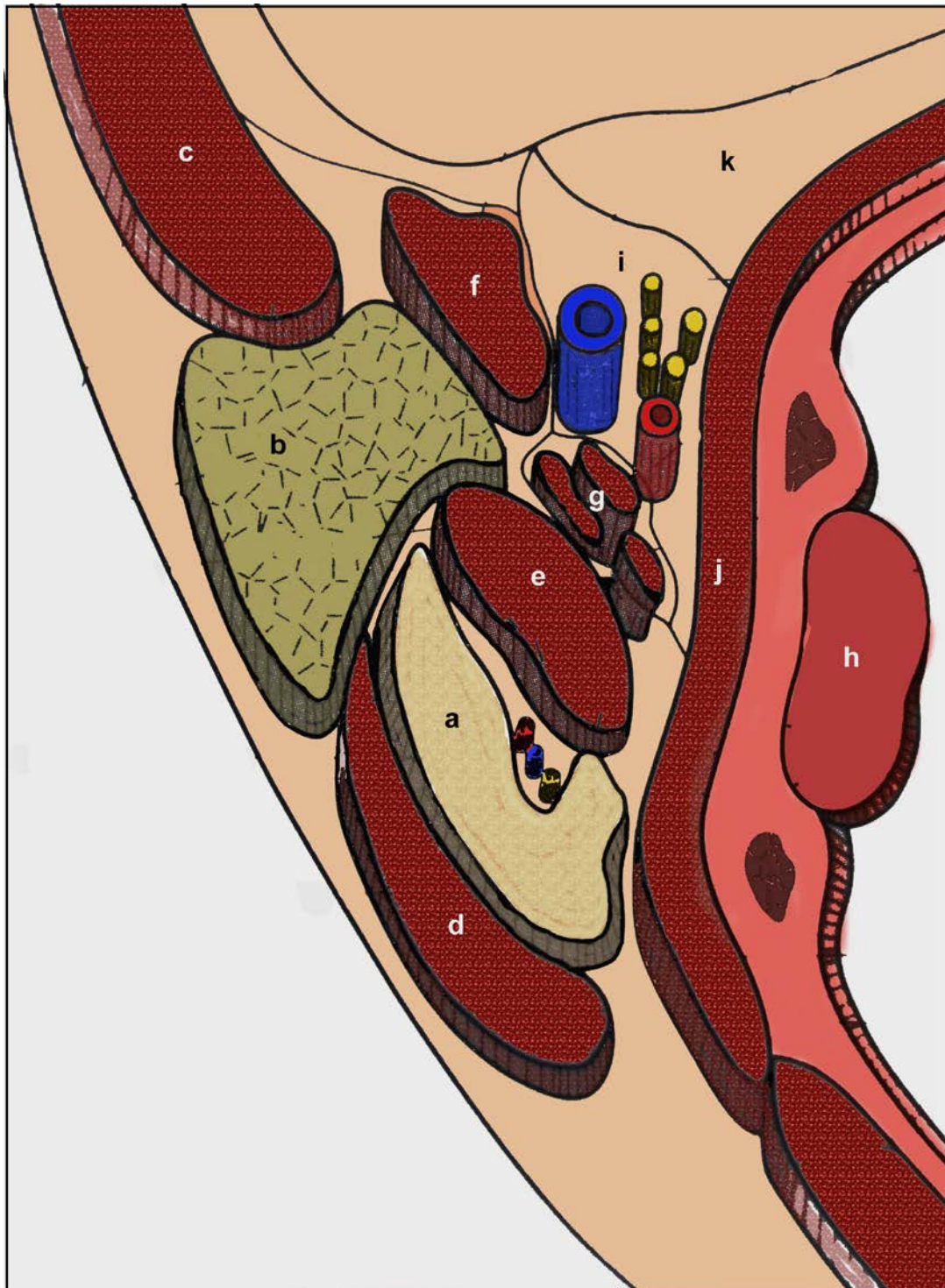


FIGURA 1.1 Esquema anatómico del espacio parafaríngeo, corte axial a nivel de la amígdala palatina. A) Rama mandibular ascendente b) Parótida c) Músculo esternocleidomastoideo d) Músculo masetero e) Músculo pterigoideo interno f) Vientre posterior del músculo digástrico g) Ramillete estíleo h) Amígdala palatina i) Espacio retroestíleo j) Músculo constrictor superior de la faringe k) Espacio retrofaríngeo. Modificado de Poch Broto et al ¹⁶.

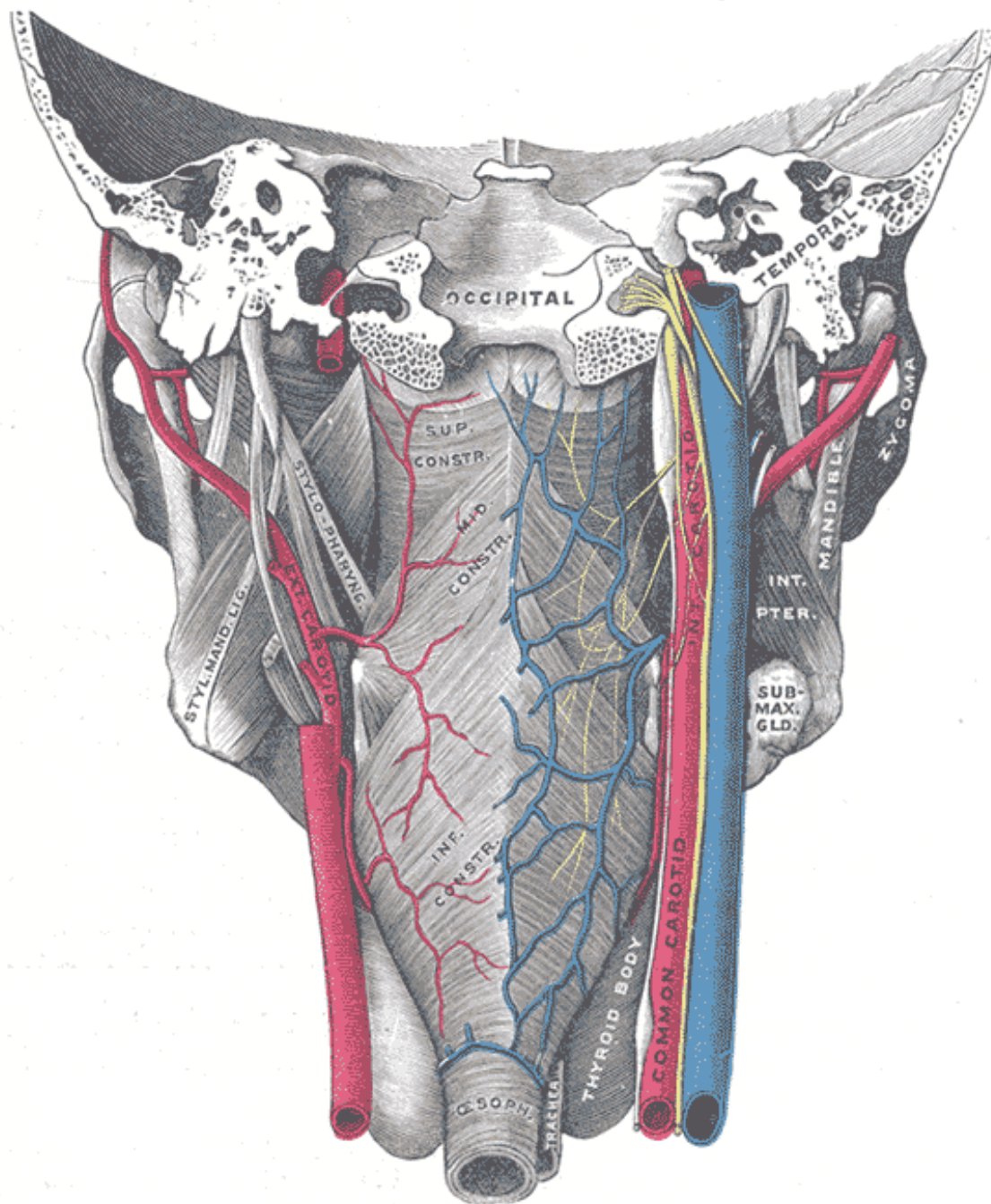


FIGURA 1.2. Visión posterior del espacio retroestíleo. En el lado derecho de la imagen se han mantenido las estructuras neurovasculares de este espacio, mientras que en el lado izquierdo se han eliminado la arteria carótida interna y sus ramas, la yugular interna, el simpático cervical y los pares craneales bajos para exponer los componentes individuales del diafragma estíleo. Tomado de Gray¹⁷.

inferior y anteriormente lateral a la pared faríngea. El nervio accesorio o XI par da inicialmente el ramo interno que se une con el X par en el ganglio inferior de éste último, mientras que el ramo externo se dirige lateralmente, hacia el esternocleidomastoideo, generalmente posterior a la vena yugular interna, aunque en ocasiones puede cruzar su cara anterior o incluso pasar a través de ella.

El XII par se sitúa posterior y medial a la carótida interna, llegando al espacio retroestíleo a través del conducto del hipogloso. Se ubica muy cerca del ganglio inferior del vago, rodeando después la carótida externa por su cara lateral.

El ganglio cervical superior del simpático está posterior a la carótida interna y la yugular, en contacto con la cara anterior de las tres primeras vertebrales cervicales. En su porción más superior se encuentra medial a los pares craneales bajos, siguiendo un trayecto ligeramente lateral al descender en la cara posterior de los vasos. En su parte inferior llega a situarse lateral al vago y el laríngeo superior.

1.1.2 ESPACIO PREESTILEO

El espacio preestíleo contiene en su región más lateral, la porción retromandibular del lóbulo profundo de la parótida. Ésta se encuentra delimitada anteriormente por el borde posterior de la rama ascendente de la mandíbula con las inserciones del masetero y el pterigoideo medial, en la región superior de este borde se encuentra el ligamento esfenomandibular

como engrosamiento de la fascia interpterigoidea y la articulación temporomandibular. Superiormente se delimita por el suelo del conducto auditivo externo y posteriormente por la mastoides, el borde anterior de la inserción del esternocleidomastoideo, y en grado variable, la cara anterior del diafragma estíleo.

El resto del espacio preestíleo es definido por Rouviere como región paratonsilar o espacio subparotídeo anterior y por Lang como espacio masticatorio ^{10,18}. Su límite superior se corresponde con el límite superior ya descrito para el espacio parafaríngeo en general, e inferiormente se limita por un plano a la altura del hioides y el borde inferior de la mandíbula.

Su pared lateral está constituida por el músculo pterigoideo medial en la parte inferior, y la fascia interpterigoidea mas superiormente, llegando hasta la base del cráneo. La pared medial puede describirse en dos regiones, separadas por el velo del paladar, que corresponden en ambos casos a la pared lateral faríngea. En la parte superior al velo palatino se sitúan de medial a lateral: la mucosa faríngea, el músculo elevador del velo del paladar recubierto por una fascia que hacia inferior se continua con la fascia faringobasilar, el músculo constrictor superior de la faringe con su revestimiento fascial lateral y finalmente el tensor del velo del paladar acompañado al igual de su fascia lateral.

Inferior al velo del paladar se encuentran en la misma disposición, de medial a lateral, la mucosa faríngea y la capsula de la amígdala palatina, el músculo constrictor superior de la faringe, la fascia perifaríngea (mucho más

gruesa en esta localización que superior al velo del paladar) y el músculo estilogloso.

El límite anterior del espacio paratonsilar se conforma por la unión de las paredes lateral y medial en un ángulo agudo, formado en la parte más superior por la confluencia de las fascias del elevador del velo del paladar y del pterigoideo medial, continua en el rafe pterigomandibular y termina inferiormente en la unión de la fascia interpterigoidea con la fascia perifaríngea^{10,15}.

Posteriormente se relaciona con la cara medial de la región parotídea, el ligamento estilomandibular y el músculo estilogloso en la parte más medial.

El contenido de este espacio se limita a tejido adiposo, glándulas salivales menores, algunas ramas arteriales provenientes de la palatina ascendente y dirigidas a la amígdala palatina, y nervios para el tensor del velo del paladar, el pterigoideo medial y el tensor del tímpano, provenientes de la tercera división trigeminal.

1.2 ANATOMIA PATOLOGICA DE LAS LESIONES DEL ESPACIO PARAFARINGEO

1.2.1 TUMORES DERIVADOS DE GLANDULAS SALIVALES

Las lesiones más frecuentes del espacio parafaríngeo son en la gran mayoría de las series revisadas, lesiones originadas en glándulas salivales. Para esta ubicación anatómica en especial, se tienen en cuenta lesiones provenientes de la porción retromandibular de la parótida o de glándulas menores localizadas en la región periamigdalina propiamente dicha. En la parótida se considera que el 20 - 30% de los tumores son malignos, mientras que esta proporción se ve incrementada cuando se estudian aisladamente las glándulas menores. La OMS publicó en 2005 la revisión de la clasificación de los tumores salivales, recogida en la Tabla 1.1.

Como factores de riesgo para su aparición se encuentran fundamentalmente el antecedente de radiación ionizante en la región de cabeza y cuello, exposición a agentes implicados en la industria del caucho, compuestos de níquel y solventes, y por último, la notable asociación existente entre el virus de Epstein Barr y el carcinoma linfoepitelial.

Tras evaluar los resultados de 19 de las mayores series de casos de tumores parafaríngeos publicadas hasta el momento, de un total de 1289 pacientes, 35,14% de ellos presentan alguna neoplasia originada en tejido salival. Entre ellos, el 83,4% son benignos ^{1-6,19-30}. No todos los trabajos detallan el origen parotídeo o extraparotídeo de dichos tumores, por lo que esta proporción está actualmente por confirmarse mediante el estudio de una muestra de tamaño significativo. A continuación se presenta la descripción

anatomopatológica de los tipos tumorales más relevantes en la epidemiología de las lesiones parafaríngeas.

TUMORES EPITELIALES MALIGNOS	TUMORES EPITELIALES BENIGNOS
Carcinoma células acinares	Adenoma pleomorfo
Carcinoma mucoepidermoide	Mioepitelioma
Carcinoma adenoideo-quístico	Adenoma células basales
Adenocarcinoma polimorfo de bajo grado	Tumor de Warthin
Carcinoma epitelial-mioepitelial	Oncocitoma
Carcinoma células claras	Adenoma canalicular
Adenocarcinoma células basales	Adenoma sebáceo
Carcinoma sebáceo	Linfoadenoma
Linfoadenocarcinoma sebáceo	Sebáceo
Cistoadenocarcinoma	No sebáceo
Cistoadenocarcinoma cribiforme de bajo grado	Papiloma ductal
Adenocarcinoma mucinoso	Papiloma ductal invertido
Carcinoma oncocítico	Papiloma intraductal
Carcinoma ductos salivales	Sialoadenoma papilífero
Adenocarcinoma	Cistoadenoma
Carcinoma mioepitelial	
Carcinoma ex adenoma pleomorfo	TUMORES TEJIDOS BLANDOS
Carcinosarcoma	Hemangioma
Metástasis adenoma pleomorfo	
Carcinoma células escamosas	TUMORES HEMATOLINFÁTICOS
Carcinoma células pequeñas	Linfoma de Hodgkin
Carcinoma células grandes	Linfoma difuso de células B grandes
Carcinoma linfoepitelial	Linfoma extranodal de zona marginal de células B
Sialoblastoma	

TABLA 1.1. Adaptado de Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours, IARC Press, Lyon 2005

1.2.1.1 TUMORES BENIGNOS

1.2.1.1.1 ADENOMA PLEOMORFO

El adenoma pleomorfo es el tumor más común de las glándulas salivales de forma global. Está descrito con mayor frecuencia en mujeres de mediana edad, y hasta el 80% de los casos se presentan en el lóbulo superficial de la parótida. Aproximadamente un 10% de todos los adenomas pleomorfos se originan en el espacio parafaríngeo, y dentro de los tumores presentes en este espacio, llegan a constituir en promedio alrededor del 30%, llegando a representar hasta el 75% en algunas series ^{1-6,19-32}.

Se trata de tumores bien definidos y circunscritos, con una superficie blanca al corte, con aéreas de color gris brillante. El pleomorfismo de estas lesiones se refiere a la variedad de patrones histológicos que lo componen, no específicamente a celularidad variada. En todos los casos se pueden encontrar células ductales epiteliales, basales y mioepiteliales, con cantidades variables de estroma tanto hialino como mixoide. (Figura 1.3)

Las células ductales se organizan en túbulos pequeños, en ocasiones con dilataciones quísticas o patrones cribiformes que pueden parecerse a los hallazgos de un carcinoma adenoide quístico, solo que en estos casos no se encuentran atipias y el índice de proliferación es bajo. Las células mioepiteliales pueden disponerse en láminas, islotes o patrones trabeculares con diferentes apariencias citológicas entre las que se encuentran presentaciones epitelioides, en huso, claras y oncocíticas (Figura 1.4) ³¹.

En tumores de mucho tiempo de evolución pueden encontrarse calcificaciones y osificaciones dentro del estroma. Es raro encontrar mitosis o áreas hemorrágicas, y estos hallazgos pueden sugerir un foco de carcinoma intracapsular.

Generalmente se encuentran rodeados por una capsula fibrosa de grosor variable, pero en tumores provenientes de glándulas menores puede estar ausente. Este es frecuentemente el caso en varios tumores encontrados en la serie de Mendelsohn, exclusiva de adenomas pleomorfos parafaríngeos, en los que se puede hablar más de pseudocápsula que de una cápsula franca.³³ Incluso en casos que tienen una capsula definida, pueden presentarse prolongaciones microscópicas o aparentes nódulos satélites, siendo la presencia de este fenómeno una posible causa para la recidiva tumoral, lo que condiciona la necesidad de resecciones amplias que incluyan tejido sano alrededor del tumor (Figura 1.5).

Las recurrencias del adenoma pleomorfo se encuentran generalmente en tejido salival, pero en recurrencias sucesivas no es raro encontrar focos de neoplasia en los tejidos blandos circundantes del lecho quirúrgico. Las recurrencias múltiples de adenomas pleomorfos tienen mayor posibilidad de transformación maligna³¹.

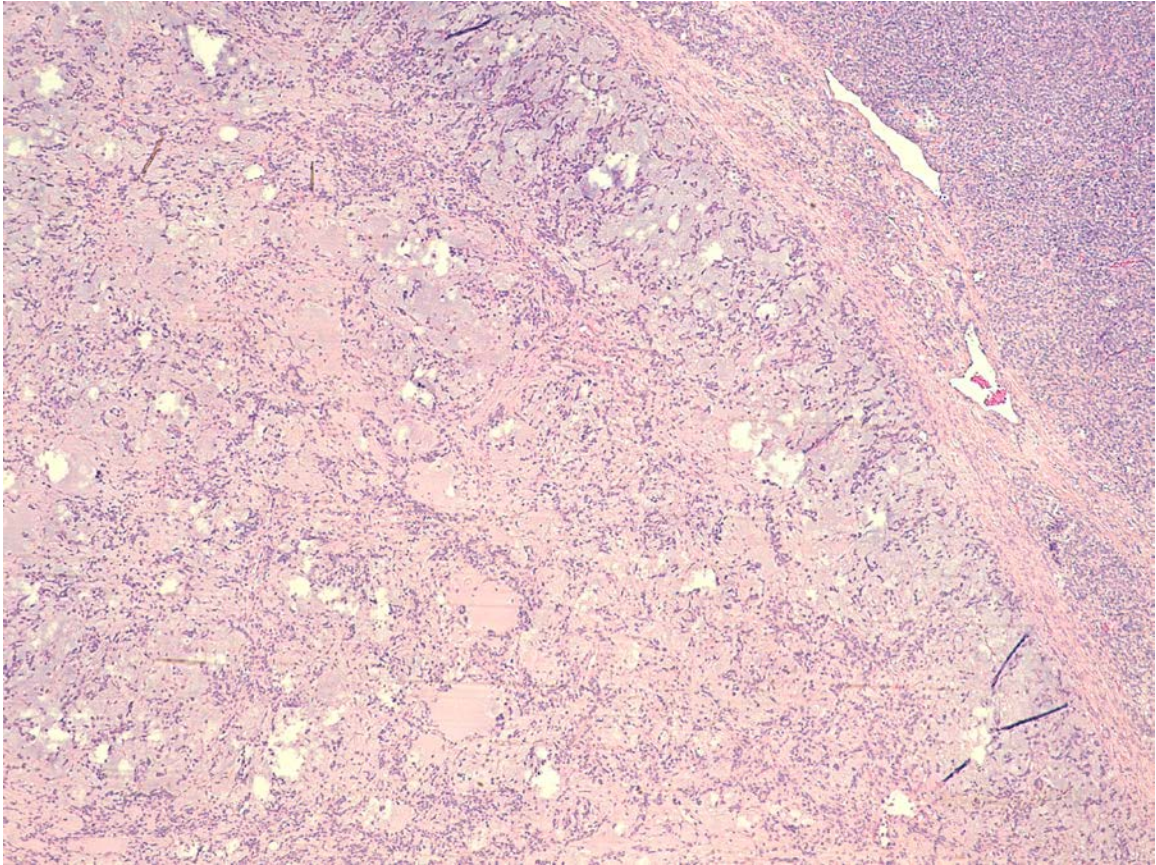


FIGURA 1.3. Adenoma pleomorfo, tinción con hematoxilina-eosina a 4x. Se resalta la presencia de diferentes patrones histológicos dentro de la misma lesión, compuestos por células ductales y mioepiteliales.

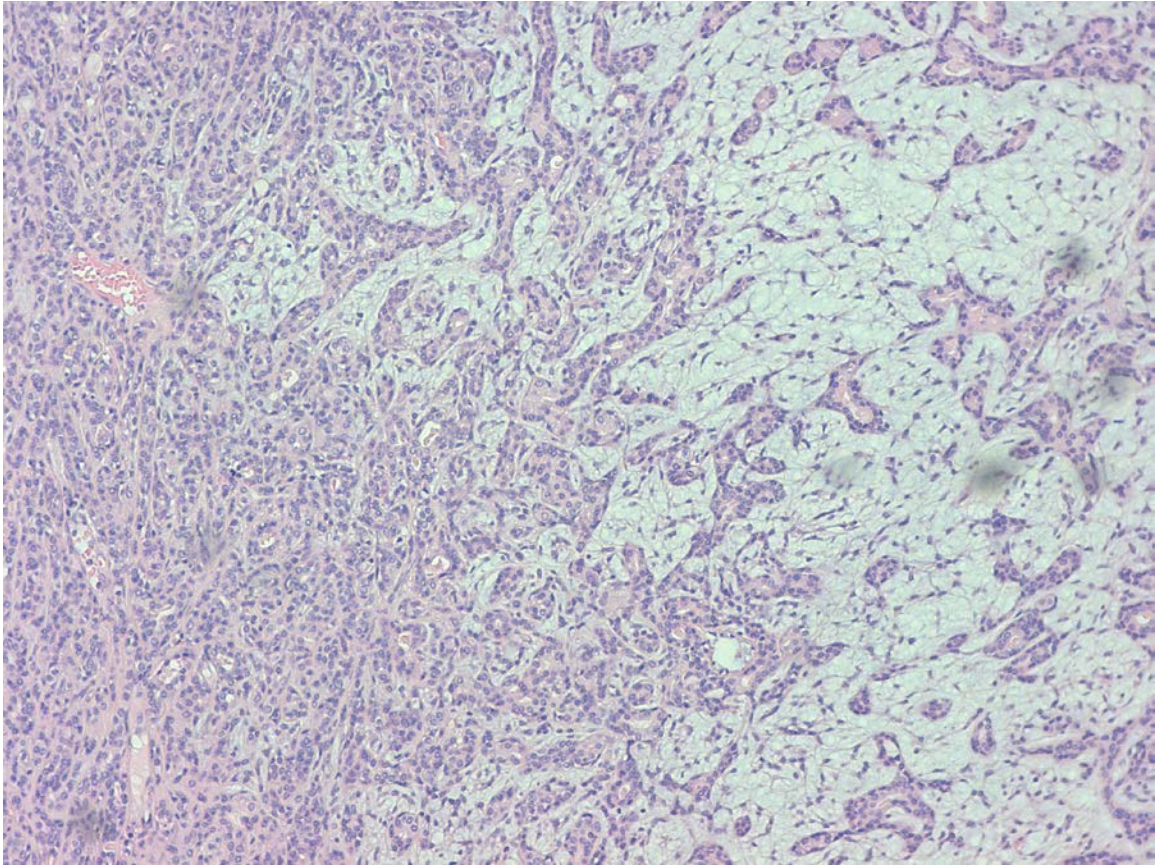


FIGURA 1.4. Adenoma pleomorfo, tinción con hematoxilina-eosina a 10x. Componentes epiteliales en disposición tubular con zonas de células mioepiteliales claras.

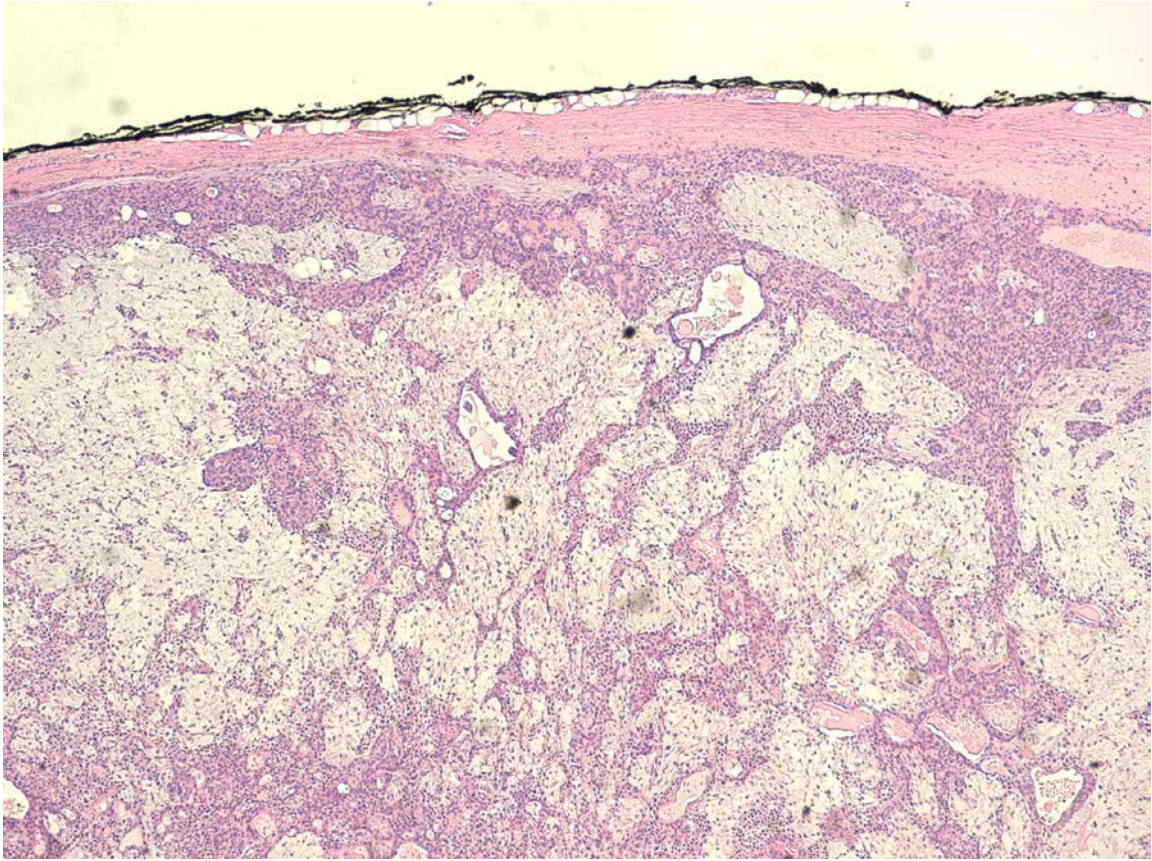


FIGURA 1.5. Adenoma pleomorfo, tinción con hematoxilina-eosina a 4x. En la parte superior de la imagen destaca la pseudocápsula fibrosa que suele rodear estos tumores.

1.2.1.1.2 ADENOMA DE CELULAS BASALES

Bajo la categoría de adenomas de células basales se encuentran muchos de los tumores antiguamente descritos como adenoma monomorfo. Existen cuatro subtipos descritos en la clasificación de la OMS que son los patrones sólido, tubular, trabecular, y membranoso. Recientemente se han dividido en dos tipos: membranoso y no membranoso. Los tumores no membranosos son masas bien circunscritas en las que las células basales se disponen en islas, nidos o trabéculas, rodeadas de membrana basal. Las células basales en estos tumores pueden ser grandes o pequeñas, con las células pequeñas organizándose alrededor de los nidos y trabéculas, dando la apariencia de empalizadas.³¹ Son tumores relativamente infrecuentes, representando el 0,54% de los diagnósticos en las mayores series revisadas^{1-6,19-29}.

Los tumores membranosos se originan generalmente a partir de glándulas salivales mayores. Rara vez tienen cápsula y pueden ser multicéntricos o multinodulares. Su característica principal es el depósito de grandes cantidades de material de membrana basal, altamente eosinofílico. En casi la mitad de los casos, la presencia de este tumor se asocia a la aparición sincrónica de otros tumores benignos cutáneos.

La recurrencia de los tumores no membranosos es un hallazgo infrecuente, y hay una baja tasa de transformación maligna hacia un adenocarcinoma de células basales. En contraste, el adenoma membranoso puede tener recurrencias o malignizar hasta en la cuarta parte de los casos. Por este motivo, la cirugía en estos pacientes debe realizarse con márgenes más amplios y continuarse con un seguimiento estricto³¹.

1.2.1.1.3 MIOEPITELIOMA

Las células mioepiteliales se encuentran presentes en una gran variedad de neoplasias salivales, y desde 1991 se incluyó en la clasificación de la OMS el mioepitelioma como una entidad histológica separada, dentro del espectro que incluye a los adenomas pleomorfos y los adenomas de células basales. En la mayoría de los casos se presentan como masas bien delimitadas y circunscritas, que pueden aparecer tanto en glándulas mayores como menores.

Es posible encontrar diferentes patrones de arquitectura tisular, y las propias células pueden tomar también apariencias variadas. En general, puede decirse que las variantes fusiformes se asocian a localizaciones parotídeas y en glándulas menores es más frecuente encontrar variantes de células plasmocitoides.

El estroma es generalmente escaso, de naturaleza fibrosa o mixoide, y también se pueden encontrar estructuras ductales en algunos casos. Al realizar el estudio inmunohistoquímico puede verse que la mayoría de los tumores expresan la proteína S-100 así como algunas citoqueratinas. Los estudios con microscopio electrónico revelan que existe diferenciación celular tanto epitelial como hacia células de músculo liso. El comportamiento de estos tumores suele ser benigno y normalmente la resección completa suele ser curativa. Es infrecuente la malignización y aunque hay casos descritos se desconoce el porcentaje en el que se presenta ³¹.

1.2.1.2 TUMORES MALIGNOS

1.2.1.2.1 CARCINOMA ADENOIDE QUISTICO

Esta neoplasia puede presentarse en cualquiera de las glándulas salivales, pero más frecuentemente se encuentra en glándula submaxilar o en las glándulas menores. No tiene una distribución definida respecto a sexo o edad de presentación. Es un tumor con una gran tendencia a la infiltración y es característica la invasión perineural. A pesar de tener un crecimiento aparentemente lento, el pronóstico a largo plazo es malo, presentando recurrencias locales y metástasis a distancia antes que compromiso ganglionar local. Dentro del espacio parafaríngeo es la neoplasia maligna más frecuente, correspondiendo al 2,4% del total de tumores en las series revisadas para este trabajo y al 28% de los tumores malignos de glándulas salivales en el espacio parafaríngeo según la revisión de Riffat et al ^{1-6,19-30,34}.

Su patrón histológico característico se compone de estructuras cribiformes de células epiteliales, basales y mioepiteliales, con abundante presencia de mitosis. Menos frecuente es el patrón tubular, que puede ser confundido con adenoma de células basales. Este último tiene un mejor pronóstico que el cribiforme. En ocasiones la resección completa del tumor puede ser difícil debido a la invasión perineural, por lo que puede ser necesaria en algunos casos la administración postoperatoria de radioterapia ³¹.

1.2.1.2.2 CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE

Es el tumor maligno más frecuente dentro del grupo global de las neoplasias malignas salivales, y el tercero en frecuencia en el espacio parafaríngeo, representando el 1% dentro de este grupo ^{1-6,19-30,34}. Se ve en pacientes pediátricos más frecuentemente que otros tumores de su clase, con casos publicados incluso a partir de los 4 años de edad. Tiene una fuerte correlación con la exposición previa a radiaciones ionizantes. La agresividad en su clínica de presentación y la velocidad de instauración de los síntomas depende del grado histológico ³².

Está compuesto por tres poblaciones celulares: células mucoides con reacción positiva a las tinciones PAS y mucicarmina, células intermedias y células epidermoides. Es frecuente la formación de quistes en el interior del tumor, con ocasional respuesta inflamatoria cuando hay ruptura de alguno de ellos. La presencia de queratina como expresión de verdadera diferenciación epidermoide es rara. Estas células pueden identificarse mediante inmunohistoquímica por las tinciones de citoqueratinas y p63. Independientemente del aspecto microscópico, todos tienen potencial metastásico, aunque pueden reconocerse tres grados de agresividad basados en la invasión perineural, las figuras mitóticas, la presencia de necrosis, la diferenciación celular y la cantidad de quistes ³¹.

El pronóstico general es favorable pues la gran mayoría de tumores son de bajo grado. Según los datos de Barnes, en general el 75% de los casos permanecen libres de enfermedad tras la primera intervención, un 9% presentan recidivas locales, 5% metástasis a distancia y 11% mueren a causa

de la enfermedad. Se recomienda el empleo de radioterapia tras la resección quirúrgica en los casos de tumores de alto grado, márgenes positivas o metástasis ganglionares ³².

1.2.1.2.3 CARCINOMA EX - ADENOMA PLEOMORFO

Se trata de la tercera neoplasia maligna en frecuencia según los datos recogidos en el metaanálisis de Riffat, y la segunda en nuestra revisión, con un 1,08% general. Histopatológicamente se divide en dos subtipos: invasivo y no invasivo. Para realizar el diagnóstico es necesario contar con material histológico tanto de carcinoma como de adenoma pleomorfo en la misma ubicación, de forma simultánea o secuencial en el tiempo. El subtipo invasivo es el más frecuente de los dos, afecta únicamente al componente epitelial, y como el adenoma pleomorfo, es más común en las glándulas salivales mayores, especialmente la parótida. Los cambios de fibrosis, hemorragias y necrosis pueden hacer que el aspecto general del tumor sea intermedio entre un adenoma pleomorfo y un carcinoma franco. El diagnóstico es más sencillo cuando hay datos de invasión capsular o perineural. Los tipos de diferenciación del componente maligno son en la mayoría de los casos adenocarcinomas, carcinomas ductales o mioepiteliales. El pronóstico está dado por el grado de invasión más que por el subtipo histológico ^{31,34}.

El carcinoma no invasivo tiene un comportamiento favorable tras la resección, ya que por definición se mantiene dentro de la pseudocápsula del adenoma pleomorfo. La sobreexpresión de la proteína HER-2/neu parece conferirle este comportamiento menos agresivo ³¹.

1.2.1.2.4 ADENOCARCINOMA POLIMORFO DE BAJO GRADO

También conocido como carcinoma lobular, es más frecuente en mujeres en la sexta década de la vida. Es común que se origine en glándulas salivales menores, con muy baja frecuencia de aparición en parótida. Se trata de un tumor infiltrante con células uniformes y patrones morfológicos variados. Las células tienen núcleos redondos y regulares, con nucléolos pequeños o ausentes. Hay escasas formas mitóticas. Los marcadores epiteliales de inmunohistoquímica son habitualmente positivos (citoqueratinas, EMA), así como la proteína S-100. Es fundamental hacer el diagnóstico diferencial con el carcinoma adenoide quístico, el cual se puede fundamentar en las características de los núcleos, la positividad de la proteína S-100 y el índice proliferativo ³¹.

Su comportamiento clínico es de baja agresividad, con baja mortalidad y pocas recurrencias publicadas en series con largo seguimiento³⁵. El tratamiento recomendado es la resección amplia pero conservadora. Los tratamientos oncológicos adyuvantes no están recomendados.

1.2.1.2.5 ADENOCARCINOMA DE CELULAS BASALES

Este tumor es histológicamente similar al adenoma de células basales, pero presenta infiltración tisular. Suele ocurrir en pacientes mayores de 50 años, sin predilección de género. Es más común en glándulas mayores, y solo ocurre en pequeña proporción en glándulas menores. Hasta una cuarta parte de los mismos se desarrolla a partir de un adenoma de células basales

preexistente. Al igual que en este, se reconocen cuatro tipos histológicos: solido, tubular, trabecular y membranoso, sin influencia en el pronóstico.

Las forma mitóticas son escasas, y el marcador más confiable de malignidad es la invasión de las estructuras glandulares adyacentes, vasos y nervios, así como la medición del índice proliferativo. Se comporta en general como una neoplasia de bajo grado ³¹.

1.2.2 TUMORES NEUROGENICOS

1.2.2.1 PARAGANGLIOMA

Los paragangliomas, llamados también en otros sistemas de nomenclatura quemodectomas o tumores glómicos, son tumores derivados de las células paraganglionares, originadas en la cresta neuroectodérmica ³¹. El sistema paraganglionar está compuesto por la medula suprarrenal y los paraganglios periféricos, los cuales tienen relación estrecha con vasos, nervios y ganglios del sistema nervioso autónomo. Por ésta última razón, según consensos recientes se prefiere el término de "paraganglioma" por encima de los otros dos, pues refleja con mayor exactitud la naturaleza de estas lesiones. ³² Los paraganglios pueden tener relación con ganglios simpáticos o parasimpáticos. Los tumores derivados de los primeros suelen tener un comportamiento más agresivo y ser más funcionantes que los segundos. En la región de cabeza y cuello predominan los tumores de origen parasimpático. Los más frecuentes, constituyendo el 60 o 70%, surgen a partir del cuerpo carotideo, seguidos de la localización yugulotimpánica y en último lugar se encuentra el origen vagal ³¹.

La mayoría de los paragangliomas yugulotimpánicos surgen de la pared del bulbo yugular, siendo menos frecuentes los casos originados puramente en el plexo de Jacobson del promontorio coclear. Pueden ser multicéntricos o coexistir con otros glomus, especialmente el carotideo, o con otros tumores de estirpe neuroendocrina tipo feocromocitoma. En estos casos de agrupación múltiple se ha observado una tendencia familiar con patrón de herencia autosómica dominante con un locus ubicado en el brazo largo del cromosoma 11 y una frecuente aparición de imprinting paterno, en el que el fenotipo tumoral no se expresa si es transmitido por la madre, distorsionando la presentación clínica de la herencia mendeliana clásica. Por esta causa, es probable que la incidencia real de casos familiares sea mayor que la descrita^{31,32}.

Por el contrario, los casos esporádicos se ven con mayor frecuencia en mujeres, con una edad promedio de 50 años, en un rango descrito desde los 13 a los 85 años. El paraganglioma yugulotimpánico tiene una tasa de crecimiento promedio de 0,79 milímetros por año, presentando extensión intracraneal en un 15 a 20%. Alrededor de un 5% puede presentar comportamiento maligno y metastatizar a distancia, siendo las localizaciones principales hueso y pulmón.

La prevalencia de paragangliomas en el espacio parafaríngeo es muy variable según los criterios de inclusión de las series, pues algunas incluyen un número alto de paragangliomas carotideos que otros estudios directamente excluyen. Así, estos tumores pueden corresponder desde el 3% al 41% de diagnósticos en diferentes series publicadas. La media de las 19 mayores

series revisadas se encuentra en 19,6% para tumores benignos y 0,46% para los malignos ^{1-6,19-30}.

Los paraganglios vagales se presentan como una colección de nidos celulares a lo largo del décimo par craneal, de aparición generalmente inferior al ganglio nodoso. Pueden encontrarse como formaciones yuxtapuestas al nervio o incluidas dentro del mismo. Su función es desconocida y se especula que pueda tratarse de algún subtipo de quimiorreceptores. Dentro de los tumores originados en este par craneal, el paraganglioma es el diagnóstico más frecuente, conformando el 50-60% del total. En segundo lugar se encuentran los schwannomas con un 20-35%, dejando un 5-15% de neurofibromas y un 5% de schwannomas malignos. Los paragangliomas vagales son también patología predominantemente femenina, de aparición en la cuarta y quinta décadas de la vida. Es una masa de crecimiento lento, con contorno redondeado o fusiforme que usualmente se manifiesta clínicamente con un compromiso de los pares craneales bajos en un 35-65% de los pacientes. No es infrecuente que hagan contacto y erosión en la base del cráneo. El crecimiento medio anual es de 1 milímetro por año y una proporción de hasta el 7% puede malignizar ^{31,32}.

Al corte presentan una superficie suave de color marrón y están bien circunscritos por una estructura capsular. Microscópicamente se encuentran compuestos por nidos celulares conocidos como Zellballen. Las células que los componen (células principales o tipo I) tienen un citoplasma lleno de gránulos secretorios y núcleos redondeados con nucléolos prominentes. Las mitosis y los focos de necrosis son raros, pero cuando se encuentran deben aumentar la sospecha de encontrarse ante un caso de paraganglioma maligno. Cada nido

celular está rodeado por células de sostén y una red capilar muy abundante. Estructuralmente no hay diferencias grandes entre los casos benignos y malignos, excepto la ya mencionada presencia de mayor número de mitosis y zonas necróticas. Ambas formas tumorales pueden presentar invasión vascular, por lo que este aspecto no es útil en el diagnóstico de malignidad ni pronóstico de la lesión. (Figuras 1.6 y 1.7)

El estudio con tinciones de inmunohistoquímica es positivo para cromogranina y sinaptofisina y frecuentemente negativo para citoqueratina en las células principales, mientras que las células de soporte son positivas para la proteína S-100. (Figuras 1.8, 1.9 y 1.10)

El diagnóstico diferencial histopatológico debe hacerse con el carcinoma medular de tiroides, carcinoma de paratiroides y otros tumores neuroendocrinos, melanoma, tumores de células granulares y algunos casos de metástasis de tumores de células renales ³¹.

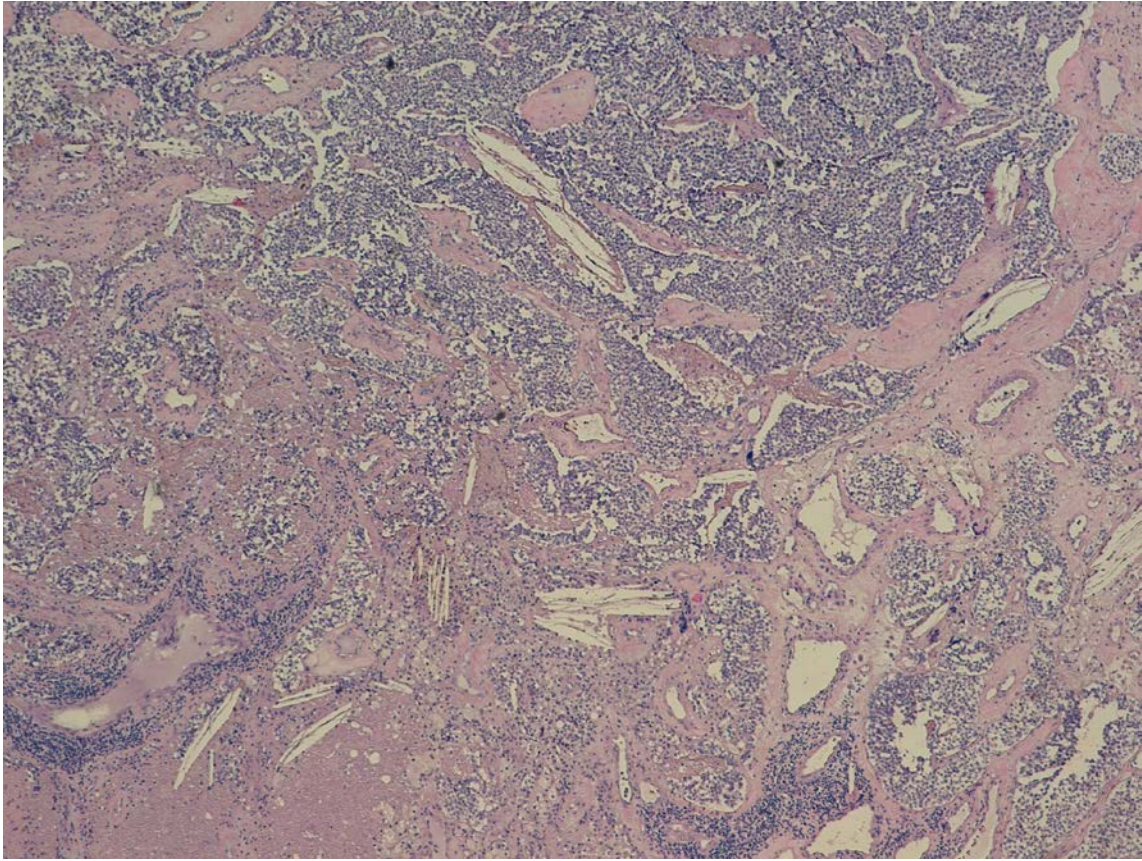


FIGURA 1.6. Paraganglioma, tinción con hematoxilina-eosina a 4x. Células principales y sustentaculares sobre un estroma altamente vascularizado.

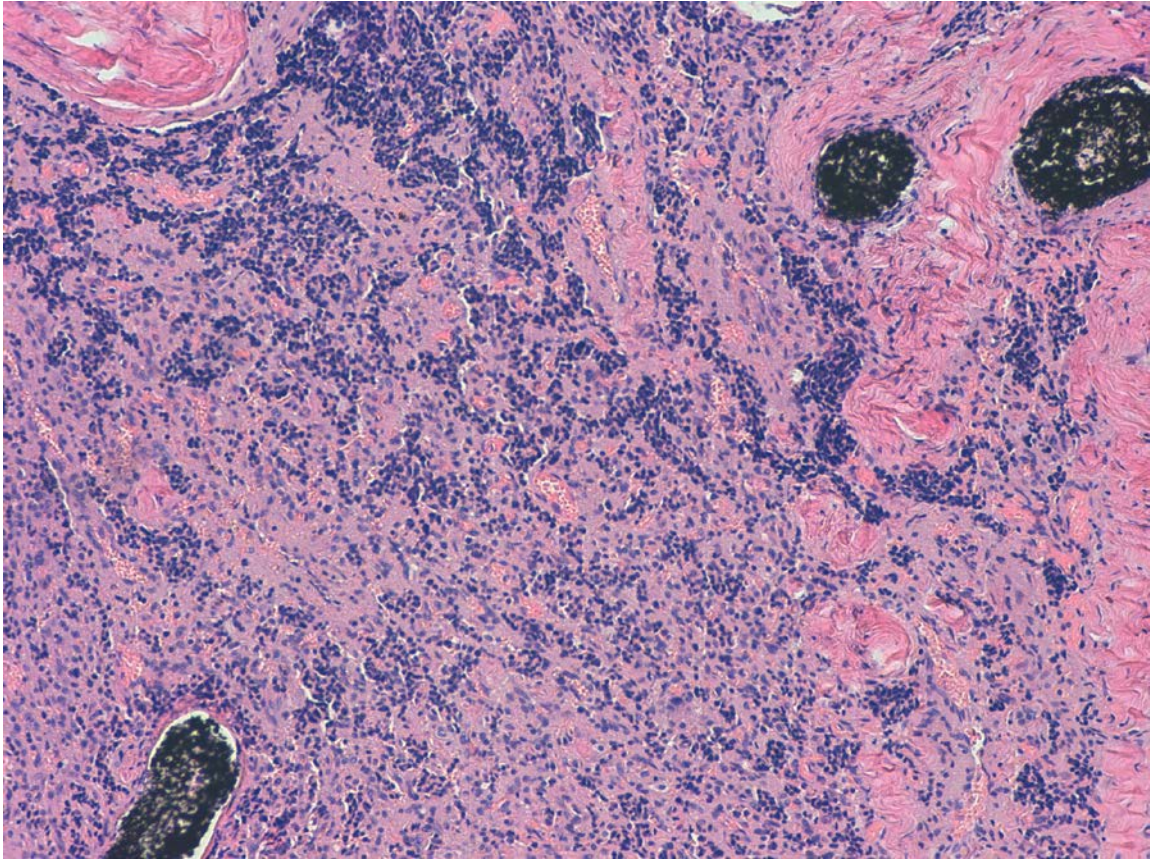


FIGURA 1.7. Paraganglioma, tinción con hematoxilina-eosina a 10x. Disposición de las células principales de forma compacta (Zellballen). El material de embolización preoperatoria puede observarse dentro de la luz de los vasos.

