

Título: TUMORES Y AFECCIONES BENIGNAS DE CABEZA Y CUELLO.

Autores:

Dr. Rodolfo Arozarena Fundora.
Especialista de 2º Grado en Otorrinolaringología
Máster en Enfermedades Infecciosas.

Dra. Marta Ortega Lamas
Especialista de 2º Grado en Otorrinolaringología.
Profesora Auxiliar y Consultante
Máster en Enfermedades Infecciosas.

Dra. Diamelys Rivero Pérez.
Especialista de 1er. Grado en Otorrinolaringología
Profesor Asistente en Otorrinolaringología.
Máster en Enfermedades Infecciosas.

Servicio de Otorrinolaringología
Email: orl@hha.sld.cu

Introducción:

Las neoplasias benignas de cabeza y cuello son una amplia variedad de tumores epiteliales o no, que tiene un excelente pronóstico en general, muchas de estas lesiones son descubiertas incidentalmente por exámenes imagenológicos ya que pueden permanecer asintomáticas hasta el momento de su hallazgo, los síntomas provocados están relacionados con su crecimiento local y solo excepcionalmente sufren una transformación maligna.

El término literario de neoplasia significa crecimiento, un tumor, un conjunto de células derivadas de origen común, a menudo desde una célula única y que se incrementa en número extendiéndose localmente.

Los tumores benignos de la cabeza y el cuello son entidades propias que se que afectan tanto a los órganos como tejidos blandos de sostén de la región, pueden ser congénitos o no y no comprometen directamente la vida del paciente, ni provocan metástasis a distancias.

Objetivos

- Diagnosticar los tumores benignos apoyándonos en el examen físico y una secuencia diagnosticada adecuada en cuanto a cada tipo de lesión
- Aplicar el tratamiento de acuerdo al tipo de tumor, clasificación histológica y extensión de la lesión.
- Crear una base de datos estadísticos para el análisis de los resultados obtenidos

Desarrollo

Clasificación

Clasificación histológica según distribución y tejidos que lo originan (Organización Mundial de la Salud)

Tumores benignos

- Cavityad Nasal y Senos Perinasales
- Nasofaringe
- Hipofaringe, laringe y traquea.
- Cavityad oral y orofaringe.
- Glándulas salivales,
- Oído
- Paragangliomas de la cabeza y el cuello.
- Tejidos bandos.

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS TUMORES BENIGNOS DE LA CAVIDAD NASAL, SENOS PERINASALES

Tumores epiteliales (papiloma sinusal, Schneridiano, y de las glándulas salivales. Anexo 1)

Papiloma sinonasal.

Papiloma Schneridiano:

- Papiloma Schneridiano tipo invertido
- Papiloma Schneridiano tipo oncocítico
- Papiloma Schneridiano tipo exofítico

Adenoma derivado de las glándulas salivales.

- Adenoma pleomorfo
- Mioepitelioma
- Oncocitoma

Tumores de partes blandas.

Mixoma

Leiomioma

Hemangioma

Schwanoma

Neurofibroma

Meningioma

Tumores de huesos y cartílagos.

Lesión o tumor de células gigantes

Tumor de células gigantes

Lesiones sobre cartílagos: Condroma,

Osteoma

Condrioblastoma

Fibroma condromixóide

Osteocondroma (exostosis)

Osteoma osteoide

Osteoblastoma

Ameloblastoma

Hamartoma condromesenchimal nasal

Derivados de las células germinales

Teratoma maduro

Teratoma inmaduro

Quiste dermoide

TUMORES BENIGNOS DE LA NASOFARINGE.

Tumores benignos de origen epitelial

Pólipo piloso

Papiloma tipo Scheridiano

Papiloma escamoso

Adenoma pituitario ectópico

Tumor enlage de glándulas salivares

Craniofaringioma

Neoplasia de partes blandas

Angiofibroma nasofaríngeo

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS TUMORES BENIGNOS DE LA HIPOFARINGE, LARINGE Y TRAQUEA.

Tumores benignos epiteliales

Papiloma

Papilomatosis

Adenoma derivado de las glándulas salivales

Adenoma pleomorfo

Cistadenoma papilar oncocítico

Neoplasia de partes blandas

Schwanoma

Neurofibroma

Lipoma

Leiomioma

Rhabdomioma

Hemangioma

Linfoangioma

Tumor de células granulares

Tumores de huesos y cartílagos

Condroma

Tumor de células gigantes

***Lesiones epiteliales premalignas**

- Hiperplasia de células escamosas
- Displasia leve

- Displasia moderada
- Displasia severa

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS TUMORES BENIGNOS DE LA CAVIDAD ORAL Y OROFARINGE

Tumores benignos epiteliales

Papilomas

Papiloma de células escamosas y verruga vulgaris

Condiloma acuminado

Hiperplasia epitelial focal

Tumor de células granulares

Keratoacantoma

Adenoma derivado de las glándulas salivales

Adenoma pleomorfo

Mioepitelioma

Adenoma de células basales

Adenoma canalicular

Papiloma ductal

Cistadenoma

Neoplasia de partes blandas

Linfangioma

Tumor condromixoide ectomesenquimal

Mucinosiis focal oral

Epulis congénito de células granulares

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS TUMORES BENIGNOS DE GLÁNDULAS SALIVALES

Tumores epiteliales

Adenoma pleomorfo

Mioepitelioma

Adenoma de células basales

Tumor de Warthin

Oncocitoma

Adenoma Canalicular

Adenoma Sebáceo

Linfoadenoma

- Sebáceo
- No Sebáceo

Ductal papillomas

- Papiloma ductal invertido
- Papiloma intraductal
- Sialoadenoma papilífero

Cistoadenoma

Tumor de partes blandas

Hemangioma

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS TUMORES BENIGNOS DEL OÍDO.