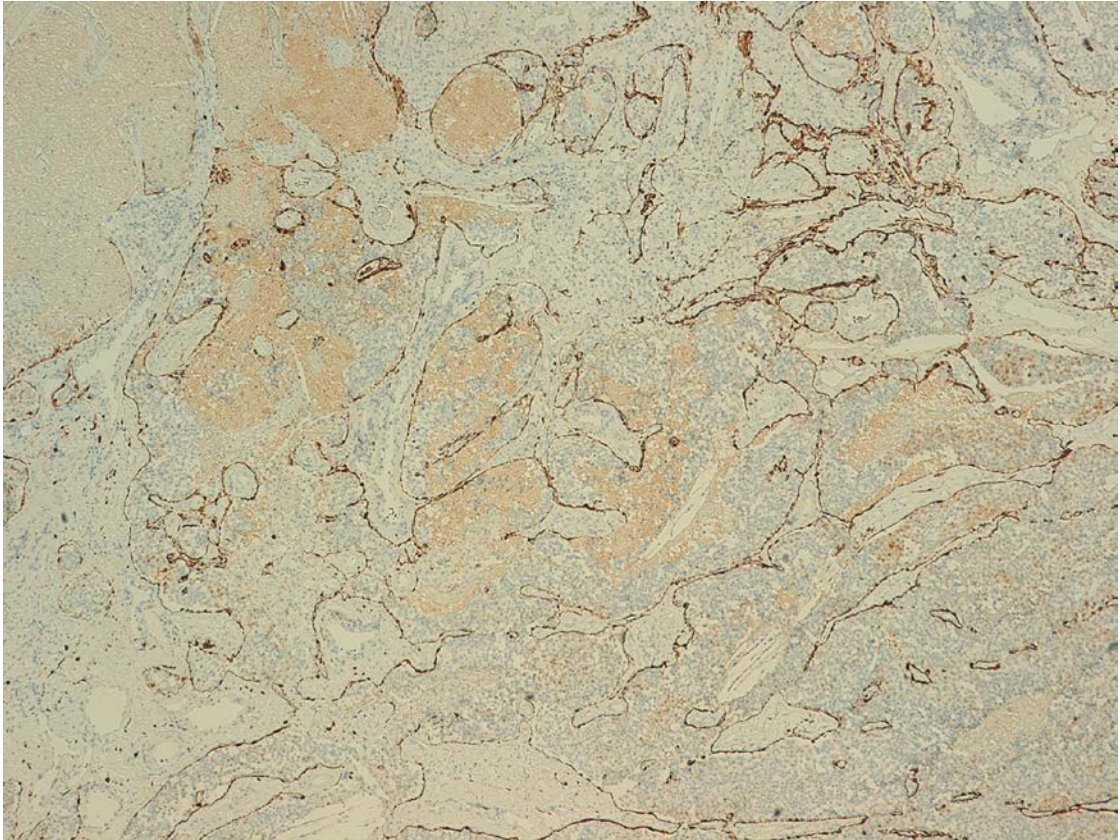


FIGURA 1.8. Paraganglioma, inmunohistoquímica para S-100 a 4x. Son positivas únicamente las células de sostén que rodean los conglomerados de células principales.

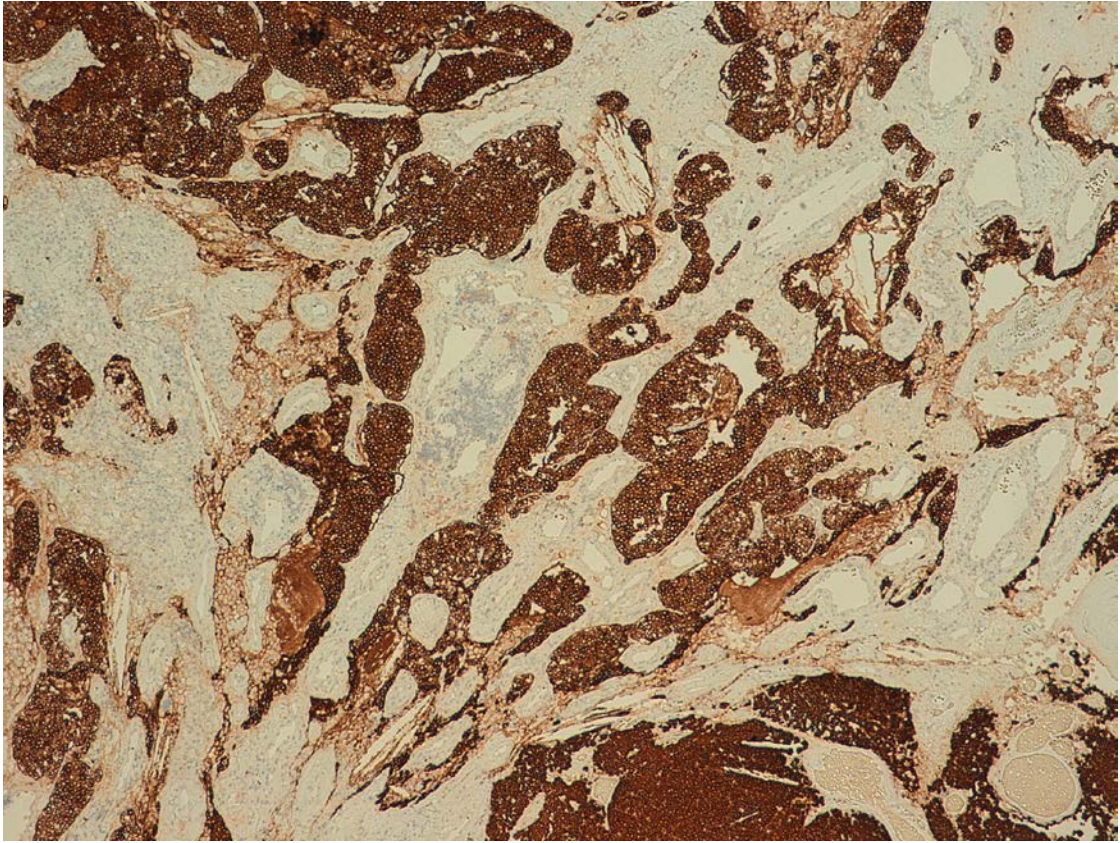


FIGURA 1.9. Paraganglioma, inmunohistoquímica para sinaptofisina a 4x. Este marcador resalta las células principales dispuestas en nidos celulares.

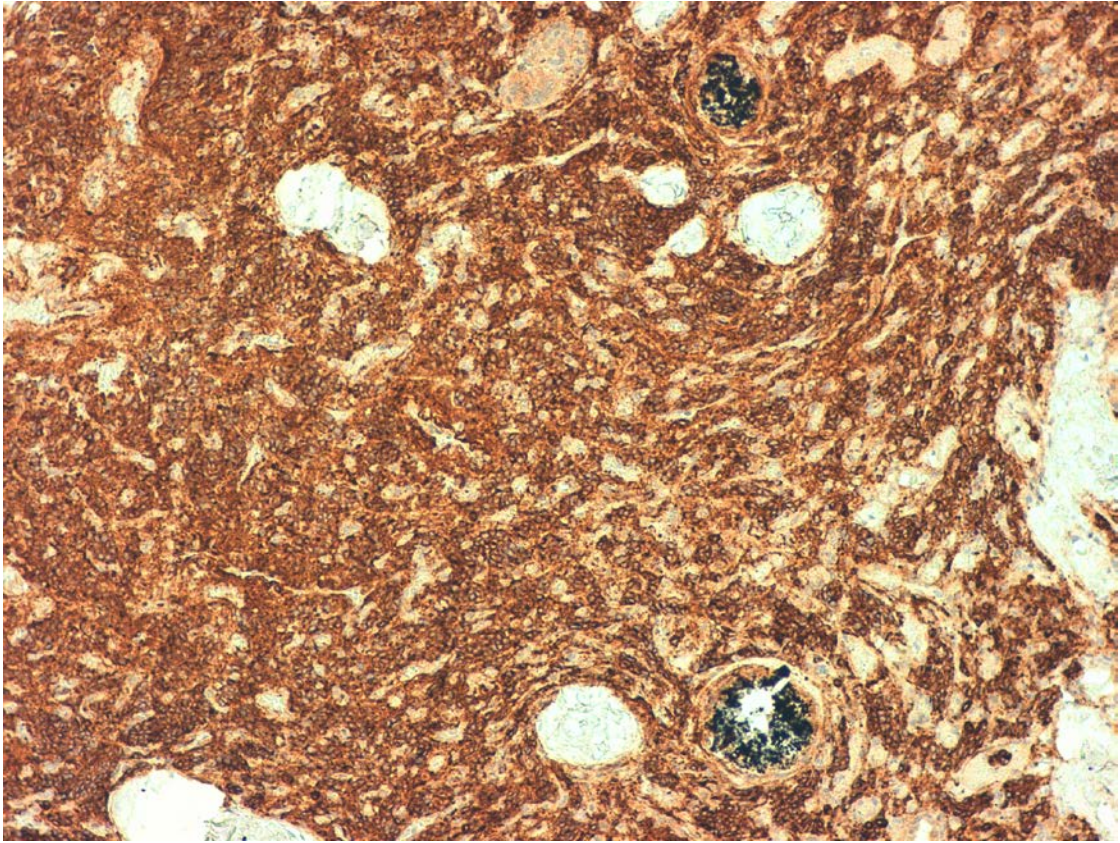


FIGURA 1.10. Paraganglioma, inmunohistoquímica para sinaptofisina a 10x.

1.2.2.2 SCHWANNOMA

Se trata de un tumor benigno derivado de la vaina neural. Es conocido también como neurilemoma o neurinoma. Puede derivarse de cualquier nervio periférico o par craneal, exceptuando el olfatorio y el óptico. La edad usual de presentación se encuentra entre los 20 y 50 años, siendo la gran mayoría solitarios y esporádicos, excepto en los casos asociados a neurofibromatosis tipo 2. La región de cabeza y cuello es la localización más frecuente, y dentro de la misma, es la porción cervical lateral donde surge la mayoría de estos tumores. Dentro del espacio parafaríngeo constituyen, de media, el 13,26% de los tumores, oscilando entre el 5% y el 47% según series individuales ^{1-6,19-30}.

Son masas con consistencia firme, encapsuladas y bien delimitadas. El tamaño medio va entre 1 y 4 centímetros. El nervio puede encontrarse englobado en el tumor o más frecuentemente, expandido sobre la superficie del tumor por crecimiento excéntrico y manteniendo así la funcionalidad. Sin embargo, la función puede en algunos casos verse comprometida por elongación excesiva.

Al corte son homogéneos o con espacios quísticos. No es raro encontrar focos de hemorragia a la inspección macroscópica. Microscópicamente se identifica una capsula fibrosa fina. Existen dos patrones histológicos clásicos. El Antoni tipo A se caracteriza por componerse por una población de células fusiformes con citoplasma eosinofílico y núcleos alargados, alineadas y compactadas. El Antoni tipo B es menos celular, tiene un estroma mixoide laxo y las células se encuentran desorganizadas. Ambos patrones pueden presentar además focos de hemorragia y calcificaciones. Sobre esta base existen

múltiples variantes como la celular, epitelioides, glandular, plexiforme y melanocítica.

En el estudio inmunohistoquímico es característica la positividad para la proteína S-100. En ocasiones se puede encontrar también citoqueratina y proteína glial fibrilar ácida. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con el neurofibroma, y puede ser ayudado por la inmunohistoquímica característica y la identificación de los patrones de Antoni.

El tratamiento es en principio quirúrgico, y gracias a la capsula fibrosa puede en ocasiones enuclearse y separarse del nervio de origen de forma relativamente atraumática. Hay ocasiones en las que, dependiendo de las características clínicas del paciente, puede preferirse la observación o el tratamiento con radioterapia^{31,32}.

1.2.2.3 SCHWANNOMA MALIGNO

También conocido como sarcoma neurogénico o neurofibrosarcoma, se trata de un tumor agresivo con posible patrón anaplásico o con diferenciación hacia células de Schwann, fibroblastos o células perineurales. Pueden originarse de novo a partir de la cubierta del nervio periférico, ocurrir como degeneración de un tumor neurogénico o en el contexto especial de una neurofibromatosis tipo I (NF1). Corresponden al 5-10% de todos los sarcomas de tejido blandos.

Existen principalmente tres variantes, que son la epitelioides, la rabdomioblástica o tumor Tritón y un grupo que recoge el resto de diferenciaciones mesenquimales.

Como factores de riesgo establecidos solamente se reconocen el antecedente de radiación ionizante y la presencia de NF1. Este último factor acompaña a por lo menos la mitad de los casos. Por lo general se presentan en pacientes entre la tercera y sexta década de la vida. Hasta una quinta parte de los tumores pueden aparecer en el área ORL, siendo el cuello la localización más frecuente. Se presentan como masas usualmente indoloras, con crecimiento progresivo ³⁶.

Específicamente para el tumor Tritón, Brooks ha identificado dos grupos principales. El primero está asociado a la enfermedad de Von Recklinghausen (NF1), se presenta en varones jóvenes y predominantemente en la zona de cabeza y cuello. Corresponde al 70% del total. El 30% restante tiene una predominancia de presentación en mujeres a una edad algo mayor y con más frecuencia en tórax y abdomen ³⁷.

Presentan una morfología fusiforme, con una capsula fibrosa bien delimitada. Generalmente son diagnosticados e intervenidos al alcanzar tamaños superiores a los 5 centímetros. Histológicamente muestran una alta celularidad, con poca diferenciación. Las células son fusiformes, con una estructura irregular y núcleos deformados, recordando el aspecto de los fibrosarcomas. Se encuentran frecuentes figuras mitóticas. La composición general del tumor se basa en áreas hipocelulares, mixoides e hipercelulares, con focos de hemorragia y necrosis. Hasta un 15% pueden presentar

diferenciaciones divergentes, hacia tejido mesenquimal o glandular. El componente mesenquimatoso es habitualmente maligno, y cuando se trata de un patrón tipo rhabdomyosarcoma la neoplasia es denominada tumor Tritón. Otras variantes pueden incluir focos de condrosarcoma u osteosarcoma.

El estudio inmunohistoquímico puede también revelar patrones variados, siendo la mayoría de los tumores (entre el 40 y 80%) positivos para S-100 en distribución parcheada. Otros marcadores que pueden ser positivos en algunos casos son CD57, GFAP, EMA, citoqueratinas y colágeno tipo IV. (Figura 1.11)

El tratamiento requiere una resección amplia con radioterapia postoperatoria. La supervivencia a 5 años está alrededor del 50%. El pronóstico empeora en los casos asociados a neurofibromatosis tipo I y es aun peor en los casos de tumor Tritón. Las metástasis ganglionares son raras, pero una tercera parte puede metastatizar a pulmón o hueso, y hasta en la mitad de los casos ocurren recidivas locales^{32,36,38}.

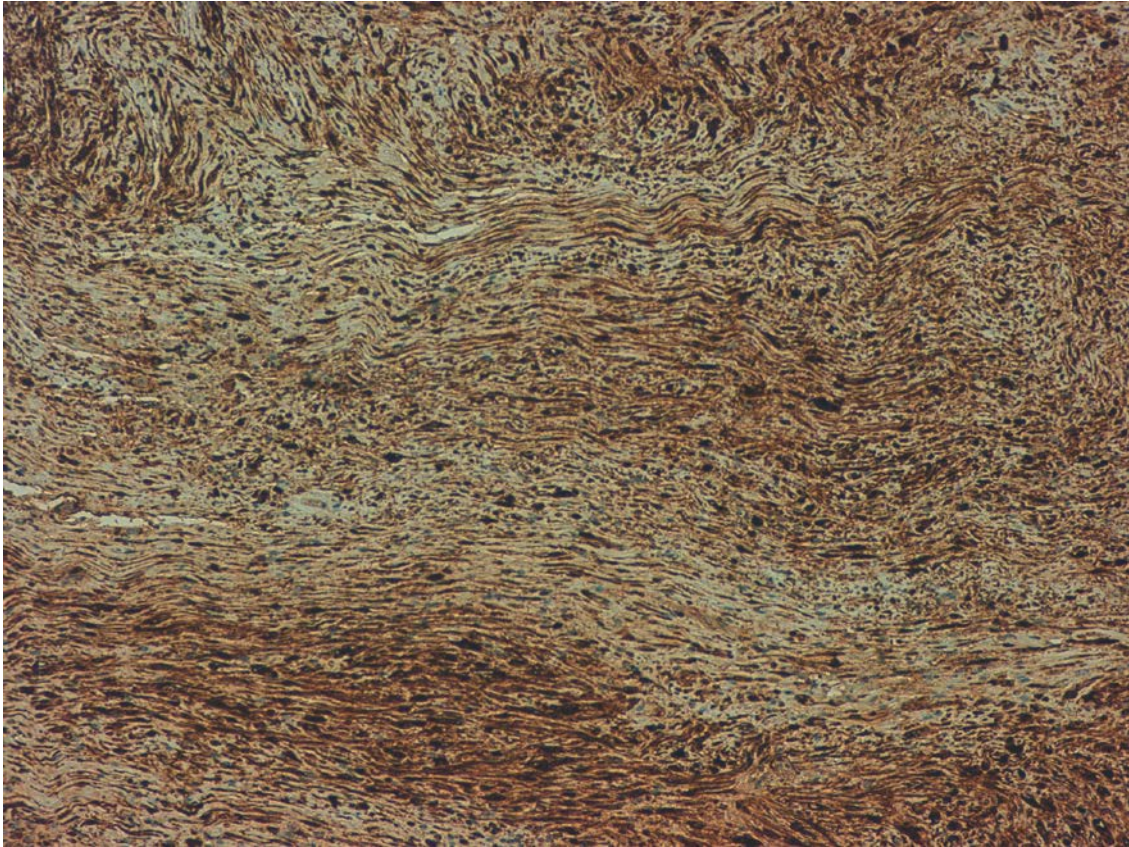


FIGURA 1.11. Schwannoma maligno, inmunohistoquímica para S-100 a 4x. Disposición compacta de células fusiformes con zonas parcheadas de mayor positividad para este marcador.

1.2.2.4 NEUROFIBROMA

Los neurofibromas son tumores benignos, no encapsulados, originados en la vaina del nervio periférico y compuestos por una mezcla de células de Schwann, células perineurales y fibroblastos. Son el tercer tumor neurogénico en frecuencia dentro del espacio parafaríngeo, por detrás de los schwannomas y los paragangliomas, representando el 3,25% del total de tumores según las series revisadas para este trabajo. Se denomina neurofibroma solitario a aquel que ocurre por fuera del contexto de la enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo 1 ^{1,32}.

Es más frecuente que se presenten como tumores cutáneos y de tejidos blandos, pero en ocasiones pueden aparecer en nervios periféricos, con síntomas similares a los de un neurinoma: aquellos derivados de la posible compresión y el ocasional compromiso de la función neurológica. En estos casos, se presentan como masa fusiformes, que pueden estar incluidas en el epineuro, obteniendo de esta forma una verdadera cápsula ^{31,32}.

La mayor proporción de su componente celular la conforman células de Schwann, que se disponen entre agregados de colágeno. Algunas fibras nerviosas mielinizadas y no mielinizadas pueden hallarse con cierta frecuencia dentro del tumor. En el estudio inmunohistoquímico, son positivos para S-100 en un rango variable, y en general en menor medida que los neurinomas. Otras tinciones con positividad variable son CD34 y colágeno tipo IV ³².

1.2.3 MISCELANEA

1.2.3.1 QUISTES BRANQUIALES

Descrito de forma general, un quiste es una cavidad revestida de epitelio. El tipo de epitelio varía según el origen histológico de la lesión, y el contenido de la cavidad puede ser líquido, moco, queratina o material sebáceo entre otros. En los espacios profundos de la región de cabeza y cuello las lesiones quísticas más frecuentes son de origen branquial.

Se ubican generalmente en las regiones cervicales laterales y se forman como defectos del desarrollo de arcos, hendiduras y bolsas branquiales. El aparato branquial se desarrolla en la cuarta semana de gestación, y da origen a estructuras de oído, cara, cavidad oral y cuello. Se compone de seis pares de arcos, con 5 pares de estructuras adicionales conocidas como bolsas y hendiduras, las cuales se ubican en los espacios que existen entre los arcos. Las bolsas se encuentran internamente, son conocidas también como bolsas faríngeas y están formadas por endodermo. Externamente están las hendiduras branquiales, hechas de ectodermo. Durante el desarrollo embrionario, el aparato branquial da lugar a estructuras compuestas por las tres capas embrionarias.

El origen de los quistes branquiales ha sido atribuido a anomalías en las bolsas endodérmicas o a inclusiones quísticas de tejido salival o amigdalario en los ganglios linfáticos cervicales. Comprenden el 70 a 80% de las anomalías branquiales, con mucha mayor frecuencia de presentación que los senos y las fistulas. Como regla general, se ha encontrado que el 92 al 99% de estas

anomalías tienen su origen en el segundo arco y sus estructuras asociadas. La localización usual de las lesiones es sobre el borde anterior del esternocleidomastoideo, entre el hioides y la clavícula, pero se han descrito variaciones tal como casos bilaterales, en línea media o en el espacio parafaríngeo, en este último representando aproximadamente el 1,08% del total de tumores ^{1-6,19-30}.

Normalmente son quistes uniloculados, recubiertos por epitelio escamoso estratificado o respiratorio, o una mezcla de ambos. La mayoría presentan agregados linfoides escasos en su interior y en ocasiones tejido salival heterotópico. Puede haber intensa fibrosis alrededor si el quiste se ha infectado o si se ha roto durante la evolución clínica. El diagnóstico diferencial debe hacerse con carcinomas mucoepidermoides en caso de encontrar epitelio mucinoso en su interior. Otro punto importante a tener en cuenta es diferenciarlo de lesiones metastásicas quísticas (Figura 1.12) ^{31,32,39}.

1.2.3.2 LINFANGIOMA

El linfangioma es una masa benigna de conductos linfáticos dilatados y agregados. Puede encontrarse en el plano subcutáneo, o más profundo, siendo este último el subtipo cavernoso, también conocido como linfangioma quístico o higroma quístico. Usualmente se manifiestan en la infancia, como lesiones blandas al tacto, fluctuantes e indoloras, aunque el diagnóstico puede ser tardío. Se originan por un desequilibrio entre los factores angiogénicos y angiostáticos específicos para vasos linfáticos. Son poco frecuentes en el espacio parafaríngeo, con solo 7 casos publicados en las series revisadas y en la revisión sistemática de Riffat et al ^{1-6,19-29,34}.

Histológicamente tienen una pared delgada, revestida de endotelio, que rodea espacios irregulares llenos de fluido linfoide proteináceo. En ocasiones la pared contiene también capas discontinuas de músculo liso. El estroma es de colágeno con algunos infiltrados linfocitarios. En la inmunohistoquímica se encuentra positividad para marcadores endoteliales, CD34 y CD31. (Figuras 1.13 y 1.14)

La velocidad de crecimiento de las lesiones es variable, y hasta en un 40% puede esperarse la regresión espontánea. Si no se observa involución en 5 años de observación, se suelen extirpar. Es útil conocer que las lesiones suprahioides tienen menos recurrencias que los que se ubican inferiormente. Una nueva alternativa de tratamiento con agentes esclerosantes, específicamente el OK 432 o picibanil, ha conseguido resultados favorables en estudios preliminares ³².

1.2.3.3 LIPOMA

El lipoma clásico es un tumor común, que se encuentra prácticamente en cualquier región corporal. Usualmente se compone de tejido adiposo maduro encapsulado, en una localización subcutánea o submucosa. Es un tumor benigno, con baja tendencia a las recurrencias, excepto cuando se ubica en el seno de un músculo esquelético. Existe un gran número de variables histológicas en función de los componentes tisulares adicionales a los adipocitos que puedan formar parte del tumor. (Figura 1.15)

En tinciones de inmunohistoquímica, la proteína S-100 puede servir como un marcador de diferenciación adiposa, marcando adipocitos y adipoblastos.



FIGURA 1.12. Quiste abscesificado, tinción con hematoxilina-eosina a 4x. La pared del quiste está revestida por un epitelio escamoso estratificado.

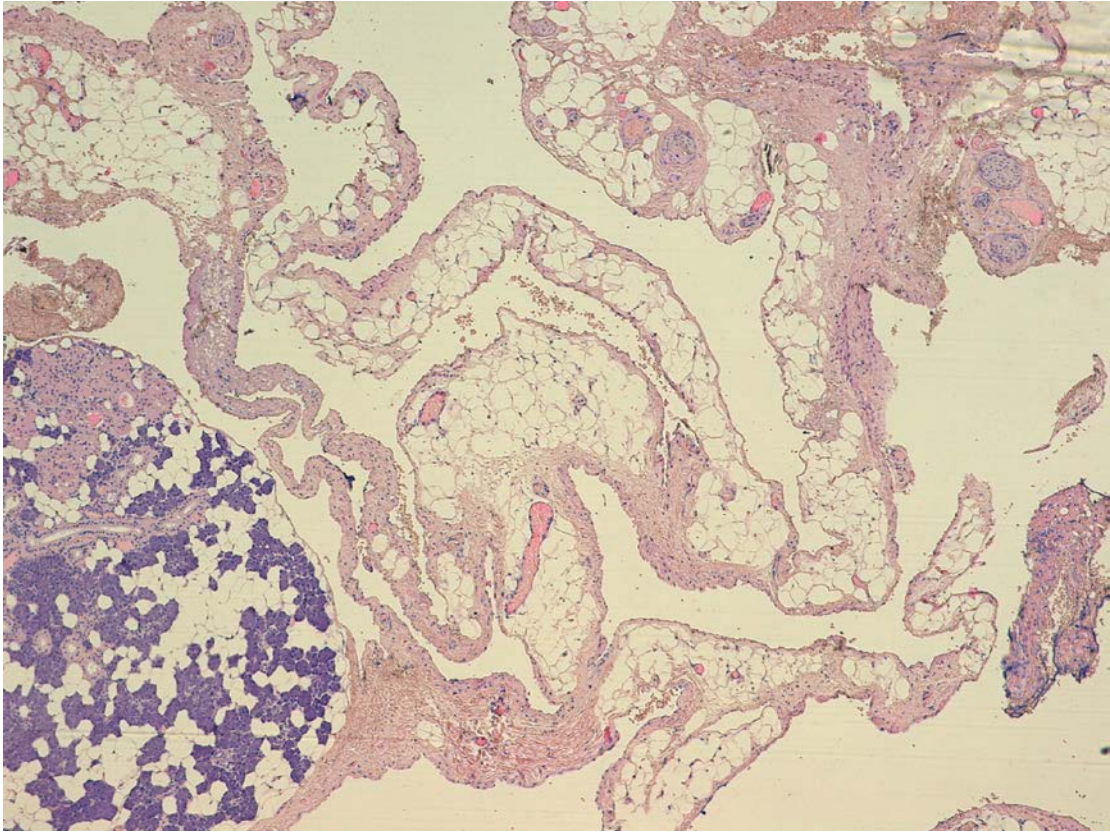


FIGURA 1.13. Linfangioma, tinción con hematoxilina-eosina a 4x.

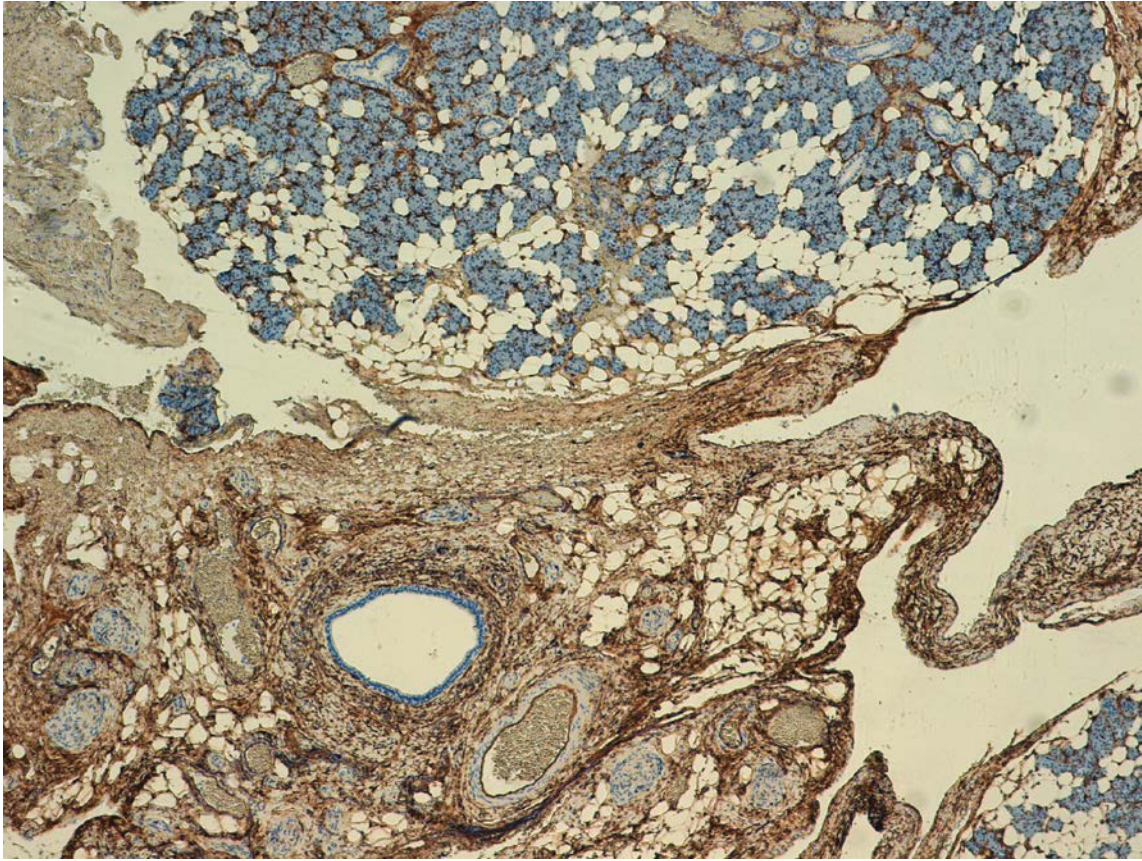


FIGURA 1.14. Linfangioma, inmunohistoquímica para CD34 a 4x. Positividad para este marcador en el componente endotelial.

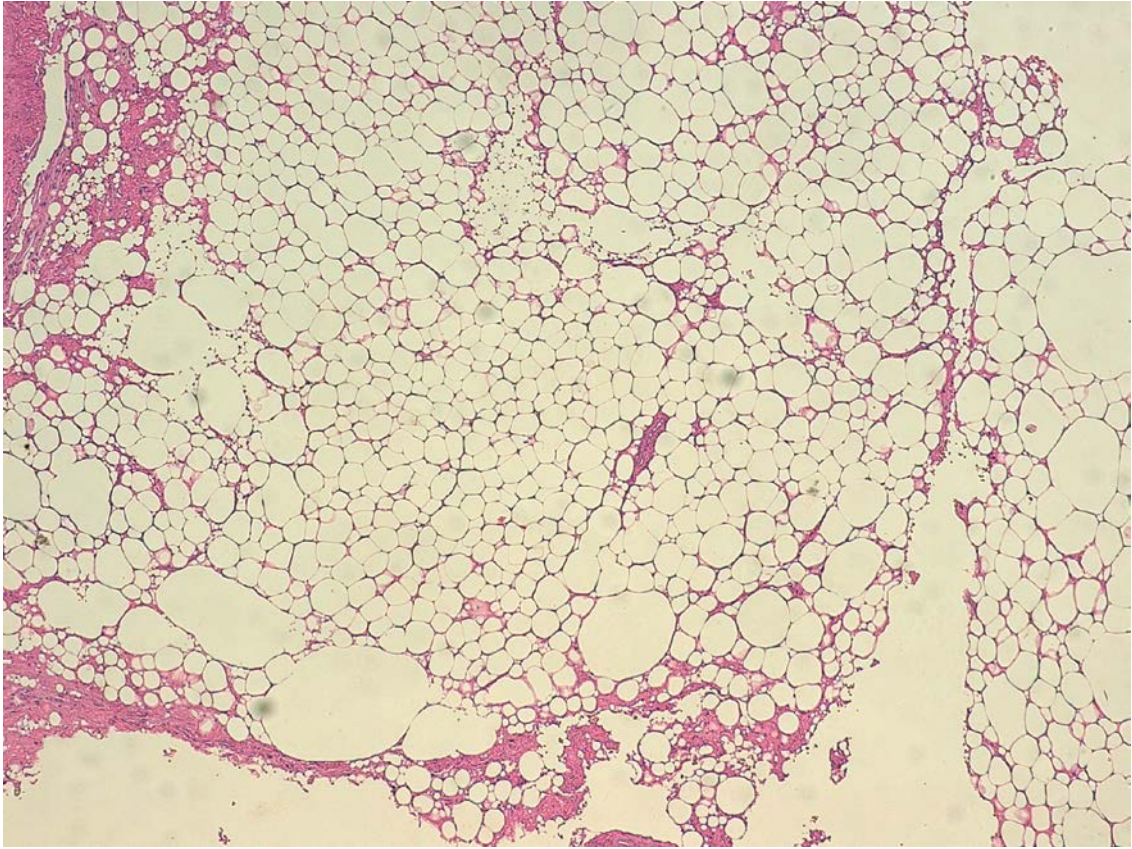


FIGURA 1.15. Lipoma, tinción con hematoxilina-eosina a 4x.

1.2.3.4 HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

Se trata de un sarcoma de alto grado compuesto por miofibroblastos y células histiocitoides. Existen cuatro tipos reconocidos: sarcoma pleomorfo, mixofibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno inflamatorio e histiocitoma fibroso maligno de células gigantes. No existen factores de riesgo establecidos, aunque se ha encontrado alguna relación con la administración previa de radioterapia. Se caracteriza histológicamente por la presencia de un gran polimorfismo celular, con abundantes focos de necrosis.

Dependiendo del subtipo estudiado, existen características particulares. Así, el sarcoma pleomorfo muestra numerosas mitosis y forma atípicas, el mixofibrosarcoma contiene lóbulos de degeneración mixoide con vasos prominentes, el inflamatorio, láminas de neutrófilos y el último subtipo, células gigantes de tipo osteoclastico.

En las tinciones de inmunohistoquímica los miofibroblastos son positivos para actina y vimentina, negativos para la proteína S-100, antígeno epitelial de membrana y queratina, con expresión variable de CD68.

Además de la resección quirúrgica el tratamiento exige tratamiento oncológico adyuvante. El pronóstico está determinado por el grado tumoral, tamaño de la lesión y grado de celularidad. Un 25 a 35% hacen metástasis a pulmón o hueso, y una proporción similar presenta recidivas locales. Es un tumor inusual en el espacio parafaríngeo, con solamente 4 casos publicados en el análisis de las mayores series ^{2,4,32,34}.

1.3 RADIOLOGIA

Al tratarse de un espacio anatómico profundo, la exploración clínica directa del espacio parafaríngeo es limitada y pocas veces lo suficientemente específica para realizar una orientación diagnóstica etiológica. Por este motivo, las pruebas de imagen han jugado un importante papel complementario a la hora de abordar un paciente con esta patología. Antes del desarrollo de la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética, las modalidades de imagen disponibles eran la tomografía y radiología simple, la angiografía y la sialografía, con las cuales se lograba llegar a un diagnóstico de presunción preoperatorio entre el 20% y el 40% de los casos (Figuras 1.16 a 1.19) ⁸.

Con el desarrollo de la TAC en la década de los 70, y la posibilidad de identificar el tejido parotídeo y la grasa parafaríngea, los cirujanos podían conocer previamente a la cirugía el origen intra o extraparotídeo de la lesión por medio de la identificación de la grasa preestílea, planificando así de un modo más preciso el abordaje a emplear. Otra información relevante que puede obtenerse con este estudio es la naturaleza sólida o quística de la tumoración, así como la presencia de adenopatías asociadas y una aproximación al tamaño de la lesión. La aplicación de un medio de contraste aporta aun más datos sobre la naturaleza de la lesión y su relación con los tejidos y estructuras neurovasculares que la rodean, como se verá en los apartados siguientes. Con estos datos, es posible aproximar el diagnóstico preoperatorio hasta en un 80% a 90% de los casos. En la mayoría de los casos era posible la diferenciación de tumores extraparotídeos y paragangliomas de

lesiones hipovasculares, pero se presentaban considerables dificultades a la hora de diferenciar una neoplasia salival de un schwannoma ^{8,40}.

Con el desarrollo de la resonancia magnética se logró una mejor caracterización de los tejidos blandos y mejor visualización, por lo tanto, de la grasa preestílea. La identificación de las estructuras vasculares, y en especial de la carótida interna por medio de la visualización de vacíos de flujo, permite una distinción más precisa entre las lesiones pre y retroestíleas a través del conocimiento de los patrones de desplazamiento vascular. El contorno y los márgenes tumorales se definen mucho mejor en la resonancia, orientando hacia la posibilidad de un diagnóstico de malignidad si se aprecia invasión de estructuras. Con la tecnología actualmente disponible, el rendimiento del diagnóstico preoperatorio se ha incrementado hacia un 95%, reflejando la influencia fundamental que la TAC y la RMN tienen en la evaluación de paciente con esta patología ⁸.



FIGURA 1.16. Carcinoma adenoide quístico. Radiografía simple. Las flechas señalan el abombamiento faríngeo producido por el tumor.⁴¹

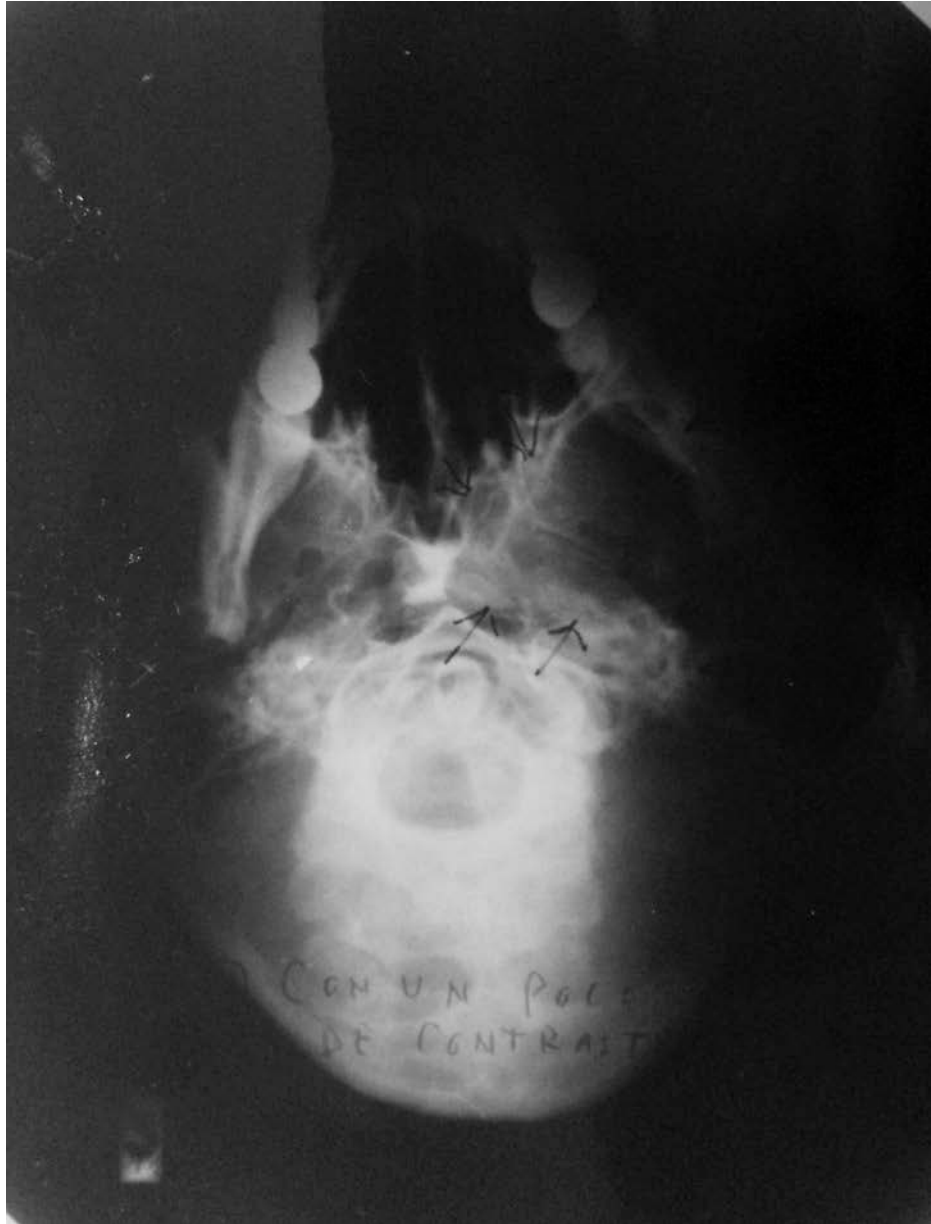


FIGURA 1.17. Adenoma pleomorfo. Radiografía simple. Las flechas negras muestran ocupación de la fosa pterigomaxilar.⁴¹

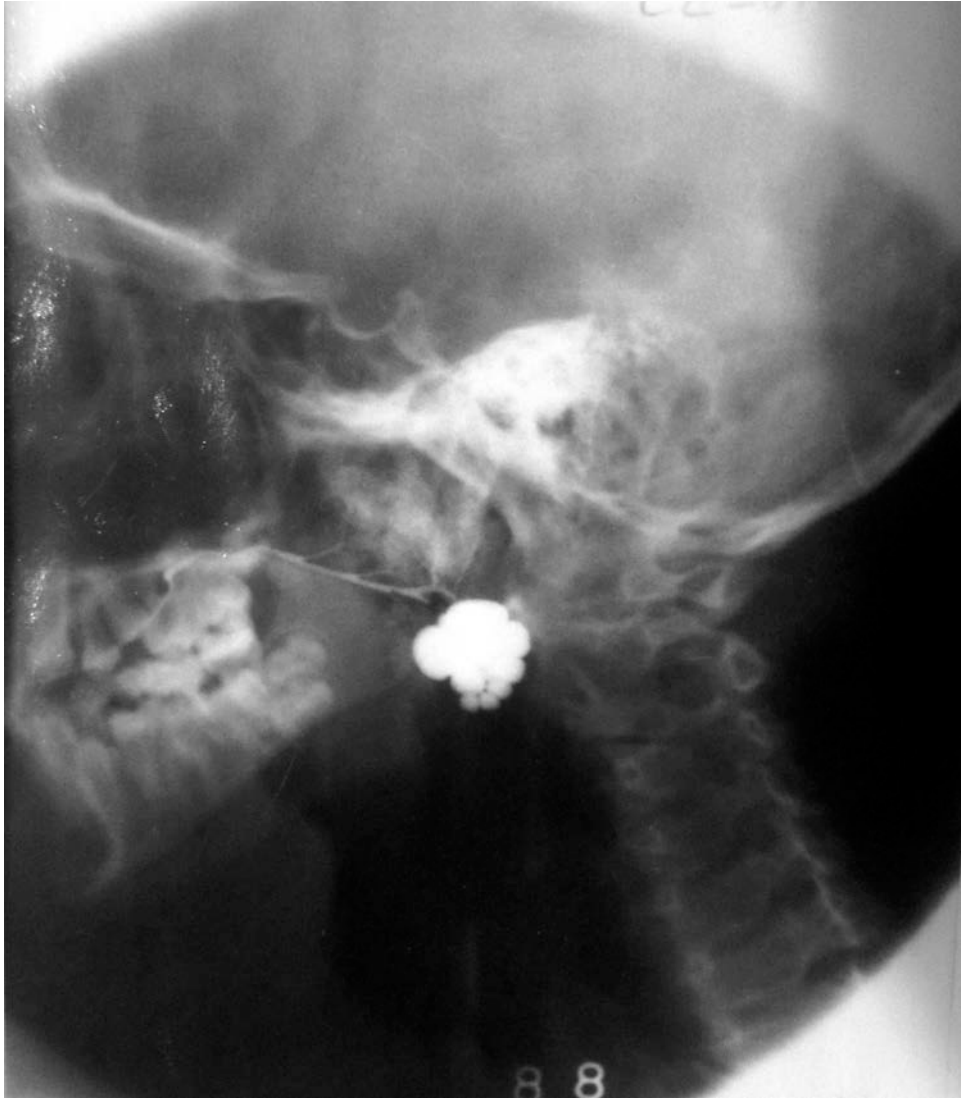


FIGURA 1.18. Quiste parotídeo. Sialografía. La cavidad del quiste se rellena de material de contraste a partir de los conductos salivales.⁴¹

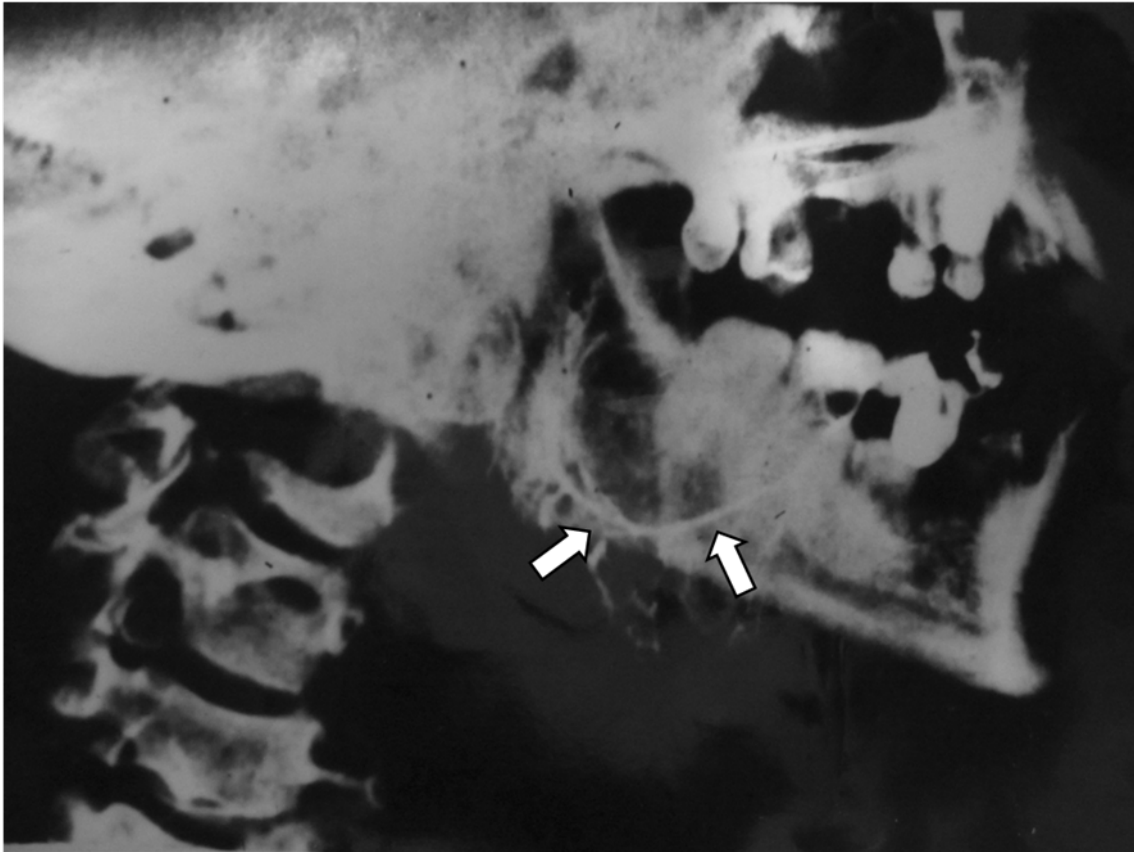


FIGURA 1.19. Adenoma pleomorfo. Sialografía. El tumor desplaza hacia abajo el conducto de Stenon (flechas).⁴¹

En la evaluación radiológica de una lesión del espacio parafaríngeo, los puntos de referencia más importantes que hay que tener según Som y Curtin son ^{29,40}:

- La relación de la masa con la porción retromandibular de la parótida y el túnel estilomandibular
- La carótida interna, su forma, tamaño y posible desplazamiento
- El desplazamiento de la grasa preestílea
- El efecto de masa sobre estructuras adyacentes como la faringe, base de cráneo, mandíbula y espacio masticador
- El tamaño de la masa tumoral

1.3.1 ADENOMA PLEOMORFO

Los tumores de glándulas salivales en el espacio parafaríngeo pueden originarse en la parótida, en restos glandulares incluidos en la grasa preestílea o en glándulas menores localizadas en la submucosa de la pared faríngea lateral. Las lesiones parotídeas que se extienden al espacio parafaríngeo usualmente se originan en el lóbulo profundo o la porción retromandibular y muy frecuentemente son adenomas pleomorfos. Su crecimiento lateral normalmente está limitado por la rama mandibular. En la mayoría de los casos se trata de tumoraciones ovaladas. En ocasiones en las que el tumor se origina en el lóbulo profundo de la parótida y crece a través del túnel estilomandibular,

este accidente anatómico condiciona un estrechamiento central en la masa tumoral, dando lugar a la imagen del tumor en "reloj de arena" (dumbbell), la cual debe alertar al cirujano de la extensión especial de la lesión (Figura 1.20 A y B) ¹⁴.

En siguiente orden de frecuencia se encuentran los adenomas pleomorfos originados en glándulas ectópicas. Las neoplasias que se originan en glándulas menores submucosas son en la mayoría de los casos malignos, y conforman junto con la extensión lateral de carcinomas indiferenciados de cavum, el grupo más prevalente de patología maligna parafaríngea ⁴⁰.

Como regla general, los tumores de origen salival producen un desplazamiento anteromedial de la grasa del espacio preestíleo. En casos originados en la parótida, hay contacto visible directo entre la masa y la región posteromedial de la glándula, sin interposición de la grasa parafaríngea. Por el contrario, si se encuentra grasa entre la parótida y el tumor en todos los cortes axiales, con alta probabilidad la neoplasia procede de una glándula salival faríngea submucosa o ectópica (Figura 1.21 A y B). Este signo, sin embargo, se pierde en masas con un diámetro mayor a 4 centímetros, en casos que crezcan adyacentes a la capsula parotídea y en tumores que invadan la glándula en dirección mediolateral.

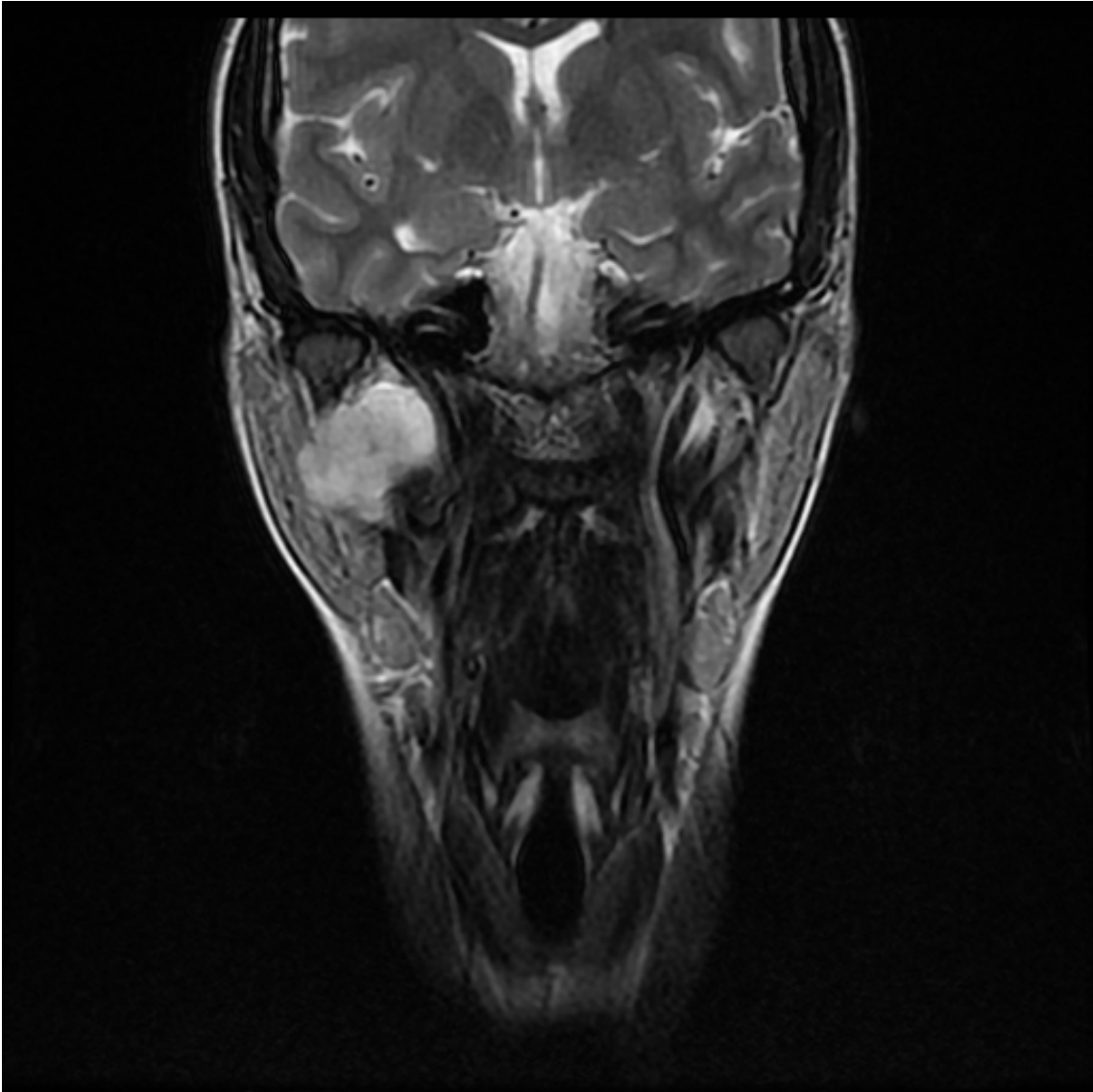


FIGURA 1.20.A. Adenoma pleomorfo parotídeo derecho con patrón en "dumbbell". RMN en secuencia T2, corte coronal.

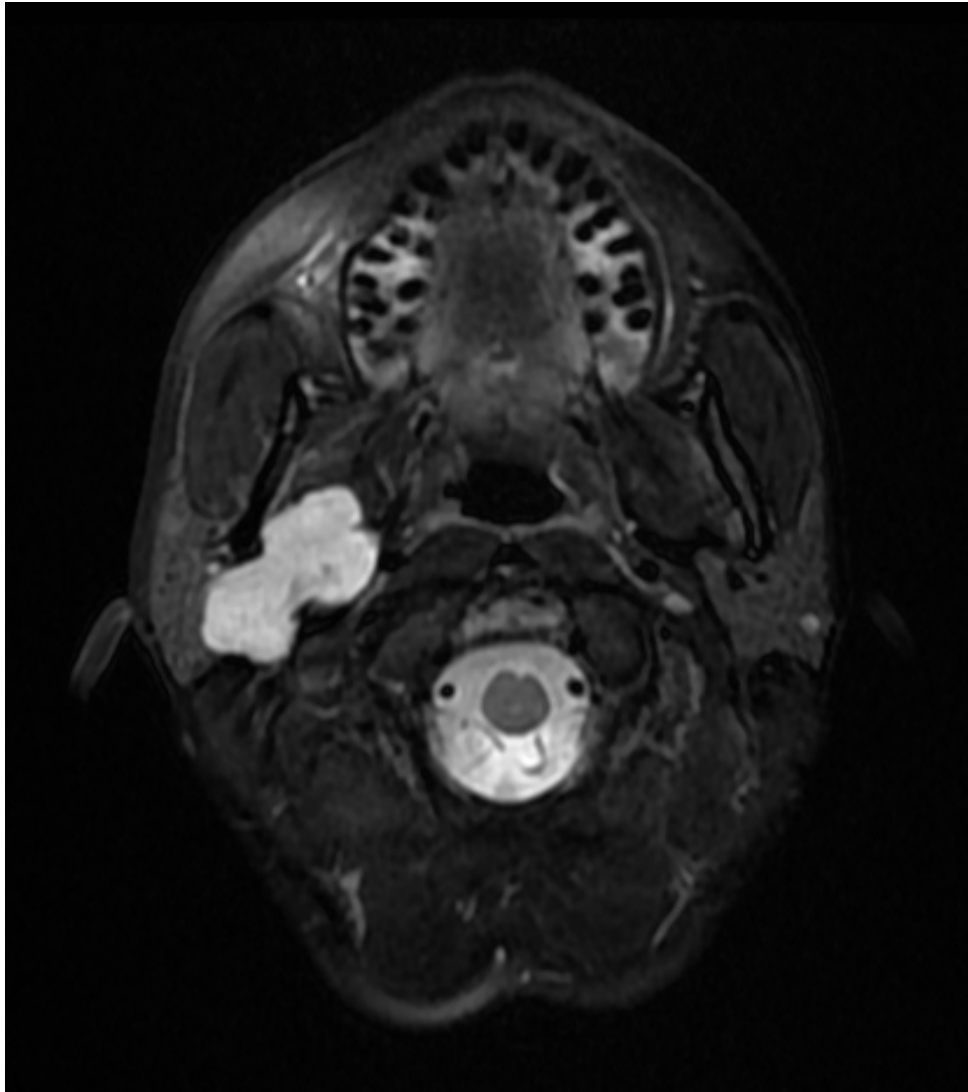


FIGURA 1.20.B. Adenoma pleomorfo parotídeo derecho con patrón en "dumbbell". RMN en secuencia T2, corte axial.

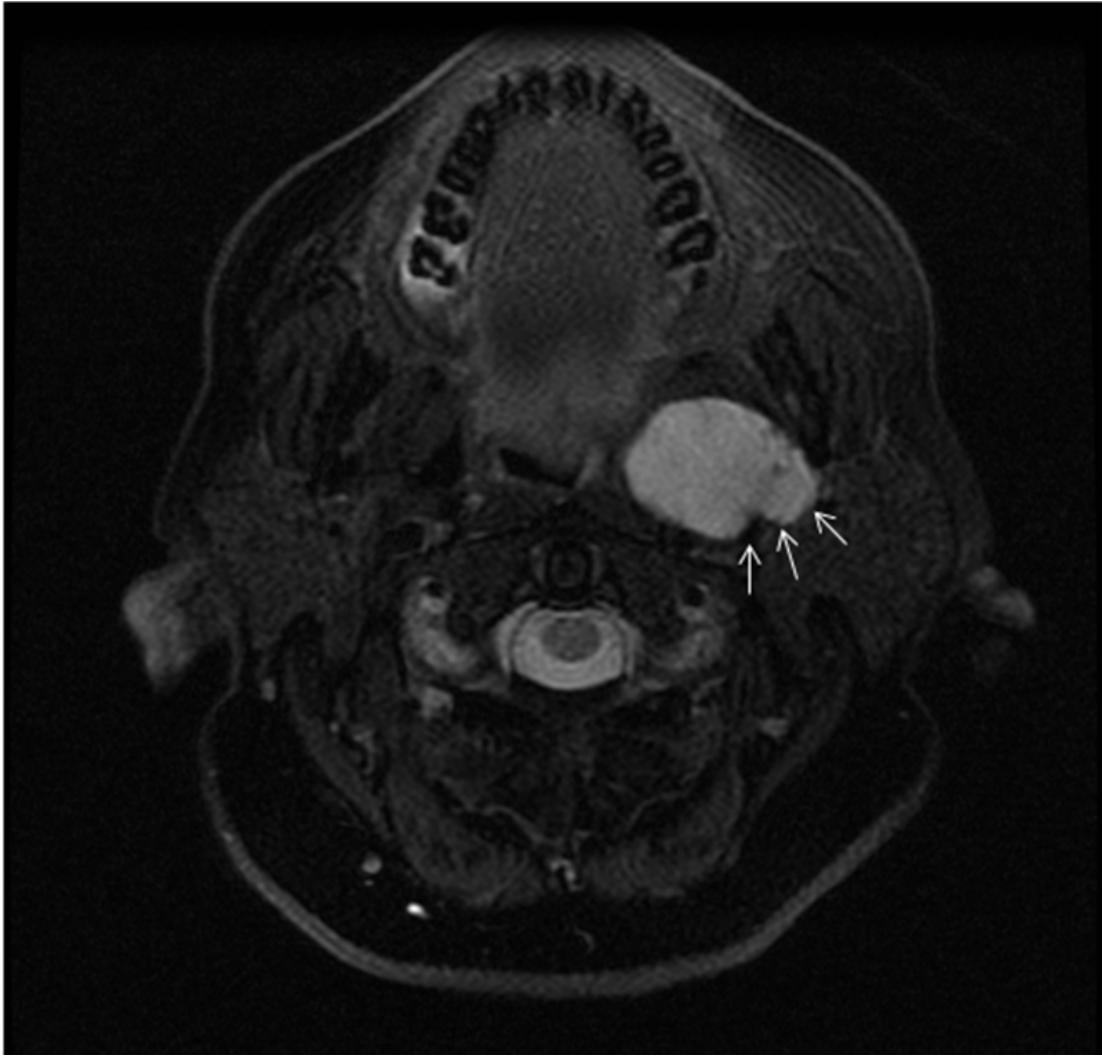


FIGURA 1.21.A. Adenoma pleomorfo izquierdo. Las flechas señalan el plano graso que separa la lesión del tejido parotídeo. RMN en secuencia T2. Corte axial.

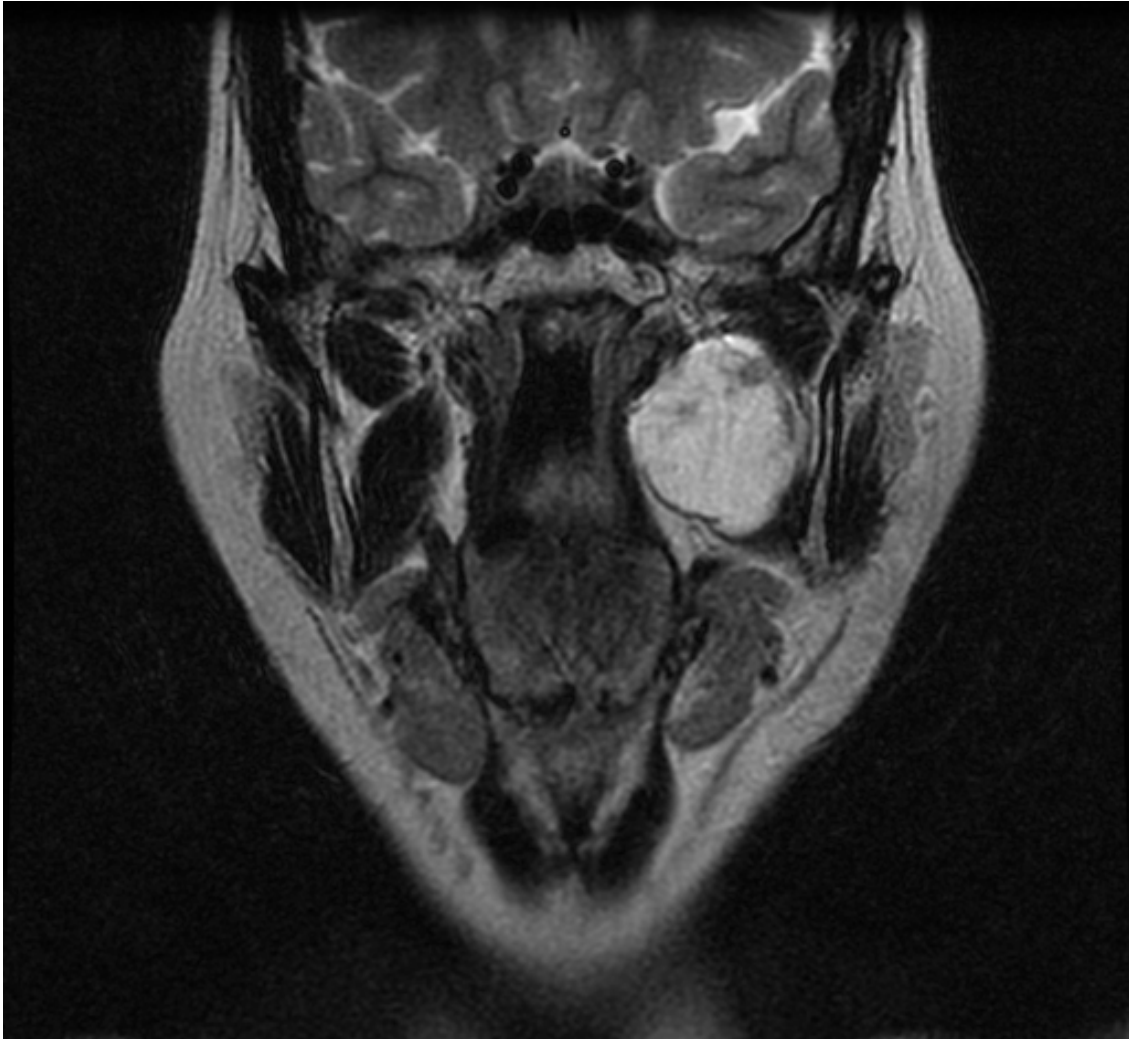


FIGURA 1.21.B. Adenoma pleomorfo izquierdo. Las flechas señalan el plano graso que separa la lesión del tejido parotídeo. RMN en secuencia T2. Corte coronal.

De forma paralela, la presencia de un plano graso entre el tumor y la pared lateral faríngea puede indicar que su origen no se encuentra en glándulas submucosas.

Los adenomas pleomorfos tienen márgenes bien definidos y no infiltrantes, con densidad de tejido blando y un realce irregular con la aplicación de contraste en la tomografía. Si son lo suficientemente pequeños, puede darse el caso de un realce homogéneo. En lesiones que superan los 2 cms de diámetro

mayor no es raro encontrar contornos lobulados, áreas de necrosis, hemorragias y calcificaciones. El comportamiento en imágenes de resonancia magnética es relativamente constante, dando una imagen hipointensa en secuencias T1, e isointensa o hiperintensa en secuencias T2, con realce leve o moderado tras la aplicación de gadolinio (Figuras 1.22 y 1.23 A y B) ^{14,42}.

Como característica general común a los tumores preestíleos, es frecuente el desplazamiento posterior o posteromedial de la carótida interna, con independencia del origen de la lesión. (Figura 1.24)

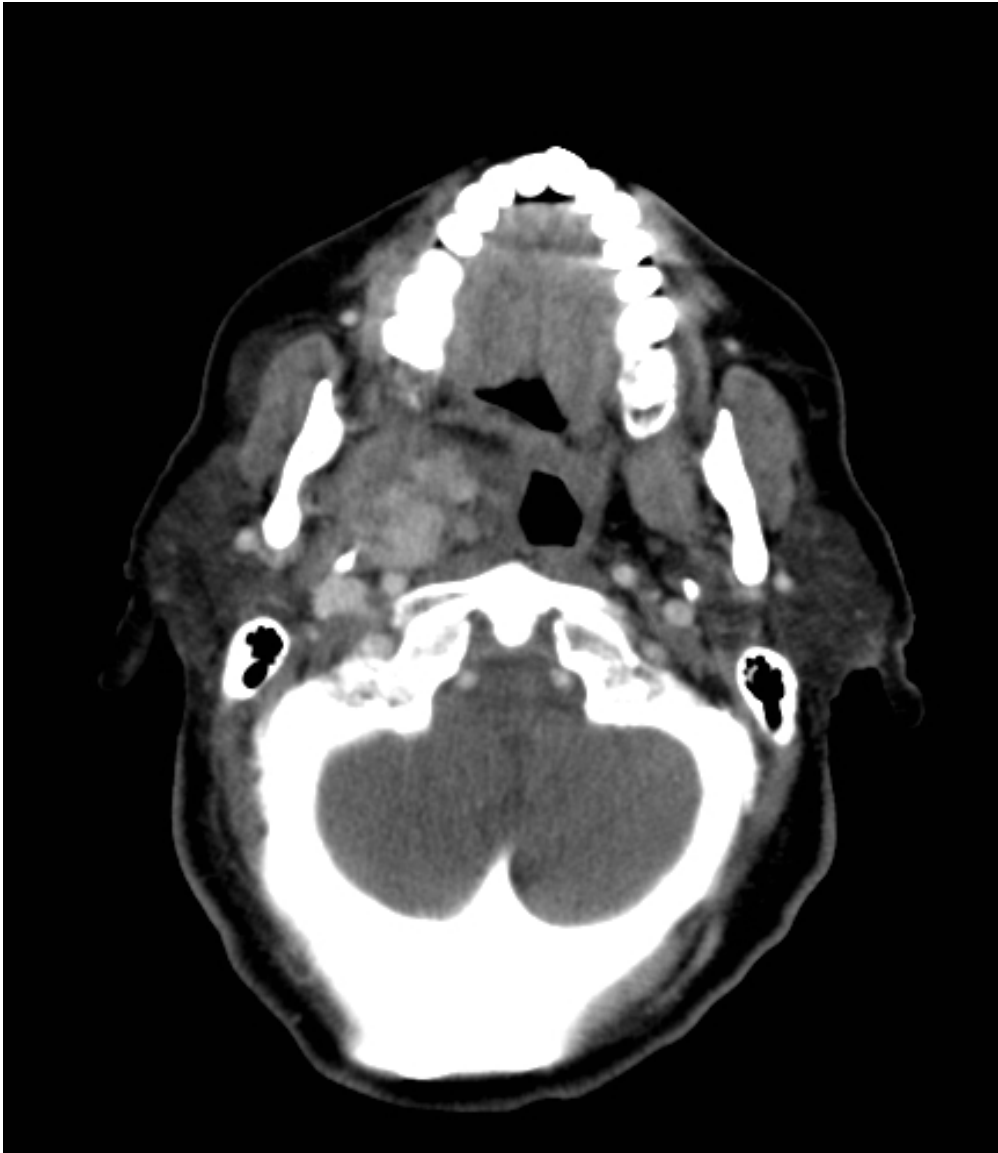


FIGURA 1.22. Adenoma pleomorfo derecho. TC con contraste. Captación irregular del medio de contraste, con realces parcheados.

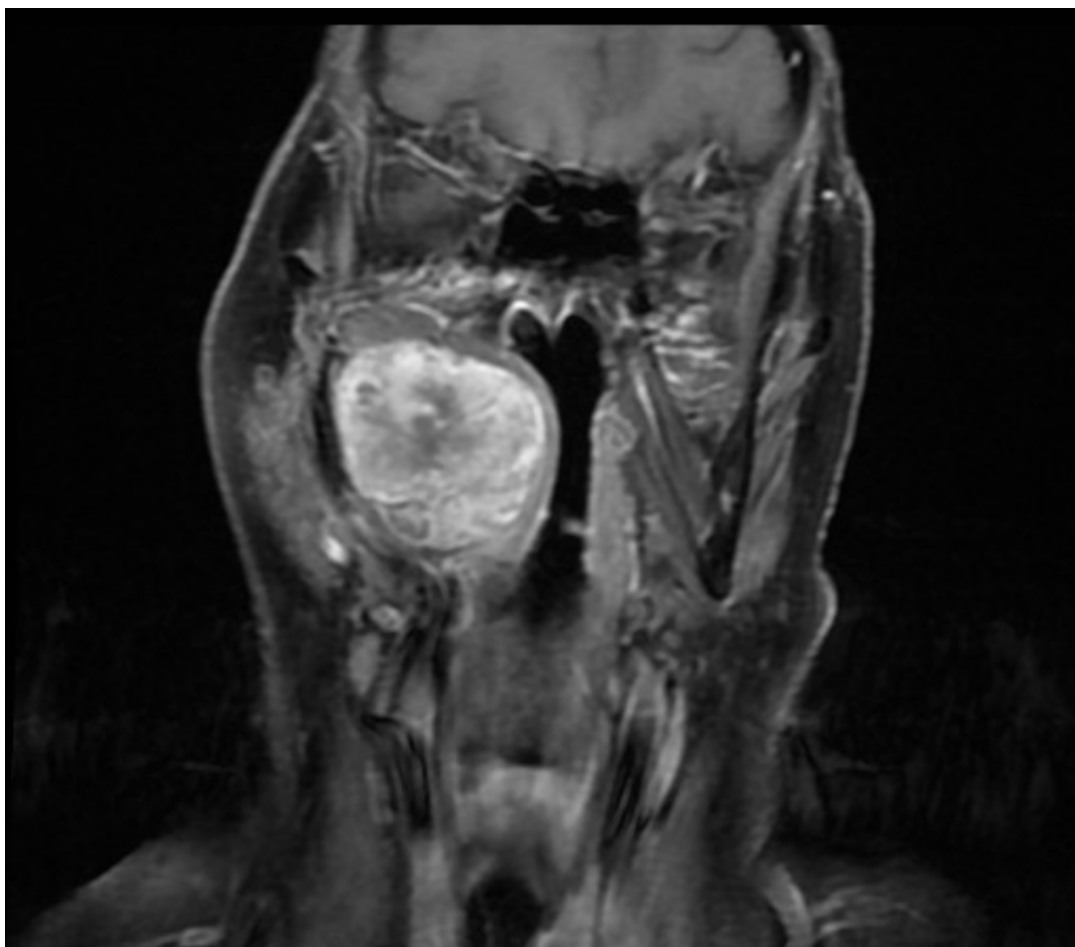


FIGURA 1.23.A. Adenoma pleomorfo derecho. RMN en secuencia T1, en la que el tumor presenta un realce moderado tras la aplicación de contraste en el corte coronal.

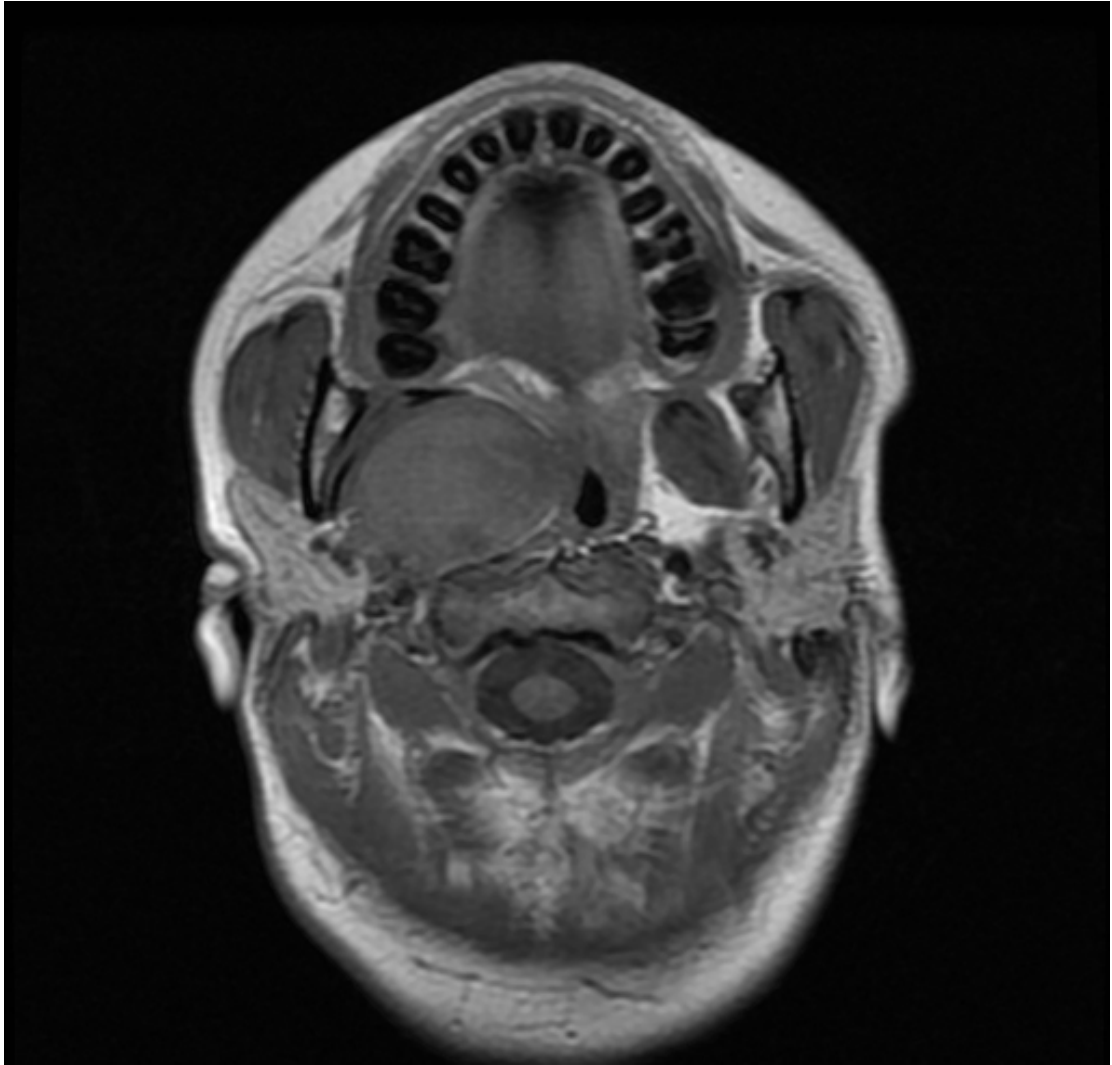


FIGURA 1.23.B. Adenoma pleomorfo derecho. RMN en secuencia T1, en la que el tumor se presenta con una intensidad similar al músculo en el corte axial.



FIGURA 1.24. Adenoma pleomorfo izquierdo. RMN en secuencia T1. La flecha delgada señala la carótida interna desplazada en sentido posteromedial. La carótida contralateral se señala con una flecha gruesa como referencia.

1.3.2 CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE

El aspecto general de la lesión depende del grado de malignidad del tumor, con masas homogéneas y bien delimitadas en casos de bajo grado y tumores invasivos, mal definidos y con adenopatías acompañantes en los casos más agresivos. Son mucho más frecuentes en el lóbulo superficial de la parótida pero ocasionalmente pueden encontrarse en regiones más profundas o creciendo a partir de las ya mencionadas glándulas menores.

En la TC se ven como masas con realce heterogéneo del contraste debido a zonas quísticas de depósito mucóide en los casos con histología más diferenciada. En la RMN en secuencias T1 y T2 presenta una intensidad similar o menor al tejido glandular, con realce irregular con la aplicación de gadolinio⁴².

1.3.3 CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

Se caracteriza de forma general por la alta captación de contraste tanto en la TC como en la RMN. Las lesiones de bajo grado tienen una forma circunscrita, mientras que las de comportamiento más agresivo muestran infiltración de estructuras vecinas.

En la TC los márgenes están más o menos bien definidos en función del ya mencionado grado de malignidad. En resonancia magnética son tumores hipointensos o isointensos en secuencia T1, y con intensidad moderada en T2, con un realce intenso y homogéneo tras la aplicación de contraste. En algunos

casos es posible visualizar la característica invasión perineural en las imágenes⁴².

1.3.4 LINFOMA PAROTIDEO

Generalmente de tipo no Hodgkin o MALT. Son masas intraparotídeas múltiples, bien delimitadas y homogéneas, levemente hiperdensas en la TC, que realzan con contraste. En las secuencias T1 y T2 de la RMN muestran una intensidad intermedia homogénea, similar al tejido adenoideo, con realce uniforme con contraste. Como regla general tienden a mostrar menos infiltración y erosión ósea que carcinomas y sarcomas^{40,42}.

1.3.5 PARAGANGLIOMA

En orden de frecuencia en el espacio parafaríngeo, en primer lugar se encuentra el paraganglioma vagal, procedente del ganglio nodoso del X par craneal, justo caudal al agujero rasgado posterior. En segundo lugar está el glomus carotídeo, originado en las inmediaciones de la bifurcación. De ellos, solamente un 8% alcanza el tamaño suficiente para ocupar el espacio parafaríngeo. Por último, el paraganglioma yugular, procedente del ganglio yugular del vago, proximal al ganglio nodoso. Éste último presenta un patrón de crecimiento intra y extracraneal simétrico, con frecuentes erosiones óseas⁴⁰.

Cuando son pequeños, su forma es redondeada u ovalada, con márgenes bien definidos y no infiltrantes. En tumores de mayor tamaño tienden a tomar

una forma alargada. La presencia de áreas de necrosis y hemorragia le confieren una apariencia irregular en los estudios de imagen. En la tomografía presenta una densidad similar al músculo. Al inyectarse contraste, lo capta ávidamente, y la relación con los grandes vasos puede establecerse con mayor facilidad. Independientemente de su origen vagal o yugular, es clásico que produzca un desplazamiento anterior y medial de la carótida interna, sin separar ambas carótidas si llega a extenderse hasta la bifurcación. Es usual ver también el desplazamiento anterior de la grasa preestílea (Figura 1.25) ⁴².

En la resonancia magnética, en secuencia T1, es típico el patrón en "sal y pimienta", donde se intercalan zonas hiperintensas correspondientes a hemorragias subagudas o zonas de flujo lento ("sal") con áreas hipointensas correspondientes a zonas de vacío por el flujo de alta velocidad en vasos de gran calibre ("pimienta"). La valoración de la secuencia T2 es importante pues en ella resalta este patrón, siendo en general el tumor isointenso o hiperintenso al ser comparado con el músculo. Tras la aplicación de gadolinio, el realce es prominente, y pueden persistir zonas de baja señal por el vacío de flujo (Figuras 1.26 y 1.27) ^{40,42}.

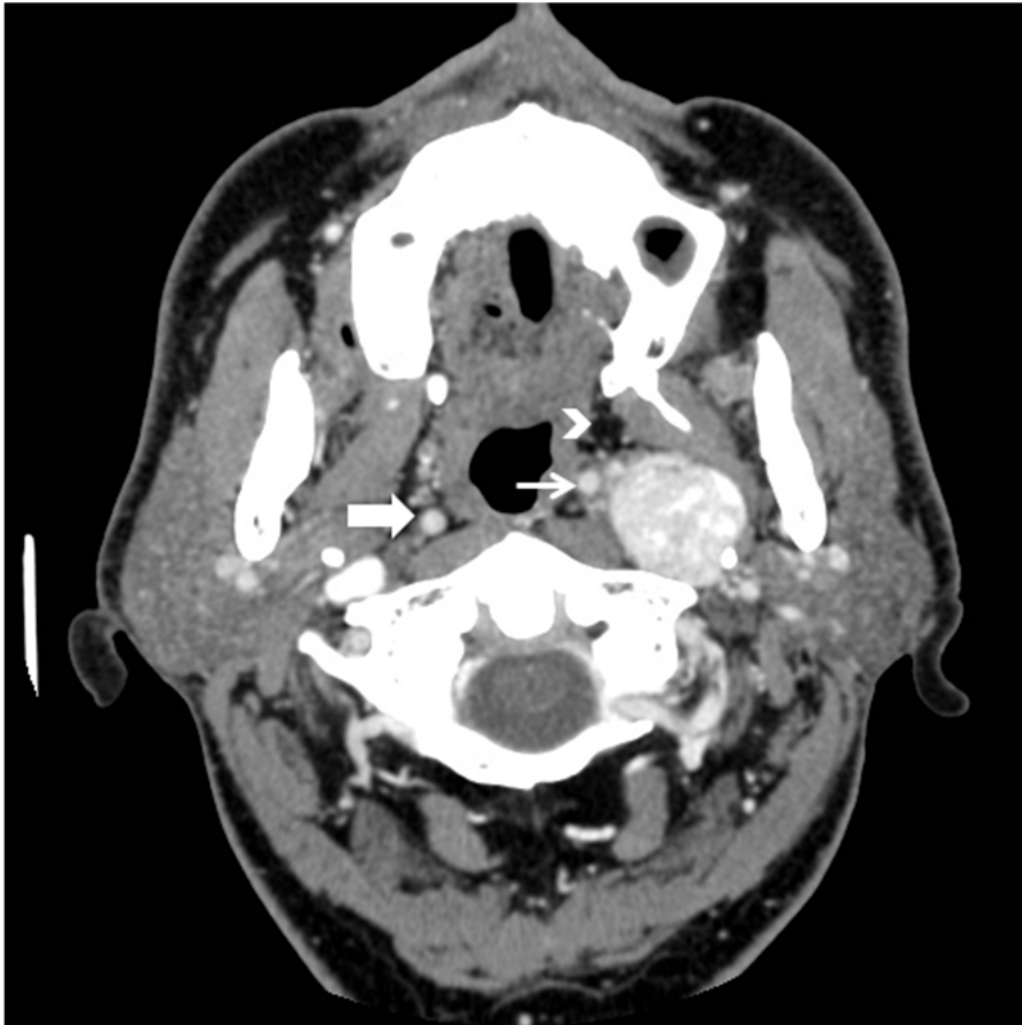


FIGURA 1.25. Paraganglioma izquierdo. TC con contraste. Es característica la captación irregular del contraste. El desplazamiento anteromedial de la carótida se señala con la flecha delgada, la flecha gruesa indica la posición de la carótida contralateral. La grasa preestílea, comprimida y desplazada anteriormente se muestra con la cabeza de flecha.

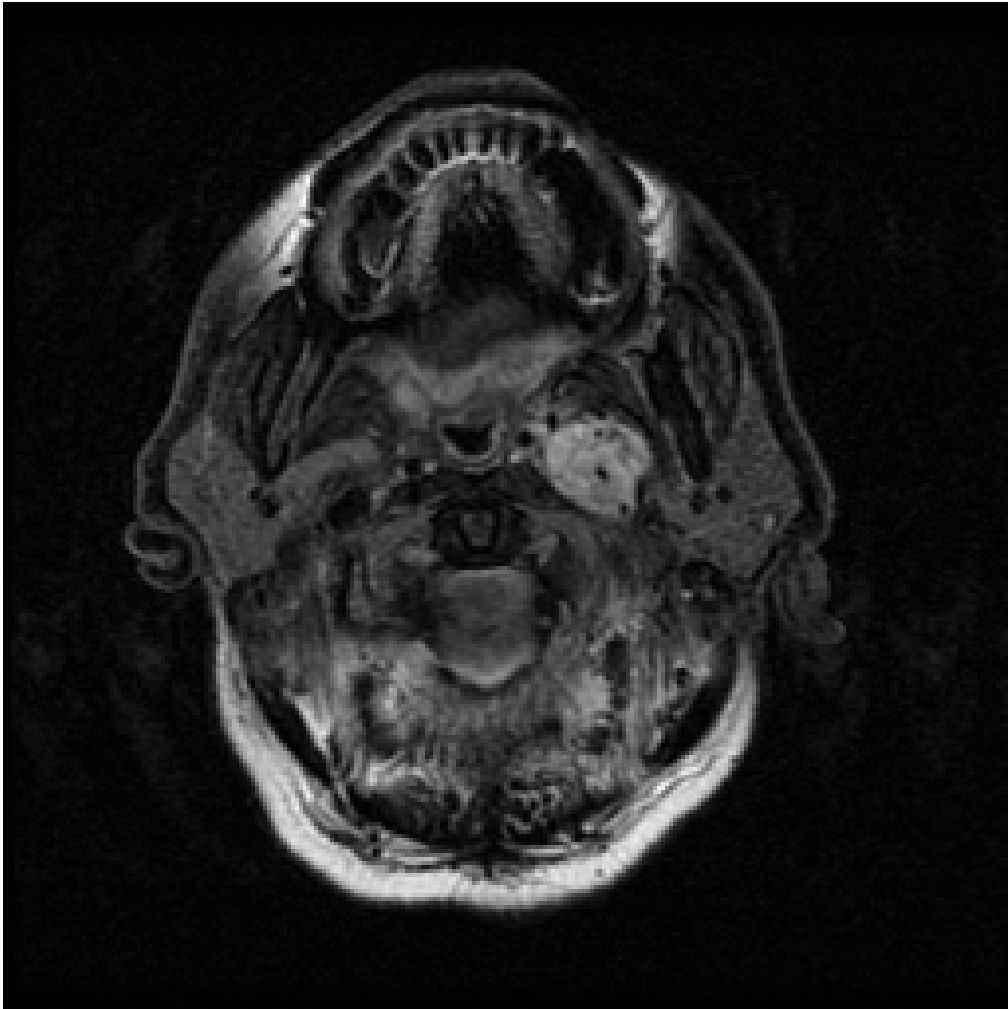


FIGURA 1.26. Paraganglioma izquierdo. RMN en secuencia T1 donde se hace visible el patrón en sal y pimienta del tumor.

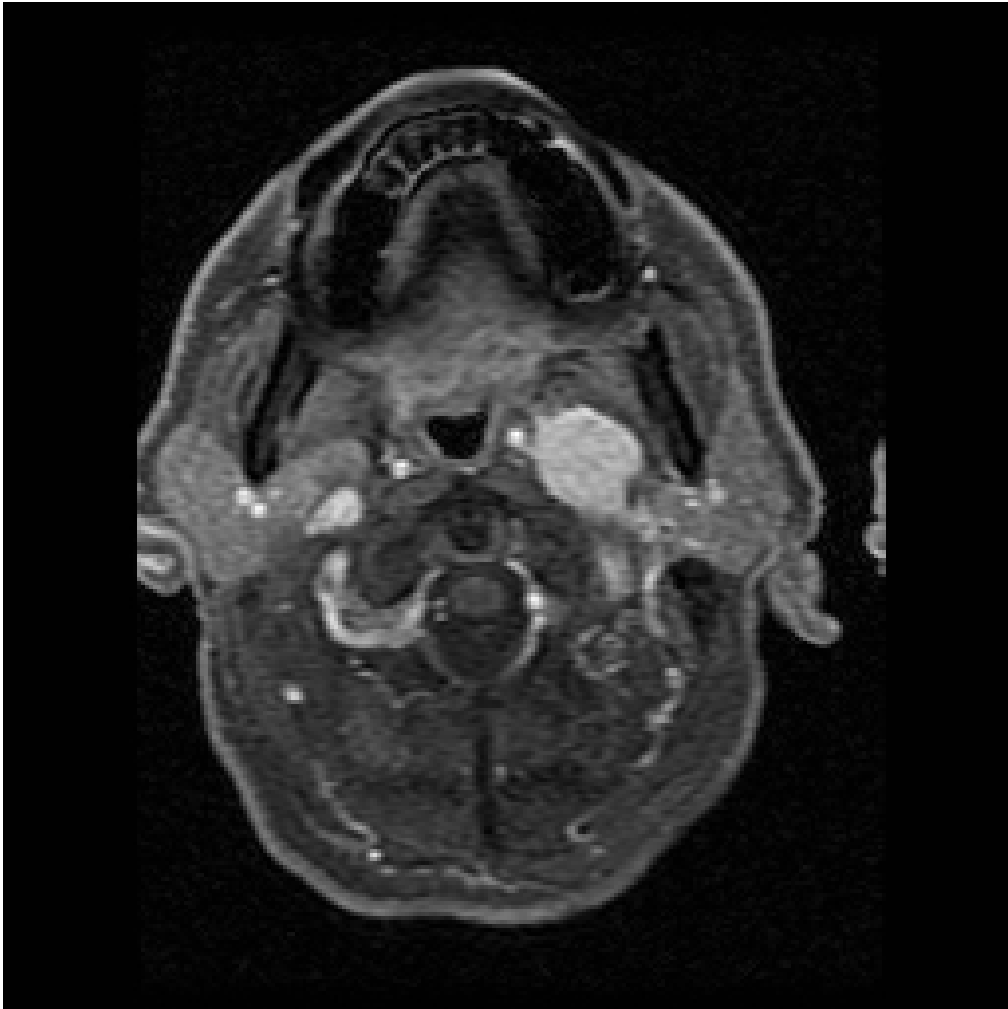


FIGURA 1.27. Paraganglioma izquierdo. RMN con aplicación de contraste. Captación intensa de gadolinio, con algunas zonas de señal reducida debido al alto flujo sanguíneo tumoral.

El estudio de imagen debe complementarse con una angiografía como parte de la planificación o realización de la embolización preoperatoria. Es además especialmente útil en casos en los que se ven pocos vacíos de flujo en la RMN. En este estudio se observan pequeños vasos que no son visibles en otras modalidades de imagen, vasos dilatados y la aparición temprana de drenaje venoso por los frecuentes shunts arteriovenosos en su interior. Es posible también visualizar el desplazamiento anteromedial de las carótidas (Figura 1.28) ⁴².

El hallazgo de una lesión hipervasculada no siempre indica por sí mismo la presencia de un paraganglioma. Si los contornos de la lesión son irregulares puede tratarse de una metástasis vascular o de una tumoración vascular maligna primaria. Los tipos histológicos que con más frecuencia metastatizan al espacio parafaríngeo son hipernefomas o carcinomas papilares de tiroides. Los tumores primarios son raros, pudiendo incluir melanomas, plasmocitomas extramedulares, hemangiopericitomas y angiosarcomas. Los angiomas venosos pueden tener también una apariencia hipervasculada similar en el estudio con RMN, aunque no es frecuente la presencia de vacíos de flujo ⁴³.

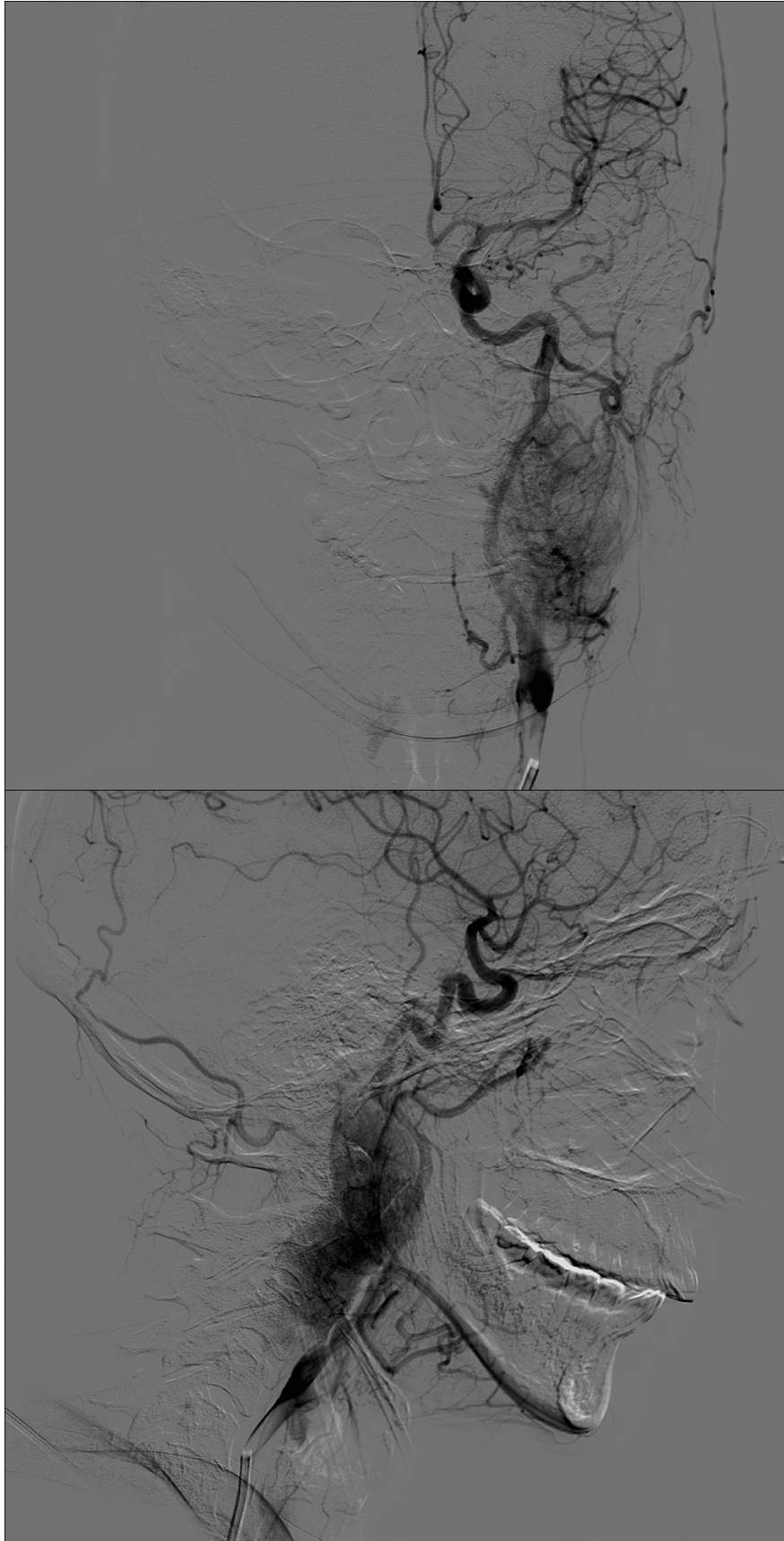


FIGURA 1.28. Angiografía y embolización de un paraganglioma vagal izquierdo.

1.3.6 SCHWANNOMA

Lo más usual es que surjan a partir del nervio vago, aunque también pueden originarse en la cadena simpática o incluso presentarse en raras ocasiones en el espacio preestíleo cuando provienen de una rama de la tercera división trigeminal.¹⁴ El nervio vago se sitúa dentro de la vaina carotídea por detrás de la carótida interna, mientras que la cadena simpática se halla en su región más medial. Este hecho condiciona, como se explicará más adelante, un patrón diferente de desplazamiento de los grandes vasos⁴⁰.

Se ve como una masa fusiforme, regular, hipercaptante algunas veces en la tomografía y más frecuentemente en la resonancia, que puede diferenciarse del paraganglioma por no presentar vacíos de flujo en su interior. En algunas ocasiones puede presentar áreas de necrosis y hemorragia, tomando un aspecto similar al adenoma pleomorfo. El marcado realce con el contraste se debe a una extravasación del material y no a la presencia de elevada vascularización. Son, de hecho, tumores relativamente hipovasculares. Los escasos vasos intratumorales son anormalmente permeables y hay una relativa reducción del drenaje venoso, permaneciendo de esta forma el contraste en el estroma tumoral durante varios minutos. El diagnóstico diferencial debe hacerse con tumores muy vascularizados, como el paraganglioma, en el que la fase de equilibrio del contraste es menor y se produce un lavado del mismo en menor tiempo^{8,40,42}.

Tiene un contorno regular y bien circunscrito, y produce el desplazamiento anterior de la grasa parafaríngea característico de las lesiones retroestíleas. La carótida interna puede describir una curvatura sobre su superficie anteromedial

en el plano coronal.⁴² En tumores pequeños originados dentro de la vaina carotídea, no siempre es visible el desplazamiento de los vasos, al estar todos los componentes contenidos en el mismo espacio fascial, según el estudio clínico y anatómico realizado por Shirakura et al ¹².

La determinación del nervio de origen del schwannoma a partir del estudio radiológico ha sido estudiada por varios autores. Furukawa, en una serie de 9 pacientes, indica para los tumores vagales una separación entre la carótida interna y la yugular interna. La primera es desplazada en sentido anteromedial y la segunda posterolateralmente. Los tumores derivados de la cadena simpática desplazan anterolateralmente ambas estructuras vasculares, sin separarlas, pues el simpático se ubica posterior y medial a la vaina carotídea^{44,45}. Saito añade a estos criterios el caso de tumores muy grandes, que independientemente de su nervio de origen, pueden llegar a desplazar posteriormente ambos vasos. Aun así, si hay algún indicio de separación entre los dos, sigue siendo sugestivo de origen vagal (Figuras 1.29 y 1.30) ⁴⁴.

Si el tumor se extiende a la altura de la bifurcación carotídea, es posible que un schwannoma simpático separe la carótida interna de la externa, siendo necesario el diagnóstico diferencial con un tumor glómico. El neurinoma vagal, en teoría en ningún caso producirá esta separación ⁴⁴.

En la tomografía se ve una masa isodensa bien delimitada que capta uniformemente el contraste. En la resonancia el contraste es igualmente distribuido de forma intensa y regular. En la secuencia T1 sin contraste la intensidad de la señal es variable, pero en todo caso no se presentan los vacíos de flujo. En secuencias T2 es hiperintenso ⁴².

Los casos de neurinomas malignos son raros, y en los estudios de imagen tienen un aspecto generalmente idéntico al de su contraparte benigna. Muy ocasionalmente es posible definir márgenes infiltrantes que revelan su capacidad invasiva.

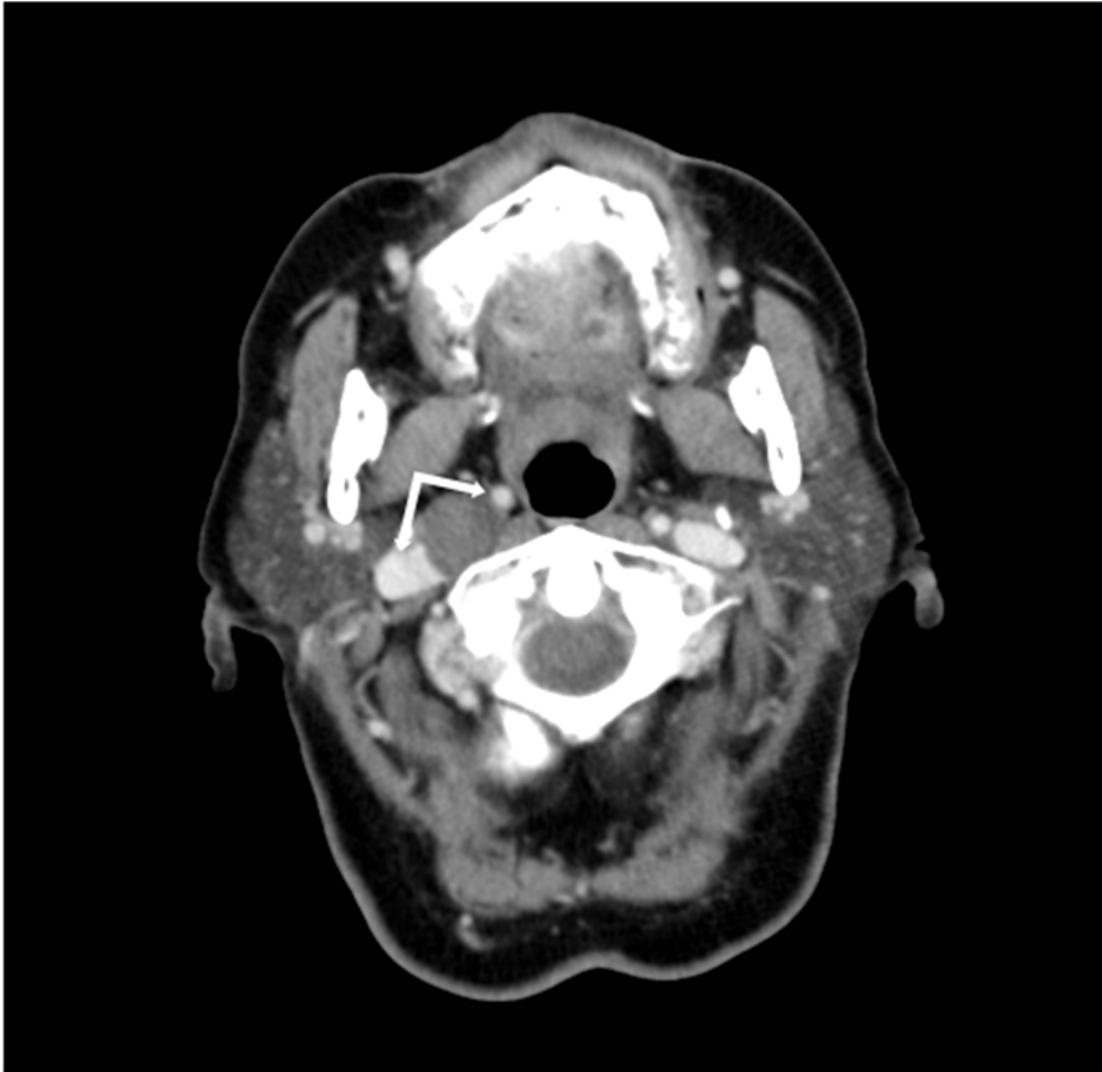


FIGURA 1.29. Schwannoma vagal derecho. TC con contraste. Las flechas señalan la separación entre carótida interna y yugular interna.

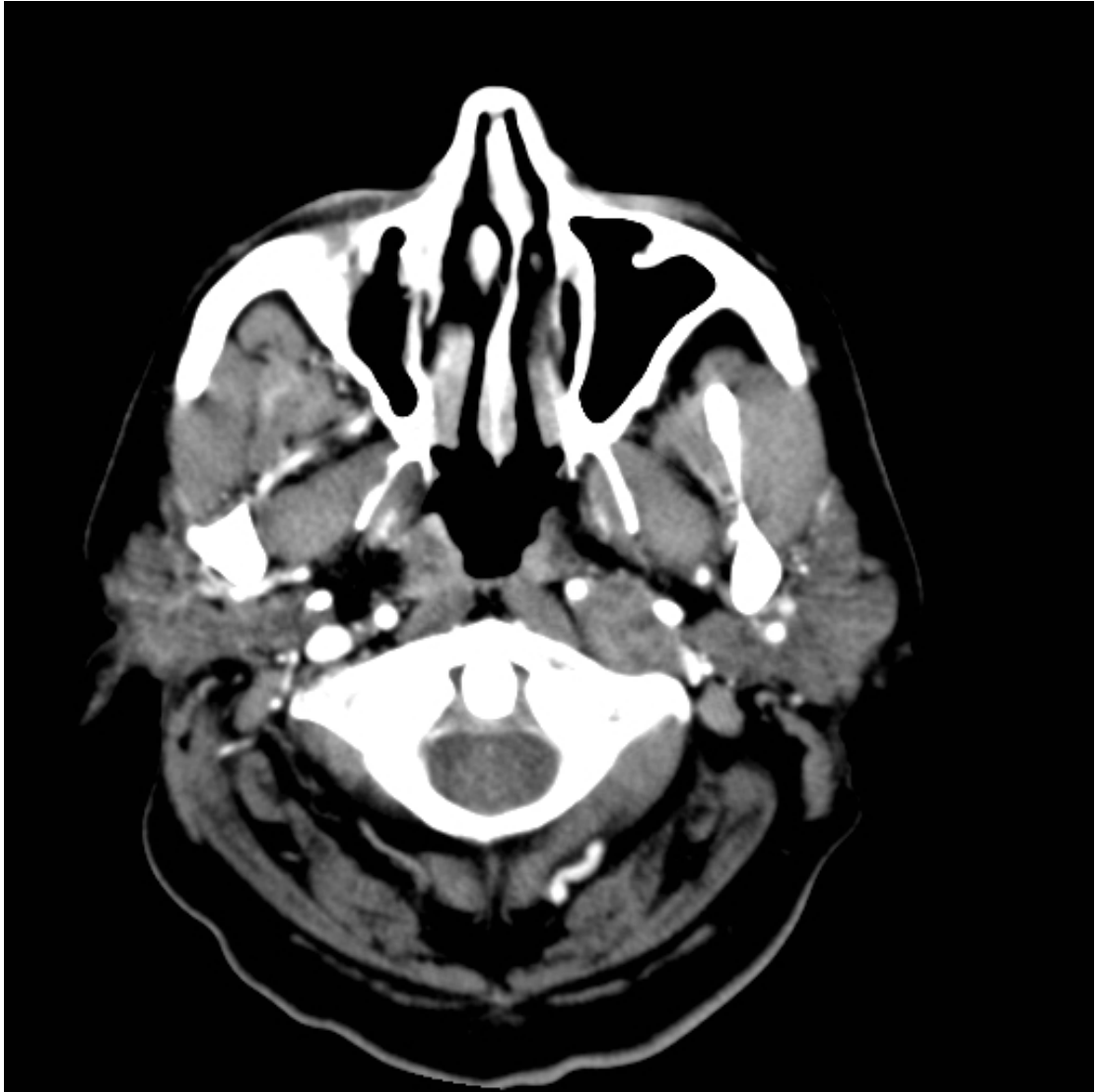


FIGURA 1.30. Schwannoma vagal izquierdo. TC con contraste. Desplazamiento posterior y trombosis parcial de la yugular interna.

1.3.7 QUISTES

Los quistes presentes en el espacio parafaríngeo son en su mayoría quistes branquiales derivados del primer o segundo arco. En especial, los provenientes del segundo arco pueden quedar incluidos en dicho espacio pues el trayecto de senos y fístulas se dirige desde el borde anterior del esternocleidomastoideo hacia la amígdala palatina pasando en medio de la carótida externa e interna. La segunda bolsa faríngea contribuye al desarrollo de la fosa amigdalina, por lo que en definitiva, estas lesiones suelen ubicarse profundos a la misma, en la zona más medial del espacio parafaríngeo, adyacente a la región retrofaríngeo y anteromedial a la fascia vascular.

El aspecto radiológico clásico es el de una lesión homogénea con baja densidad en la TC, con una pared fina y regular. En la RMN presentan intensidad baja o intermedia en T1 con la característica hiperintensidad en T2 si el contenido es seroso. En casos de presentar un contenido de mayor concentración proteica la intensidad disminuye en T2. La delgada pared del quiste realza con la aplicación de contraste en ambas modalidades de imagen. (Figuras 1.31 y 1.32 A y B)

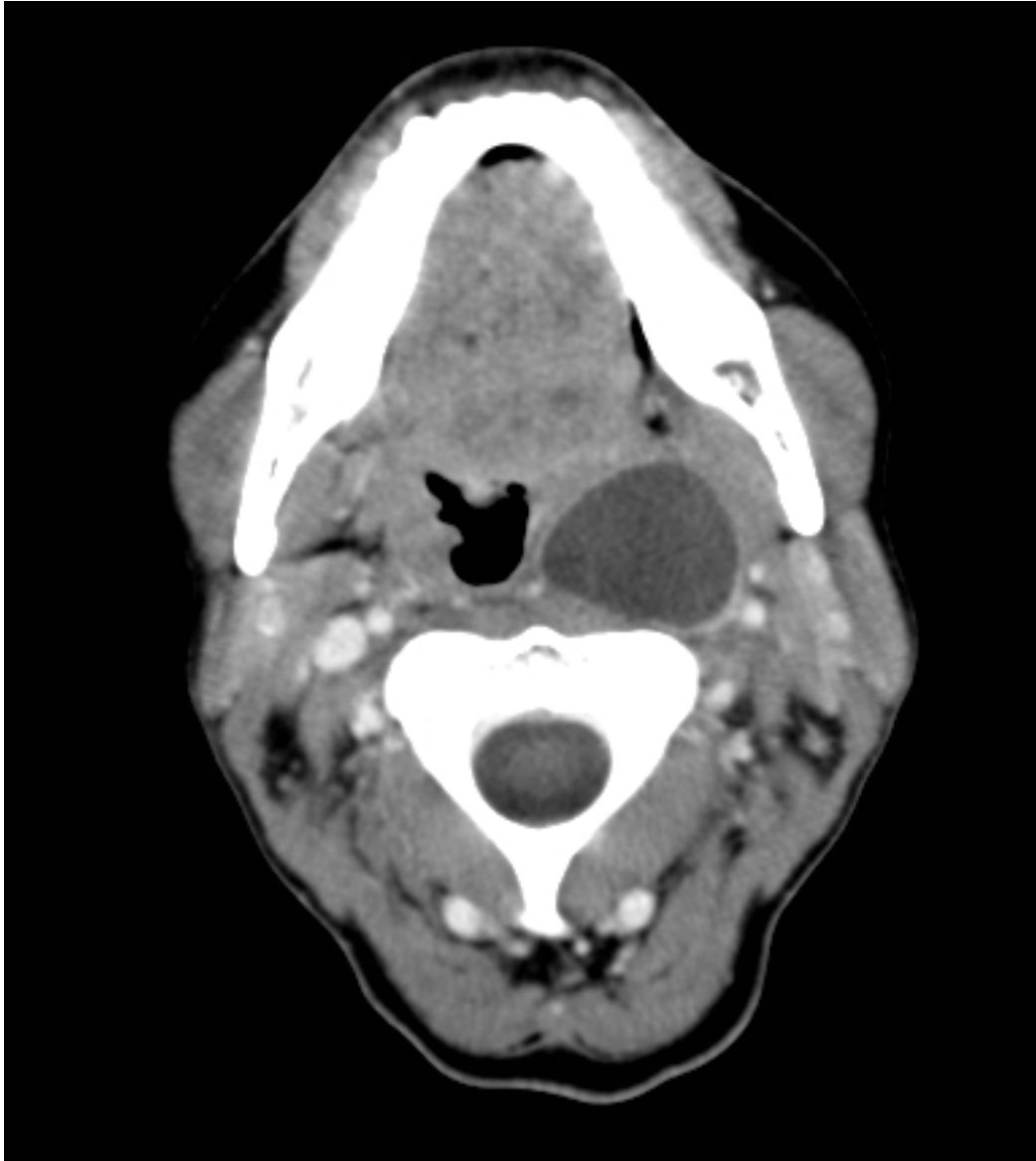


FIGURA 1.31. Quiste parafaríngeo izquierdo. TC con contraste. Es notable el contenido hipodenso de la cavidad y el realce de su cápsula.

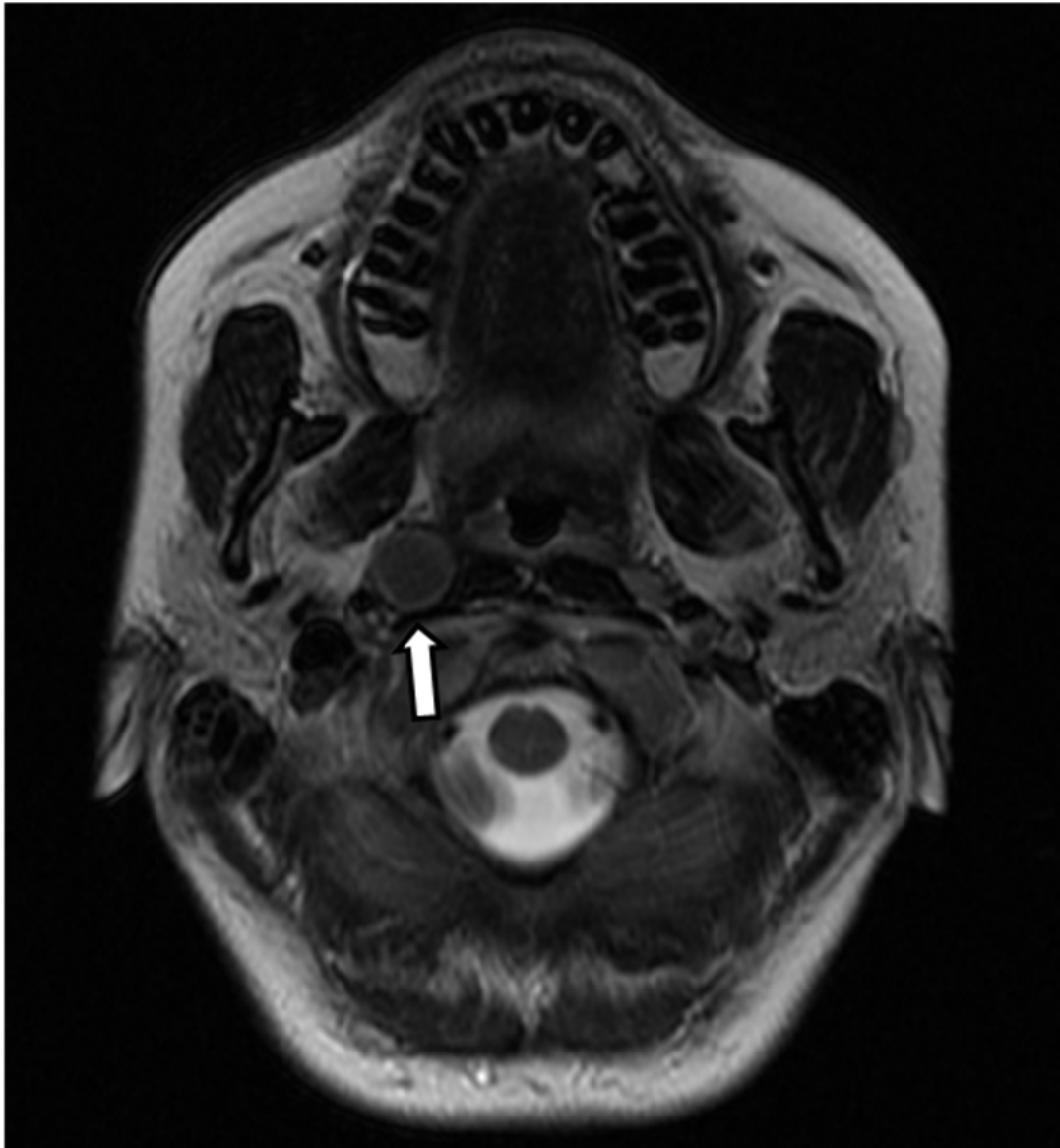


FIGURA 1.32.A. Quiste retroestíleo derecho. RMN en secuencia T2 corte axial. El contenido mucoproteico se diferencia claramente de la delgada cápsula.



FIGURA 1.32.B. Quiste retroestíleo derecho. RMN en secuencia T2 corte sagital.

1.3.8 LINFANGIOMAS

Es común que estas lesiones alcancen gran tamaño, y que comprometan el espacio parafaríngeo al igual que el triángulo posterior del cuello, el suelo de boca o el triángulo anterior. La imagen usual es de quistes conglomerados con bordes bien definidos. No es infrecuente que las paredes de las cavidades quísticas sean tan finas que no puedan ser claramente visualizadas. El

contenido de la cavidad determina el aspecto en la RMN, con intensidades bajas en T1 y altas en T2 cuando es seroso, e intensidades similarmente intensas en ambas secuencias en casos de infección o aumento del contenido proteico. (Figura 1.33 A y B)

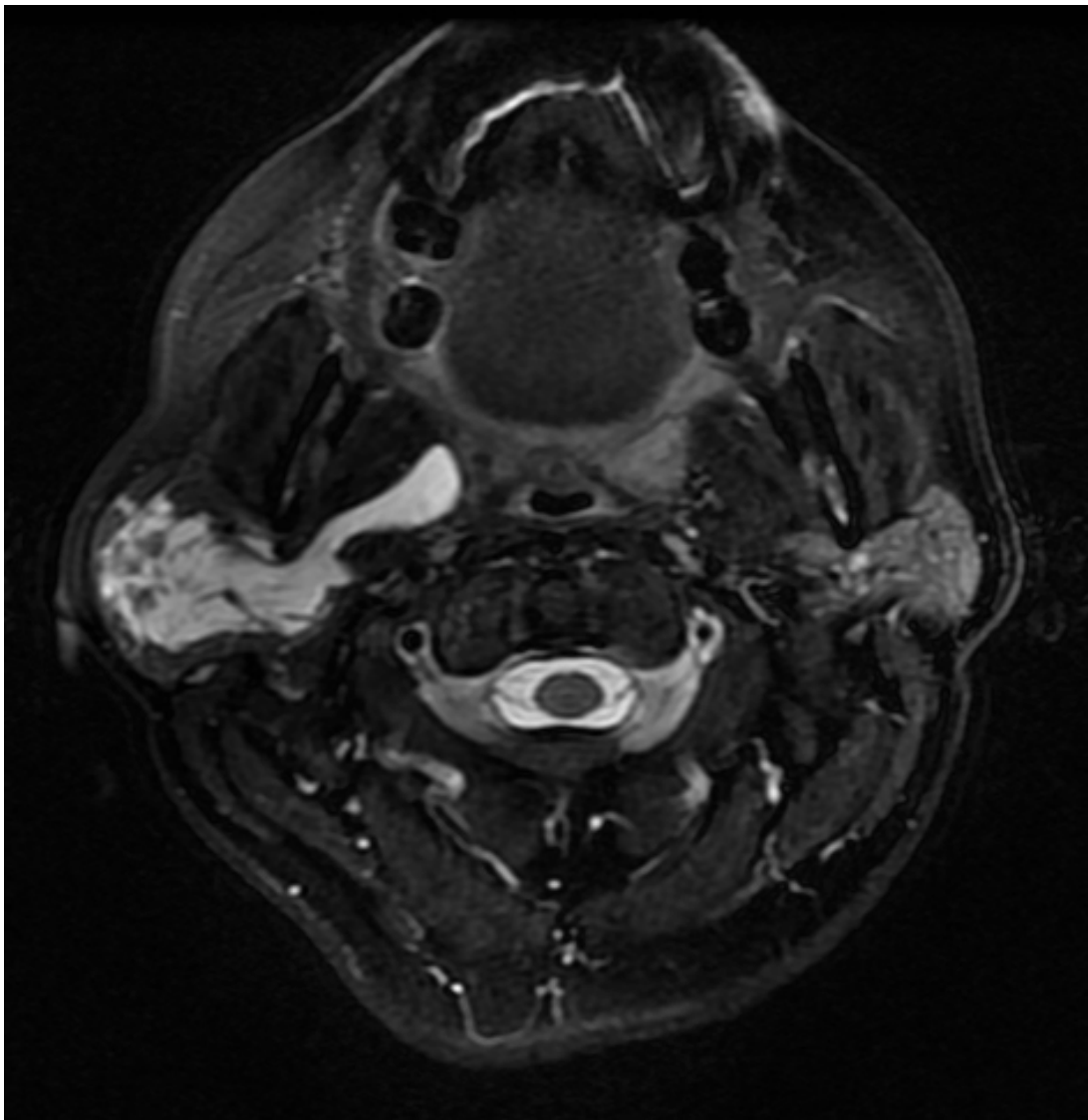


FIGURA 1.33.A. Linfangioma derecho con extensión a través del túnel estilomandibular. RMN en secuencia T2, corte axial. El contenido seroso le da un aspecto altamente intenso en esta secuencia.

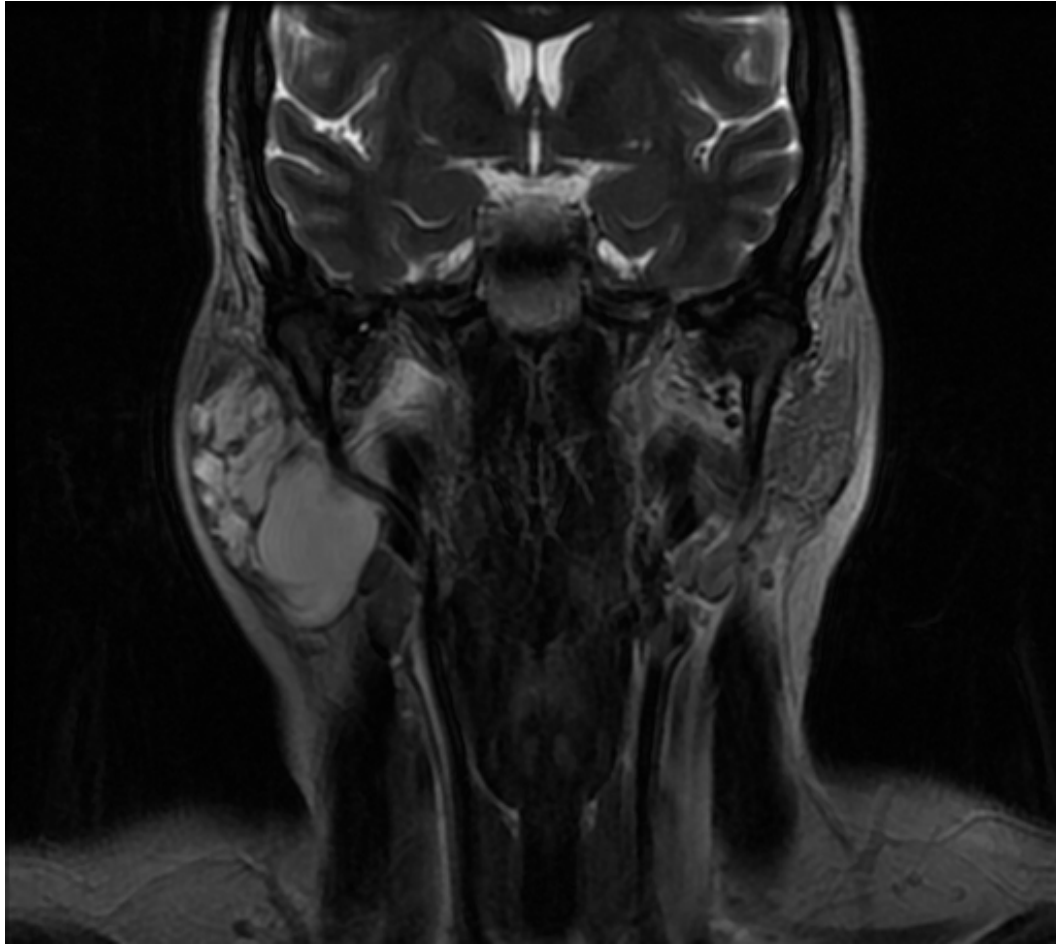


FIGURA 1.33.B. Linfangioma derecho con extensión a través del túnel estilomandibular. RMN en secuencia T2, corte coronal.

1.3.9 HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

El aspecto radiológico de este tumor es bastante inespecífico, con atenuación e intensidad variables. El realce al aplicar contraste es también altamente variable. En la tomografía pueden ser masas isodensas, lobuladas, con calcificaciones hasta en un 20% de los casos. En la resonancia magnética el patrón más común es una masa isointensa en T1 y heterogéneamente hiperintensa en T2, debido a los componentes histológicos compuestos que conforman el tumor. Las áreas más fibrosas adoptan un aspecto hipointenso generalmente (Figura 1.34) ⁴⁶.

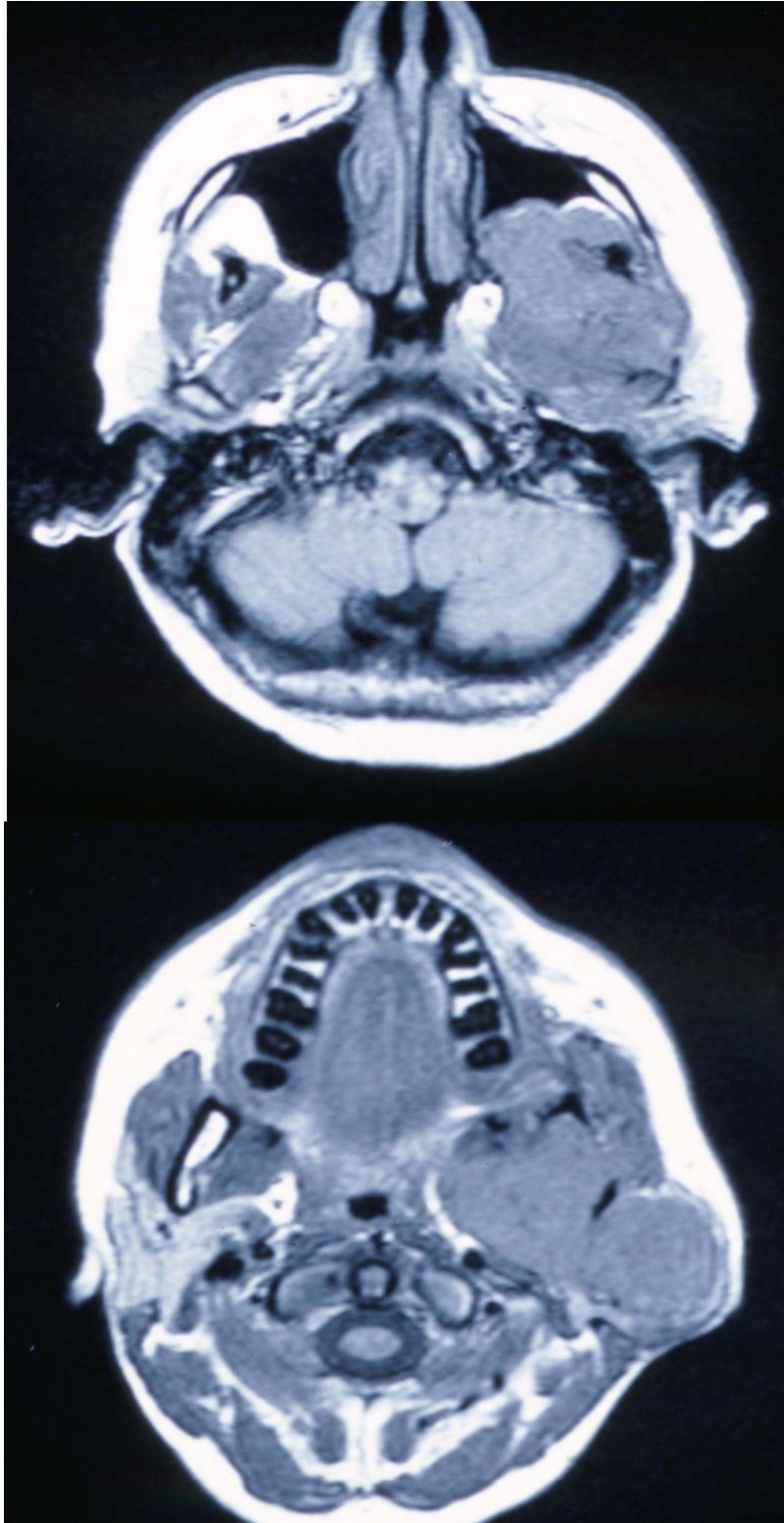


FIGURA 1.34. Histiocitoma fibroso maligno izquierdo. RMN en secuencia T1. Masa isointensa con desplazamiento posteromedial de los grandes vasos e invasión de los espacios parafaríngeo y masticatorio, fosa pterigomaxilar y seno maxilar.

1.4 ABORDAJES QUIRURGICOS

1.4.1 ABORDAJE TRANSORAL

El abordaje transoral es actualmente evitado de forma general, pero en series de la primera mitad del siglo XX era frecuentemente empleado, siendo la principal de ellas la de Hughes en la Clínica Mayo, con casos operados hasta 1958 ^{1,27}. Los inconvenientes de esta cirugía, especificados por Zhi, Ulku y Olsen, incluyen el riesgo de resección incompleta, disección a ciegas y falta de control visual sobre el paquete neurovascular, ruptura del tumor y siembra del mismo, riesgo incrementado de hemorragia y de infecciones por la posible contaminación con saliva de la cavidad quirúrgica ^{1,25,26}. Las recurrencias con este tipo de intervención están documentadas por Carrau en un 25% según Goodwin y Chandler ²⁸. En ocasiones ha sido descrito también en combinación con un abordaje cervical o cervicoparotídeo, pero estas variantes no han conseguido eliminar algunas de las desventajas que son inherentes a este procedimiento.

Recientemente varias series lo rescatan como una vía que en casos seleccionados puede dar buenos resultados. Papadogergakis lo indica para tumores benignos y menores de 2 cms de diámetro mayor ²⁴. El trabajo de Infante-Cossio presenta los resultados de la resección de tres adenomas pleomorfos de un tamaño medio de 6 cms resecados mediante la combinación de el abordaje cervicoparotídeo con un tiempo transoral, en el que no se produjeron complicaciones ni secuelas, y pudo preservarse el lóbulo superficial

de la parótida, evitando la aparición de defectos estéticos y del síndrome de Frey ^{47,48}.

Saussez favorece también la vía transoral, mencionando el caso de un quiste de segundo arco branquial reseado mediante este abordaje. Argumenta que si el tumor está medial a los grandes vasos, se evita la disección y posible lesión de los mismos al operar por vía transcervical ⁴⁹. Betka en 2010 opera 23 pacientes por esta vía con tumores benignos mediales al paquete carotideo, sin ninguna recurrencia tras un seguimiento amplio ⁵⁰. Dimitrijevic es un defensor también de este abordaje en su serie, comentando que no presentó ningún caso de recidiva en 13 pacientes ⁵. Ducic en 2006 lo emplea incluso para resección de tumores en el compartimiento superior tanto pre como retroestíleo, solo o en combinación con una incisión cervical con el fin de evitar hacer una mandibulotomía ⁵¹.

1.4.2 ABORDAJE TRANSCERVICAL

Morfit en 1955 describe por primera vez un abordaje transcervical para la resección de lesiones parafaríngeas a través de una submaxilectomía y enucleación del tumor. Actualmente la resección de la glándula no es realizada por todos los autores, pero puede tratarse de una maniobra que mejora la exposición del campo. En general, preservar la submaxilar permite proteger con mayor seguridad la rama marginal del nervio facial. La técnica actual es descrita en detalle en los trabajos de Chang, Sheahan y Horowitz. Se inicia con una incisión oblicua aproximadamente a tres centímetros por debajo de la mandíbula. Se procede a levantar el colgajo músculoaponeurótico superficial

identificando la submaxilar (Figura 1.35). Tomando como referencia el borde anterior del esternocleidomastoideo se ubica el vientre posterior del digástrico, el nervio espinal y el componente más lateral del diafragma estíleo: el músculo estilohioideo. Dependiendo del tamaño del tumor, este último puede encontrarse más o menos comprimido y desplazado. A continuación pueden encontrarse los nervios lingual e hipogloso, y la arteria facial que según la exposición obtenida puede hacerse necesario ligarla. Con una tracción adecuada que lleve anteriormente el ángulo mandibular y el digástrico y posteriormente el esternocleidomastoideo puede iniciarse la disección del tumor y su extracción. Es recomendable una disección extracapsular manteniendo un margen de tejido alrededor del tumor para reducir la posibilidad de recurrencias en casos de adenomas pleomorfos. Tras lavar con suero salino templado se procede al cierre por planos sobre un drenaje^{1,52-54}.

Es posible también extender el abordaje mediante la sección del digástrico y/ o los músculos estíleos para acceder en especial al espacio retroestíleo con mayor facilidad. En algunos casos llega a ser incluso necesaria la resección de la apófisis estiloides, previa disección de las inserciones musculoligamentarias en su extremo y amputación distal con una pinza de Kerrison, teniendo en cuenta la cercana relación que tiene con la carótida interna y la yugular interna. La tracción anterior de la mandíbula tras la sección del ligamento estilomandibular es otra maniobra que puede optimizar el espacio. Este engrosamiento de fascia es en la mayoría de los casos el mayor obstáculo para la disección y extracción tumoral. Su división debe realizarse lo más cerca posible al borde posterior del ángulo mandibular para limitar la posibilidad de lesiones al nervio facial y la carótida externa^{1,54-56}. Recalamos que estas

medidas adicionales no son necesarias en todos los casos y que la decisión de su adición al abordaje se realiza según las condiciones anatómicas intraoperatorias. Deben en cualquier caso encontrarse dentro del armamentario del cirujano pues pueden aumentar de forma importante la exposición y facilitar la disección con mínimas repercusiones funcionales en el postoperatorio.



FIGURA 1.35. Abordaje transcervical. Exposición y acceso al espacio parafaríngeo tras movilización de la glándula submaxilar y ligadura de la arteria facial. Modificado de Myers⁵⁷.

1.4.3 ABORDAJE TRANSPAROTIDEO

El abordaje exclusivamente transparotídeo está indicado para tumores originados en el lóbulo profundo de la glándula parótida, con el fin de asegurar el control y la preservación de las ramas del nervio facial. Es el segundo abordaje mas empleado en las series de nuestra revisión bibliográfica, usándose en promedio global en el 39% de los casos, llegando en algunos trabajos a representar la mitad de los abordajes.

La intervención inicia con una incisión de Blair, la disección y levantamiento del colgajo cutáneo y la identificación del pointer del cartílago tragal así como de las inserciones proximales del esternocleidomastoideo y el vientre posterior del digástrico. El tronco del facial se identifica a partir de las tres referencias anteriores y se procede a continuación a realizar una parotidectomía superficial tradicional (Figura 1.36). Las ramas disecadas del facial se liberan del tejido parotídeo subyacente para permitir la visualización y disección del tumor del lóbulo profundo. Al igual que en el abordaje transcervical, la exposición puede mejorarse con la tracción anterior de la mandíbula o la sección de la apófisis estiloides. Se cierra por planos dejando un drenaje en el lecho quirúrgico ^{1,58}.

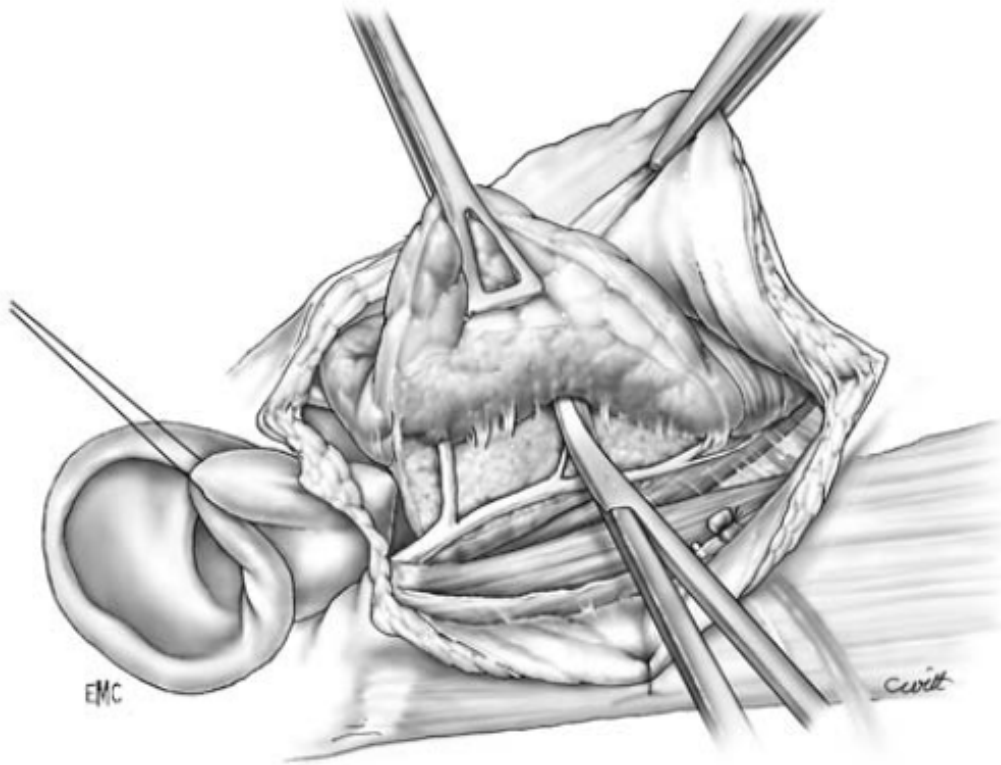


FIGURA 1.36. Abordaje transparotídeo. Identificación del tronco del facial y sus primeras divisiones. Modificado de Makeieff ⁵⁹.

1.4.4 ABORDAJE CERVICOPAROTIDEO

Olsen y Stell describen el abordaje cervicoparotídeo iniciando con una extensión cervical inferior de la incisión de Blair de parotidectomía. Las porciones inferior y posterior de la parótida se separan del esternocleidomastoideo, de la porción cartilaginosa del conducto auditivo externo y del vientre posterior del digástrico. Se identifica el tronco del nervio facial, con la opción de identificar la división inferior del mismo. La retracción del esternocleidomastoideo y en ocasiones la resección de los ganglios linfáticos supraespinales permiten la identificación de los pares bajos y los grandes vasos. La disección continúa en la misma forma descrita para el

abordaje transcervical. El acceso al espacio parafaríngeo se completa hacia la zona retroestílea, como ha sido ya expuesto, con la sección del digástrico y de los músculos y ligamentos que componen el ramillete de Riolo (Figura 1.37). Este último paso, en combinación con la resección de la apófisis estiloides en algunos casos, es el que confiere mayor versatilidad y aplicabilidad a este abordaje.

Según Olsen, este abordaje puede usarse para todos los tumores preestíleos y algunos retroestíleos como neurinomas y paragangliomas pequeños. En su serie, lo emplea para resecar el 80% de las lesiones. El autor sostiene que la principal ventaja de este abordaje es la identificación del tronco del nervio facial, que reduce la posibilidad de lesiones, y en este postulado se encuentra también de acuerdo Hughes en su trabajo ^{1,27}. No es necesaria, de acuerdo con Olsen y con Presutti la realización de una parotidectomía total ni superficial completa, salvo en algunos casos de tumores en dumbbell. Por el contrario, Khafif y Bozza son partidarios de realizar una parotidectomía superficial siempre que se emplee este abordaje ^{3,21,60}.

Este abordaje es válido para lesiones que impliquen al nervio facial, incluyendo lesiones del lóbulo profundo de la parótida y de glándulas menores. Puede también usarse para tumores retroestíleos en las zonas media y alta, así como para algunos tumores malignos específicos. En total, en la revisión de Riffat, es usado en el 27% de los casos, y en el 32% de nuestras series revisadas.

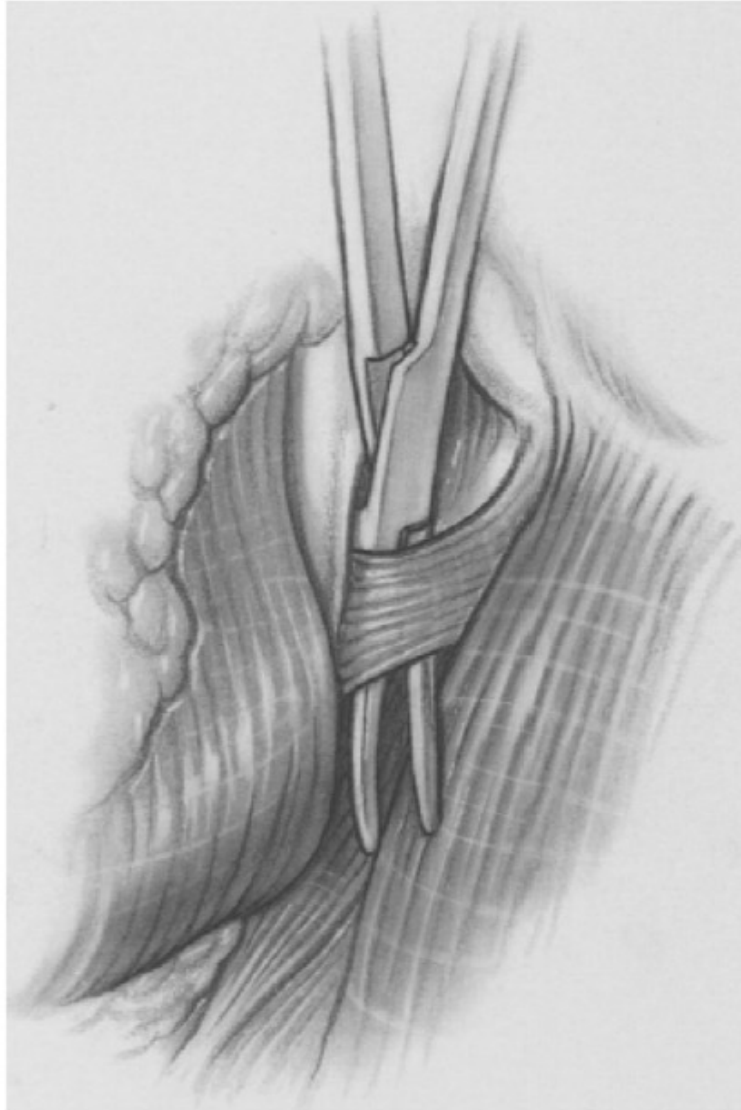


FIGURA 1.37. Sección del ligamento estilomandibular como maniobra para permitir la tracción anterior de la mandíbula y facilitar el acceso al espacio retroestíleo. Tomado de Mydlarz ⁵⁸.

1.4.5 ABORDAJE INFRATEMPORAL

Los abordajes de fosa infratemporal descritos por Fisch en 1983 ofrecen una vía de acceso amplia al espacio parafaríngeo a costa de mayor morbilidad y posibilidad de secuelas que en los abordajes descritos hasta ahora. Según Shahinian están indicados primordialmente en tumores que se centren en la zona superior del espacio retroestíleo (Tipo A - B) y aquellos que tengan extensiones más anteriores con extensa afectación de la base del cráneo (Tipo C - D) ⁶¹.

El abordaje tipo A es más frecuentemente empleado para paragangliomas yugulares, permitiendo el control completo del tumor mediante una mastoidectomía radical, una petrosectomía subtotal y un tiempo cervical para el control distal. La incisión inicial es retroauricular, con una prolongación cervical hasta el hioides. Puede extenderse superiormente de forma opcional para incluir el músculo temporal en caso de ser necesario para sellar la cavidad resultante. La disección inicia en dirección anterior diseñando un colgajo músculoperióstico de base anterior, a la altura del CAE cartilaginoso. Tras la sección del conducto se continúa hasta llegar a la región parotídea y el ángulo mandibular ⁶².

Una vez completada esta exposición inicial se procede al cierre del CAE, reseca una parte del cartílago y evirtiendo la piel hacia afuera. Se sutura con puntos discontinuos de sutura reabsorbible y se regresa a su posición original para después ser reforzada con el colgajo perióstico creado previamente. A continuación se reseca la piel del conducto óseo, la

membrana timpánica, el martillo y el yunque, eliminando cualquier posible resto epidérmico.

Durante el tiempo cervical debe identificarse el tronco del facial y diseccionar las primeras ramas, separándolo de sus adherencias al lóbulo profundo para mantener al mínimo la tensión sobre el mismo a la hora de realizar la transposición. La atención se dirige a continuación a la disección del borde anterior del esternocleidomastoideo y el vientre posterior del digástrico para identificar los pares craneales bajos. La sección proximal del digástrico permite la exposición completa del diafragma estíleo y mejora la visualización y la posterior ligadura de la carótida externa y la yugular interna.

La intervención sigue con una mastoidectomía radical completa con la ceración de un canal óseo desde el ganglio geniculado hasta la parótida para recibir al nervio tras su transposición. A continuación se esqueletiza el nervio facial en 180° en su porción mastoidea y 270° en su porción timpánica. Es recomendable mantener un manguito de tejido alrededor del nervio a nivel del agujero estilomastoideo para permitir la manipulación segura. El facial se recoloca en el canal previamente labrado y se fija con suturas al tejido parotídeo.

La apófisis estiloides se secciona retrayendo inferiormente todo el ramillete estíleo para completar la exposición vascular en la base del cráneo. El tiempo de fresado se completa con la resección del hueso timpánico y la exposición completa del seno sigmoideo y el tumor. La ligadura del seno y la yugular interna permiten la disección y movilización final del tumor. La cavidad

resultante debe ser sellada, generalmente con un colgajo de rotación del músculo temporal. Se sutura por planos y se dejan drenajes aspirativos ^{61,62}.

El abordaje tipo B permite el acceso a las porciones horizontal y vertical de la carótida interna, al clivus bajo y al ápex petroso. Puede aplicarse para cordomas y quistes epidemoides de la punta del peñasco. Shahinian encuentra escasas sus posibles aplicaciones a la resección de tumores parafaríngeos por tratarse de un abordaje mas posterior que los tipos C y D ⁶¹.

El abordaje tipo C extiende anteriormente el área cubierta por los dos anteriores, permitiendo llegar a la fosa pterigomaxilar, la nasofaringe, los senos maxilar y esfenoidal. La incisión puede hacerse pre o retroauricular, en ambos casos con el cierre del CAE en la misma forma que el abordaje tipo A. El tronco del nervio facial es identificado en su origen, y disecado hasta aproximadamente la segunda división. Posteriormente se identifica y expone el arco zigomático, realizando osteotomías en sus extremos. El fragmento resultante se pedicula hacia abajo sobre la inserción del masetero. El músculo temporal es liberado de sus inserciones superiores y reflejado también inferiormente. A continuación se realiza una petrosectomía subtotal dejando esqueletizado el nervio facial. La disección continúa fresando la fosa glenoidea, la base de la fosa media y las láminas medial y lateral de la apófisis pterigoides previa desinserción de los músculos pterigoideos y ligadura de la arteria meníngea media y la rama mandibular del trigémino. Con estas maniobras queda completa la exposición del espacio parafaríngeo superior para continuar con la resección tumoral. A la hora de cerrar, se repone el arco zigomático y se rellena la cavidad con el músculo temporal pediculado ⁶¹.

El abordaje tipo D incluye la misma exposición de la fosa pterigomaxilar y rinofaringe, sin llevara a cabo la petrosectomía y el cierre del CAE, por lo que el campo es algo más limitado ⁶¹.

1.4.6 ABORDAJES PREAURICULARES

La vía preauricular infratemporal fue descrita por Sekhar en 1987 ⁶³ y permite un amplio acceso desde el clivus hasta la órbita lateral, con un tiempo neuroquirúrgico opcional dependiendo de la extensión de la lesión. Comparte varios de los pasos del abordaje tipo C-D de Fisch, incluyendo en inicio con una incisión preauricular amplia, la disección del facial y la exposición del campo mediante la osteotomía zigomática y la reflexión inferior del músculo temporal. Añade, tras la luxación de la ATM o eventual condilectomía si es necesaria, una craneotomía con despegamiento dural amplio, un tiempo cervical para la identificación y seguimiento de los pares bajos y el fresado del ala mayor del esfenoides. La disección y fresado de la carótida intrapetrosa permiten un mejor acceso al clivus en caso de ser necesario. El volumen y la localización tumoral determinan la extensión necesaria, pudiendo en algunos casos combinar el abordaje descrito con un acceso frontal para aquellos casos en los que haya compromiso adicional de fosa craneal anterior ⁶⁴.

1.4.7 MANDIBULOTOMIAS

En general, Olsen considera que la mandibulotomía en cualquiera de sus variantes no es necesaria en más del 10% de los casos, reservándose para tumores malignos o tumores benignos de gran tamaño que se extiendan hacia espacios adyacentes ¹. Existen sin embargo series como las de Bozza y Shahab que emplean abordajes transmaxilares en el 42% y 31% de los pacientes, respectivamente^{6,21}.

Las indicaciones de mandibulotomía, descritas según Caldarelli, Ulku, Pensak, Zhi, y Miller incluyen la ampliación de los abordajes tradicionales en casos de tumores en los que se sospeche malignidad, tumores muy grandes (mayores de 8 centímetros según Miller) o muy vascularizados y aquellos en los que se requiera un control distal de la carótida interna y cerca a la base del cráneo ^{19,25,26,65,66}. Cassoni y Metgudmath consideran que la morbilidad asociada a la mandibulotomía es inaceptable para tratar patología principalmente benigna, y consideran que el tamaño tumoral no debería ser una indicación para realizarlas. Metgudmath realizó la resección de un tumor de 11x9x9 cms por vía exclusivamente transcervical ^{67,68}.

Existe una gran variedad de mandibulotomías susceptibles de ser realizadas para ampliar un abordaje al espacio parafaríngeo. El objetivo de cada técnica es el de reducir la disfunción del nervio alveolar inferior, limitar la entrada a la cavidad oral, facilitar el cierre y la osteosíntesis y mejorar en la mayor medida posible el acceso al tumor ¹.

Una de las más comunes es la osteotomía paramediana o "mandibular swing", en la que se empieza con una incisión del labio inferior, se efectúa la osteotomía justo anterior al agujero mentoniano para proteger el nervio homónimo. La incisión se extiende posteriormente a través del suelo de la boca hasta llegar al pilar amigdalino anterior, preservando el nervio lingual y el hipogloso. Finalmente, la mandíbula puede ser traccionada lateralmente tras seccionar el ligamento estilomandibular ^{21,23,69}. Para Olsen, este abordaje está indicado para todos los tumores vasculares que se extienden hacia la porción superior del espacio parafaríngeo o aquellos que rodeen la carótida cerca a su foramen. En el caso de tumores malignos, se emplea cuando hay invasión de la base del cráneo o los cuerpos vertebrales.

Las principales desventajas argumentadas en contra de esta técnica son la secuela estética de la incisión en línea media del labio inferior, las eventuales apariciones de maloclusión dental y la excesiva tracción sobre la articulación temporomandibular. Aun así, para Kolokythas sigue siendo la mejor opción para tumores grandes, de ubicación superior o en los que se sospeche malignidad ⁷⁰⁻⁷².

Teng y Jugenhuelsing, en trabajos separados, han descrito una variante que evita la incisión del labio, pues la mandíbula se aborda desde la cervicotomía, disecando por debajo del periostio para llegar al sitio de la mandibulotomía. En ambas técnicas se evita además la incisión del suelo de boca. La diferencia entre ambas es que la disección se limita a la cara anterior en la técnica de Teng, mientras que en la de Jungehuelsing se añade una disección subgingival de la zona. El resultado estético y funcional es satisfactorio a costa del sacrificio de la amplitud de exposición. La tracción

mandibular se hace en sentido lateral impartiendo además algo de rotación superior, aplicando una excesiva distracción sobre la articulación ^{73,74}.

Son también frecuentes las osteotomías realizadas en la rama ascendente de la mandíbula. Las ventajas propuestas para estas técnicas son menor riesgo de maloclusión, protección del alveolar inferior y menor afectación postoperatoria de la articulación temporomandibular. Bianchi propone una única osteotomía subcondilar que permite la tracción anterior y lateral del arco mandibular. Zitsch y Chen presentan trabajos donde describen una mandibulotomía vertical posterior a la línula y a la entrada del nervio alveolar inferior. Se realiza desde el punto más inferior de la escotadura sigmoidea hasta el ángulo mandibular. El segmento posterior mantiene sin tensión la articulación, mientras que la porción anterior es desplazada de forma similar a la propuesta por Bianchi ⁷⁵⁻⁷⁷.

Si la exposición conseguida no es suficiente con una mandibulotomía, Kolokythas propone la realización de una segunda osteotomía que respeta el alveolar inferior y evita la incisión labial. La combinación que propone es una mandibulotomía paramediana anterior al foramen mentoniano mas una división subsigmoidea horizontal ^{70,71}.

Lazaridis propone de forma similar la combinación de una osteotomía paramediana con una subcondilar, dejando como opción la adición de una coronoidectomía para mejorar la movilidad del segmento si es necesario. Tampoco considera necesaria la incisión labial ^{72,78}. Las desventajas principales que encuentra Zitsch en las técnicas de doble osteotomía son la

eventual necesidad de entrar a la cavidad oral y el aislamiento de un gran segmento avascular de mandíbula ⁷⁶.

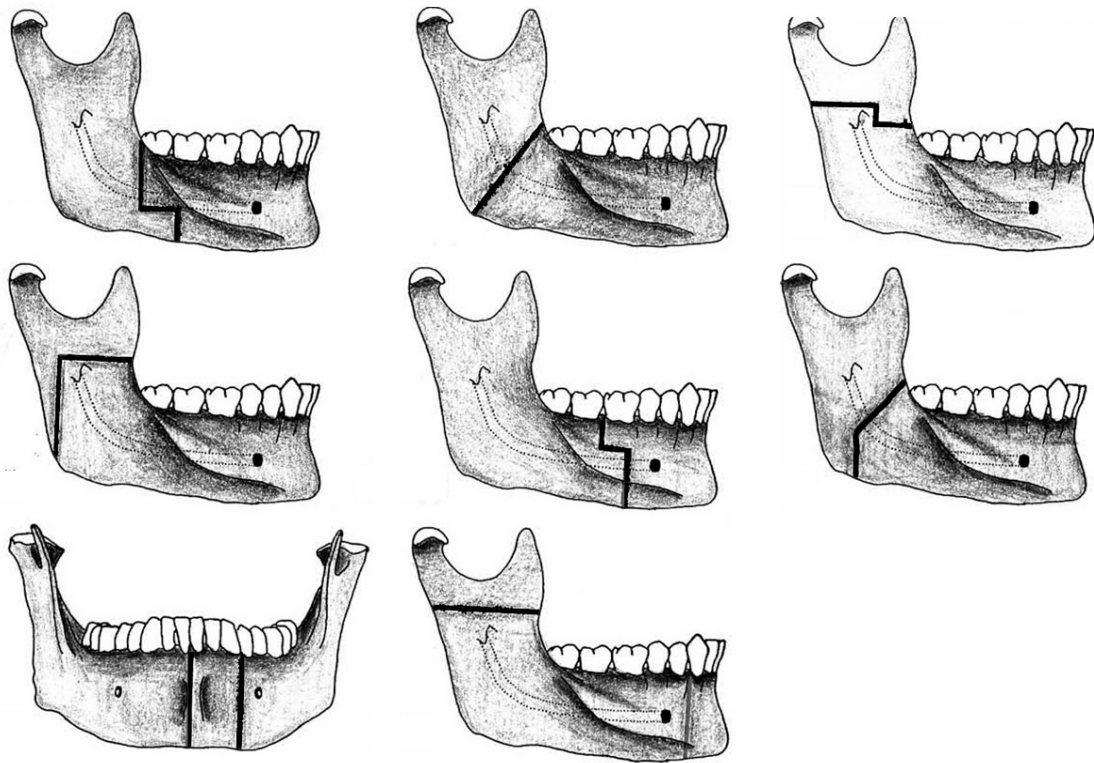


FIGURA 1.38. Diferentes tipos de mandibulotomía. Modificado de Lazaridis. Puede observarse por transparencia el trayecto del nervio alveolar inferior en relación con cada osteotomía.

1.4.8 NUEVOS ABORDAJES

Es apenas natural que con los frecuentes avances tecnológicos en medios de apoyo a la cirugía de cabeza y cuello se busquen formas de aplicar las nuevas técnicas a la intervención de una zona anatómicamente compleja como es el espacio parafaríngeo. Solo recientemente empiezan a publicarse series cortas que destacan las posibles aplicaciones de la cirugía robótica y la cirugía

endoscópica para complementar el abanico de técnicas disponibles en la resección de lesiones en el anatómicamente complejo espacio parafaríngeo, aspirando a reducir cada vez más la morbilidad y secuelas estéticas postquirúrgicas. Exponemos a continuación las primeras aplicaciones y posibles indicaciones de estas tecnologías.

1.4.8.1 CIRUGIA ROBOTICA TRANSORAL

El primer trabajo sobre la aplicación de la cirugía robótica transoral en el espacio parafaríngeo fue publicado en 2010 por O'Malley. Desde entonces, según una revisión de la literatura publicada por Chan en 2014, han sido operados 44 pacientes con esta técnica, con un tamaño tumoral medio de 4,7 cms ⁷⁹.

Arshad presenta 3 casos, incluyendo un carcinoma adenoide quístico, y realiza una descripción general de la técnica utilizada. El sistema empleado es el DaVinci S, único aprobado hasta el momento por la Food and Drug Administration de Estados Unidos para esta aplicación. El sistema consta de una consola de control donde se sitúa el cirujano, la unidad activa del robot, equipada con brazos articulados que pueden acoplarse a los instrumentos disponibles, y una torre de visualización. Se precisa de un ayudante en el campo para aspiración y retracción ⁸⁰.

Tras la colocación de un abre bocas de Crown-Davis o el de Feyn-Kastenbauer (especialmente indicado para cirugía robótica transoral) y una óptica de 0° o 30°, se equipan los brazos del robot con un disector de Maryland y un cauterio monopolar. La disección se hace a través del músculo constrictor

superior de la faringe, siempre anterior y medial al diafragma estíleo, manteniendo control visual sobre la carótida interna. Una vez liberado el tumor de sus adherencias, el ayudante lo extrae por vía transoral, se realiza hemostasia y sutura de la incisión ⁸⁰. Lee emplea una óptica de 30° para acceder a los márgenes tumorales superior y lateral con mayor comodidad. Realiza también una amigdalectomía previa como complemento a la técnica de Arshad ⁸¹.

Este abordaje mínimamente invasivo presenta las mismas ventajas atribuidas al abordaje transoral, en la medida que evita una incisión cervical y la posterior cicatriz, y evita el riesgo de lesión de los pares craneales, especialmente el facial ⁸².

Una desventaja potencial es la falta de retroalimentación táctil, que para algunos autores se ve compensada por la visión magnificada en 3D que el sistema DaVinci permite. Para solventar este problema, O'Malley combina la disección robótica con disección roma manual proporcionada por el ayudante. Adicionalmente, se encuentra el problema del espacio de trabajo limitado y la falta de protección para la carótida externa ^{79,80,82}.

Otro aspecto siempre importante a la hora de plantear la cirugía robótica es el tiempo quirúrgico total y sobre todo, el tiempo de preparación y montaje del campo. Lee menciona un tiempo de preparación entre 7 y 17 minutos, con un tiempo quirúrgico entre 90 y 133 minutos. Arshad presenta un tiempo medio de resección de 16 minutos, sin especificar el tiempo de montaje y preparación. Este dato contrasta con el presentado por O'Malley, quien da un tiempo total medio de 3 horas y 23 minutos ⁸⁰⁻⁸².

En cuanto a las complicaciones e incidencias quirúrgicas, la revisión de Chan resalta que no se han producido lesiones neurovasculares ni casos de trismus en ninguno de los 44 pacientes. Presenta el problema de ruptura capsular y fragmentación del tumor en el 31% de los casos, tasa que es desde nuestro punto de vista inaceptablemente alta teniendo en cuenta que la gran mayoría de tumores incluidos en esta revisión son adenomas pleomorfos. Sin embargo, con un seguimiento medio de 18 meses no se han documentado recurrencias. Eisele recomienda precaución en este aspecto, y prefiere considerar la indicación de cirugía robótica para tumores de origen no salival. Hacen falta, desde luego, trabajos con mayor tiempo de seguimiento para determinar el verdadero impacto de estas roturas capsulares sobre el resultado de la resección ^{79,83}.

En general, los tumores que han sido resecados hasta el momento por esta vía son todos de localización preestílea, pues el acceso a espacios posteriores es arriesgado por vía transoral. Park ha llegado a realizar una resección de apófisis estiloides por síndrome de Eagle en tres pacientes, dejando abierta la puerta para un eventual camino al espacio retroestíleo ⁸⁴.

Como contraindicaciones para esta técnica, Arshad y Rinaldi enumeran la previsión de una exposición deficiente por apertura oral limitada o rigidez de la columna cervical y el compromiso de la carótida por parte del tumor. La presencia de un tumor maligno no es para este autor una contraindicación, pues Arshad en su serie ha resecado un carcinoma adenoide quístico sin recidivas tras seis meses de seguimiento ^{80,85}.

1.4.8.2 CIRUGIA ASISTIDA POR ENDOSCOPIO

La cirugía endoscópica también se ha aplicado recientemente en la resección de estos tumores, con diferentes vías de entrada al campo quirúrgico. Beswick describe un abordaje transcervical asistido con endoscopios de 0° y 30°, y ayudado con un sistema de navegación guiado por TC. Este abordaje permite una incisión cutánea de menor tamaño y aporta la mejor visualización con la óptica de 30° del polo superior del tumor, especialmente en los casos que se encuentran en contacto con la base de cráneo⁸⁶.

Iseri emplea endoscopios de 0°, 30° y 45° para complementar el abordaje transoral en la disección de las caras superior y lateral, que tradicionalmente se hace a ciegas. Propone que la asistencia endoscópica puede permitir la resección de tumores más grandes que los usualmente resecados por este abordaje⁸⁷.

Por último, Chan propone una vía transvestibular, con entrada a través de la mucosa yugal entre la tuberosidad maxilar y la rama ascendente mandibular, teniendo esta última como límite externo de la disección. El músculo pterigoideo medial se divide y se cauterizan las venas del plexo pterigoideo, lo que permite seguir los nervios lingual y alveolar inferior a la base del cráneo. Es necesario el uso de un espéculo nasal autoestático tipo Killian para mantener un corredor para el instrumental. En este trabajo se emplea la técnica para la resección de lesiones benignas y toma de biopsias. Faltan datos en el artículo acerca del tamaño de los tumores resecados, y si fue posible una disección extracapsular⁸⁸.

JUSTIFICACION DEL ESTUDIO

2. JUSTIFICACION DEL ESTUDIO

Los tumores del espacio parafaríngeo son relativamente infrecuentes en la práctica clínica. Corresponden aproximadamente al 0,5% de la patología tumoral de la región de cabeza y cuello, presentándose en pacientes de todas las edades. En su gran mayoría se trata de neoplasias benignas, aunque debido a la ubicación cercana a la base de cráneo y estructuras neurovasculares pueden por sí mismas producir alteraciones funcionales, o bien estas pueden presentarse como consecuencia del tratamiento quirúrgico^{1,7}.

Debido a su baja incidencia y la complejidad inherente a su diagnóstico y tratamiento, las series publicadas son relativamente pocas, reflejando la experiencia concentrada en centros especializados. Bajo esta premisa cobra especial relevancia la presentación y estudio de una serie con un importante número de casos y amplio seguimiento, que pone de manifiesto la intención de esquematizar unas líneas generales para el diagnóstico y tratamiento de estos tumores.

OBJETIVOS

3. OBJETIVOS

1. Establecer los datos epidemiológicos generales y la clínica global de presentación de los pacientes con tumores del espacio parafaríngeo.

2. Determinar el papel y el rendimiento diagnóstico que tienen las técnicas de imagen y biopsia en el estudio de estos pacientes.

3. Describir los abordajes quirúrgicos empleados en los casos presentados y adicionalmente proyectar una sistematización de las indicaciones para cada uno de ellos.

4. Detallar la incidencia de complicaciones durante el seguimiento postoperatorio.

5. Analizar los casos de recurrencias en tumores benignos y la supervivencia y evolución en casos de tumores malignos.

MATERIAL Y METODOS

4. MATERIAL Y METODOS

4.1 MATERIAL

4.1.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

Observacional longitudinal retrospectivo

4.1.2 POBLACION, AMBITO Y PERIODO DE ESTUDIO

Se seleccionaron pacientes diagnosticados de lesiones del espacio parafaríngeo en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico San Carlos, o derivados de otros centros para su estudio y tratamiento, en el periodo comprendido entre enero de 1984 a diciembre de 2013.

4.1.3 CRITERIOS DE INCLUSION

Se emplearon los siguientes criterios de inclusión en el estudio:

- Pacientes con tumoraciones benignas o malignas primarias del espacio parafaríngeo.
- Pacientes que han sido sometidos a tratamiento quirúrgico o seguimiento por lesiones del espacio parafaríngeo.
- Pacientes de cualquier edad y sexo

4.1.4 CRITERIOS DE EXCLUSION

Se emplearon los siguientes criterios de exclusión:

- Pacientes con lesiones metastásicas provenientes de otra región anatómica
- Pacientes con patología originada en espacios adyacentes con extensión al espacio parafaríngeo
- Compromiso del espacio parafaríngeo por entidades infecciosas agudas o crónicas.
- Pacientes cuyo tratamiento quirúrgico se ha realizado únicamente en otro centro.
- Pacientes con tumoraciones parafaríngeas tratadas exclusivamente con quimioterapia o radioterapia.

4.2 METODOS

4.2.1 RECOGIDA DE DATOS

Se identificaron los pacientes a incluir en el estudio por medio de la revisión sistemática de los registros de partes de quirófano de las fechas señaladas, así como datos recogidos por el servicio de Radiodiagnóstico del Hospital.

Posteriormente se revisaron las historias clínicas de cada paciente, con documentación completa de la atención prestada por el Servicio de Otorrinolaringología, pruebas de imagen en formato impreso, informes del servicio de Radiodiagnóstico, informes de Anatomía Patológica, descripciones

quirúrgicas, evolutivos de estancia intrahospitalaria y seguimiento en consultas externas.

Así mismo, la recogida de información se complementó en cada caso con los datos disponibles en el sistema informático del Hospital, específicamente estudios de imagen e informes de los mismos en formato digital e informes de alta.

La información recopilada se consignó en una base de datos en Microsoft Excel diseñada específicamente para el estudio.

4.2.2 VARIABLES EVALUADAS

DATOS DE FILIACION:

Numero de Historia Clínica

SEXO

FECHA NACIMIENTO

EDAD AL DIAGNÓSTICO

DATOS CLINICOS:

ANTECEDENTES PATOLOGICOS

ANTECEDENTES QUIRURGICOS

LADO DE LA LESION

MOTIVO DE CONSULTA

SINTOMAS (codificado como):

MASA (Si/No)

DISFAGIA (Si/No)

SENSACION CUERPO EXTRAÑO (Si/No)

DISFONIA (Si/No)

DOLOR FACIAL (Si/No)

OTALGIA (Si/No)

INCIDENTAL (Si/No)

OTROS

TIEMPO DE EVOLUCION

EX FISICA (codificado como):

MASA CERVICAL (Si/No)

DESPLAZAMIENTO FARINGEO (Si/No)

TRISMUS (Si/No)

ALTERACION NEUROLOGICA

ABOMBAMIENTO RINOFARINGEO (Si/No)

OTROS

ESTUDIO RADIOLOGICO

MODALIDAD DE ESTUDIO (TC/RMN/AMBOS)

UBICACIÓN (PREESTILEO/RETROESTILEO)

DUMBBELL (SI/NO)

DIMENSIONES EN CENTIMETROS

DISTANCIA A LA BASE DEL CRANEO EN MILIMETROS

DESPLAZAMIENTO CAROTIDA (ANTERIOR/POSTERIOR/ ANTEROMEDIAL/
ANTEROLATERAL/ POSTEROMEDIAL / POSTEROLATERAL)

DESPLAZAMIENTO YUGULAR (ANTERIOR/POSTERIOR/ ANTEROMEDIAL/
ANTEROLATERAL/ POSTEROMEDIAL / POSTEROLATERAL)

EMBOLIZACION/ARTERIOGRAFIA (SI/NO)

FECHA EMBOLIZACION

MATERIAL DE EMBOLIZACION

TRATAMIENTO

TRATAMIENTO (OBSERVACION/CIRUGÍA)

ABORDAJE QUIRURGICO (TRANSCERVICAL / TRANSPAROTIDEO /
CERVICOPAROTIDEO / PREAURICULAR / TRANSORAL / FISCH-A)

MANDIBULOTOMIA (SI/NO)

FECHA CIRUGIA

ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

BIOPSIA (SI/NO)

RESULTADO BIOPSIA

HISTOLOGIA (BENIGNO/ MALIGNO)

DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLOGICO

COMPLICACIONES

COMPLICACIONES PERIOPERATORIAS

SECUELAS NEUROLOGICAS

VII (SI/NO)

X (SI/NO)

XII (SI/NO)

SINDROME DE HORNER (SI/NO)

IX (SI/NO)

SINDROME DE FREY (SI/NO)

OTROS

SEGUIMIENTO

RECIDIVA (SI/NO)

FECHA RECIDIVA

TRATAMIENTO

REINTERVENCION (SI/NO)

FECHA DE REINTERVENCION

ABORDAJE QUIRURGICO (TRANSCERVICAL / TRANSPAROTIDEO /
CERVICOPAROTIDEO / PREAURICULAR / TRANSORAL / FISCH-A)

TIEMPO DE SEGUIMIENTO

EXITUS (SI/NO)

FECHA EXITUS

4.3 CONSIDERACIONES PARA EL ANALISIS:

4.3.1 DATOS CLINICOS

Se recogen los signos y síntomas encontrados en la primera aproximación clínica al paciente, así como el tiempo de evolución de los síntomas. Es de especial importancia el registro de cualquier déficit o alteración de pares craneales en la presentación clínica.

4.3.2 ESTUDIO RADIOLOGICO

Con la colaboración del servicio de Radiodiagnóstico del Hospital se examinaron las pruebas de imagen prequirúrgicas disponibles evaluando específicamente el tamaño tumoral, patrón de desplazamiento vascular, distancia del polo superior de la lesión a la base de cráneo y aproximación diagnóstica según la apariencia radiológica. Queda consignada también bajo

este apartado la realización de embolización preoperatoria en los casos que así lo requieren.

4.3.3 ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

Todos los diagnósticos anatomopatológicas se consignan según la más reciente clasificación de la OMS, tanto en los casos en los que se ha realizado biopsia durante el estudio diagnóstico como en el análisis definitivo de la pieza quirúrgica.

4.3.4 COMPLICACIONES

Se consideran las complicaciones generales del postoperatorio inmediato y con especial detalle la nueva aparición tras la cirugía de alteraciones en pares craneales o cadena simpática cervical.

4.3.5 SEGUIMIENTO

El seguimiento de los pacientes se realiza mediante controles periódicos en la consulta externa, tanto en los casos postquirúrgicos como en los que se ha optado por observación. Estos controles incluyen exploración física detallada y realización de pruebas de imagen a intervalos variables según la patología en cuestión. La presencia de recidiva se define como la presencia de lesión de aspecto tumoral en las pruebas de imagen sin importar el tiempo transcurrido desde el tratamiento.

4.3.6 ANALISIS ESTADISTICO

Las variables cualitativas se presentan con su distribución de frecuencias. Las variables cuantitativas se resumen con su media, mediana y desviación estándar.

Las herramientas informáticas utilizadas fueron Microsoft Excel 2007 y Statistics Calculator de Statpac.

RESULTADOS

5. RESULTADOS

5.1. DESCRIPCIÓN DE LA MUESTRA

Se estudiaron en total 51 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión sin incurrir en los parámetros de exclusión. Se descartaron 3 casos de pacientes con lesiones metastásicas (carcinoma papilar de tiroides y carcinoma epidermoide) y 1 caso de tumor originado en un espacio adyacente con extensión al espacio parafaríngeo (cordoma).

5.2. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

5.2.1 EDAD Y SEXO

La muestra está constituida por un grupo de 35 mujeres (68.6%) y 16 hombres (31.3%), con una relación mujer/hombre aproximada de 2.1:1

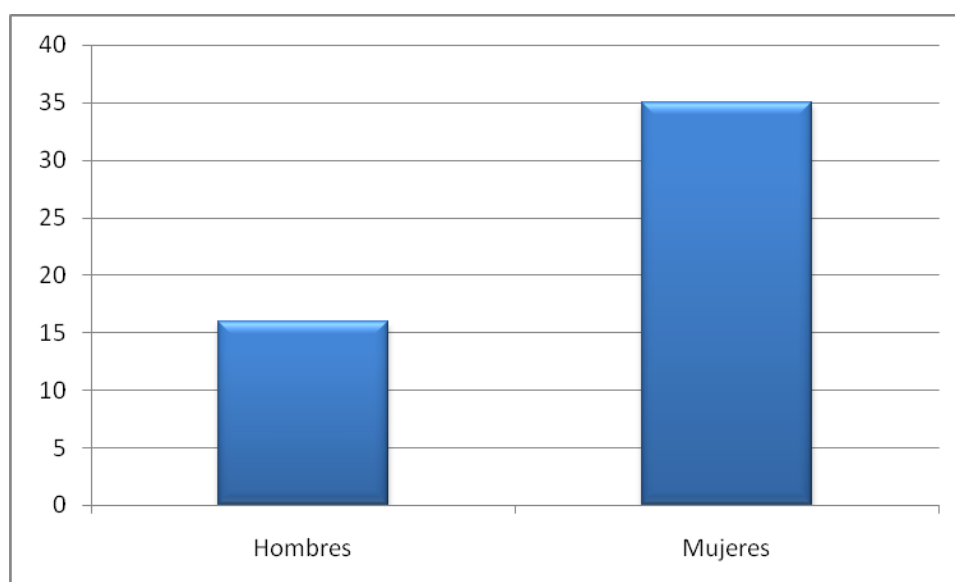


GRÁFICO 5.1. Distribución por sexos de los pacientes incluidos en el estudio

La edad al diagnóstico se presenta distribuida por décadas en el gráfico 5.2. La franja de edad en la que más se diagnosticaron tumores del espacio parafaríngeo es la cuarta década, con un 24% de los pacientes entre 31 y 40 años. La media de edad se encuentra en 42,18 años, con una mediana de 40,5 desviación estándar de 19,87 y un rango de 1 a 77 años.

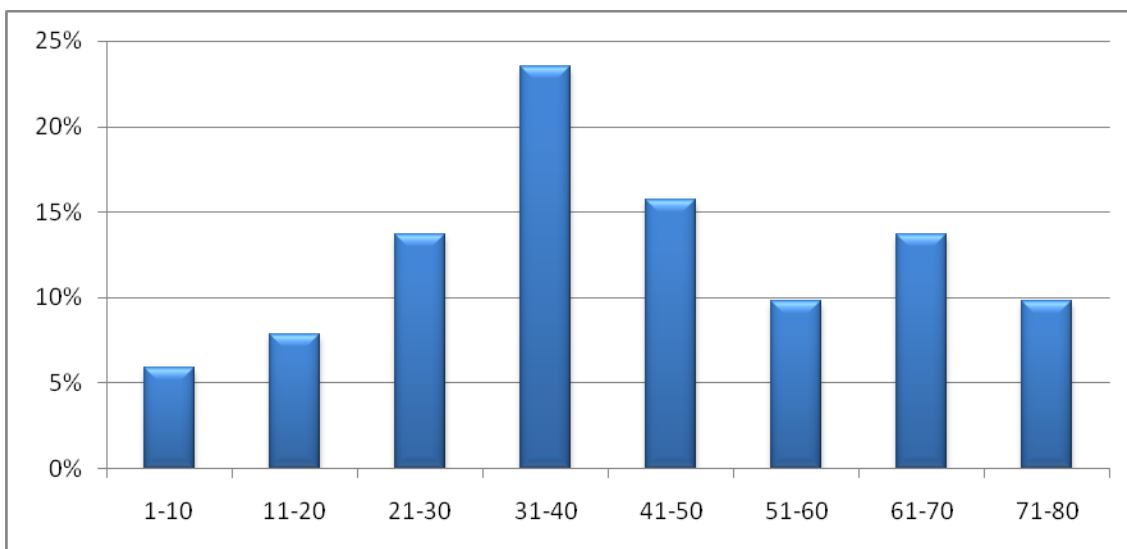


GRÁFICO 5.2. Distribución porcentual por edad agrupada en décadas al momento del diagnóstico.

5.2.2 ANTECEDENTES MÉDICOS Y QUIRÚRGICOS

Cómo se recoge en la tabla 5.1, 20 pacientes no presentaban ningún tipo de comorbilidad ni antecedente quirúrgico al momento del diagnóstico (39,2%). Dentro de las patologías médicas presentes, predomina la patología endocrinológica y cardiovascular. Cinco pacientes habían sido previamente intervenidos en otras instituciones por tumores parafaríngeos, siendo derivados a nuestro Servicio para el tratamiento de persistencia o recurrencia tumoral. Es interesante resaltar el antecedente de paraganglioma mediastínico en una de

nuestras pacientes con paraganglioma parafaríngeo, reflejando la ocasional aparición de tumores multicéntricos. En algunos casos estos se asocian a formas familiares de la enfermedad debido a alteraciones genéticas.³¹ La paciente en cuestión carecía de antecedentes familiares relacionados.

ANTECEDENTES MEDICOS	
Parálisis facial	1
Bronquitis crónica	2
Asma	1
Insuficiencia hepática	1
Hipertensión arterial	6
Dislipidemia	5
Infarto miocárdico	2
Pancreatitis	1
Hipotiroidismo	2
Fibrilación auricular	1
Diabetes mellitus	1
Psoriasis	1
Linfoma	1
ANTECEDENTES QUIRURGICOS	
Amigdalectomía	9
Adenoma pleomorfo parafaríngeo	3
Condroma parafaríngeo	1
Paraganglioma parafaríngeo	1
Quiste tirogloso	1
Paraganglioma mediastínico	1
Leiomiocarcinoma gástrico	1
Carcinoma de mama	1
NINGUNO	20

TABLA 5.1. Distribución de antecedentes médicos y quirúrgicos.

5.3. PRESENTACIÓN CLÍNICA

5.3.1 TIEMPO DE EVOLUCIÓN

El lapso transcurrido entre la aparición de los síntomas y la valoración en nuestro servicio fue especificado en 40 de las historias clínicas revisadas. En promedio pasaron 34 meses antes de la consulta en nuestro centro, con una mediana de 24 meses y un rango que se extiende desde 3 días a 20 años. La moda se reparte entre 12 y 24 meses. (Gráfico 5.3)

Analizando por separado los grupos de tumores benignos y malignos, se encuentra en los benignos una distribución que sigue la del grupo consolidado, con la moda entre 1 y 2 años, mientras que los malignos presentan la moda en 3 años, paradójicamente más tarde a pesar de tratarse de patología más agresiva. (Gráfico 5.4)

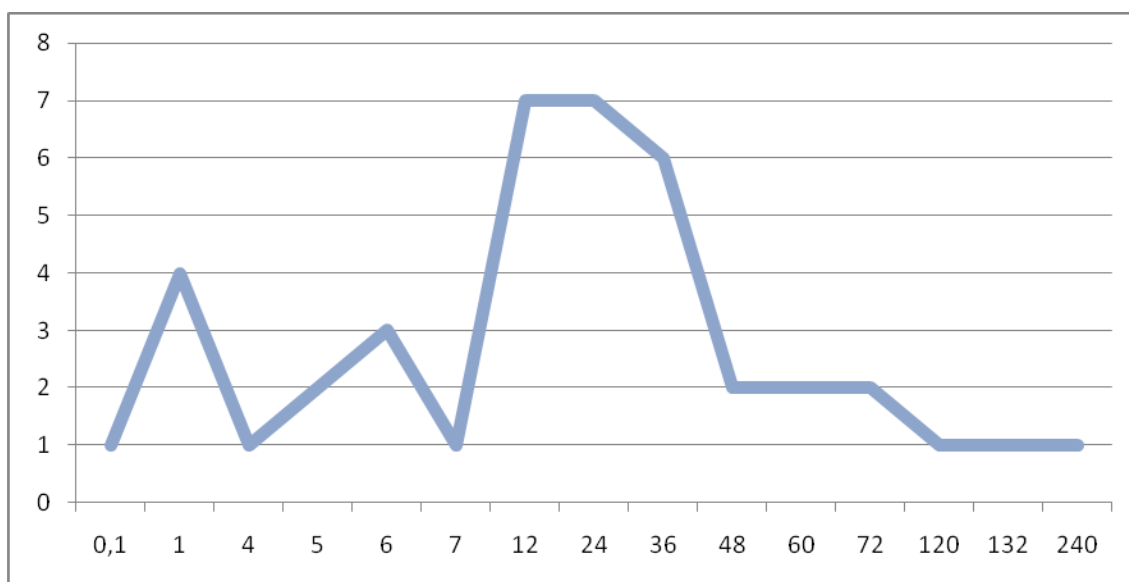


GRÁFICO 5.3. Distribución del tiempo de evolución en meses (n=40)

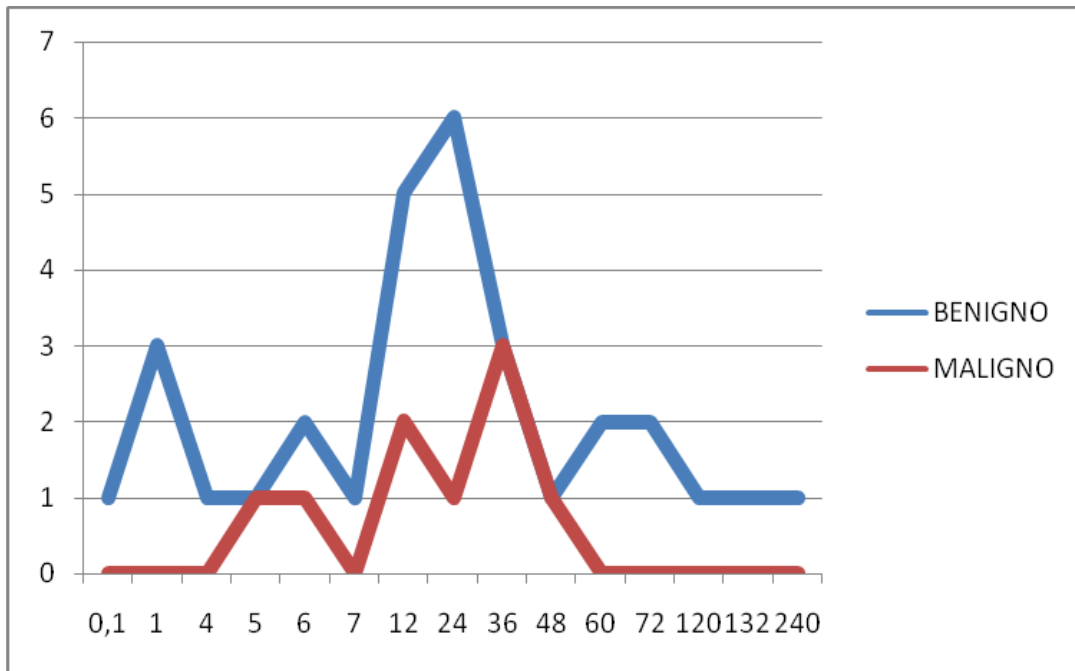


GRÁFICO 5.4. Distribución del tiempo de evolución en meses, segregada según comportamiento benigno o maligno (n=40).

5.3.2 LADO DE LA LESIÓN

La muestra estudiada incluye 22 tumores en el lado derecho y 29 en el lado izquierdo. Las series revisadas describen distribuciones comparativamente equitativas entre ambos lados.

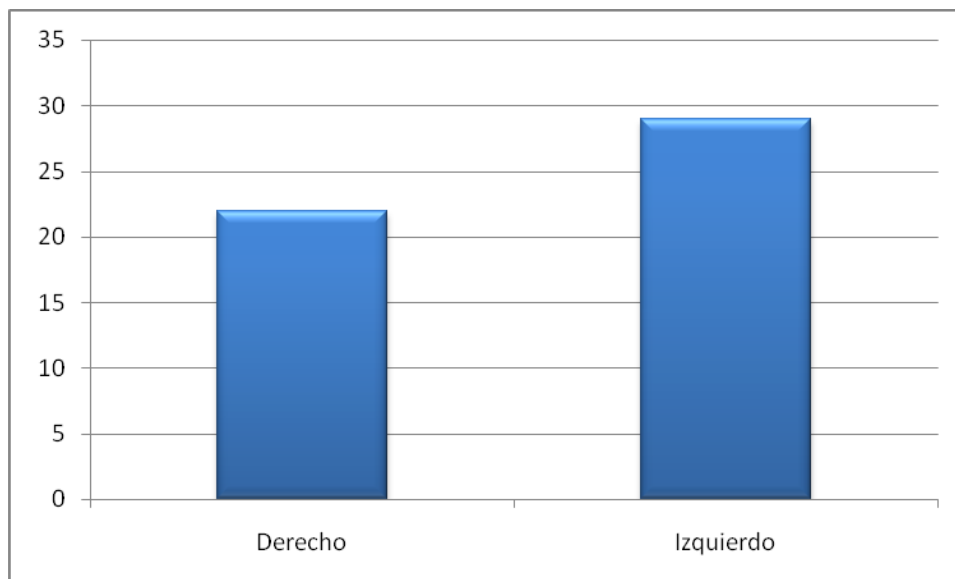


GRÁFICO 5.5. Frecuencia de los lados de localización del tumor.

5.3.3 SÍNTOMAS

Los síntomas de presentación más frecuentes fueron la sensación de masa cervical (37%) y la presencia de disfagia o sensación de cuerpo extraño al tragar (29%). Los resultados detallados se presentan en la Tabla 5.2. Ocho de los pacientes se encontraron completamente asintomáticos, y el tumor fue encontrado de forma incidental al realizar estudios de imagen por diagnósticos diferentes. Todos estos pacientes presentaban tumores benignos, mientras que los malignos produjeron síntomas en todos los casos. A pesar de haber encontrado un número equiparable de pacientes con dolor en ambos grupos, la proporción de aparición de este síntoma es mucho mayor en los tumores malignos. Dentro del apartado de "otros síntomas" fueron incluidos un paciente con cuadros sincopales de repetición al girar la cabeza, uno con sequedad de boca y dos con antecedentes de molestias relacionadas con parotiditis crónica.

SINTOMAS	BENIGNOS	MALIGNOS	TOTAL
Disfagia	16	3	19 (37%)
Sensación de masa cervical	10	5	15 (29%)
Incidental	8	0	8 (15%)
Dolor	4	3	7 (14%)
Otalgia	5	1	6 (12%)
Otros	3	1	4 (8%)
Disfonía	3	0	3 (6%)

TABLA 5.2. Frecuencia de síntomas distribuida según benignidad/malignidad n=51.

5.3.4 SIGNOS

Los signos encontrados en la primera exploración física se recogen en la Tabla 5.3. Los más frecuentes son el abombamiento de la pared lateral orofaríngea (72%) y la palpación de una masa cervical (47%). El hallazgo de parálisis de una cuerda vocal se relacionó exclusivamente con patología benigna, y signos como la parálisis facial, el síndrome de Horner o la presencia de trismus ocurrieron únicamente en casos de tumores malignos.

SIGNO	BENIGNOS	MALIGNOS	TOTAL
Abombamiento orofaríngeo	30	7	37 (72%)
Masa cervical	17	7	24 (47%)
Abombamiento rinofaríngeo	5	1	6 (12%)
Parálisis cuerda vocal	3	0	3 (6%)
Parálisis facial	0	2	2 (4%)
Trismus	0	2	2 (4%)
Síndrome de Horner	0	1	1 (2%)

TABLA 5.3. Frecuencia de signos distribuida según benignidad/malignidad n=51.

5.4. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

5.4.1 ESTUDIOS DE IMAGEN

Todos los pacientes fueron sometidos a estudios de diagnóstico radiológico, mediante el uso de tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear o una combinación de las dos dependiendo de la sospecha diagnóstica y de la disponibilidad de las técnicas de imagen. El gráfico 5.6 muestra la frecuencia de realización de dichos estudios.

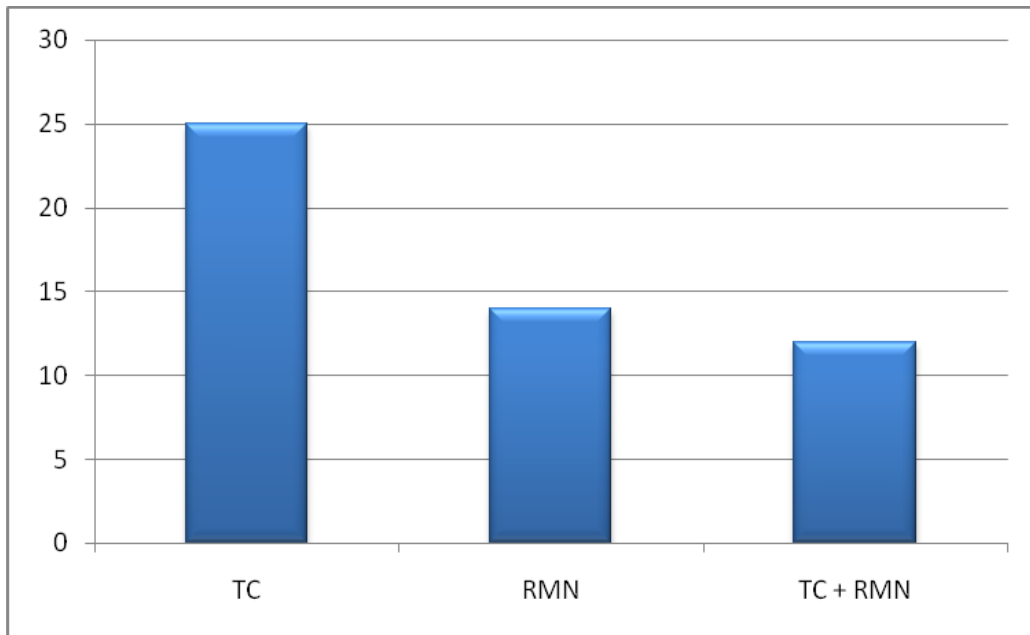


GRÁFICO 5.6. Distribución de frecuencias de los estudios de imagen empleados en el estudio de los 51 casos.

5.4.2 UBICACIÓN

En todos los casos pudo conocerse de forma preoperatoria la ubicación del tumor dentro del espacio parafaríngeo. La mayor parte de los casos (61%) se originaron en el espacio preestíleo, coincidiendo con la distribución de diagnósticos anatomopatológicos mas frecuentemente mencionados en las múltiples series revisadas. Tres de los tumores preestíleos presentaban el patrón en reloj de arena o "dumbbell", con extensión de la lesión desde el lóbulo profundo parotídeo hacia el espacio parafaríngeo a través del túnel estilomandibular: dos adenomas pleomorfos y un linfangioma.

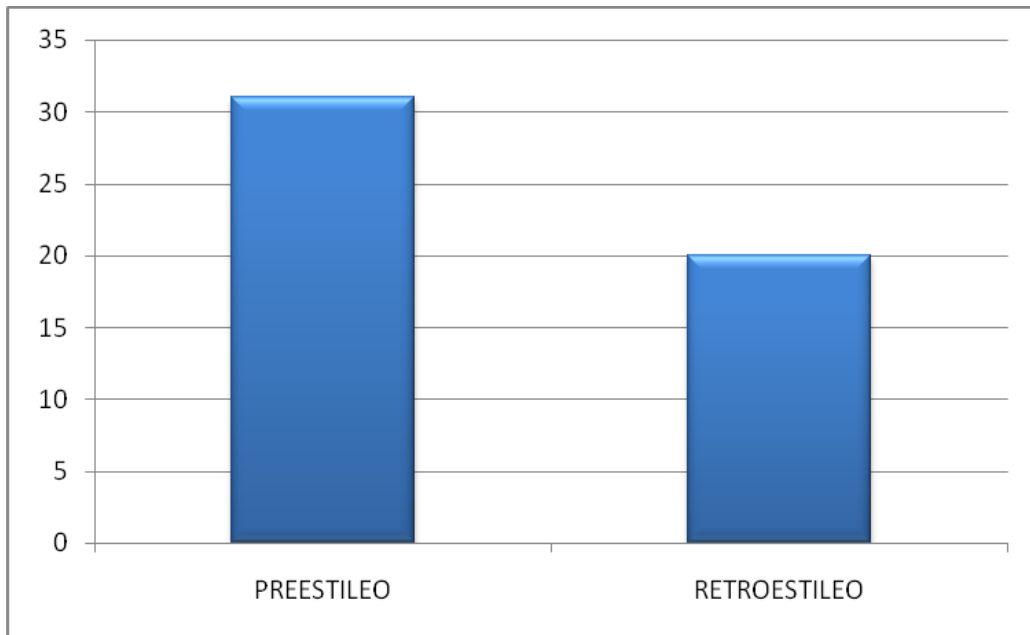


GRÁFICO 5.7. Origen tumoral según su ubicación dentro del espacio parafaríngeo

5.4.3 TAMAÑO TUMORAL

El diámetro mayor de la lesión fue registrado como medida principal de las dimensiones del tumor. Dichos datos fueron recuperados de 33 de las historias clínicas revisadas, en las que el tamaño fue estimado en los estudios de imagen y corroborado, en su caso, de forma intraoperatoria. El rango del diámetro mayor se encuentra entre 1,5 y 10 centímetros, con una media de 5,54 cms y una mediana de 6 cms. Estos parámetros se desglosan según ubicación y se comparan en la tabla 4, sin encontrar diferencias notables entre ambos grupos.

	MEDIA	MEDIANA	MIN	MAX
PREESTILEOS	6,06	6	2,7	10
RETROESTILEOS	4,93	5	1,5	8
TOTAL	5,54	6	1,5	10

TABLA 5.4. Distribución de la medidas de tendencia central y rango del diámetro mayor del tumor en centímetros, según zona del espacio parafaríngeo.

5.4.4 DISTANCIA A LA BASE DEL CRÁNEO

La distancia entre el polo superior del tumor y la base del cráneo fue recogida tras el análisis de 30 estudios de imagen. La distancia media general fue de 7,6 milímetros, con una mediana de 7 milímetros. Una proporción importante de los tumores (40%) se encontraba en relación con la base del cráneo. La tabla 5.5 y el gráfico 5.8 analizan este parámetro según la ubicación tumoral. El grupo de los retroestíleos presenta mayor dispersión en la medida, pero la mitad de estos tumores contactaban con la base craneal.

	MEDIA	MEDIANA	MIN	MAX
PREESTILEOS	6,8	7,5	0	13
RETROESTILEOS	8,5	3	0	42
TOTAL	7,6	7	0	42

TABLA 5.5. Distribución de la medidas de tendencia central y rango de la distancia a la base del cráneo en milímetros, según zona del espacio parafaríngeo

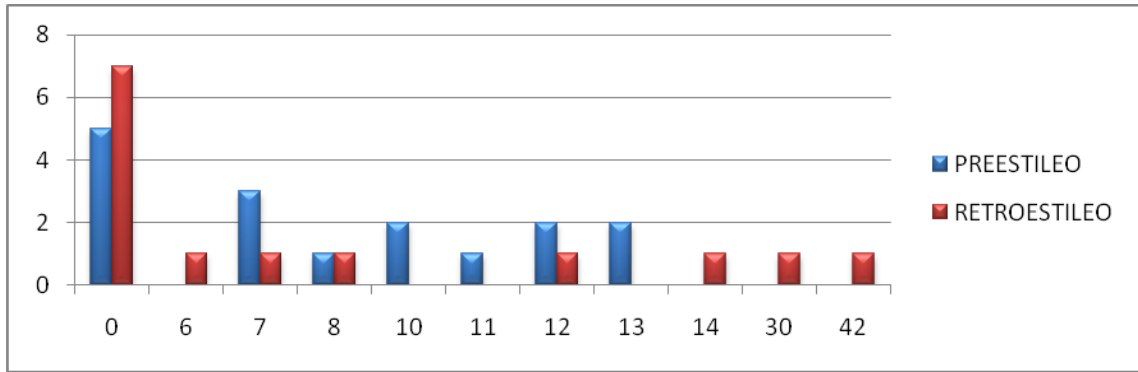


GRÁFICO 5.8. Distribución de la distancia a la base del cráneo en milímetros, según ubicación tumoral.

5.4.5 DESPLAZAMIENTO DE LOS GRANDES VASOS

Los estudios actuales de imagen permiten establecer la relación entre el tumor y los grandes vasos que forman parte del compartimiento retroestíleo, para aproximar de esta forma la ubicación precisa de la masa tumoral. Esta relación pudo establecerse mediante el análisis de las imágenes radiológicas de 29 casos.

El desplazamiento neto de la carótida interna se representa en el gráfico 5.9, con el número de casos detallado de forma adicional en la tabla 5.6. En esta también se recogen los tumores que no produjeron ningún desplazamiento de la arteria o que la rodeaban sin invadirla.

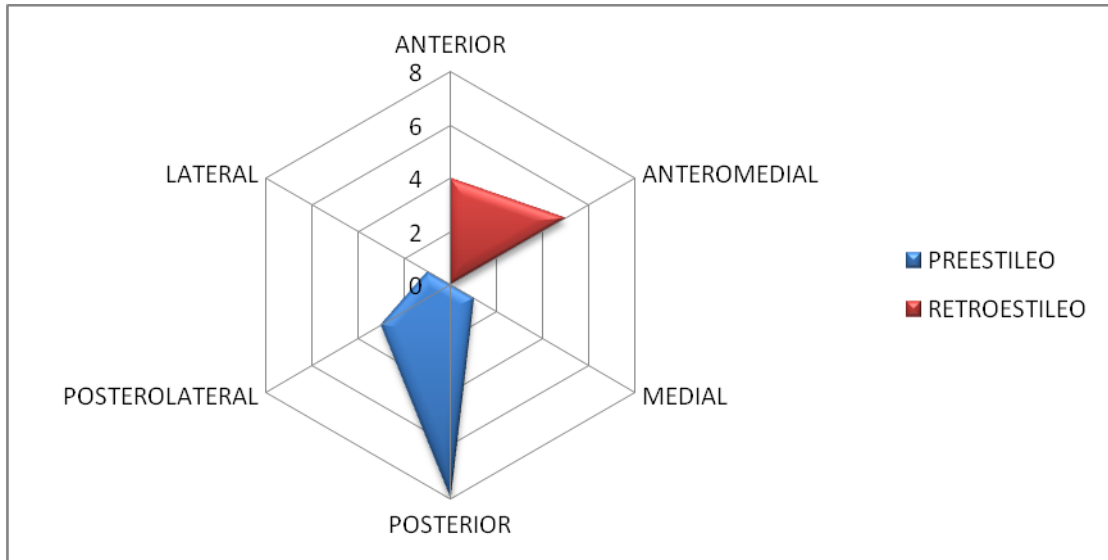


GRÁFICO 5.9. Dirección del desplazamiento de la carótida interna.

DESPLAZAMIENTO CAROTIDA	PREESTILEO	RETROESTILEO
Anterior	-	4
Anteromedial	-	5
Medial	1	-
No desplazada	3	2
Posterior	8	-
Posterolateral	3	-
Lateral	1	-
Rodeada	-	2

TABLA 5.6. Relación entre el tumor y la carótida interna, segregado según ubicación de la lesión.

El desplazamiento de la yugular interna es representado en el gráfico 5.10, en el que se hace evidente la predominancia del desplazamiento posterolateral con independencia del lugar de crecimiento del tumor. En la tabla 5.7 se

recogen además los datos de los tumores que no desplazaron o produjeron una trombosis por compresión sin desplazamiento de la vena.

DESPLAZAMIENTO YUGULAR	PREESTILEO	RETROESTILEO
Anterior		1
Lateral	1	
No desplazamiento	3	2
Posterior	4	1
Posterolateral	7	8
Posteromedial	1	
Trombosis		1

TABLA 5.7. Relación entre el tumor y la yugular interna, segregado según ubicación de la lesión

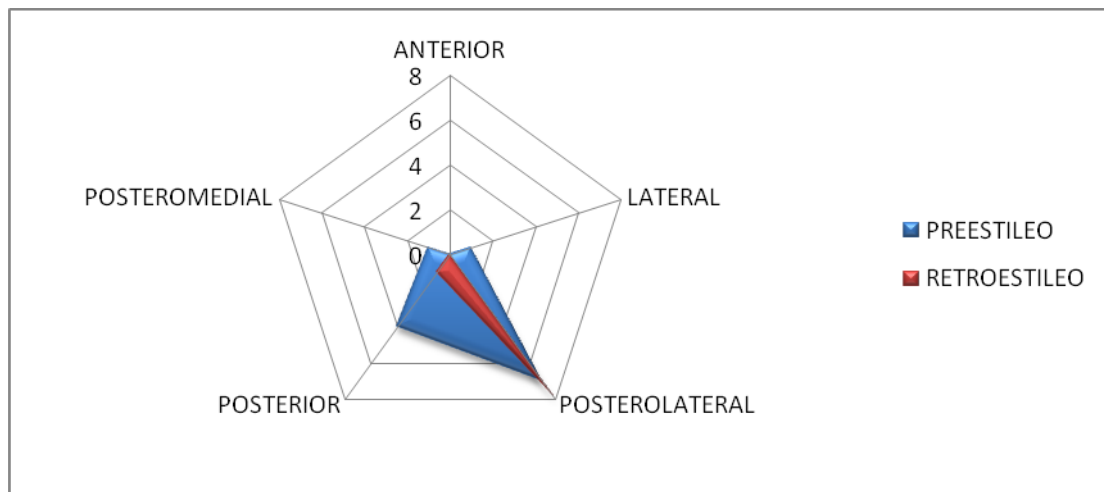


GRÁFICO 5.10. Dirección del desplazamiento de la yugular interna.

5.4.6 ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO DIAGNÓSTICO

Doce pacientes fueron sometidos a biopsia por punción y aspiración con aguja fina (PAAF) por vía cervical guiada por ecografía, 10 de ellos con una lesión preestílea y 2 retroestílea. En todos los casos se obtuvo material suficiente para el estudio citológico, encontrando 2 tumores malignos y 10 lesiones benignas. Al comparar con el estudio de la pieza quirúrgica tras la cirugía, el rendimiento de la PAAF para diferenciar el carácter benigno o maligno del tumor estudiado fue del 100%.

En 10 casos el anatomopatólogo estableció un diagnóstico específico, cuya concordancia con el estudio histológico definitivo fue de un 70%. Los dos casos que no recibieron diagnóstico tras la PAAF fueron informados como "material inflamatorio" y "negativo para malignidad" y correspondieron en última instancia a un quiste branquial y un linfangioma respectivamente.

5.5. TRATAMIENTO

5.5.1 OBSERVACIÓN

Cuatro de los 51 pacientes incluidos en el estudio fueron mantenidos en observación clínica y radiológica durante el tiempo de seguimiento. En dos casos se trata de hombres de mediana edad con diagnósticos hechos de forma incidental. Uno de ellos presenta un linfangioma de 3 cms de diámetro mayor y el otro un schwannoma de 0,7 por 1,5 cms, ambas lesiones caracterizadas

mediante resonancia magnética. Ambos pacientes han estado en seguimiento durante 5 años sin aparición de síntomas ni cambios significativos radiológicos.

Una mujer de 75 años con un adenoma pleomorfo de 4,3 cms de diámetro mayor y con leves síntomas compresivos desistió del tratamiento quirúrgico. Ha completado un periodo de seguimiento de 10 años sin progresión de la sintomatología ni crecimiento significativo del tumor.

El último caso es el de una mujer de 70 años vista por disfonía de reciente aparición, con parálisis de la cuerda vocal derecha a la exploración. En el estudio de imagen se encuentra una lesión sugestiva de schwannoma vagal ipsilateral, de 2 cms. La paciente se encontraba en el momento del diagnóstico en estudio y tratamiento por un linfoma tiroideo. Se optó por un manejo expectante y tras 5 años de seguimiento no se han presentado cambios en la lesión ni empeoramiento de los síntomas.

5.5.2 EMBOLIZACIÓN

De los 47 casos restantes, siete fueron llevados a arteriografía y embolización preoperatoria ante la alta sospecha de paraganglioma tras los estudios convencionales de imagen. Este procedimiento se llevó a cabo en todos los casos entre 48 y 72 horas antes de la intervención quirúrgica. Los materiales de embolización empleados han cambiado con el paso de los años, utilizando en los primeros casos polivinilalcohol (PVA), Onyx en los más recientes y partículas y coils en el grupo intermedio. La tabla 5.8 resume los casos en los que se ha empleado cada modalidad.

EMBOLIZACION	TOTAL
Polivinilalcohol	2
Partículas y coils	3
Onyx	2

TABLA 5.8. Material empleado en la embolización de los casos de paraganglioma.

5.5.3 RESECCIÓN QUIRÚRGICA

Se llevaron a tratamiento quirúrgico 47 pacientes. De ellos, 5 habían sido operados previamente a causa del mismo tumor y derivados a nuestro centro por presencia de recidivas. Este grupo incluye tres casos de adenoma pleomorfo, un condroma y un paraganglioma. La paciente con el schwannoma maligno había recibido previamente quimioterapia y radioterapia y ante fracaso del tratamiento fue vista para tratamiento quirúrgico en nuestro servicio.

El gráfico 5.11 sintetiza los abordajes quirúrgicos empleados en esta serie. El más frecuente, con 20 casos, es el cervicoparotídeo. Únicamente en un caso fue necesario combinar una mandibulotomía con un abordaje transcervical para la resección de una recidiva multicéntrica de un adenoma pleomorfo. En la cirugía del schwannoma maligno se agregó una mandibulectomía parcial al abordaje preauricular.

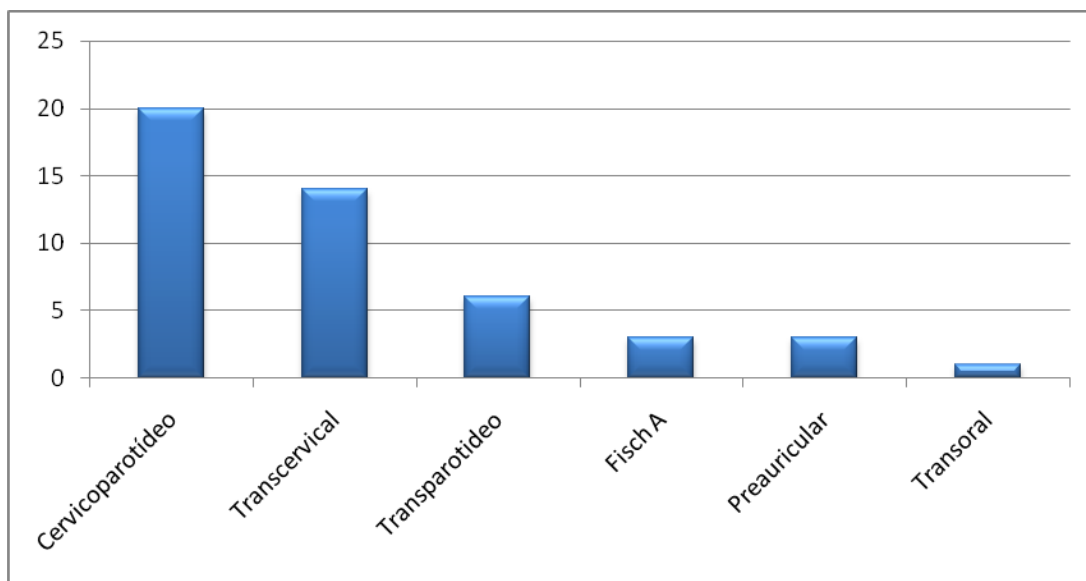


GRÁFICO 5.11. Abordajes quirúrgicos empleados en 47 casos.

5.6. HISTOLOGÍA TUMORAL

De los 51 tumores incluidos, el 80% son benignos, en concordancia con los datos generales de la literatura (Gráfico 5.12). El diagnóstico específico se presenta en las tablas 5.9 y 5.10. Es necesario mencionar que en los casos de tumores que permanecieron en observación, la aproximación diagnóstica se hizo con base en los estudios de imagen. La tabla 5.11 recoge las características clínicas, resultado de biopsia en caso de haberse realizado, tipo de tratamiento y diagnóstico final.

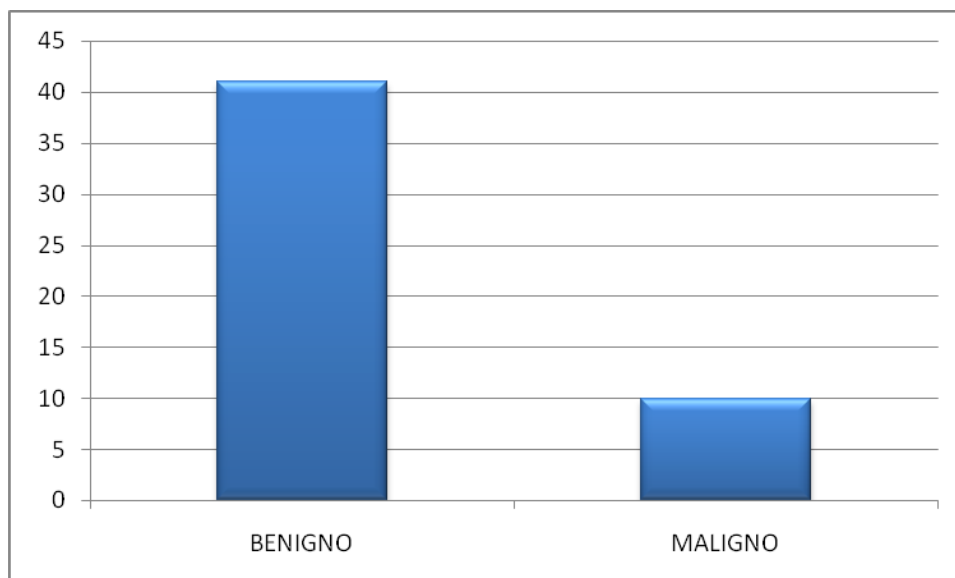


GRÁFICO 5.12. Distribución de tumores según comportamiento histológico

HISTOLOGIA DE TUMORES BENIGNOS	
Adenoma pleomorfo	16
Glomus	7
Schwannoma	6
Quiste	4
Condroma	2
Linfangioma	2
Lipoma	2
Adenoma monomorfo	1
Angioma	1
TOTAL	41

TABLA 5.9. Distribución histológica de los tumores benignos

HISTOLOGÍA DE TUMORES MALIGNOS	
Carcinoma adenoide quístico	2
Linfoma	2
Adenocarcinoma	2
Condromixosarcoma	1
Histiocitoma fibroso maligno	1
Melanoma	1
Schwannoma maligno (tritón)	1
TOTAL	10

TABLA 5.10. Distribución histológica de los tumores malignos.

	SEXO	EDAD	MOTIVO DE CONSULTA	EXPLORACION FISICA	UBICACIÓN	BIOPSIA	RESULTADO	TRATAMIENTO	HISTOLOGIA
1	F	21	Masa en ángulo mandibular	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Retroestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Carcinoma adenoide quístico
2	F	22	Sensación de cuerpo extraño	Desplazamiento faríngeo	Retroestíleo	No	--	Transcervical	Schwannoma
3	M	20	Hemoptisis, hipoacusia, cefalea	Trismus, desplazamiento faríngeo	Preestíleo	No	--	Transcervical	Linfoma
4	F	34	Disfagia, cervicalgia	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Retroestíleo	No	--	Transcervical	Adenoma pleomorfo
5	F	11	Masa retroauricular	Masa cervical, desplazamiento faríngeo	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
6	F	49	Sensación de cuerpo extraño	Tumoración paladar blando	Preestíleo	Si	Carcinoma adenoide quístico	Transoral	Carcinoma adenoide quístico
7	M	31	Otalgia, molestias faríngeas	Desplazamiento faríngeo	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Adenoma trabecular
8	M	15	Sensación de cuerpo extraño	Desplazamiento rino/orofaríngeo, masa ángulo mandibular	Retroestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Schwannoma
9	M	69	Incidental	Desplazamiento faríngeo	Retroestíleo	No	--	Transcervical	Lipoma
10	M	1	Disfagia, estridor	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Retroestíleo	Si	Inflamatorio	Transcervical	Quiste branquial
11	M	37	Otalgia, masa parotídea	Infiltración cavum, masa parotídea, parálisis facial	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Adenocarcinoma
12	F	5	Masa maxilar	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Angioma
13	F	14	Amigdalitis, parotiditis de repetición	Masa celda amigdalina derecha	Preestíleo	No	--	Transoral	Linfoma
14	F	38	Neuralgias hemifaciales	Desplazamiento faríngeo, masa parotídea	Preestíleo	Si	Condromixoma	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo

15	F	39	Sensación cuerpo extraño, dolor laterocervical	Desplazamiento faríngeo, masa ángulo mandibular	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Melanoma
16	F	42	Masa cervical	Desplazamiento rino/orofaríngeo, masa cervical, Sind. Horner	Retroestíleo	No	--	Transcervical	Condromixosarcoma
17	F	9	Masa parotídea con absceso, fistula	Masa cervical, desplazamiento faríngeo, fistula profunda	Preestíleo	No	--	Transparotídeo	Quiste branquial
18	F	29	Disfonía, disfagia, masa retromandibular	Desplazamiento faríngeo, parálisis CVI	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Condroma
19	F	31	Masa parotídea	Masa cervical	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
20	F	77	Masa parotídea, algias faciales	Masa cervical	Preestíleo	No	--	Transparotídeo	Adenocarcinoma
21	M	36	Disfagia	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Condroma
22	M	58	Sequedad de boca	Lesión angiomatosa pared lateral faríngea	Retroestíleo	No	--	Observación	Linfangioma
23	F	75	Disfagia, disfonía	Desplazamiento faríngeo	Preestíleo	No	--	Observación	Adenoma pleomorfo
24	M	39	Faringitis, hipoacusia	Desplazamiento faríngeo	Preestíleo	Si	Adenoma pleomorfo	Transcervical	Adenoma pleomorfo
25	F	44	Masa ángulo mandibular	Masa cervical adherida a planos, desplazamiento faríngeo	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
26	F	26	Dolor mandibular, trismus, parestesias.	Masa ángulo mandibular	Preestíleo	Si	Sarcoma fusocelular	Preauricular	Schwannoma maligno
27	F	61	Masa orofaríngea	OSM izquierda, masa rino y orofaríngea con desplazamiento úvula	Preestíleo	Si	Paraganglioma	Preauricular	Paraganglioma
28	M	71	Incidental	Masa paladar blando y duro, abombamiento rinofaríngea	Preestíleo	Si	Adenoma pleomorfo	Transparotídeo	Adenoma pleomorfo
29	F	40	Masa, otalgia	Desplazamiento faríngeo	Retroestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Paraganglioma

30	M	75	Masa retroauricular	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Retroestíleo	Si	Lipoma	Transcervical	Lipoma
31	F	26	Asimetría orofaríngea, trismus	Desplazamiento faríngeo, masa retromandibular	Preestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
32	F	61	Revisión	Desplazamiento faríngeo, masa cervical	Preestíleo	No	--	Transcervical + mandibulotomía	Adenoma pleomorfo
33	F	38	Odinofagia	Desplazamiento faríngeo, abscesificado	Preestíleo	No	--	Transoral	Quiste branquial
34	F	73	Disfagia	Desplazamiento faríngeo	Preestíleo	Si	Neg malignidad	Transparotídeo	Adenoma pleomorfo
35	F	30	Incidental	Desplazamiento faríngeo	Retroestíleo	No	--	Cervicoparotídeo	Paraganglioma
36	M	67	Disfagia, parálisis facial	Parálisis CVI, OSM izq	Retroestíleo	No	--	Fisch A	Paraganglioma
37	F	46	Incidental	Normal	Retroestíleo	No	--	Transcervical	Schwannoma
38	M	64	Desplazamiento velo paladar	Desplazamiento faríngeo desde coana hasta polo amigdalares	Preestíleo	No	Na	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
39	F	28	Masa retromandibular	Masa cervical	Preestíleo	Si	Adenoma pleomorfo	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
40	F	44	Odinodisfagia	Desplazamiento rino/orofaríngeo	Retroestíleo	No	Na	Transcervical	Paraganglioma
41	F	41	Dolor cervical, disfagia	Desplazamiento faríngeo	Preestíleo	No	Na	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
42	F	46	Masa retromandibular, síncope al girar la cabeza	Masa cervical, desplazamiento faríngeo	Retroestíleo	No	Na	Cervicoparotídeo	Paraganglioma
43	M	52	Otorrea, hipoacusia	Masa cae	Retroestíleo	No	Na	Fisch A	Paraganglioma
44	F	64	Odinofagia, otalgia, trismus	Masa cervical, desplazamiento faríngeo	Preestíleo	Si	Adenoma pleomorfo	Cervicoparotídeo	Adenoma pleomorfo
45	F	47	Parotiditis crónica	Aumento de volumen parótida	Preestíleo	Si	Neg malignidad	Transparotídeo	Linfangioma
46	F	69	Disfonía	Parálisis CVD	Retroestíleo	No	Na	Observación	Schwannoma
47	M	52	Incidental	Normal	Retroestíleo	No	--	Observación	Schwannoma
48	M	55	Cefalea	Normal	Retroestíleo	No	--	Fisch A	Schwannoma vagal

49	F	32	Parálisis facial, disfagia	Parálisis facial, trismus leve	Preestíleo	No	--	Preauricular	Histiocitoma fibroso maligno
50	F	34	Incidental	Normal	Retroestíleo	No	--	Transcervical	Quiste
51	F	55	Incidental	Normal	Preestíleo	No	--	Transparotídeo	Adenoma pleomorfo

TABLA 5.11. Datos clínicos generales, diagnóstico y tratamiento pormenorizado de los 51 casos que componen la serie.

5.7. COMPLICACIONES Y SECUELAS

5.7.1 COMPLICACIONES DEL POSTOPERATORIO

Se presentaron 4 complicaciones quirúrgicas y una médica, todas en pacientes con patología benigna. Todas ellas fueron resueltas sin incidencias. El paciente que presentó disnea aguda requirió la realización de una traqueotomía temporal.

COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS	TOTAL
Disnea	1
Dehiscencia sutura	1
Hemorragia	1
Hiponatremia por SIADH	1
Seroma	1
TOTAL	5

TABLA 5.12. Relación de complicaciones médicas y quirúrgicas.

5.7.2 SECUELAS

La alteración postoperatoria de alguno de los pares craneales fue la secuela más comúnmente encontrada en la serie. Doce pacientes presentaron algún tipo de déficit, siendo el compromiso del X par craneal tras resección de schwannoma o paraganglioma el más frecuente. Se realizaron posteriormente tiroplastias en cuatro pacientes que persistían con síntomas no compensados. Los abordajes preauriculares y tipo A de Fisch son los que más morbilidad

asocian en esta serie. El total de pacientes con secuelas postquirúrgicas, permanentes y transitorias, es del 31%.

SECUELAS POSTOPERATORIAS	
X par	8
VII par	
- Tras Fisch o Preauricular	4
- Transitorio	2
XII par	5
IX par	4
Síndrome de Frey	3
Síndrome de Horner	1

TABLA 5.13. Secuelas tras cirugía de tumores benignos y malignos.

5.8. SEGUIMIENTO

5.8.1 TIEMPO DE SEGUIMIENTO

La media de seguimiento es de 4 años y medio, con un 50% de pacientes seguidos durante 5 años o más, incluyendo pacientes operados y aquellos en los que originalmente se optó por un manejo expectante. Los controles periódicos incluyen exploración física y estudios radiológicos en intervalos dependientes del diagnóstico histológico.

5.8.2 TUMORES BENIGNOS

En el seguimiento de los tumores benignos se encontraron tres casos de tumores recidivantes, ambos adenomas pleomorfos, correspondiendo al 7% de

los tumores benignos y el 18% de los adenomas pleomorfos. Dos casos presentaron la recidiva tras 9 y 10 años de seguimiento respectivamente, realizándose resección por vía transparotídea con buen resultado. El último caso presentó varias recidivas multicéntricas sucesivas a lo largo de 4 años, que llevaron a realizar intervenciones adicionales, ampliando el abordaje en una de ellas con mandibulotomía. Actualmente la paciente lleva 4 años libre de tumor.

En un caso de paraganglioma y uno de schwannoma se realizó una resección parcial por adherencia del tumor a la carótida. Ambos casos recibieron radioterapia postoperatoria con controles sucesivos satisfactorios.

5.8.3 TUMORES MALIGNOS

Tres de los diez pacientes con tumores malignos fallecieron en los primeros 2 años tras la cirugía por recidiva local y extensión del tumor primario (schwannoma maligno) o metástasis pulmonares (melanoma e histiocitoma fibroso maligno). De los 7 pacientes restantes, 2 con carcinoma adenoide quístico continuaron en seguimiento durante 5 y 10 años libres de enfermedad. Todos los demás pacientes recibieron radioterapia postoperatoria con controles rutinarios

DISCUSSION

6. DISCUSION

6.1. DEL MÉTODO

Se ha diseñado un estudio de cohortes retrospectivo en el que se han incluido todos los pacientes con tumores del espacio parafaríngeo diagnosticados en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico San Carlos de Madrid o derivados desde otros Servicios ORL al hospital por ser este centro de referencia, para su evaluación y tratamiento en un periodo de tiempo comprendido entre enero de 1984 y diciembre de 2013.

El estudio puede clasificarse dentro de los estudios observacionales longitudinales retrospectivos, más específicamente como un estudio de cohortes, con un tiempo de seguimiento que llega en algunos pacientes a superar los 10 años. Existe, no obstante, un pequeño componente prospectivo en la recolección de datos que permitiría calificarlo como ambispectivo, pues en los dos últimos años del periodo del estudio se realizó tanto recolección de datos como inclusión de nuevos pacientes.

La realización del estudio no interfirió sobre el manejo de los pacientes, respetando en todo momento los principios éticos de la investigación. No se realizaron en ningún momento cambios en el protocolo habitual de diagnóstico y tratamiento de los enfermos, limitándose el papel del estudio a la recolección a posteriori de la documentación gráfica y escrita de las historias clínicas.

La recolección de los datos de los primeros pacientes de la serie se vio sujeta a la preservación física de los archivos de las historias clínicas. En algunos casos se contó con información incompleta en algunas variables puntuales debido al deterioro de las mismas. Sin embargo, los pacientes fueron de todas formas incluidos en el estudio pues se encontraban los datos necesarios para el registro de los objetivos principales planteados para el estudio.

Al tratarse de patología infrecuente, el periodo de tiempo de inclusión de pacientes en la cohorte debe necesariamente ser prolongado, lo que permite además documentar largos periodos de seguimiento clínico posterior al tratamiento. A través de las tres décadas analizadas en el estudio pueden encontrarse diferencias en las técnicas de radiodiagnóstico y embolización debido a los avances tecnológicos, lo cual implica inevitablemente distintas modalidades de estrategias diagnósticas específicamente en lo referente a estudios de imagen y adquisición de material de biopsia para estudios citológicos. Estas diferencias, sin embargo, no representan desventaja alguna para el estudio. Por el contrario, ayudan a complementar y enriquecer los datos disponibles para el análisis de resultados.

La incidencia y carácter anatomopatológico de los tumores, las técnicas quirúrgicas y el planteamiento diagnóstico general no se han visto afectados por el paso de los años en el presente estudio, al tratarse del mismo equipo tanto en quirófano como en el manejo y seguimiento posterior de los pacientes. La misma consistencia en cuanto a elecciones terapéuticas se ha demostrado también en la casi totalidad de los artículos que forman parte de la revisión de la literatura realizada previamente al presente trabajo. Las clasificaciones,

protocolos diagnósticos y abordajes disponibles han variado poco en las publicaciones de los últimos 30 años.

Un punto esperable de discrepancia con algunas de las series publicadas hasta el momento es la exclusión de tumores originados en espacios adyacentes y de metástasis al espacio parafaríngeo a partir de un primario distante. Este aspecto reduce inevitablemente el volumen de la serie pero permite caracterizar de mejor forma la patología intrínseca del espacio en cuestión sin factores de confusión en cuanto al origen tumoral.

Recalcando la baja incidencia y la alta variabilidad de los tumores parafaríngeos, es entendible que el tipo de estudio usual sea el de cohorte retrospectiva. Los hospitales que mejor capacitados se encuentran para recoger la mayor cantidad de pacientes son aquellos que se perfilan como centros de referencia, pudiendo concentrar series de hasta 172 pacientes como en el caso de Hughes en 1995. Le siguen en número los trabajos de Cohen con 166 pacientes y Zhi con 162. En Europa, la mayor serie hasta el momento es la de Shahab en Reino Unido con 114 pacientes, seguida por la de Dimitrijevic con 61 pacientes en Serbia, acercándose a nuestro número de casos. Hasta el momento de la revisión bibliográfica realizada para este trabajo, nuestra serie ocupa el noveno lugar en número de pacientes, dentro de las series que incluyen patología tanto benigna como maligna y abordajes quirúrgicos diversos. Se entiende que la mejor forma de reunir en un estudio la experiencia de los hospitales de referencia sería la combinación en un análisis multicéntrico a largo plazo que permita la unificación de incidencias, características clínicas y paraclínicas y las indicaciones de tratamiento y sus resultados.

6.2. DE LOS RESULTADOS

6.2.1 SEXO Y EDAD

Analizando el conjunto de las 16 series mayores publicadas en las que se refleja información detallada sobre las características demográficas de los pacientes con tumores parafaríngeos, se encuentra una proporción ligeramente mayor de mujeres que de hombres incluidos en los estudios. De un total de 862 pacientes reunidos en los 16 artículos, 55,8% son mujeres, frente a un 44,2% de hombres, lo que representa una relación global mujeres/hombres de 1,2:1. La relación encontrada en el presente estudio casi duplica esta cifra (2,1:1) y es más alta que la mayoría de las relaciones de las otras series analizadas individualmente ^{2-6,20-25,27,28,30,65,89}. Las diferencias entre series, especialmente las que incluyen un mayor porcentaje de pacientes mujeres, puede explicarse en parte por las diferentes proporciones de los distintos tipos tumorales incluidos en cada estudio. Concretamente, los paragangliomas en casos esporádicos son clásicamente más frecuentes en pacientes de sexo femenino.

La edad media de presentación de los pacientes en el mismo grupo de series es de 46,8 años, con un rango que se encuentra entre el año y los 91 años de edad. La media de la menor edad encontrada en cada serie se encuentra en 13,4 años, y la media de la máxima edad se sitúa en 75,38. En concordancia con este contexto, nuestra serie abarca un amplio rango de edades, con una media ligeramente menor que la global.

Los tumores parafaríngeos son relativamente raros en la población pediátrica, y la única serie de casos enfocada explícitamente hacia este grupo etéreo es la de Stárek et al, con tres casos. La histología de los tres tumores que describe (linfoma de Burkitt, lipoblastoma y ganglioneuroma) se aleja de los diagnósticos más frecuentes encontrados en la población adulta en esta localización anatómica. La mayor parte de las masas cervicales en niños corresponde a patología inflamatoria/infecciosa, y el espacio parafaríngeo no es la excepción, principalmente por el compromiso de ganglios linfáticos retro y parafaríngeos. Por esta razón, la proporción de patología puramente tumoral en esta población es, de entrada, menor que en adultos ⁸⁹.

En la revisión de la literatura realizada por Stárek, se encuentra un total de 30 pacientes pediátricos con patología tumoral del espacio parafaríngeo. Entre ellos, el 67% son de naturaleza maligna, a diferencia de la población adulta, en la que este porcentaje se sitúa alrededor de 20 a 30%. Los dos principales grupos de tumores benignos que presentan una alta prevalencia en adultos, las neoplasias de origen salival y los paragangliomas, son escasos en niños, alterando el espectro de los posibles orígenes histológicos de estos tumores.

Los tumores benignos más frecuentemente encontrados en niños a este nivel son de origen neural, incluyendo neurofibromas y neuromas. Las lesiones de tipo vascular como hemangiomas y linfangiomas, y algunas alteraciones embriológicas como los quistes branquiales aparecen con una frecuencia relativamente mayor ⁸⁹. Los tumores malignos siguen el patrón general de los tumores de cabeza y cuello en la edad pediátrica, encontrándose con mayor frecuencia tumores sarcomatosos y linfomas, con la ocasional aparición de adenocarcinomas ^{89,90}.

6.2.2 SINTOMAS

Teniendo en cuenta las características anatómicas del espacio parafaríngeo y la variedad histológica de las lesiones que pueden comprometer dicho espacio, es necesario el empleo coordinado de una buena exploración clínica y de ayudas diagnósticas rentables. Los síntomas de presentación más frecuentes varían según las series revisadas, y son relativamente pocas las que aportan un desglose de la proporción encontrada de cada síntoma. La sensación del paciente de tener una masa cervical es el primer motivo de consulta para la mayoría de las series que ofrecen el análisis detallado de la sintomatología. La media general de presentación de este síntoma es del 57,3%, llegando a ser hasta el 84% y 92% de pacientes en las series de Hughes et al y Papadogeorgakis et al, respectivamente ^{20,23,24,27,28,91}.

En segundo lugar se encuentran las alteraciones para la deglución, comprendiendo la sensación de cuerpo extraño al tragar y la disfagia o dificultad para deglutir. En las series publicadas, la media del porcentaje de pacientes que los presentan es del 32%, variando desde un 7% hasta el 42% de pacientes de Acosta et al ^{20,23,24,27,28,91}.

Dentro del grupo de nuestros pacientes, la frecuencia de aparición de estos dos síntomas se halla invertida, siendo más común la disfagia, presente en el 37% de los casos, y seguida por la sensación de masa cervical, referida por el 29% de los pacientes.

Una importante proporción de pacientes en cada serie corresponde a aquellos que fueron diagnosticados de un tumor parafaríngeo de forma

incidental al realizar un estudio de imagen para estudiar otras patologías. Este porcentaje tiene menor variación que los publicados para los diferentes síntomas de presentación, y se encuentra entre el 17% y el 25%, con una media de 18,25%^{20,23,24,27,28,91}. El 15% encontrado en nuestra serie se acerca a los porcentajes previamente publicados. El hallazgo de una parte significativa de tumores incidentales tiene sentido en el contexto de una región anatómica que a priori no alberga ninguna estructura que pueda producir sintomatología, y por el contrario los síntomas empiezan a aparecer cuando hay protrusión hacia la faringe o la pared cervical lateral, o cuando estructuras neurovasculares son comprimidas o infiltradas. Este factor da un margen de crecimiento asintomático usual al tumor explicando que alrededor de una quinta parte de los casos sean hallazgos incidentales.

Merece la pena mencionar que dentro de nuestros pacientes el total de los tumores hallados de forma incidental resultaron ser benignos. Es esperable que los tumores malignos invadan o comprometan estructuras en algún momento de su historia natural y de esta forma se hagan sintomáticos, pero al desconocer el tiempo de evolución de los tumores incidentales, es imposible poder generalizar sobre la naturaleza benigna de los mismos. Esta relación no se encuentra descrita explícitamente en otros trabajos, por lo que no disponemos de datos específicos que confirmen esta observación.

Otros síntomas referidos con cierta frecuencia incluyen la sensación de presión ótica por compresión lateral de la rinofaringe, síntoma especialmente frecuente en la serie de Hughes et al, disfonía, y como manifestación especial,

el dolor; expresado este último ya sea como otalgia o como dolor facial o cervical, generalmente en tumores que han alcanzado la fosa pterigomaxilar²⁷. Series como la de Papadogeorgakis et al presentan una correlación directa entre la presencia de dolor como manifestación clínica y la malignidad del tumor estudiado, aunque en este sentido la serie de Carrau et al encuentra un 80% de tumores benignos dentro del grupo de pacientes que acuden a la consulta con dolor.^{24,28} Como dato concordante, en nuestra serie el porcentaje de pacientes con dolor que presentan tumores benignos es del 69%. Analizando este síntoma dentro de cada grupo, en nuestra serie el 10% de pacientes con tumores benignos se quejan de dolor, mientras que en los tumores malignos esta cifra asciende al 30%.

El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y la primera consulta con el servicio tratante se especifica únicamente en tres de las series estudiadas. La media general es de 7 meses, con un rango que varía de 0 a 240 meses. Nuestros propios pacientes se encuentran dentro del mismo rango, con el caso más temprano diagnosticado tras unos pocos días de síntomas en el contexto de sobreinfección de un quiste, y en el otro extremo un linfangioma que producía cuadros recurrentes de inflamación parotídea durante 20 años^{20,27,28}.

6.2.3 SIGNOS

Los principales signos encontrados a la exploración física pueden resumirse en tres categorías. Las dos primeras son la palpación o hallazgo de una masa cervical, generalmente a nivel posterior y/o inferior al ángulo mandibular, y el abombamiento medial de la pared lateral de la rinofaringe o la orofaringe, con desplazamiento en este caso de la celda amigdalina y el velo del paladar. Estas dos manifestaciones se derivan directamente del crecimiento y tamaño alcanzado por el tumor y el desplazamiento de estructuras adyacentes. Por lo general, únicamente los tumores que superan los 2,5 centímetros de diámetro mayor son capaces de producir dichas manifestaciones. La pared lateral de la orofaringe y la pared cervical lateral, inferior o posterior al ángulo mandibular son las paredes más distensibles del espacio parafaríngeo y por lo tanto las que van a verse desplazadas y abombadas en primer lugar^{1,5,7,21,23-25}.

La extensión superior produce un efecto masa en la rinofaringe, con la eventual obstrucción de la trompa de Eustaquio y el consiguiente desarrollo de otitis seromucosas. La continua expansión medial puede resultar en obstrucción nasal y en tumores de grandes dimensiones puede incluso producirse un verdadero síndrome de apnea obstructiva por compresión de la vía aérea tras un excesivo desplazamiento del paladar y la amígdala palatina¹.

Clásicamente existe la descripción del desplazamiento de la pared orofaríngea según el origen tumoral. Las lesiones de parótida desplazan directamente la amígdala, mientras que los tumores retroestíleos abomban la porción posterolateral de la faringe, incluyendo el pilar amigdalino posterior. Un tumor en dumbbell, preestíleo con extensión lateral a través del túnel

estilomandibular, puede adicionalmente presentar una masa preauricular, en la región parotídea propiamente dicha. En este caso particular, el componente faríngeo puede ser pequeño y únicamente objetivable a la palpación bimanual¹.

La tercera categoría comprende los signos derivados de la invasión o compresión de estructuras nerviosas, incluyendo con mayor frecuencia el X y el VII par craneal y la cadena del simpático cervical. El glossofaríngeo, espinal e hipogloso pueden en algunos casos verse afectados adicionalmente. Para que un tumor benigno produzca algún déficit neurológico, debe haber alcanzado un tamaño considerable. Los neurinomas, originados en las células de Schwann, en primera instancia no afectan directamente al nervio, y producen afectaciones de la función del nervio de origen tras varios meses o años de crecimiento. En el caso de un paraganglioma vagal, el compromiso funcional es más frecuente, pudiendo expresarse hasta en un 30% como parálisis laríngea o como síndrome de Vernet. En estos casos, el dolor es excepcional. Las manifestaciones del compromiso neurológico pueden reflejarse como disfonía, parálisis facial y síndrome de Horner en casos infrecuentes, entre otros. La irritación o infiltración tumoral de fibras del glossofaríngeo puede producir neuralgias o incluso cuadros más complejos y aparentemente poco relacionados, como bradicardia o hipertensión^{1,7,27}.

Entre los tres grupos de signos descritos, es más frecuente la aparición de una masa cervical palpable según las series publicadas. De media, el 56% de los pacientes presentan una masa cervical en la primera exploración física. La menor proporción de pacientes con masas cervicales palpables es descrita por Acosta et al, siendo un 21%, mientras que Papadogeorgakis cita este hallazgo en el 77% de sus pacientes. El tamaño tumoral mínimo necesario para poder

palpar la lesión se sitúa alrededor de los 3 centímetros. Este signo clínico ocupa el segundo lugar de frecuencia en nuestro trabajo, presentándose en el 47% de los casos^{1,2,4,5,20,24,27,28,30,65,67}.

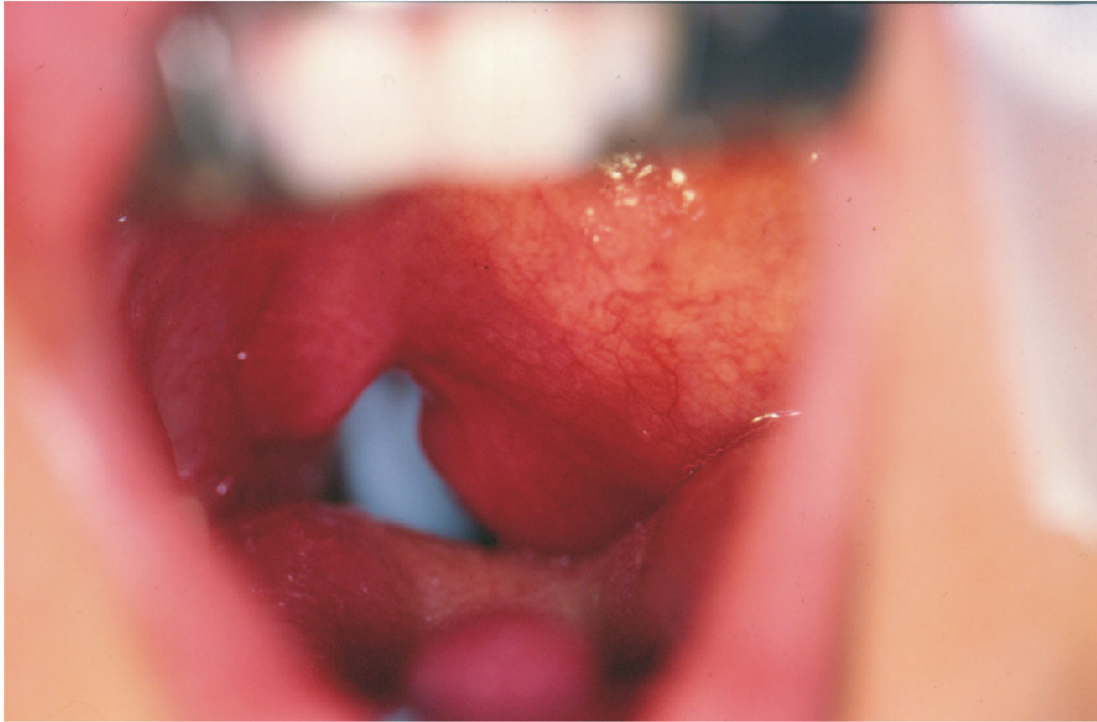


FIGURA 6.1.Desplazamiento medial del paladar blando y la celda amigdalina izquierda en una tumoración preestílea. Foto intraoperatoria.

El abombamiento orofaríngeo o rinofaríngeo se encuentra como signo más frecuente en nuestra serie, pero en las series revisadas ocupa el segundo lugar, con una media global de 45%. El mayor porcentaje es el de Hughes et al, con un 65%, acercándose a nuestro resultado de un 72% de pacientes con abombamiento orofaríngeo más un 12% de pacientes con abombamiento rinofaríngeo adicional. Llama la atención el dato contrastante que presenta Caldarelli, en el que únicamente un 9,5% de pacientes presentaba algún tipo de abombamiento faríngeo. Esta importante diferencia puede explicarse en parte por la alta proporción de glomus carotideos incluidos en tal estudio, pues

la probabilidad de estos tumores de producir la expansión de la pared faríngea es menor que en neoplasias puramente suprahioideas ^{1,2,4,5,20,24,27,28,30,65,67}.



FIGURA 6.2. Masa a nivel posterior e inferior al ángulo mandibular izquierdo en un paciente con una tumoración parafaríngea.

La presencia de trismus o disfunción temprana de algún par craneal casi siempre se relaciona con tumores malignos según varios autores ^{1,19,30}. Nuestros dos casos de pacientes con trismus en la primera evaluación

corresponden a un linfoma y un histiocitoma fibroso maligno. Hughes presenta en su serie una proporción exactamente igual de tumores malignos y benignos que presentaban neuropatías a la primera exploración física, sin embargo no existe un análisis del tiempo de evolución de dichas manifestaciones neurológicas que permita establecer las diferencias teóricas esperadas para la historia natural tumoral. En nuestra serie, 3 de 5 casos con compromiso neurológico inicial se correlacionaron finalmente con diagnósticos de malignidad. Los 2 restantes, originados en el espacio retroestíleo, producían compresión del X par acompañándose clínicamente de disfonía ^{1,5,22,27}.

6.2.4 PRUEBAS DIAGNOSTICAS

6.2.4.1 PRUEBAS DE IMAGEN

La evaluación radiológica de los tumores parafaríngeos es de vital importancia para el estudio de cada paciente dada la clínica inespecífica que generalmente se encuentra. Las pruebas de imagen cumplen el doble objetivo de realizar la primera aproximación al tipo tumoral y de ser un componente fundamental para la planificación quirúrgica. En la serie de Pensak se explica claramente la evolución de las técnicas empleadas para el estudio de estos tumores. Antes de 1980 todos los pacientes se estudiaban con radiografías simples y ocasionalmente sialografías parotídeas, dejando la mayoría de las veces la clasificación de la lesión en manos del análisis histopatológico definitivo. Se lograba un diagnóstico preoperatorio entre el 20% al 40% de los pacientes ⁸. En la década de los ochenta se introdujo en su protocolo el uso del TC para todos los casos, con angiografías y sialografías a demanda. A partir de 1990 la tomografía axial computarizada seguía siendo la prueba de elección, pero se introdujo el uso de la RMN combinada con arteriografía para los casos con sospecha de lesiones retroestíleas ¹⁹.

Actualmente, estando ampliamente disponibles el TC y la RMN, se considera que esta última ofrece una mayor definición diagnóstica al permitir una mejor visualización de los tejidos blandos y de las estructuras neurovasculares, y de esta forma puede en ocasiones aproximarse con más precisión a la identificación de la estirpe histológica ^{2,8,9}. Las ventajas del TC sin embargo se mantienen invariables, siendo las principales el menor costo y

menor tiempo de exploración, así como mejor calidad en la determinación de erosiones óseas^{19,92}. Recientes estudios resaltan que el TC multidetector puede llegar a ser superior a la RMN convencional en la diferenciación de un paraganglioma de cabeza y cuello frente a lesiones similares. Sin embargo actualmente la angiorresonancia en secuencia TOF (Time-of-flight) tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 92% p.ara el diagnóstico de paragangliomas⁹³.

La angiografía convencional tiene valor actualmente en el seno de la realización de la embolización preoperatoria de lesiones hipervascularizadas. Debe realizarse una angiografía, ya sea de forma convencional o una angiorresonancia cuando se sospeche la invasión de la carótida¹.

Rebol et al presentan en una serie de tres casos la utilidad de la ecografía cervical y transoral como un método adicional de exploración que puede aportar de forma rápida y a bajo costo la diferenciación entre una masa de origen amigdalario o un desplazamiento producido por un tumor parafaríngeo, así como servir de guía para una eventual toma de citología por punción⁹⁴. Varoquax describe adicionalmente la capacidad de visualizar el nervio vago mediante ecografía transoral en sujetos sanos, lo que eventualmente podría tener alguna aplicación en la determinación del origen de un tumor retroestíleo⁹³. Desde luego, se trataría únicamente de un procedimiento complementario que de ninguna manera puede reemplazar el estudio completo con TC o RMN.

Las principales características que se tienen en cuenta a la hora de determinar el origen de un tumor en los estudios de imagen son el aspecto de

la lesión en las diferentes secuencias, así como su relación con el medio de contraste, el patrón de desplazamiento de la grasa preestílea y las estructuras vasculares, que da una buena aproximación sobre su localización, y la existencia o no de infiltración de estructuras adyacentes ⁹. Los aspectos particulares de la presentación radiológica de cada tipo tumoral han sido descritos en la primera sección de este trabajo, pero a continuación se exponen algunos puntos relevantes a tener en cuenta que integran los hallazgos radiológicos con la sospecha diagnóstica.

La presencia de vacíos de flujo puede diferenciar la mayoría de paragangliomas de los neurinomas. Si existe una sospecha razonable de un tumor glómico, debe hacerse el estudio de secreción de catecolaminas. Los datos clínicos que sugieren esta posibilidad son hipertensión variable, cefaleas, taquicardia y sudoración. El estudio en orina incluye la medición del ácido vanilmandélico y metanefrinas. Las catecolaminas en sangre pueden ser también medidas, aunque con menor rendimiento diagnóstico. En caso de encontrarse un tumor secretor, debe realizarse un bloqueo preoperatorio para controlar los parámetros cardiovasculares durante la anestesia ^{7,27}.

La grasa preestílea puede ser evaluada de forma correcta tanto en TC como en RMN, y su patrón de desplazamiento es un buen indicador de la posición tumoral. Se ve desplazada en sentido posterolateral en el caso de tumores provenientes de la mucosa faríngea o de glándulas salivales menores presentes en dicha mucosa, y según el tamaño tumoral puede establecer un plano de diferenciación con la glándula parótida. Los tumores parotídeos la llevan en dirección contraria, es decir, anteromedial. En el caso de

tumoraciones retroestíleas, este desplazamiento puede ser anterior o anteromedial⁹.

Entre nuestros casos, coincidiendo con las observaciones publicadas en la literatura, los tumores retroestíleos presentaron predominantemente un patrón de desplazamiento anterior o anteromedial de la carótida y posterolateral de la yugular, mientras que las lesiones preestíleas desplazan ambos vasos posteriormente^{7-9,22}. En los casos de desplazamiento de la carótida, esta describe una curva que prácticamente la horizontaliza alejándola del agujero carotídeo del temporal siendo este un punto de la máxima importancia quirúrgica (Figura 6.3). Es importante anotar que 3 tumores preestíleos y 2 retroestíleos no produjeron ningún desplazamiento medible de los grandes vasos. Si hay dudas respecto al trayecto de los grandes vasos puede ser útil considerar la realización de una angiorresonancia.

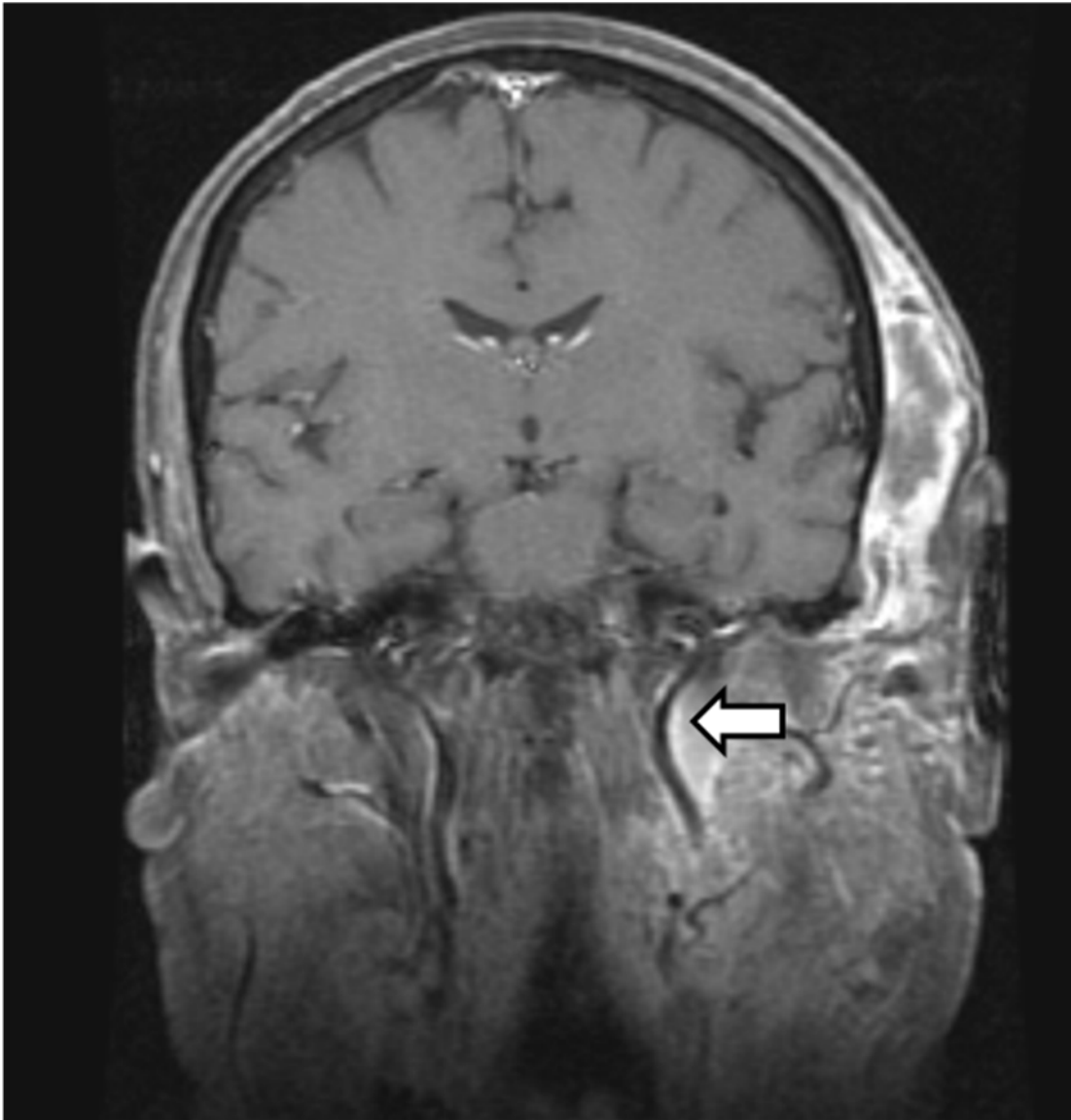


FIGURA 6.3. Schwannoma vagal izquierdo, RMN en secuencia T1. La flecha señala el desplazamiento medial de la carótida interna.

En el caso de los schwannomas, el patrón de desplazamiento de los grandes vasos tiene gran valor a la hora de determinar el nervio del origen del tumor. En los trabajos publicados por Saito y Furukawa se presentan los resultados en estudios con RMN. Furukawa propone que en schwannomas vagales el tumor desplaza las carótidas medialmente, alejándolas de la yugular interna, mientras que en los procedentes de la cadena simpática no existe

dicha separación entre los vasos ⁴⁵. El estudio de Saito, realizado posteriormente, incluye dos pacientes en los que los criterios de Furukawa no eran aplicables, y por este motivo añaden la posibilidad de desplazamiento posterior de las carótidas con algún grado de separación de la yugular interna en tumoraciones vagales y sin esta separación en el caso de schwannomas de la cadena simpática de gran tamaño ⁴⁴. Shirakura et al, en un estudio de disección en cadáver con correlación radiológica confirman esta posibilidad variable de desplazamiento carotideo posterior en el caso de tumores que crecen directamente por dentro de la vaina carotidea, mientras que tumores que exclusivamente se encuentran por fuera de esta estructura son más consistentes a la hora de producir un desplazamiento anterior ¹².

Los tumores en "dumbbell" fueron descritos por primera vez por Patey y Thackray. La prevalencia de este tipo de tumor presenta una alta variabilidad a lo largo de las diferentes series, posiblemente debido a la adición de cada vez más técnicas diagnósticas. En la serie de Work y Hybels, la mitad de los adenomas pleomorfos son caracterizados como dumbbells, la serie de Olsen reduce esta proporción, y en las series más modernas la prevalencia es de 1 o 2 por serie ^{1,50,95,96}. En nuestra serie encontramos 2 casos de adenoma pleomorfo y un linfangioma con este patrón. Como se discutirá en un apartado posterior, el hallazgo de un tumor en dumbbell ha llevado a algunos autores a realizar modificaciones en el plan de abordaje quirúrgico.

Las lesiones con un diámetro mayor de 4 centímetros pueden obliterar por completo el plano graso preestíleo e impedir la diferenciación entre una masa parotídea y una proveniente de una glándula salival menor. Ocasionalmente, lesiones benignas pueden producir erosión por presión de la lámina

pterigoidea, haciendo que este hallazgo no sea patognomónico de una neoplasia maligna. De hecho, los tumores malignos de bajo grado son prácticamente indistinguibles radiológicamente de un tumor benigno.

Los hallazgos que sugieren malignidad en el estudio de imagen son los márgenes irregulares, la invasión de tejidos adyacentes y la evidencia de ganglios metastáticos.

6.2.4.2 TAMAÑO TUMORAL Y DISTANCIA A LA BASE DEL CRANEO

El tamaño tumoral es informado por un escaso número de las series revisadas, a pesar de ser según varios autores uno de los principales criterios a la hora de decidir el abordaje quirúrgico o plantear la necesidad de una mandibulotomía. Infante describe en su serie 3 adenomas pleomorfos que se encuentran entre los 5 y 6,5 cms de diámetro mayor, Bozza sitúa la media de los tumores en su trabajo en 4,6 cms con un rango que va de 3 a 10 cms, Shahinian obtiene una media global de 4,3 cms y Hughes, con una de las mayores series publicadas hasta el momento, encuentra un diámetro medio de 5,2 cms con rango de 1,2 a 11 cms^{21,27,47,61}. Nuestros hallazgos se asemejan a estos resultados previos, con una media global de 5,54 cms, aportando la observación adicional de la presencia de tamaños ligeramente superiores tanto en la media como en el tamaño máximo en los tumores del compartimiento preestíleo al momento del diagnóstico. El mayor tumor de nuestra serie es un adenoma pleomorfo de 10 cms de diámetro mayor, mientras que el menor es un schwannoma de 1,5 cms.

Dentro de los trabajos publicados, ninguno cuantifica la distancia entre el polo superior del tumor y la base del cráneo. Sin embargo la localización del tumor respecto a este parámetro es también un factor tenido frecuentemente en cuenta a la hora de elegir un abordaje quirúrgico a pesar de no expresarlo en un valor numérico. Shahinian y el grupo de Zurich emplean la localización vertical del tumor como factor principal a la hora de decidir la actitud quirúrgica. Este planteamiento se describe en mayor detalle en secciones posteriores ⁶¹. Dentro de nuestro trabajo, en las 30 mediciones realizadas, encontramos en contacto con la base de cráneo tumores tanto retroestíleos (50%) como preestíleos (31%), con una proporción mayor dentro del primer grupo, consistente con la presencia de tumores originados en pares craneales a su salida del hueso temporal. Los tumores preestíleos contactan con la base del cráneo generalmente como consecuencia del crecimiento en sentido superior, lo cual está de acuerdo con la tendencia de este grupo a alcanzar un tamaño ligeramente mayor dentro de nuestra serie. La máxima distancia que hemos encontrado entre el polo superior del tumor y la base del cráneo es de 4,2 cms.

6.2.4.3 ARTERIOGRAFIA Y EMBOLIZACION

En la revisión realizada por Miller, se presentan dos puntos de vista respecto al uso de la embolización previa a la cirugía en tumores muy vascularizados y especialmente en paragangliomas. En primer lugar, se reconoce que reduce el sangrado y por tanto las complicaciones relacionadas,

pero por otra parte, autores como Carrau y Davidson encuentran que aumenta la reacción inflamatoria peritumoral llevando a una alteración de los planos de tejido dificultando la disección del tumor ^{28,66}. En nuestra experiencia las comodidades de la reducción del sangrado superan las desventajas, y por esta razón en seis casos con patología retroestílea altamente sugestiva de paraganglioma se realizó adicionalmente arteriografía con embolización 2 - 3 días antes de la cirugía. El procedimiento se realizó en 5 casos con partículas de polivinil alcohol exclusivamente o en combinación con coils o esponjostan y en el restante y más reciente, con Onyx (copolímero de alcohol vinil-etileno disuelto en dimetil sulfóxido).

Las ventajas de esta nueva alternativa consisten en la posibilidad de una aplicación más controlada durante la embolización al tratarse de un material no adhesivo. En una serie de glomus carotideos embolizados con Onyx, Abdel-Aziz llama la atención sobre la ausencia de complicaciones tanto en la aplicación del material como en la posterior resección quirúrgica ⁹⁷. Thiex sostiene que el Onyx permite una mayor penetración distal en el tumor, y en un estudio de malformaciones arteriovenosas maxilofaciales comenta la satisfacción de los cirujanos con la mayor consistencia conferida al tumor por el material de embolización, así como el contraste visual que su coloración oscura aporta ⁹⁸. Es importante resaltar sin embargo que otorga a la lesión una consistencia casi pétreo, que en ocasiones puede dificultar la disección y separación de la adventicia de los grandes vasos, y en nuestra experiencia se ha confirmado en cirugías de otros paragangliomas timpanoyugulares no incluidos en este estudio por su localización. La serie de Wong confirma estas observaciones, en un estudio de malformaciones arteriovenosas intracraneales,

en la que se menciona la menor capacidad para comprimir el tumor durante su disección ⁹⁹.

Tanto Wong como Thix advierten sobre la eventual producción de chispas al entrar en contacto el Onyx con la cauterización monopolar o bipolar. Este incidente no se ha presentado hasta el momento en nuestros pacientes ^{98,99}.

6.2.4.4 ESTUDIO HISTOPATOLOGICO PREVIO: BIOPSIA ABIERTA Y PAAF

En general, las biopsias incisionales de lesiones parafaríngeas se encuentran actualmente descritas en raras ocasiones, en especial por el riesgo de diseminación tumoral y de interferencia con el campo quirúrgico de la resección tumoral definitiva. Los primeros estudios de tumores parafaríngeos, sin embargo, mencionan esta vía como la opción de elección en casos de sospecha de malignidad ^{5,7,28,68}.

El estudio histológico por medio de una citología tras punción y aspiración con aguja fina es una ayuda diagnóstica ampliamente reseñada en la literatura a partir del 1990, aunque con resultados y rendimientos diagnósticos variables. La muestra puede ser tomada por vía transcervical o transfacial con o sin la ayuda de ecografía o tomografía, o bien la punción puede ser realizada por el propio otorrinolaringólogo por vía transoral. Dada la presencia de estructuras neurovasculares, los principales riesgos del procedimiento son la hemorragia o la trombosis de los grandes vasos del cuello ^{6,100,101}.

El procedimiento, con o sin ayuda de guía por imagen, se describe más frecuentemente empleando una aguja de calibre 22 o 23, llegando en caso de ser necesario a emplear de forma segura un calibre 20. El protocolo estándar incluye el procesamiento de la muestra en un frotis convencional o en citología en base líquida, en ambos casos pudiendo emplearse la tinción de Papanicolau, variantes comerciales de la tinción de Giemsa-Wright de uso rápido (Diff-Quik) o hematoxilina-eosina ^{100,102,103}. Las diferencias entre los dos métodos se decantan hacia una mayor proporción de material adecuado para estudio citológico y mayor probabilidad de llegar a un diagnóstico histológico específico en aquellas muestras preparadas en líquido ¹⁰⁰.

La tasa de punciones en las que el material era insuficiente o inadecuado para llegar a un diagnóstico confiable se halla en series específicas de patología parafaríngea en un rango de 10% a 60% de forma global, con una tendencia a menores cifras cuando la punción es guiada por tomografía ^{7,100,102,103}. En nuestro hospital el material obtenido en la punción es inmediatamente analizado de forma preliminar por un anatomopatólogo trabajando directamente con los radiólogos que realizan el procedimiento para asegurar que la muestra obtenida es evaluable, realizando en caso negativo una nueva aspiración.

En general, la mayor rentabilidad del estudio mediante PAAF se enfoca en la diferenciación de lesiones benignas y malignas. Para este objetivo, Arnason obtiene una sensibilidad del 89% y una especificidad del 94%, con un valor predictivo positivo de 89% y un valor predictivo negativo de 94% ¹⁰⁰. Resultados similares son publicados por Oliai, quien obtiene una sensibilidad

del 86% y una especificidad del 100% para la detección de enfermedad maligna en una serie de 24 pacientes ¹⁰².

Farrag et al presentan una serie de 29 pacientes llevados a punción guiada por TC en el que se mide la capacidad del estudio citológico de lograr el diagnóstico histológico específico del tumor. En el 48% de los casos, todos ellos adenomas pleomorfos, se logró una correcta identificación anatomopatológica. El diagnóstico fue sugestivo en el 21% de los casos y discordante en 10%. El poder total de la punción guiada por TC para tipificar el tumor es de 61% excluyendo los casos en los que se obtuvo material insuficiente ¹⁰⁴. Yousem, en una serie de 22 pacientes con patología del espacio parafaríngeo y la base del cráneo logra una tasa de 81,8% de diagnóstico específico correcto mediante punciones guiadas por TC. Con base en este resultado, este autor argumenta a favor de la superioridad de la biopsia transfacial guiada por imagen frente a la transoral, añadiendo inconvenientes como mayor riesgo de lesión vascular al proceder "a ciegas", limitación de la movilidad de los instrumentos dentro de la cavidad oral e insuficiente estabilización de la lesión con potencial desplazamiento de la misma ^{103,105}.

En cuanto a la identificación específica de lesiones tumorales, la rentabilidad de la punción llega a ser tal que permite la diferenciación entre un lipoma y un liposarcoma, distinción difícil cuando se basa únicamente en el estudio de imagen. Chen describe un caso de diagnóstico definitivo acertado en un lipoma parafaríngeo puncionado por vía transoral, en el que la ausencia de lipoblastos y la regularidad de los núcleos es suficiente para sugerir un diagnóstico de benignidad ¹⁰⁶. El máximo rendimiento global en la gran mayoría de las publicaciones se obtiene al intentar identificar un adenoma pleomorfo ⁷.

En nuestra serie, al 23,5% de los pacientes se les practicó PAAF por vía transcervical guiada por ecografía, obteniendo en todos los casos la diferenciación correcta entre patología benigna y maligna y el diagnóstico histológico específico en el 70% de los pacientes. Las patologías en las que no se obtuvo un diagnóstico específico fueron un linfangioma y un adenoma pleomorfo.

La variabilidad en el empleo del estudio histológico previo se ve reflejada en las diferentes series revisadas. Bozza et al realizaron una punción en dos terceras partes de sus pacientes, obteniendo un rendimiento similar al publicado en los estudios mencionados arriba ²¹. Khafif la utilizó en el 48% de los enfermos, y Caldarelli la realizó en el 25% de los casos ^{3,65}.

En el caso de que el resultado de la punción en cuanto a benignidad o malignidad no concuerde con la sospecha clínica y radiológica, está indicado realizar una segunda punción para esclarecer los resultados. Una de las posibles explicaciones ofrecidas por Farrag para la discordancia del resultado de la punción en dos de los casos de su serie es la presencia de focos de malignidad dentro de un tumor mayoritariamente benigno, con la toma inadvertida de la citología a partir de la zona de benignidad ^{100,104}.

Las complicaciones, especialmente la hemorragia, son tema de debate sobre todo en el caso de paragangliomas, con la existencia de la comunicación de un caso de muerte por trombosis tras punción de un paraganglioma carotideo. Handa et al presentan sin embargo otro caso de punción de un paraganglioma carotideo por vía transoral llevada a cabo sin ninguna

complicación. Recomiendan realizar la punción cuando los hallazgos clínicos y radiológicos no sean concluyentes, y sostienen que la posibilidad de complicaciones en punciones de tumores hipervasculares está sobreestimada^{100,107}.

Otra posible complicación es la siembra de células malignas en el trayecto de la aguja, lo que ha sido comunicado en el contexto de tumores de cabeza y cuello tras la punción de un carcinoma papilar de tiroides. La tasa real de complicaciones se desconoce, pues la mayoría de las series no mencionan ninguna. Arnason publica en su serie una parálisis transitoria del nervio facial secundaria a la infiltración anestésica en una punción transcervical¹⁰⁰.

Un aspecto muy importante que está aún por definirse es la indicación clara de la necesidad de una biopsia previa y los criterios para seleccionar dichos pacientes. Actualmente no hay un consenso sobre si debe realizarse la punción o no, pues los resultados de rentabilidad diagnóstica hallados en las diferentes publicaciones son muy diferentes entre sí⁷. Lo que es actualmente razonable, tomando como base los resultados de los estudios con mayor número de pacientes y tal como se desprende de nuestro estudio, es indicar la biopsia en aquellos casos en los que se sospeche malignidad o en los que el aspecto radiológico de la lesión no sea directamente sugestivo de los diagnósticos más frecuentes, sobre todo teniendo en cuenta la potencia diagnóstica de los actuales estudios de imagen.

6.2.5 TIPO HISTOLOGICO DE LOS TUMORES

La variedad de estructuras anatómicas del espacio parafaríngeo hace que las posibilidades histológicas tumorales sean muy amplias. Se han llegado a describir hasta 70 variedades anatomopatológicas, estudiadas en el metaanálisis de Riffat que incluye 1143 pacientes ³⁴. La casi totalidad de las series publicadas coinciden en que la mayoría de los tumores primarios del espacio parafaríngeo son benignos, con una proporción que se acerca al 80% y que varía entre el 66% y el 100% de las principales series disponibles. Nuestra serie se mantiene dentro de esta tendencia esperada. Los tumores más frecuentes son de origen salival, originados en el lóbulo parotídeo profundo o en glándulas menores o ectópicas, y de localización exclusivamente preestílea, representando el 45% en el estudio acumulado de Riffat. El segundo grupo en frecuencia es el de tumores neurogénicos, incluyendo neurinomas y paragangliomas y representando la localización retroestílea, con una prevalencia señalada por el mismo autor en un 41% ^{1,21,34,65,67}. La mitad de los tumores neurogénicos son paragangliomas, seguidos en frecuencia por los neurinomas y en tercer lugar se encuentran los neurofibromas. Algunas series puntuales como las de Cohen, Caldarelli y Shahab incluyen una mayor proporción de paragangliomas pues tienen en cuenta pacientes con glomus carotídeos ^{6,30,65}. Estos tumores específicamente se encuentran excluidos en el presente trabajo por mantener la definición estricta de la patología puramente primaria del espacio parafaríngeo. Por este motivo, coincidimos con la mayoría de las series en la distribución de tipos histológicos benignos encontrados, dejando en primer lugar a los tumores salivales y en segundo a los

neurogénicos y encontrando, por lo tanto, el esperable predominio de tumoraciones en el espacio preestíleo. Ambos grupos histológicos han sido descritos en detalle en secciones anteriores de este estudio. La tabla 6.1 recoge la frecuencia de los principales tipos histológicos en las series revisadas.

El adenoma pleomorfo es el diagnóstico tanto global como benigno más frecuente, correspondiendo al 31% de los diagnósticos en el análisis conjunto de las series recogidas por nuestro grupo y descrito por Riffat como el 34% de todas las lesiones primarias parafaríngeas, y el 64% de todos los tumores de origen salival ³⁴.

Merecen una mención especial algunos tumores menos frecuentes como los linfangiomas y quistes por ciertas peculiaridades en su origen y clínica. Se detectan en su mayoría en los primeros años de vida los primeros y en las tres primeras décadas los segundos. Las manifestaciones clínicas pueden verse afectadas por episodios de sobreinfección ^{108,109}. El estudio de imagen permite la caracterización de ambas lesiones, mostrando una tumoración generalmente multiloculada en el caso de los linfangiomas, contrario a los quistes que suelen ser uniloculares. La mayoría de las lesiones quísticas corresponden a quistes branquiales o quistes parotídeos ¹⁰⁹. Los quistes branquiales más frecuentes en esta localización provienen de malformaciones en el segundo arco branquial, y pueden presentarse en cualquier ubicación desde la fosa amigdalara a la región supraclavicular. La clasificación de Bailey los organiza de superficial a profundo, estando el tipo I sobre el borde anterior del esternocleidomastoideo, bajo la fascia cervical superficial. El tipo II es el más común, encontrándose en contacto superficial con los grandes vasos. Los tipos III y IV son los que

	PENSAK 1994 N=123	ACOSTA 2002 N=38	BOZZA 2009 N=12	CHIJIWA 2009 N=22	DIMITRI JEVIC 2010 N=61	KHAFIF 2005 N=47	LUNA 2005 N=21	PANG 2002 N=31	PAPADO GEORGAKIS 2010 N=13	SHAHAB 2005 N=114	SUAREZ 2009 N=51	ULKU 2004 N=18	ZHI 2009 N=162	OLSEN 1994 N=44	HUGHES 1995 N=172	SOM 1981 N=30	CARRAU 1990 N=54	MYERS 1994 N=110	COHEN 2005 N=166	TOTAL N=1289	% TOTAL	
BENIGNOS																						
Benigno no esp	39	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
Adenoma pleomorfo	-	16	9	9	21	17	6	12	8	34	14	5	57	11	68	8	16	27	33	371	28,78%	
Adenoma cels basales	-	-	-	-	2	-	-	-	-	-	-	-	5	-	0	-	-	-	-	-	7	0,54%
Schwannoma	6	10	-	5	13	7	10	6	-	11	3	4	36	4	24	6	3	7	16	171	13,27%	
Neurofibroma	2	1	-	1	1	4	-	-	1	3	-	-	18	-	-	-	2	2	7	42	3,26%	
Paraganglioma	24	3	-	-	3	6	-	1	1	35	10	-	8	12	34	5	22	22	67	253	19,63%	
Lipoma	2	-	-	1	1	-	-	-	0	-	-	2	-	-	-	-	-	-	-	6	0,47%	
Quiste	2	-	-	1	2	-	-	1	1	-	2	-	4	-	-	1	-	-	-	14	1,09%	
Hemangioma	1	2	-	-	1	1	-	2	-	-	-	-	5	1	1	1	-	-	1	16	1,24%	
Linfangioma	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	1	2	1	-	-	-	7	0,54%	
MALIGNOS																						
Maligno no esp	12	-	-	-	-	-	0	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	12	0,93%	
Tumor mixto maligno	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	5	1	-	-	7	-	-	1	1	16	1,24%	
Adenoide quístico	-	1	-	-	-	3	-	2	-	5	-	1	2	4	10	-	1	1	1	31	2,40%	
Ca mioepitelial	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	4	0,31%	
Ca Mucoepidermoide	-	-	-	1	-	3	-	1	-	3	-	1	3	-	-	-	-	-	1	13	1,01%	
Adenocarcinoma	-	-	1	1	3	-	-	-	1	-	-	-	2	-	1	-	-	-	3	12	0,93%	
Paraganglioma maligno	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-	3	1	-	-	-	2	1	9	0,70%	
Angiosarcoma	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	0,08%	

	PENSAK 1994 N=123	ACOSTA 2002 N=38	BOZZA 2009 N=12	CHIJIWA 2009 N=22	DIMITRI JEVIC 2010 N=61	KHAFIF 2005 N=47	LUNA 2005 N=21	PANG 2002 N=31	PAPADO GEORGAKIS 2010 N=13	SHAHAB 2005 N=114	SUAREZ 2009 N=51	ULKU 2004 N=18	ZHI 2009 N=162	OLSEN 1994 N=44	HUGHES 1995 N=172	SOM 1981 N=30	CARRAU 1990 N=54	MYERS 1994 N=110	COHEN 2005 N=166	TOTAL	% TOTAL
Schwannoma maligno	-	-	-	-	-	2	2	-	-	-	1	-	3	1	6	-	1	2	-	18	1,40%
Linfoma	4	-	-	-	3	1	-	-	-	2	-	-	4	1	3	-	1	1	-	20	1,55%
Radbomio sarcoma	3	-	-	1	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	1	6	0,47%
HFM	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	2	0,16%
Neuroblastoma	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	2	0,16%
Fibrosarcoma	1	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	1	-	1	1	1	-	6	0,47%
Hemangio pericitoma	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	1	5	0,39%
Ca cels basales	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	0,08%
Ca indiferenciado	-	1	-	-	-	-	-	3	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	1	6	0,47%
C epidermoide	-	-	0	1	3	-	-	-	-	-	-	2	1	1	3	-	-	-	-	11	0,85%
Sarcoma	-	1	-	-	2	-	-	-	1	2	-	-	-	-	-	-	-	1	-	7	0,54%
Condrosarcoma	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	-	-	-	-	-	1	4	0,31%

TABLA 6.1. Distribución de los tipos histológicos más frecuentes de las 19 series principales revisadas. HFM: Histiocitoma fibroso maligno.

pueden llegar a ubicarse en el espacio parafaríngeo, ubicándose el III entre ambas carótidas y el IV en contacto con la pared faríngea lateral ^{49,110,111}.

Es más común encontrar estos tipos de patología quística en el espacio preestíleo, pero ocasionalmente se encuentra alguno en el compartimiento posterior. En nuestra serie contamos con un caso de un quiste en el espacio retroestíleo alto, en contacto con la base del cráneo. En un caso similar, publicado por Ostfeld et al, se concluye que al tratarse de un quiste localizado dorsal a la carótida interna, se origina con mayor probabilidad del tercer arco branquial. El autor contempla también la posibilidad de que la lesión se haya originado tras la eventual migración de células epiteliales del anillo de Waldeyer a un ganglio linfático cercano, con la formación de una cápsula con componentes epiteliales y linfoides. El diagnóstico diferencial de un tumor de este tipo, quístico y retroestíleo, debe hacerse también con un schwannoma con degeneración quística, aunque en estos casos lo usual es encontrar una importante porción sólida con componentes neurales ^{49,112,113}.

Chen et al describen un caso anecdótico de heterotopía neuroglial presentada en forma de quiste en el espacio parafaríngeo, aunque con una pared mucho más fina y en el estudio con RMN, con contenido de intensidad igual al líquido cefalorraquídeo. El contenido usual de un quiste es más denso debido a la presencia de cristales de colesterol ¹¹⁴. La posibilidad de un quiste epidermoide es rara, pero existen referencias de casos iatrogénicos y congénitos ^{115,116}. Por último, aunque no se trate de tumores primarios, no debe olvidarse la posibilidad de lesiones metastásicas quísticas ¹¹⁷.

Una opción no quirúrgica de tratamiento específica para este grupo de tumores es la inyección intralesional de agentes esclerosantes como etanol, bleomicina, o más recientemente el uso de una cepa muerta de estreptococo A conocida como OK-47 o picibanil, con buenos resultados en recientes estudios realizados en Asia. Los resultados en general son mejores para lesiones macroquísticas, pero las recidivas son comunes ¹⁰⁸. El único tratamiento que puede minimizar las recurrencias es la resección quirúrgica. Como es de esperar, los episodios de infecciones previas crean adherencias y fibrosis que dificultan la resección por impedir la correcta disección de las estructuras adyacentes ¹¹⁸.

Según Olsen, el tumor maligno más frecuentemente encontrado es el linfoma. La presentación clínica típica de estos tumores es la de una masa de crecimiento rápido ¹. Series más recientes tienen en conjunto un mayor número de tumores salivales malignos de diversa índole, incluyendo el carcinoma mucoepidermoide, y el carcinoma adenoide quístico como los dos diagnósticos más frecuentes, seguidos por el carcinoma de células acinares, carcinoma epidermoide y adenocarcinoma ¹. Con una frecuencia relativamente menor se encuentran también casos de tumores neurogénicos malignos, incluyendo paragangliomas malignos y tumores derivados de la vaina del nervio periférico, entre los que se encuentra el tumor Tritón ^{3,4,6,26,28}. Los sarcomas y tumores indiferenciados se encuentran solo ocasionalmente ^{4,19,26}.

6.2.6 TRATAMIENTO

La principal modalidad de tratamiento en pacientes con tumores del espacio parafaríngeo es la resección quirúrgica, realizada en la totalidad de los pacientes de la mayoría de las series publicadas, y en el 95% de los casos en la revisión meta analítica de Riffat ^{3,5,24,34,65}. La serie con una tasa comparativamente menor de intervenciones quirúrgicas es la de Shahab, en la que un 26% de pacientes no fueron operados. Dos de ellos recibieron tratamiento con quimioterapia o radioterapia por malignidad irresecable, mientras que en los 22 casos restantes la actitud se limitó a la observación periódica, ya fuera por preferencias del paciente o por contraindicación para adoptar medidas terapéuticas invasivas ⁶.

Nuestra tasa de tratamiento quirúrgico es de 97,5%, manteniendo en observación 4 casos, dos de ellos por preferencias del paciente, un schwannoma vagal asintomático que se ha mantenido sin cambios durante el seguimiento y otro tumor del mismo tipo pero ocasionando disfonía en una mujer de 70 años, en la que por la edad y comorbilidad se esperaba una adaptación postoperatoria desfavorable.

Shahab comenta el análisis detallado que debe hacerse de la indicación quirúrgica en cada paciente, especialmente en casos de neurinomas y paragangliomas. Algunos tumores neurogénicos pueden crecer durante años sin producir ningún tipo de déficit funcional. En paciente jóvenes, la recomendación es resecarlos intentando preservar el nervio de origen y evitando el compromiso por compresión de nervios adyacentes. En muchas ocasiones, el tamaño de la lesión impide la correcta preservación del nervio.

Olsen et al proponen la realización de injertos de nervio periférico si existe la posibilidad. En casos de resecciones muy próximas al agujero rasgado posterior esta medida puede ser técnicamente difícil o impracticable.

En pacientes mayores, es importante tener en cuenta que un déficit instaurado a lo largo del tiempo siempre es mejor tolerado que la pérdida súbita de función causada por la sección quirúrgica del nervio. En este orden de ideas, en casos de neurinomas asintomáticos, la observación es una opción razonable según Olsen y Riffat. Adicionalmente, pacientes con algún déficit contralateral preexistente del vago o del hipogloso no son candidatos a cirugía por la elevadísima probabilidad de desarrollar serios problemas de deglución y aspiración ^{1,6,34,119}.

Los neurofibromas pueden aparecer como lesiones múltiples sobre todo en el seno de la enfermedad de von Recklinghausen. Dentro del espacio parafaríngeo se han hallado casos en los nervios vago, glossofaríngeo y espinal. La afectación funcional de los pares craneales es más común en el caso de un neurofibroma que de un schwannoma. Debido a la estrecha relación que tiene el tumor con el nervio, es inusual que pueda ser resecado preservando la función del mismo ¹.

En el escenario de un paraganglioma, aunque siempre existe el riesgo de crecimiento y extensión intracraneal, si se trata de un paciente anciano en el que no hay alteración funcional y el tumor haya estado presente durante varios años, los riesgos de la operación pueden ser mayores que los de adoptar una actitud expectante según Olsen y Carrau ^{1,28}. Para Shahab, la radioterapia a

dosis de 45 a 66 Gy es una alternativa válida de tratamiento primario por la menor morbilidad que conlleva. En una revisión del 2012, Suarez et al mencionan la posibilidad de la observación con estudios de imagen periódicos pues la tasa de crecimiento de los paragangliomas de cabeza y cuello se encuentra en promedio en 0,83 mm/año ¹²⁰. Esta conducta no parece incrementar la incidencia de alteraciones en la función de pares craneales, pues en una serie de 40 pacientes con paragangliomas vagales publicada por Bradshaw y Jansen en 2005, únicamente 3 desarrollaron neuropatías tras un periodo de seguimiento de 8,5 años ¹²¹.

Aun así, la cirugía sigue siendo la única alternativa de tratamiento con la que puede lograrse la erradicación completa del tumor. Incluso sin evidencia radiológica de crecimiento, pueden instaurarse deficiencias funcionales de pares craneales, pues el comportamiento de estos tumores es impredecible. Adicionalmente, la resección quirúrgica tiene menores complicaciones a menor tamaño tumoral, razón por la que la cirugía cumple el doble propósito de erradicar la enfermedad y minimizar la morbilidad asociada ¹²⁰. Siguiendo las líneas de este razonamiento, todos nuestros pacientes con paraganglioma han sido tratados quirúrgicamente. Pang resume cuatro indicaciones principales para el tratamiento quirúrgico de los paragangliomas: a) tumores malignos resecables, b) tumores con comportamiento biológico agresivo, c) aquellos que produzcan alteraciones funcionales de pares craneales bajos y d) aquellos en pacientes sanos y jóvenes ²³. Según Suarez, sólo el 4,9% de los pacientes a quienes se les extirpa un paraganglioma vagal conservan la función del X par. En nuestra serie, en uno de siete pacientes se mantuvo intacta la movilidad

laríngea, mientras que los demás se lograron resultados satisfactorios con rehabilitación o la realización de tiroplastias de medialización.

La radioterapia juega un papel en otras situaciones clínicas como tumores estimados como irresecables desde el inicio, y también para casos de resecciones incompletas y recurrencias en los que los riesgos de la reintervención superen los beneficios^{2,65}.

6.2.6.1 MANEJO DE LA CARÓTIDA INTERNA EN LA BASE DEL CRÁNEO

Meredith et al realizan una revisión completa de tumores parafaríngeos con compromiso de la carótida interna. De una serie de 115, 43 pacientes presentaban algún tipo de compromiso carotideo a nivel de la base del cráneo. Las opciones terapéuticas que plantean frente a estos pacientes son la cirugía con preservación de la carótida, la resección en bloc del tumor con la arteria, con o sin reconstrucción posteriormente y el tratamiento no quirúrgico. En el caso de una resección en bloc sin reconstrucción la morbimortalidad es elevada y se requiere de una anticoagulación postoperatoria prolongada¹²².

La decisión del manejo se basa en el estudio preoperatorio con un test de oclusión carotidea, que puede complementarse con un doppler transcraneal, una imagen por SPECT o un electroencefalograma simultáneo. Si el test es positivo para alteraciones isquémicas el paciente no es candidato quirúrgico. De ser negativo, se plantean las opciones idealmente de resección con preservación o con reconstrucción con un bypass de safena. En el trabajo de Meredith fue posible la preservación arterial en 33 de los 43 pacientes incluidos¹²². En nuestra serie pudo realizarse la preservación arterial en los dos

únicos casos de paragangliomas que rodeaban la carótida interna al nivel de la base craneal.

6.2.6.2 CRITERIOS PARA ELECCION DE ABORDAJE

Bradley, en una amplia y actualizada revisión incluye como criterios a tener en cuenta la proximidad del tumor a la pared lateral de la orofaringe, el tamaño, la sospecha de lesión maligna y el compromiso de estructuras neurovasculares⁷. Caldarelli, Papadogeorgakis y Pensak aportan como principales criterios para la elección del abordaje quirúrgico la ubicación tumoral, diferenciando los preestíleos y retroestíleos y los que tengan una ubicación superior. Para los primeros coinciden en recomendar un abordaje transparotídeo o cervicoparotídeo, transcervical para los segundos y para el último grupo se hacen necesarios abordajes de fosa infratemporal^{2,19,24,65}.

Shahinian y el grupo de Fisch dividen el espacio en superior, medio e inferior, coincidiendo con la proximidad a la nasofaringe, orofaringe e hipofaringe respectivamente. Para los tumores inferiores emplean el abordaje transcervical, para los medios el cervicoparotídeo y para los superiores un abordaje de fosa infratemporal tipo C o D dependiendo del volumen tumoral⁶¹.

Kanzaki sistematiza esta división basándose en los estudios preoperatorios de imagen, y distribuye los espacios pre y retroestíleos también en superior, medio e inferior. El límite entre el espacio superior y medio lo determina el borde inferior del músculo pterigoideo lateral, y el límite entre el medio y el inferior es una línea imaginaria que pasa por el borde inferior de la lamina

lateral de ambas apófisis pterigoides. El resultado de esta división y los abordajes que sugiere se presentan en la Tabla 6.2⁹⁵.

	Preestíleo	Retroestíleo
Superior	Infratemporal, abordaje base de cráneo, transmandibular,	Infratemporal, abordaje base de cráneo, transmandibular,
Medio	Transparotídeo, transoral	Transparotídeo, transmandibular
Inferior	Transcervical	Transcervical

TABLA 6.2. Abordajes sugeridos por Kanzaki según la ubicación tumoral.

En la serie presentada por Zhi se sistematizan algo más las indicaciones, prefiriendo el autor un abordaje transcervical para tumores menores de 5 cms, tanto retro como preestíleos y el transparotídeo para lesiones en las que se pueda confirmar un origen a partir del lóbulo profundo parotídeo²⁶. Bozza y Papadogerogakis coinciden en mantener la indicación de un abordaje cervical o cervicoparotídeo para tumores menores a 4 cms^{21,24}. Ulku amplía la indicación del abordaje transcervical a tumores con diámetro menor de 8 cms²⁵. La tabla 6.3 resume los abordajes empleados en las series de casos de mayor relevancia.

SERIE	%CIRUGÍA	B/M	TC	CP	TP	FIT	TO	BCL	TM
Caldarelli 2014	100%	100/0	71%	15%	-	9,5%	-	-	5%
Suarez 2009	100%	70/30	63%	25%	-	2%	2%	-	8%
Zhi 2009	100%	85/15	31%	57%	-	-	-	-	11%
Acosta 2002	100%	87/13	49%	13%	18%	-	15%	-	5%
Chijiwa 2009	92%	77/23	36%	45%	-	9%	5%	-	5%
Shahab 2005	74%	84/16	56%	-	31%	3%	-	7%	31%
Miller 1996	100%	82/18	61%	27%	-	-	-	2%	8%
Ulku 2004	94%	73/27	47%	29%	-	6%	-	-	18%
Carrau 1990	96%	80/20	77%	11%	-	6%	-	-	-
Hughes 1995	99%	80/20	29%	37%	33%	-	1%	-	6%
Dimitrijevic 2010	100%	74/26	26%	31%	-	-	38%	-	5%
Papadogeorgakis 2010	100%	85/15	31%	-	-	-	15%	-	54%
Pang 2002	90%	81/19	46%	-	50%	-	4%	-	-
Bozza 2009	100%	66/33	8%	33%	-	-	17%	-	42%
Khafif 2005	100%	75/25	40%	47%	-	-	-	13%	2%
Cassoni 2014	100%	100/0	35%	-	55%	-	5%	-	5%
Cohen 2005	100%	87/13	85%	13%	-	-	-	-	2%
Olsen 1994	100%	72/28	-	79%	-	-	-	-	21%
MEDIA			42%	28%	16%	1,4%	4,4%	1,6%	11%

TABLA 6.3. Tratamiento quirúrgico en las series publicadas. Se incluye en la primera columna la proporción de pacientes operados y en la segunda la relación entre tumores benignos y malignos, seguido de los diferentes abordajes empleados. TC= transcervical, CP= cervicoparotideo, TP= transparotídeo, FIT= abordajes de fosa infratemporal, TO= transoral, BCL= base de cráneo lateral, TM= transmandibular.

En general, el abordaje transoral se encuentra por fuera de estas consideraciones debido a las condiciones expuestas en la primera sección. A pesar de haberlo empleado en algunos de los primeros casos de nuestra serie, y de no haber sufrido ninguna complicación, consideramos que las desventajas superan a las potenciales ventajas, pues no existe mejor forma de mejorar las posibilidades de resección tumoral completa y reducir el riesgo de complicaciones neurovasculares que con la exposición amplia de dichas estructuras. Es posible sin embargo que la introducción de nuevas tecnologías quirúrgicas, haga modificar estos criterios en los próximos años.

Desde nuestro punto de vista, en general las lesiones preestíleas menores de 4 cms e inferiores al ángulo mandibular y sin contacto con la glándula parótida pueden exponerse de forma adecuada con un abordaje cervical puro. El abordaje cervical está recomendado para la resección de la mayoría de tumores parafaríngeos. Orabi sin embargo limita su indicación a tumores benignos, encapsulados y sin una extensa relación con los grandes vasos ⁵⁵. La revisión de Riffat lo sitúa como el abordaje más comúnmente empleado, en un 48% de los casos en 14 series. Nuestra propia revisión bibliográfica arroja una cifra similar, 42% de media en 19 series ³⁴. La proporción en nuestros propios pacientes es algo menor, 30%, pues nuestro abordaje principal de elección es el cervicoparotídeo. Este último aporta en primer lugar la identificación y control visual directo del facial en el parénquima parotídeo y en su relación con el polo superior del tumor como elemento de seguridad durante toda la disección. Proporciona además la vía de acceso a la resección glandular (la cual no es siempre necesaria) en casos de tumores voluminosos u

originados en el lóbulo profundo, previa disección completa del nervio facial. La disección de la cola parotídea facilita y amplía el acceso al tumor ^{1,7,21,23,50}.

Es importante llamar la atención sobre un hallazgo ocasional en tumores voluminosos, y es la tensión adicional a la que se somete el nervio facial por el efecto de masa, y que puede someterlo a mayores tracciones y movilizaciones por lo que debe seguirse una técnica meticulosa. Olsen recomienda el empleo de monitorización del facial solo en casos de cirugía de revisión. Nosotros lo usamos en todos los casos, coincidiendo con Sharma en que es una herramienta de fácil acceso en hospitales de tercer nivel y que permite mayor control y seguridad durante la intervención ¹¹⁹

Los tumores retroestíleos presentan una ubicación generalmente alta, en contacto con la base del cráneo, requieren usualmente un abordaje cervicoparotídeo amplio, pues es útil en estos casos tener el tronco principal del facial como referencia de altura y profundidad. Es importante insistir en que los tumores retroestíleos, al estar con frecuencia muy cerca y a veces prácticamente impactados en la base del cráneo, provocan una clara desviación de la carótida interna que en ocasiones constituye el límite de disección superior del tumor. La valoración de este dato nos ha parecido de una importancia fundamental y debe ser siempre tenida en cuenta. Es relativamente simple determinar dicha desviación con las modernas técnicas de imagen, aunque en algunos casos requiere técnicas de angiorresonancia. En alguna rara ocasión hemos necesitado recurrir debido a esta circunstancia a técnicas de transposición del facial para poder acceder al polo superior del tumor ^{1,6,7,20,50}. Así mismo, debemos recordar que la resección de la estiloides y todo el ramillete de Riolo expone el tercio superior de la carótida interna y

dicha maniobra es la llave para entrar de forma amplia en el espacio retroestíleo.

Los abordajes infratemporales y preauriculares son según nuestra experiencia necesarios solamente en casos específicos. Nosotros hemos empleado un abordaje tipo A de Fisch en tres casos de paraganglioma, y vías preauriculares en la resección de un tumor Tritón, un histiocitoma fibroso maligno y un paraganglioma con extensión a fosa pterigomaxilar.

En nuestra serie y para los tumores benignos solamente se ha utilizado una mandibulotomía en una ocasión. Se trataba de una recidiva tumoral multicéntrica siguiendo el eje de la carótida. Nos pareció adecuada una mandibulotomía parasinfisaria siguiendo la técnica de Krespi y Biller, en la que la incisión del suelo de la boca se extiende posteriormente para exponer el espacio parafaríngeo y la fosa infratemporal en combinación con un abordaje transcervical ^{123,124}. En los tumores malignos, dependiendo de la extensión tumoral hemos tenido que realizarla en 2 casos siendo necesario en uno de ellos realizar una mandibulectomía con extirpación de todo el espacio masticatorio en el caso de un histiocitoma fibroso maligno.



FIGURA 6.3. Abordaje transcervical. Resección de lipoma ubicado en el espacio retroestíleo inferior.

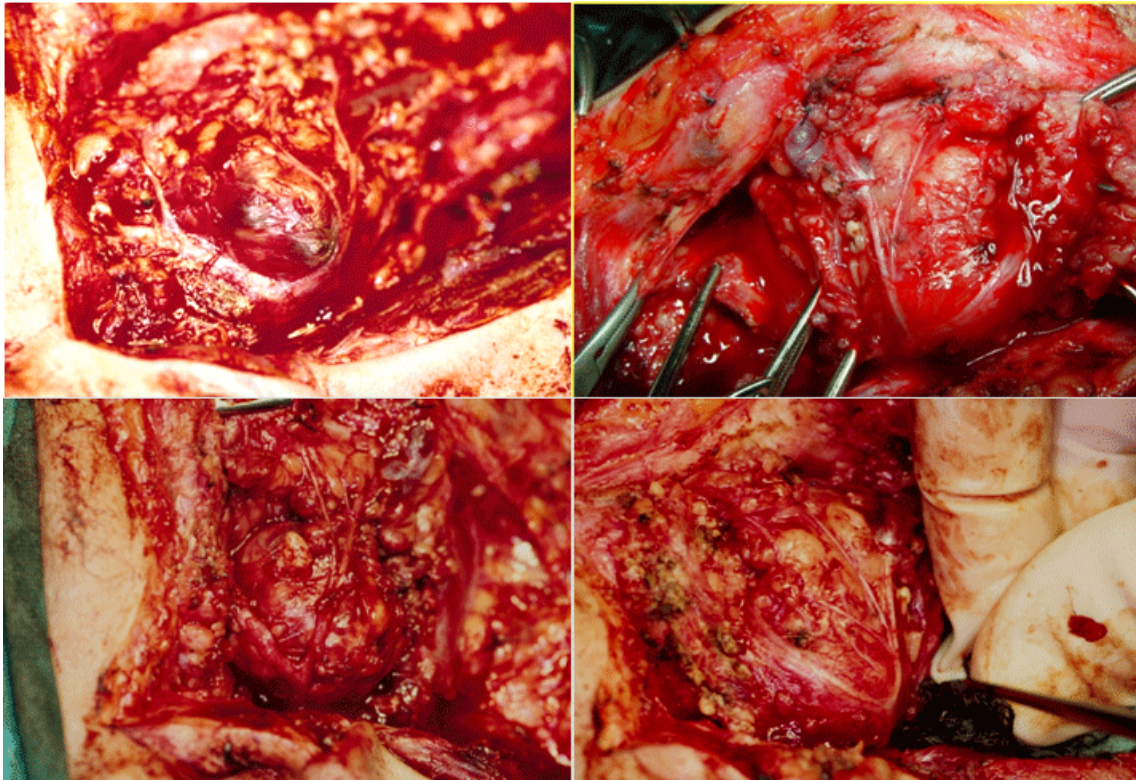


FIGURA 6.4 Tumores procedentes del lóbulo profundo de la parótida en contacto con ramas del nervio facial. El volumen tumoral condiciona en estos casos un estiramiento adicional de las fibras del nervio.

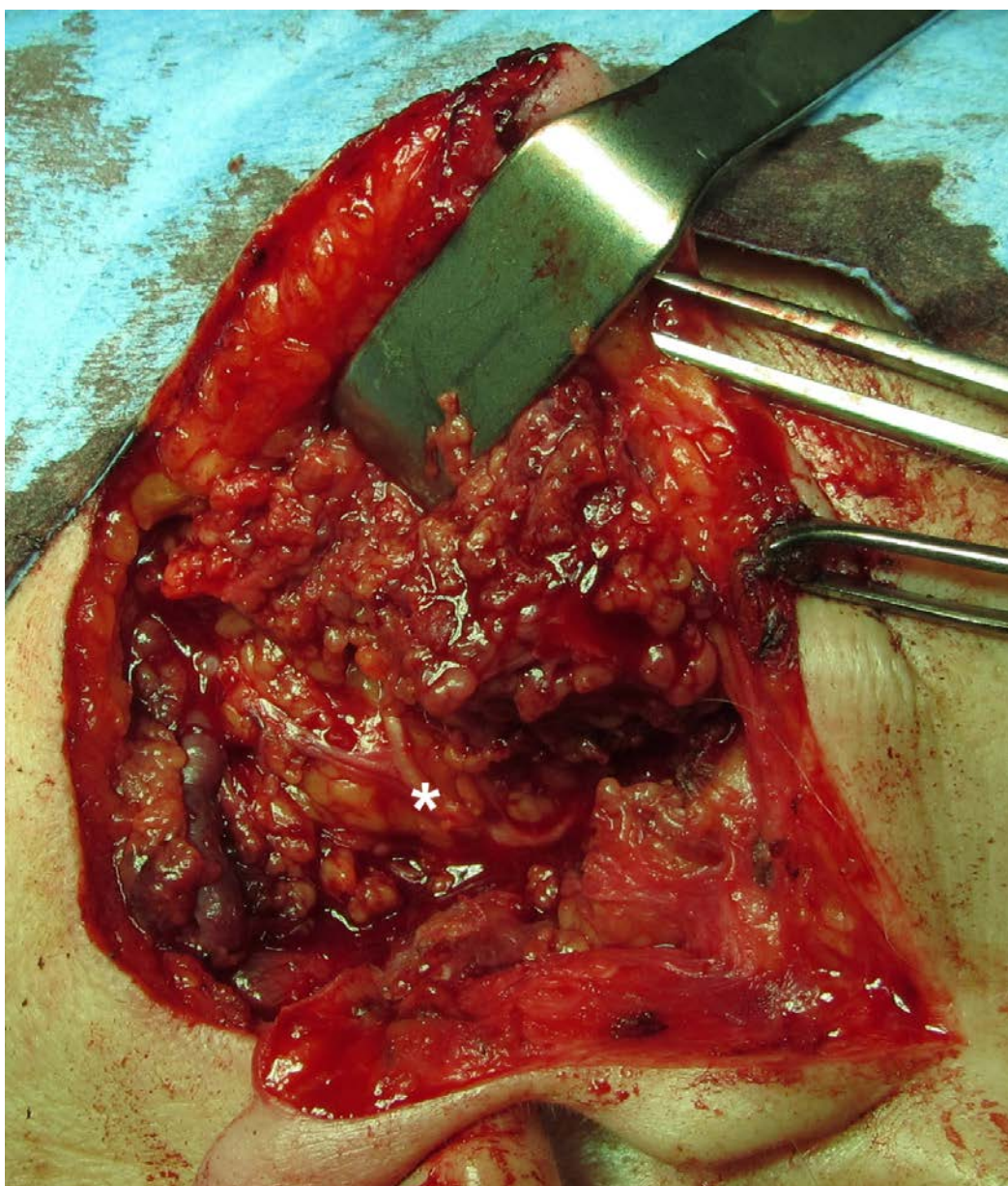


FIGURA 6.5. Abordaje transparotídeo. Resección de adenoma pleomorfo en reloj de arena. El asterisco señala el nervio facial siguiendo la curvatura del tumor.

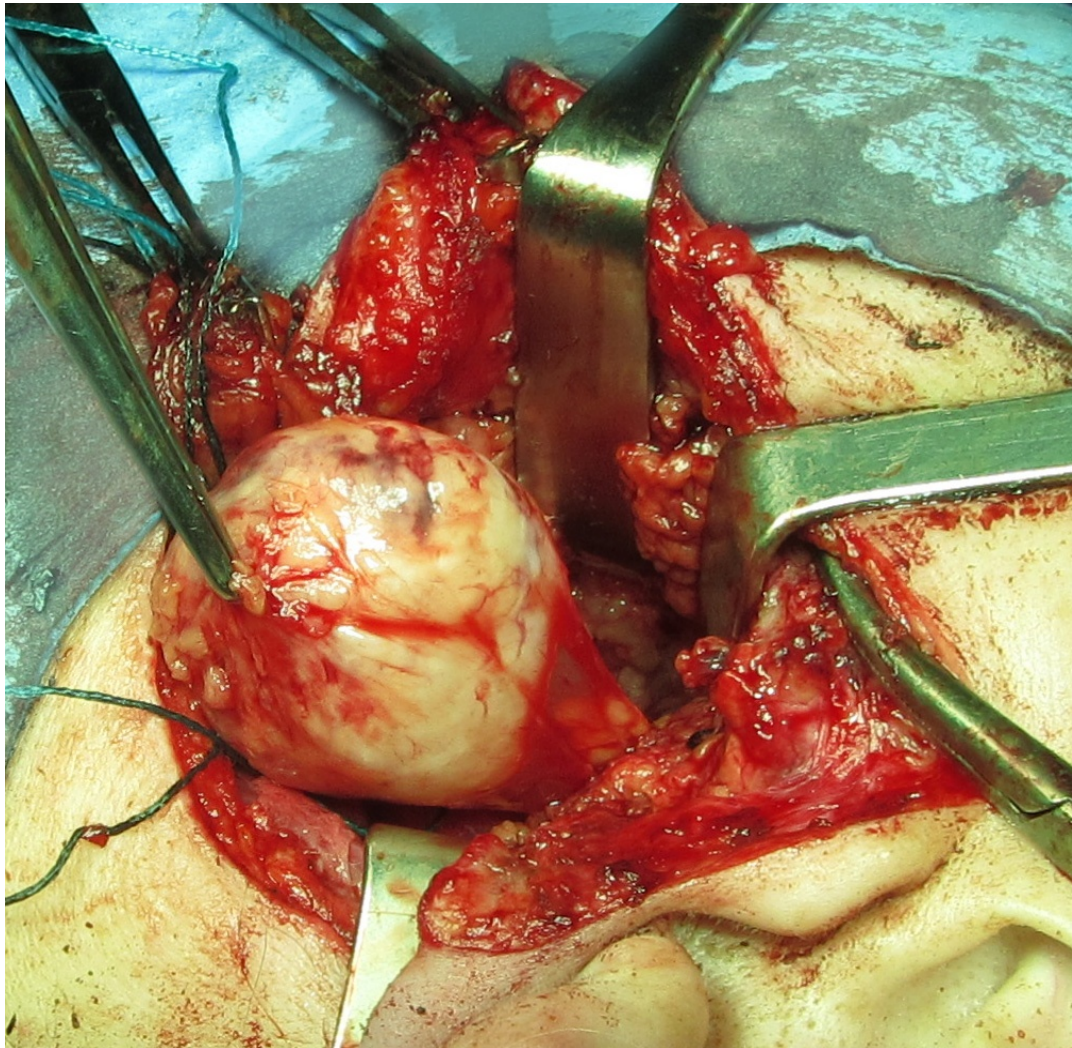


FIGURA 6.6. Abordaje transparotídeo. Últimos pasos en la resección del tumor presentado en la Figura 6.5, una vez liberado de la compresión del ligamento estilomandibular.

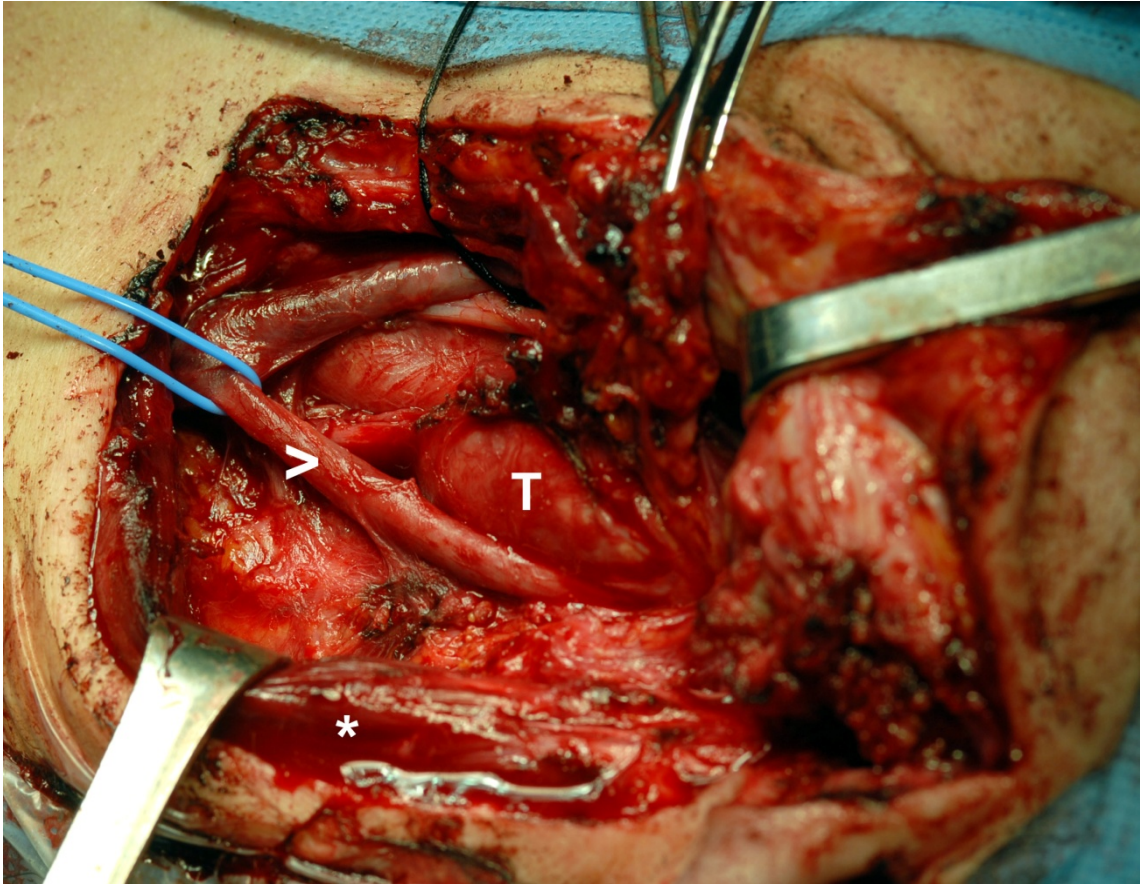


FIGURA 6.7. Abordaje cervicoparotídeo. Resección de paraganglioma vagal. Retracción posterior del esternocleidomastoideo(*) y exposición inicial del tumor (T). La vena yugular interna (cabeza de flecha) se encuentra parcialmente colapsada por el tumor.

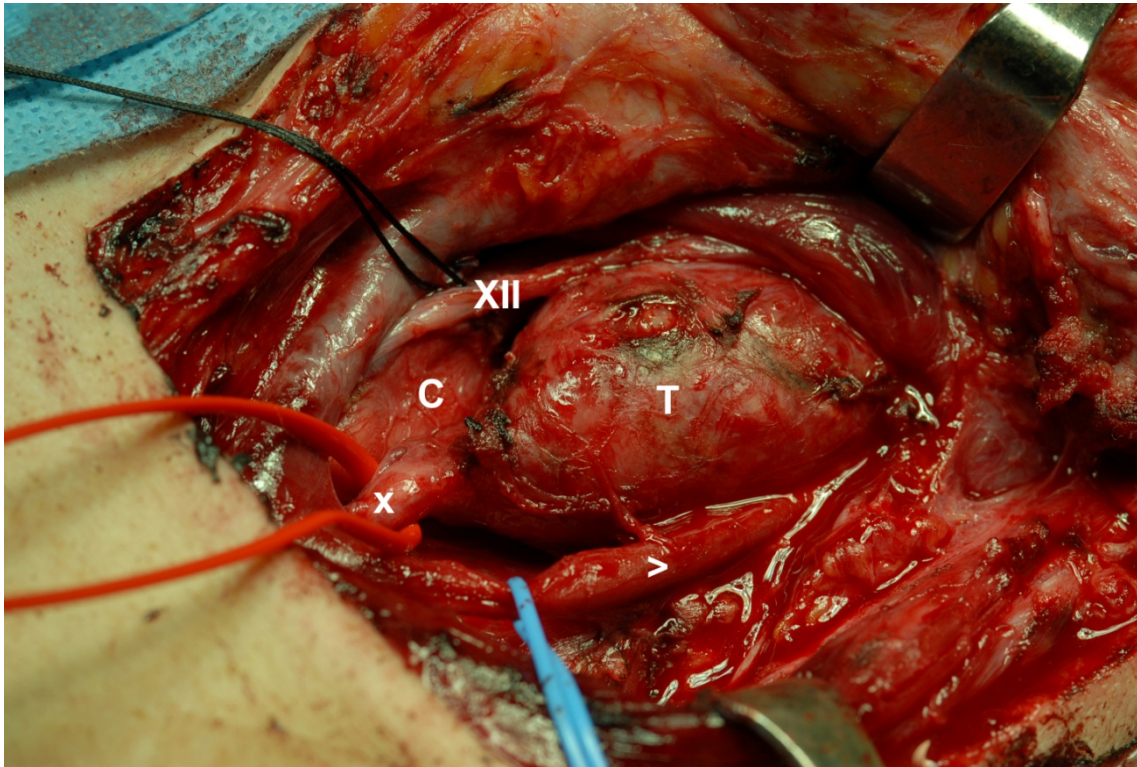


FIGURA 6.8. Abordaje cervicoparotideo. Resección de paraganglioma vagal. Puede comprobarse la relación entre el tumor (T) y el nervio vago (X). La yugular interna (cabeza de flecha) se ha disecado de la cara posterior del tumor. La bifurcación carotídea (C) y el nervio hipogloso (XII) permanecen aun en contacto con su cara anterior.



FIGURA 6.9. Abordaje preauricular. Resección de histiocitoma fibroso maligno. La flecha señala el nervio facial, inferior a la osteotomía del arco cigomático.



FIGURA 6.10. Abordaje preauricular. Reconstrucción tras la extracción tumoral. Cierre de la craneotomía y osteosíntesis del cigoma.

6.2.3 COMPLICACIONES Y SECUELAS

La mayoría de complicaciones se han asociado a la resección de paragangliomas, tumores malignos y neurinomas. La extensión necesaria en la extirpación de neoplasias malignas explica la mayor morbilidad resultante de la resección, pero al tratarse la patología parafaríngea en su gran mayoría de lesiones benignas, la morbilidad y mortalidad teóricas esperadas deberían ser mínimas ^{1,20}.

Las complicaciones y secuelas postoperatorias han sido descritas desde 0% hasta 57% de pacientes, siendo lo más común la presencia de un déficit neurológico transitorio o permanente. La media de aparición de complicaciones en el grupo de las series revisadas es del 31%, coincidiendo exactamente con nuestro porcentaje. Pueden dividirse en complicaciones generales directamente relacionadas con el acto quirúrgico per se, lesiones vasculares, lesiones neurológicas y complicaciones del sitio de osteotomía. El primer grupo incluye seromas, sangrados, fistulas de LCR, el síndrome del primer mordisco e infecciones ¹. La resección de un nervio periférico que da origen a un tumor no puede considerarse una complicación en si misma si no una secuela postquirúrgica inevitable, que debe ser prevista y de la que el paciente debe ser informado previamente. Por ello es necesario que exista un equilibrio entre los beneficios previsibles y la secuela con la que se debe contar.

Usualmente en tumoraciones retroestíleas, y en especial ante la presencia de schwannomas, deben sacrificarse pares craneales para asegurar la resección completa de la lesión. Los nervios susceptibles de ser lesionados son los pares VII, IX, X, XI y XII, el auricular mayor y la cadena del simpático

cervical. Según las series revisadas, la incidencia de complicaciones neurológicas se encuentra entre un 25% a un 48%. Nuestra serie presenta un porcentaje global de estas secuelas neurológicas del 27%, en el extremo inferior de dicho rango ^{1,65}.

La distribución de los nervios lesionados varía ampliamente según las series revisadas, en función de la histología y localización de los tumores, y en el caso de tumores neurogénicos juega un papel fundamental la presencia de neuropatías múltiples y la edad en la tolerancia al déficit postoperatorio. A este grupo de complicaciones neurológicas puede añadirse también el síndrome de Frey, por alteración en la reinervación autonómica ^{2,3,20,25,26,30,56}.

Las lesiones de nervio facial son más comunes cuando se emplean técnicas que requieren su transposición por extensión intracraneal del tumor. De media, aparecen en el 15% de los pacientes operados en las mayores series, con un rango de 4% a 36%, sin tener en cuenta el abordaje empleado. La preservación de un manguito de tejido normal alrededor del nervio en la zona del agujero estilomastoideo ayuda a prevenir o reducir la lesión. En tumores malignos que comprometen la glándula parótida, es prevalente la disfunción del VII par ^{1,119}. Dentro de nuestros pacientes encontramos un deterioro de la función del VII par hasta un grado III o superior de la escala de House-Brackmann en tres pacientes intervenidos por vía infratemporal y uno por vía preauricular. Los dos casos restantes de disfunción facial postoperatoria, en el contexto de abordajes cervicoparotídeos, recuperaron la función en un plazo de 6 meses. Algunos tumores preestíleos voluminosos pueden ejercer un estiramiento y desplazamiento lateral de las ramas del

nervio, que sumado a la manipulación propia del acto quirúrgico, incrementa la posibilidad de aparición de alteraciones funcionales.

Los pares bajos pueden verse comprometidos durante la resección de tumores neurogénicos en los que la preservación de la integridad del nervio de origen sea imposible técnicamente. El nervio más frecuentemente afectado es el X par, posiblemente por el mayor número de schwannomas y paragangliomas de origen vagal en comparación con otros nervios. La media en las series es de un 13% de lesiones del X par, extendiéndose desde 3% a 24% dependiendo de los diagnósticos de cada serie en particular. Dentro de nuestros casos fue necesario realizar el sacrificio del nervio en el 15% de los pacientes por compromiso tumoral directo en seis paragangliomas y dos schwannomas. Para los otros pares bajos, la incidencia media de lesiones es del 7 - 8% global. En algunos casos con anatomía favorable, la resección intracapsular de un schwannoma puede, según Eisele, permitir ocasionalmente la preservación funcional. El injerto de nervio periférico está recomendado según Olsen siempre que sea posible. La lesión aislada del XII rara vez es un problema en sí misma, pero cuando se acompaña de una lesión del X par pueden ocurrir casos severos de alteraciones en la deglución y el habla ^{1,65,83}.

En especial en pacientes ancianos, la disfunción postoperatoria es mayor cuando no hay ningún tipo de déficit funcional previo a la cirugía. Olsen recomienda la realización en el mismo tiempo quirúrgico de una traqueotomía y tiroplastia en los casos de compromiso de X y XII par, pudiendo diferir este tratamiento en los casos de lesión aislada del X par pues hay posibilidades de evolucionar hacia la compensación ¹. En pacientes jóvenes es común la instauración de disfonía pero no de alteraciones de la deglución. Debe

esperarse algunos meses para evaluar la función residual definitiva y de esta forma optimizar las indicaciones de las tiroplastias de aumento o medialización. En casos en los que el riesgo de aspiración sea elevado, estas están indicadas de forma más precoz ¹. Las lesiones postquirúrgicas del X par han sido resueltas en nuestros pacientes con la realización de laringoplastias de diferente tipo con buen resultado funcional.

El síndrome del primer mordisco o first bite syndrome consiste en la aparición de dolor intenso durante los primeros momentos de cada comida, que desaparece espontáneamente tras escasos minutos, para reaparecer nuevamente en la siguiente ingesta. La explicación fisiopatológica más aceptada actualmente es la reducción de la inervación simpática a la parótida, lo cual condiciona una hipersensibilidad de las células mioepiteliales glandulares, traducida como dolor en el primer momento de la secreción salival²². Esta complicación es estudiada a fondo en el trabajo de Kawashima, quien la encuentra en 9 de 22 pacientes operados de un tumor parafaríngeo. Tras recoger los detalles del diagnóstico y los detalles del procedimiento quirúrgico en cada caso, concluye que, aunque la explicación fisiopatológica aceptada traería como consecuencia la instauración del síndrome en todos los casos en los que se reseca o interrumpe la cadena simpática cervical, esta maniobra quirúrgica no fue realizada en todos los pacientes afectados. El elemento común que describe en casi todos los casos que presentaron esta secuela es la ligadura de la carótida externa por la interrupción de las fibras simpáticas pericarotídeas¹²⁵. Nosotros no hemos podido confirmar estos hallazgos en nuestros pacientes, pues a pesar de haber necesitado ligar la

carótida externa como parte de la ampliación del abordaje en algunos casos, no hemos presentado esta complicación.

Las lesiones de los grandes vasos pueden desencadenar en hemorragias importantes o isquemia cerebral, pero se han visto reducidas progresivamente de un 30% a un 1% ⁶⁵. En nuestros casos no han ocurrido lesiones de vasos sanguíneos mayores, y como única complicación hemorrágica contamos con la aparición de un sangrado en el postoperatorio inmediato en el lecho de una resección transparotídea, controlado con una revisión quirúrgica de forma inmediata.

6.2.4 RECURRENCIAS Y MORTALIDAD

Durante el seguimiento del grupo de pacientes se encontraron recidivas o persistencias enfermedad benigna en 3 casos de adenomas pleomorfos, que corresponden al 7% del total de tumores benignos. En otras series publicadas esta cifra se encuentra entre 2,7% y 9%, con una media del 4% ^{2,4,20,21,23}. La recurrencia específica para el adenoma pleomorfo, independientemente de su ubicación se encuentra entre el 4 y el 45%, siendo la ubicación en el espacio parafaríngeo factor de riesgo debido a la dificultad teórica para obtener un margen completo de tejido sano. Específicamente para la localización parotídea, Witt señala en una revisión reciente una tasa de recurrencias del 1 al 4% tras parotidectomía superficial, reduciéndose esta cifra a un 0,4% o menor tras parotidectomías totales. Las tasas más altas ocurren tras enucleación, llegando hasta el 45% ¹²⁶⁻¹²⁸.

Es precisamente el adenoma pleomorfo el tumor con mayores tasas de recurrencia cuando se compara con los otros tipos histológicos, y pueden ser diagnosticadas hasta 20 años después de la resección primaria. Mendelsohn presenta una serie de 44 pacientes con diagnóstico de adenoma pleomorfo parafaríngeo exclusivamente, en el que estudia de forma detallada los factores de riesgo para recurrencia exclusivos para este tipo de tumor. Tras el análisis de su propia serie y la revisión de la literatura, encuentra una correlación directa con la edad y el antecedente de recurrencia. Curiosamente, no encuentra ninguna relación con el abordaje quirúrgico empleado ni con la presencia o no de márgenes de resección libres. En su serie, 3 de 44 pacientes presentan recidivas. Propone además el uso de radioterapia postoperatoria de forma profiláctica en pacientes con perfil de alto riesgo de recidiva ^{1,33}.

En un estudio similar publicado posteriormente, Polat identifica como factores de riesgo para recidivas la resección incompleta, factores genéticos, las siembras tumorales durante la cirugía y la ruptura de la pseudocápsula del adenoma. Resalta la importancia que tienen las extensiones microscópicas del tumor hacia el tejido sano al hacer que un margen de resección de apariencia macroscópicamente libre de tumor pueda dar lugar a una recurrencia tumoral, hasta en un 43% de los casos. Estas recidivas pueden aparecer hasta 14 años después de la cirugía primaria, por lo que el seguimiento de estos pacientes debería prolongarse especialmente ¹²⁶.

Las segundas recurrencias de los adenomas pleomorfos no son infrecuentes, situándose según Malard en un 32% de pacientes con recurrencias previas tras un seguimiento de 6 años en un grupo de tumores parotídeos ¹²⁹.

Los tumores hipervasculares o aquellos que se extienden hacia el agujero rasgado posterior pueden recidivar debido a las dificultades técnicas que implica su extirpación completa ¹.

La mortalidad global en pacientes con tumores parafaríngeos fue mencionada por Carrau en 1990, ubicándola en un 6% según el estudio de Shamblin ²⁸. Shahinian logra un 50% de supervivencia a 5 años en tumores malignos ⁶¹. En nuestro grupo de tumores malignos, de los 8 casos tratados se encontraron recidivas locales en dos casos y metástasis a distancia en uno, con una mortalidad específica por la enfermedad en 3 casos en los dos primeros años (30%). El número relativamente pequeño de tumores malignos parafaríngeos que se han descrito en la literatura impide extraer conclusiones estadísticamente válidas en cuanto a mortalidad en estos casos. Además, al tratarse de tumores escasos, con un origen histológico variado, es difícil establecer pautas quirúrgicas específicas, suplementarias a los principios básicos de resección oncológicamente segura, que en esta ubicación incluyen la extirpación completa del espacio masticatorio en aquellos casos en que se encuentre infiltrado.

Ulku y Metgudmath defienden el empleo de radioterapia postoperatoria en todos los casos de malignidad^{25,68}. Dimitrijevic utiliza quimioterapia y radioterapia postoperatorias en el 66% de sus pacientes con patología maligna y radioterapia sola en los restantes, aunque sin detallar los diagnósticos en cada grupo⁵. Salvo dos casos de carcinoma adenoide quístico y un schwannoma maligno previamente radiado, todos nuestros pacientes recibieron radioterapia tras la cirugía tras evaluación por parte de los servicios de Oncología Médica y Radioterapia.

CONCLUSIONES

7. CONCLUSIONES

1. La serie de tumores parafaríngeos que se presenta en este trabajo es la sexta del mundo en cuanto a número de casos de tumores primarios. El 80% son benignos, encontrando con más frecuencia tumores de origen salival y neurogénico. Hemos encontrado un 31% de tumores de miscelánea que suponen un reto diagnóstico y terapéutico.

2. La clínica de presentación más frecuente es la aparición de una masa cervical y/o de abombamiento orofaríngeo. Un 15% de los tumores fueron encontrados de forma incidental en estudios de imagen.

3. Los estudios de imagen mediante TC y RMN son definitivos para el diagnóstico, caracterización y determinación del plan terapéutico de estos tumores. La embolización en nuestra serie para los tumores vasculares ha disminuido de forma importante el sangrado peroperatorio.

4. El estudio histológico previo mediante PAAF presentó una sensibilidad y especificidad del 100% para diferenciar malignidad de benignidad sin embargo el rendimiento fue del 70% para determinar la estirpe tumoral concreta.

5. El tratamiento quirúrgico se indicó en el 92% de los pacientes. Los criterios de elección del abordaje fueron el tamaño tumoral, la ubicación del tumor tanto en altura como en relación al diafragma estíleo, la sospecha de malignidad y la relación con las estructuras neurovasculares. En esta serie los tumores de más de 4 cms han sido todos tratados mediante abordaje

cervicoparotídeo. En los tumores retroestíleos a este abordaje se ha añadido la sección de la estiloides y del ramillete de Riolo.

6. Las complicaciones más frecuentes tras la cirugía fueron aquellas derivadas de la lesión de estructuras neurológicas. El abordaje cervicoparotídeo no ha presentado en nuestra serie secuelas permanentes sobre la función facial, salvo en los casos de invasión tumoral directa al nervio.

7. El tumor benigno que más recurrencias presenta es el adenoma pleomorfo (12,5%) debido a la multicentricidad y el riesgo de ruptura de su pseudocápsula. Este porcentaje se encuentra en concordancia con el rango descrito en la literatura.

8. En nuestra serie la mortalidad para los tumores malignos en los primeros dos años ha sido del 30% a pesar de haber utilizado técnicas de tratamiento agresivas.

BIBLIOGRAFIA

8. BIBLIOGRAFIA

1. Olsen KD. Tumors and surgery of the parapharyngeal space. *Laryngoscope*. 1994;104(5 Pt 2 Suppl 63):1-28.
2. Suárez-Fente V, Luis Llorente-Pendás J, Gómez-Martínez J, Amando García-González L, López-Álvarez F, Suárez-Nieto C. Tumores primarios del espacio parafaríngeo. Nuestra experiencia en 51 pacientes. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2009;60(1):19-24. doi:10.1016/S0001-6519(09)70313-9.
3. 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(3):401-6. doi:10.1016/j.otohns.2004.09.062.
4. Luna-Ortiz K, Navarrete-Alemán JE, Granados-García M, Herrera-Gómez A. Primary parapharyngeal space tumors in a Mexican cancer center. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;132(4):587-91. doi:10.1016/j.otohns.2005.01.013.
5. Dimitrijevic M V, Jesic SD, Mikic a a, Arsovic N a, Tomanovic NR. Parapharyngeal space tumors: 61 case reviews. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(10):983-9. doi:10.1016/j.ijom.2010.06.005.
6. Shahab R, Heliwell T, Jones a S. How we do it: a series of 114 primary pharyngeal space neoplasms. *Clin Otolaryngol*. 2005;30(4):364-7. doi:10.1111/j.1365-2273.2005.00993.x.
7. Bradley PJ, Bradley PT, Olsen KD. Update on the management of parapharyngeal tumours. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;19(2):92-8. doi:10.1097/MOO.0b013e328342b9b4.
8. Som P, Curtin H. Lesions of the parapharyngeal space. Role of MR imaging. *Otolaryngol Clin North Am*. 1995.
9. Stambuk HE, Patel SG. Imaging of the parapharyngeal space. *Otolaryngol Clin North Am*. 2008;41(1):77-101, vi. doi:10.1016/j.otc.2007.10.012.
10. Rouviere H, Delmas A. Faringe y espacio perifaríngeo. In: *Anatomía Humana descriptiva topográfica y funcional*. 11th ed. Masson; 2005:576 - 594.
11. Maheshwar A, Kim E. Roof of the parapharyngeal space: defining its boundaries and clinical implications. *Ann Otol* 2004;113:283-288.

12. Shirakura S, Tsunoda A, Akita K, et al. Parapharyngeal space tumors: anatomical and image analysis findings. *Auris Nasus Larynx*. 2010;37(5):621-5. doi:10.1016/j.anl.2010.01.003.
13. Ichimura K, Kase Y, Iinuma T. Measurement of parapharyngeal space using CT images. *Nippon Jibiinkoka Gakki Kaiho*. 1991;94:211-216.
14. Shin JH, Lee HK, Kim SY, Choi CG, Suh DC. Imaging of parapharyngeal space lesions: focus on the prestyloid compartment. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;177(6):1465-70.
15. Katori Y, Kawase T, Cho K, et al. Prestyloid compartment of the parapharyngeal space: a histological study using late-stage human fetuses. *Surg Radiol Anat*. 2012;34:909-920.
16. Poch Broto J, Pérez Carretero M, Iglesias Moreno M, Saiz Ayala A, Rodríguez Gomez F, Arrazola García J. *Otorrinolaringología y patología cervicofacial*. Madrid: Médica Panamericana; 2006.
17. Gray H. *Anatomy of the human body*. Bartleby 2. Philadelphia: Lea & Febiger; 1918.
18. Lang J. *Clinical anatomy of the masticatory apparatus and peripharyngeal spaces*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 1995.
19. Pensak ML, Gluckman JL, Shumrick K a. Parapharyngeal space tumors: an algorithm for evaluation and management. *Laryngoscope*. 1994;104(9):1170-3. doi:10.1288/00005537-199409000-00022.
20. Acosta L, Montalvao P, Magalhaes M. Tumores del espacio parafaríngeo. Nuestra experiencia-IPO Francisco Gentl-Lisboa. *Acta Otorrinolaringol* 2002;53:485-490.
21. Bozza F, Vigili MG, Ruscito P, Marzetti A, Marzetti F. Surgical management of parapharyngeal space tumours : results of 10-year follow-up Il trattamento chirurgico dei tumori dello spazio parafaringeo : risultati di 10 anni. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2009;29:10-15.
22. Chijiwa H, Mihoki T, Shin B, Sakamoto K, Umeno H, Nakashima T. Clinical study of parapharyngeal space tumours. *J Laryngol Otol*. 2009;123 Suppl(2009):100-3. doi:10.1017/S0022215109005180.
23. Pang KP, Goh CHK, Tan HM. Parapharyngeal space tumours: an 18 year review. *J Laryngol Otol*. 2002;116(3):170-5.
24. Papadogeorgakis N, Petsinis V, Goutzanis L, Kostakis G, Alexandridis C. Parapharyngeal space tumors: surgical approaches in a series of 13 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(3):243-50. doi:10.1016/j.ijom.2009.11.011.

25. Ulku C, Uyar Y, Arbag H. Management of parapharyngeal-space tumors. *Ir Med J.* 2004;97(5):140-142.
26. Zhi K, Ren W, Zhou H, Wen Y, Zhang Y. Management of parapharyngeal-space tumors. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009;67(6):1239-44. doi:10.1016/j.joms.2008.09.003.
27. Hughes K V, Olsen KD, McCaffrey T V. Parapharyngeal space neoplasms. *Head Neck.* 1995;17(2):124-30.
28. Carrau R, Myers E, Johnson JT. Management of Tumors Arising in the Parapharyngeal Space. *Laryngoscope.* 1990;100:583-589.
29. Som P, Biller H, Lawson W. Tumors of the Parapharyngeal Space. preoperative evaluation, diagnosis and surgical approaches. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1981;90(1 pt4):3-15.
30. Cohen SM, Burkey BB, Netterville JL. Surgical management of parapharyngeal space masses. *Head Neck.* 2005;27(8):669-75. doi:10.1002/hed.20199.
31. Cardesa A, Sliotweg PJ. *Pathology of the head and neck.* Heidelberg: Springer Verlag; 2006.
32. Barnes L. *Surgical Pathology of the Head and Neck.* 3^o edición. Informa Healthcare USA; 2009.
33. Mendelsohn AH, Bhuta S, Calcaterra TC, Shih HB, Abemayor E, St John M a. Parapharyngeal space pleomorphic adenoma: a 30-year review. *Laryngoscope.* 2009;119(11):2170-4. doi:10.1002/lary.20496.
34. Riffat F, Dwivedi RC, Palme C, Fish B, Jani P. A systematic review of 1143 parapharyngeal space tumors reported over 20 years. *Oral Oncol.* 2014;50(5):421-430. doi:10.1016/j.oraloncology.2014.02.007.
35. Castle J, Thompson L, Frommelt R, Wenig B, Kessler H. Polymorphous low-grade adenocarcinoma: a clinicopathologic study of 164 cases. *Cancer.* 1996;86:207-219.
36. Yang B-B, Jiang H, Chang H-Y. Malignant triton tumour of the parapharyngeal space: a case arising from the cervical sympathetic nerve. *J Laryngol Otol.* 2008;122(5):531-4. doi:10.1017/S0022215107008134.
37. Brooks J, Enterline H, Freeman M. Malignant "Triton" tumors: natural history and immunohistochemistry of nine new cases with literature review. *Cancer.* 1985;55(11):2543-2549.
38. Oysu C, Aslan I, Bilgic B, Yazicioglu E. Malignant triton tumour of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol.* 2001;115(7):573-5.

39. Poch Viñals R. *Patología disontogénica faringo-cervical*. Paz Montalvo; 1963.
40. Som P, Curtin H. Parapharyngeal and masticator space lesions. In: *Head and neck Imaging*. 5ª ED. Mosby; 2011:2385.
41. Poch Broto R. *Espacios y tumores parafaríngeos. Tesis Doctoral.*; 1971.
42. Harnsberger H, Osborn A, Ross J. *Diagnostic and surgical imaging anatomy. Brain, head & neck, spine*. 1º edición. Salt Lake City, Utah: Amirsys; 2006.
43. Villarreal I, García Berrocal J, Brea B, Tejerina E, Castello J, Ramirez Camacho R. Hemangiopericytoma of the parapharyngeal space: A Diagnostic Challenge. *ORL*. 2014;76:76-80. doi:10.1053/hn.1999.v120.a82443.
44. Saito D, Glastonbury C. Parapharyngeal space schwannomas: preoperative imaging determination of the nerve of origin. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;133(7):662-667.
45. Furukawa M, Furukawa M, Katoh K, Tsukuda M. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope*. 1996;106(12):1548-1552.
46. Park S, Kim H, Lee J, Ko Y. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Head and Neck: CT and MR Imaging Findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:71-76.
47. Infante-Cossio P, Gonzalez-Cardero E, Gonzalez-Perez L-M, Leopoldo-Rodado M, Garcia-Perla A, Esteban F. Management of parapharyngeal giant pleomorphic adenoma. *Oral Maxillofac Surg*. 2011;15(4):211-6. doi:10.1007/s10006-011-0289-2.
48. Hussain a, Ah-See KW, Shakeel M. Trans-oral resection of large parapharyngeal space tumours. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2014;271(3):575-82. doi:10.1007/s00405-013-2550-9.
49. Saussez S, De Maesschalk T, Mahillon V, Filleul O, Louryan S. Second branchial cyst in the parapharyngealspace: a case report. *Auris Nasus Larynx*. 2009;36(3):376-9. doi:10.1016/j.anl.2008.06.005.
50. Betka J, Chovanec M, Klozar J, et al. Transoral and combined transoral-transcervical approach in the surgery of parapharyngeal tumors. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2010;267(5):765-72. doi:10.1007/s00405-009-1071-z.
51. Ducic Y, Oxford L, Pontius AT. Transoral approach to the superomedial parapharyngeal space. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;134(3):466-70. doi:10.1016/j.otohns.2005.10.003.

52. Chang SS, Goldenberg D, Koch WM. Transcervical approach to benign parapharyngeal space tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2012;121(9):620-4.
53. Horowitz G, Ben-Ari O, Wasserzug O, Weizman N, Yehuda M, Fliss DM. The transcervical approach for parapharyngeal space pleomorphic adenomas: indications and technique. *PLoS One*. 2014;9(2):e90210. doi:10.1371/journal.pone.0090210.
54. Sheahan P. Transcervical Approach For Removal Of Benign Parapharyngeal Space Tumours. *Oper Tech Otolaryngol Neck Surg*. 2014;25(3):227-233. doi:10.1016/j.otot.2014.04.003.
55. Orabi a. ., Riad M., O'Regan M. Stylomandibular tenotomy in the transcervical removal of large benign parapharyngeal tumours. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2002;40(4):313-316. doi:10.1016/S0266-4356(02)00146-8.
56. Malone JP, Agrawal A, Schuller DE, Health P, Complete M. SAFETY AND EFFICACY OF TRANSCERVICAL RESECTION OF. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2001;110(12):1093-1098.
57. Myers E, Carrau R. *Operative otolaryngology: head and neck surgery*. 2^o edition. Saunders/Elsevier; 2008.
58. Mydlarz WK, Agrawal N. Transparotid and transcervical approaches for removal of deep lobe parotid gland and parapharyngeal space tumors. *Oper Tech Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2014;25(3):234-239. doi:10.1016/j.otot.2014.04.004.
59. Makeieff M, Guerrier B. Cirugía de los espacios parafaríngeos. *EMC - Cirugía Otorrinolaringológica y Cervicofac*. 2012;13(1).
60. Presutti L, Molteni G, Malvè L, et al. Parapharyngeal space tumors without mandibulotomy: our experience. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012;269(1):265-73. doi:10.1007/s00405-011-1594-y.
61. Shahinian H, Dornier C, Fisch U. Parapharyngeal space tumors: the infratemporal fossa approach. *Skull Base Surg*. 1995;5(2):73-81.
62. Poch Broto J, Garcia Fernandez E, Vilas Diaz M. Vias transtemporales. In: *Cirugia de la Base del Cráneo. Ponencia oficial del XV congreso nacional de la SEORL.*; 1993:461-471.
63. Sekhar L, Sen C, Snyderman C, Janecka I. Anterior, anterolateral and lateral approaches to extradural petroclival tumors. In: Sekhar L, Janecka I, eds. *Surgery of Cranial Base Tumors*. New York: Raven Press Ltd; 1993.

64. Poch Broto J, Mata Gonzalez P, Rodriguez Gomez F. Via preauricular infratemporal. In: *Cirugia de la Base del Cráneo. Ponencia oficial del XV congreso nacional de la SEORL.*; 1993:473-478.
65. Caldarelli C, Bucolo S, Spisni R, Destito D. Primary parapharyngeal tumours: a review of 21 cases. *Oral Maxillofac Surg.* 2014. doi:10.1007/s10006-014-0451-8.
66. Miller FR, Wanamaker JR, Lavertu P, Wood BG. Magnetic resonance imaging and the management of parapharyngeal space tumors. *Head Neck.* 1996;18(1):67-77. doi:10.1002/(SICI)1097-0347(199601/02)18:1<67::AID-HED9>3.0.CO;2-X.
67. Cassoni A, Terenzi V, Della Monaca M, et al. Parapharyngeal space benign tumours: our experience. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014;42(2):101-5. doi:10.1016/j.jcms.2013.03.002.
68. Metgudmath RB, Metgudmath AR, Malur PR, Metgudmath V V, Das AT. Surgical management of parapharyngeal space tumors: our experience. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;65(Suppl 1):64-8. doi:10.1007/s12070-012-0508-7.
69. Bozzetti a, Biglioli F, Gianni a B, Brusati R. Mandibulotomy for access to benign deep lobe parotid tumors with parapharyngeal extension: report of four cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998;56(2):272-6.
70. Kolokythas A, Fernandes RP, Ord R. A non-lip-splitting double mandibular osteotomy technique applied for resection of tumors in the parapharyngeal and pterygomandibular spaces. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65(3):566-9. doi:10.1016/j.joms.2005.06.025.
71. Kolokythas A, Eisele D. Mandibular osteotomies for access to select parapharyngeal space neoplasms. *Head Neck.* 2009;31(January):102-110. doi:10.1002/hed.
72. Lazaridis N, Antoniadis K. Double mandibular osteotomy with coronoidectomy for tumours in the parapharyngeal space. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2003;41(3):142-146. doi:10.1016/S0266-4356(03)00077-9.
73. Teng MS, Genden EM, Buchbinder D, Urken ML. Subcutaneous mandibulotomy: a new surgical access for large tumors of the parapharyngeal space. *Laryngoscope.* 2003;113(11):1893-7.
74. Jungehuelsing M, Guntinas-Lichius O, Klussmann JP, Eckel HE, Stennert E. Modifications of the midline mandibulotomy for access to the parapharyngeal space. *Laryngoscope.* 2010;120(8):1557-62. doi:10.1002/lary.20872.

75. Bianchi B, Ferri A, Ferrari S, Copelli C, Magri a S, Sesenna E. Single, subcondylar mandibular osteotomy: a new access route for extensive, benign parapharyngeal neoplasms. *J Laryngol Otol.* 2010;124(8):909-12. doi:10.1017/S0022215110000393.
76. Zitsch RP, Patenaude B, Tidmore T. An extraoral parapharyngeal space approach via vertical ramus osteotomy. *Am J Otolaryngol.* 2012;28(5):330-3. doi:10.1016/j.amjoto.2006.10.011.
77. Chen W, Wang W, Huang Z, Zhang D. Osteotomy in the vertical ramus outside the mandibular foramen for tumours in the parapharyngeal space. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014;42(3):e29-32. doi:10.1016/j.jcms.2013.05.008.
78. Lazaridis N, Antoniadis K. Condylotomy or vertical subsigmoid osteotomy with a mandibulotomy anterior to the mental foramen for improved access to the parapharyngeal space tumors. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66(3):597-606. doi:10.1016/j.joms.2006.06.260.
79. Chan J, Tsang R, Eisele D, Richmon J. Transoral robotic surgery of the parapharyngeal space: A case series and systematic review. *Head Neck.* 2014;1-6. doi:10.1002/HED.
80. Arshad H, Durmus K, Ozer E. Transoral robotic resection of selected parapharyngeal space tumors. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012. doi:10.1007/s00405-012-2217-y.
81. Lee HS, Kim J, Lee HJ, Koh YW, Choi EC. Transoral robotic surgery for neurogenic tumors of the prestyloid parapharyngeal space. *Auris Nasus Larynx.* 2012;39(4):434-7. doi:10.1016/j.anl.2011.10.021.
82. O'Malley BW, Quon H, Leonhardt FD, Chalian A a, Weinstein GS. Transoral robotic surgery for parapharyngeal space tumors. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2010;72(6):332-6. doi:10.1159/000320596.
83. Eisele DW, Richmon JD. Contemporary evaluation and management of parapharyngeal space neoplasms. *J Laryngol Otol.* 2013;127(6):550-5. doi:10.1017/S0022215113000686.
84. Park YM, De Virgilio A, Kim WS, Chung HP, Kim S-H. Parapharyngeal Space Surgery via a Transoral Approach Using a Robotic Surgical System: Transoral Robotic Surgery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2013;23(3):231-6. doi:10.1089/lap.2012.0197.
85. Rinaldi V, Pagani D, Torretta S, Pignataro L. Transoral robotic surgery in the management of head and neck tumours. *Ecancermedicalscience.* 2013;7:359. doi:10.3332/ecancer.2013.359.

86. Beswick DM, Vaezi A, Caicedo-Granados E, Duvvuri U. Minimally invasive surgery for parapharyngeal space tumors. *Laryngoscope*. 2012;122(5):1072-8. doi:10.1002/lary.23244.
87. Iseri M, Ozturk M, Kara A, Ucar S. Endoscope-assisted transoral approach to parapharyngeal space tumors. *Head Neck*. 2014;(December 2013):1-6. doi:10.1002/HED.
88. Chan JYK, Li RJ, Lim M, Hinojosa AQ, Boahene KD. Endoscopic transvestibular paramandibular exploration of the infratemporal fossa and parapharyngeal space: a minimally invasive approach to the middle cranial base. *Laryngoscope*. 2011;121(10):2075-80. doi:10.1002/lary.22159.
89. Stárek I, Mihál V, Novák Z, Pospíšilová D, Vomáčka J, Vokurka J. Pediatric tumors of the parapharyngeal space. Three case reports and a literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68(5):601-6. doi:10.1016/j.ijporl.2003.12.007.
90. Jaffe B. Pediatric head and neck tumors: a study of 178 cases. *Laryngoscope*. 1973;83:1644-1656.
91. Suarez-Roa M, Ruiz-Godoy-Rivera L, Meneses-Garcia A, Granados-Garcia M. Tumor fibroso solitario de la región parotidea: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Med Oral*. 2004;9(1):82-88.
92. Chong V, Fan Y. Radiology of the parapharyngeal space. *Australas Radiol*. 1998;(January 1997):278-283.
93. Varoquaux a, Fakhry N, Gabriel S, et al. Retrostyloid parapharyngeal space tumors: a clinician and imaging perspective. *Eur J Radiol*. 2013;82(5):773-82. doi:10.1016/j.ejrad.2013.01.005.
94. Rebol J, TakaĀ I, Bumber Ž. Intraoral sonographic evaluation of parapharyngeal space tumors. *J Clin ultrasound*. 2001:302-305.
95. Kanzaki S, Nameki H. Standardised method of selecting surgical approaches to benign parapharyngeal space tumours, based on pre-operative images. *J Laryngol Otol*. 2008;122(6):628-34. doi:10.1017/S0022215107009875.
96. Thomas C, Mathew S, Punnoose T. The role of trans-oral digital pressure in the removal of large dumbbell shaped tumor from deep lobe of parotid gland. *J Craniofac Surg*. 2006;17(2):358-360.
97. Abdel-Aziz T, Lehmann M, Dietrich U, Ebmeyer J, Sudhoff H. Surgical outcome of carotid body tumour resection after percutaneous embolization using Onyx(®), an ethylene-vinyl alcohol copolymer(†). *Head Neck Oncol*. 2013;5(1).

98. Thiex R, Wu I, Mulliken JB, Greene a K, Rahbar R, Orbach DB. Safety and clinical efficacy of Onyx for embolization of extracranial head and neck vascular anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011;32(6):1082-6. doi:10.3174/ajnr.A2439.
99. Wong GKC, Yu SCH, Zhu XL, Kam MKM, Poon WS. Use of Onyx (a patented ethylene-vinyl alcohol copolymer formulation) embolisation of cerebral arteriovenous malformations in Hong Kong: initial experience. *Hong Kong Med J.* 2009;15(5):359-64.
100. Arnason T, Hart R, Taylor S. Diagnostic accuracy and safety of fine needle aspiration biopsy of the parapharyngeal space. *Diagn Cytopathol.* 2012;40(2):118-123. doi:10.1002/dc.
101. Ohmann EL, Branstetter BF, Johnson JT. The utility of fine needle aspiration to identify unusual pathology in a parapharyngeal mass. *Am J Otolaryngol.* 2012;32(1):82-4. doi:10.1016/j.amjoto.2009.09.009.
102. Oliai BR, Sheth S, Burroughs FH, Ali SZ. "Parapharyngeal space" tumors: a cytopathological study of 24 cases on fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol.* 2005;32(1):11-5. doi:10.1002/dc.20154.
103. Yousem DM, Sack MJ, Hayden RE, Weinstein GS. Computed tomography-guided aspirations of parapharyngeal and skull base masses. *Skull Base Surg.* 1995;5(3):131-6.
104. Farrag TY, Lin FR, Koch WM, et al. The role of pre-operative CT-guided FNAB for parapharyngeal space tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;136(3):411-4. doi:10.1016/j.otohns.2006.10.006.
105. Yousem D, Sack M, Scanlan K. Biopsy of Parapharyngeal Space Lesions. *Radiology.* 1994;193:619-622.
106. Chen KTK. Fine-needle aspiration of parapharyngeal lipoma. *Diagn Cytopathol.* 2006;34(1):82-3. doi:10.1002/dc.20370.
107. Handa U, Bal A, Mohan H, Dass A. Parapharyngeal paraganglioma: diagnosis on fine-needle aspiration. *Am J Otolaryngol.* 2012;26(5):360-1. doi:10.1016/j.amjoto.2005.02.012.
108. Aygenc E, Fidan F, Ozdem C. Lymphatic malformation of the parapharyngeal space. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2004;42(1):33-35. doi:10.1016/S0266-4356(03)00191-8.
109. Bilgen C, Ogut F, Celtiklioglu F, Ogüt F. A new case of a branchial cyst of the parapharyngeal space. *Ear Nose Throat J.* 2001;80(6):384, 387-9.
110. Ghosh SK, Kr T, Datta S, Banka A. Parapharyngeal second branchial cyst: A case report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;58(3):283-4. doi:10.1007/BF03050843.

111. Piccin O, Cavicchi O, Caliceti U. Branchial cyst of the parapharyngeal space: report of a case and surgical approach considerations. *Oral Maxillofac Surg.* 2008;12(4):215-7. doi:10.1007/s10006-008-0132-6.
112. Ostfeld EJ, Wiesel JM, Rabinson S, Auslander L. Parapharyngeal (retrostyloid)--third branchial cleft cyst. *J Laryngol Otol.* 1991;105(9):790-2.
113. Shin JH, Lee HK, Kim SY, et al. Parapharyngeal second branchial cyst manifesting as cranial nerve palsies: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22(3):510-2.
114. Chen C, Huang J, Choi W, Chen C, Chan WP. Parapharyngeal Neuroglial Heterotopia Presenting as a Growing Single Locular Cyst: MR Imaging Findings. *Am J Neuroradiol.* 2005;(January):96-99.
115. Muñoz Herrera A, de la Fuente Jambrina C, Perez Plasencia D, Santa Cruz Ruiz S, Blanco Perez P, Benito Gomez J. Quiste epidermoide de espacio parafaríngeo. *Acta otorrinolaringológica española.* 2003;54:69-73.
116. Ulku CH, Uyar Y, Kocaogullar Y, Avunduk MC. Iatrogenic epidermal inclusion cyst of the parapharyngeal space: unusual complication of ear surgery. *Skull Base.* 2004;14(1):47-51; discussion 51. doi:10.1055/s-2004-821362.
117. Ohki H, Matsumoto M, Hasegawa M, et al. Unusual cyst-like lesions in the parapharyngeal space associated with recurrence of tongue carcinoma. *J Oral Sci.* 2005;47(4):219-22.
118. Dallan I, Seccia V, Bruschini L, Ciancia E, Franceschini SS. Parapharyngeal cyst: considerations on embryology, clinical evaluation, and surgical management. *J Craniofac Surg.* 2008;19(6):1487-90. doi:10.1097/SCS.0b013e318189724d.
119. Sharma PK, Massey BL. Avoiding pitfalls in surgery of the neck, parapharyngeal space, and infratemporal fossa. *Otolaryngol Clin North Am.* 2005;38(4):795-808. doi:10.1016/j.otc.2005.03.003.
120. Suárez C, Rodrigo J, Bödeker C. Jugular and vagal paragangliomas: Systematic study of management with surgery and radiotherapy. *Head Neck.* 2013;35(8):1195-1204. doi:10.1002/HED.
121. Bradshaw J, Jansen J. Management of vagal paraganglioma: is operative resection really the best option? *Surgery.* 2005;137:225-228.
122. Meredith SD, Shores CG, Carrasco VN, Pillsbury HC. Management of the carotid artery at the skull base. *Am J Otolaryngol.* 2012;22(5):336-42. doi:10.1053/ajot.2001.26493.

123. Krespi Y, Sisson G. Transmandibular exposure of the skull base. *Am J Surg.* 1984;148(4):534-538.
124. Biller H, Shugar J, Krespi Y. A new technique for wide-field exposure of the base of the skull. *Arch Otolaryngol.* 1981;107(11):698-702.
125. Kawashima Y, Sumi T, Sugimoto T, Kishimoto S. First-bite syndrome: a review of 29 patients with parapharyngeal space tumor. *Auris Nasus Larynx.* 2008;35(1):109-13. doi:10.1016/j.anl.2007.06.005.
126. Polat Ş, Serin GM, Öztürk O, Üneri C. Pleomorphic adenomas recurrences within the parapharyngeal space. *J Craniofac Surg.* 2011;22(3):1124-8. doi:10.1097/SCS.0b013e3182108f3b.
127. Witt RL, Eisele DW, Morton RP, Nicolai P, Poorten V Vander, Zbären P. Etiology and management of recurrent parotid pleomorphic adenoma. *Laryngoscope.* 2015;125(April):888-893. doi:10.1002/lary.24964.
128. Koral K, Sayre J, Bhuta S, Abemayor E, Lufkin R. Recurrent pleomorphic adenoma of the parotid gland in pediatric and adult patients: Value of multiple lesions as a diagnostic indicator. *Am J Roentgenol.* 2003;180(April):1171-1174. doi:10.2214/ajr.180.4.1801171.
129. Malard O, Wagner R, Joubert M, et al. Prognostic factors for secondary recurrence of pleomorphic adenoma: a 20-year, retrospective study. *J LaryngolOtol.* 2013;127(August):902-7. doi:10.1017/S0022215113001801.