Tumores del oído externo

Tumores benignos de las glándulas ceruminosas

Adenoma

Siringoma condroide

Siringocistoadenoma papilífero

Osteoma y exostosis

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

Tumores del oído medio

Adenoma del oído medio

Tumores papilares

- tumor papilar Agresivo
- papiloma Schneiderian
- papiloma invertido

Meningioma

Tumores del oído interno

Schwannoma vestibular

Lipoma del canal auditivo interno

Hemangioma

Tumor del sáculo endolinfático

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS PARAGANGLIOMAS DE LA CABEZA Y EL CUELLO.

Paraganglioma del corpúsculo carotídeo

Paraganglioma yugulotimpánico

Paraganglioma del nervio vago

Paraganglioma laríngeo

Paragangliomas diversos

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE LOS TUMORES BENIGNOS DE TEJIDOS BANDOS DE TODO EL ORGANISMO

Tumores del músculo liso

Angioleiomioma

Leiomioma profundo

Tumores del músculo esquelético

Rhabdomyoma

- Tipo adulto
- Tipo fetal
- Tipo genital

Tumores vasculares

Hemangiomas

- subcutáneo y de la profundidad de los tejidos blandos
- capilar
- cavernoso

- arteriovenoso
- venoso
- intramuscular
- sinovial
- epiteloide

Angiomatosis

Linfangioma

TUMORES DE PERICITO (PERIVASCULARES)

Tumor glómico y sus variantes

Miopericitoma

TUMORES OSTEOCONDRALES

Condroma de partes blandas

TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

Mixoma intramuscular (incluye variante celular)

Mixoma yuxtarticular

Angiomixoma profundo (Agresivo)

Tumor angioectásico pleomórfico hialinizante.

El protocolo asistencial de Tumores y Afecciones Benignas de Cabeza y cuello incluye: neoplasias benignas propiamente dicha, tumores benignos (generalmente de origen congénito), masas cervicales, pseudotumores y afecciones no infecciosas ni cancerígenas específicas del área.

Tumores de la línea media.

- Quiste del conducto tirogloso.

Quiste del conducto tirogloso es la segunda causa más frecuente de masa en el cuello en la edad pediátrica siguiéndole en frecuencia a las adenopatías cervicales, ocurre tanto en la edad pediátrica como en la edad adulta representando el 7% de la población, solo la minoría presenta síntomas. Dos tercios de las anomalías derivadas del conducto tirogloso son diagnosticadas en las tres primeras década de la vida y el 50% de ellas antes de los 10 años.

En el periodo embrionario se forma el conducto tirogloso para el descenso de la glándula tiroides desde el piso de la faringe hasta la porción baja del cuello,

Este conducto debe completar su obliteración a las 10 semanas de gestación la falla en la involución de este trayecto puede producir la formación de un quiste del conducto tirogloso). La presencia de tejido tiroideo en su interior conduciría a la formación de un tiroides ectópico (1-2%) y la presencia del lóbulo piramidal del tiroides encontrado en el 40% de los pacientes es muestra de la falla del cierre del conducto en la porción inferior del conducto tirogloso.

Generalmente el quiste del conducto tirogloso evoluciona de forma asintomática como masa localizada en la línea media del cuello. La mayoría se localiza relacionado con el hueso hioides (66%), también se puede localizar entre la lengua y el hueso hioides, entre el hioides y el lóbulo piramidal, en el interior del tiroides y de manera infrecuente en el interior de la base de la lengua y en el suelo de la boca.

El diagnóstico de certeza esta dada por la clínica y la correlación imagenológica con el Ultrasonido cervical que permite la visualización de una formación quística con presencia de elementos epiteliales o no y de restos de material tiroideo en su interior. Ante una masa sólida en esta zona deben realizarse estudios tiroides como las hormonas tiroideas, la citología aspiración y aguja fina (CAF) y la gammagrafía tiroidea descartando la presencia de una ectopia tiroidea, entidad manejo controversial entre la exéresis quirúrgica y la administración de drogas tiroideas supresoras

El tratamiento estándar es la exéresis quirúrgica por la técnica de Sistrunk

Descrita en 1920 asociada con bajos índices de recidivas y complicaciones cuando es aplicada técnicamente de acuerdo a la descripción original del autor incluyendo la recepción de la porción media del hueso hioides llevando la recepción del conducto hasta el agujero ciego y que es comparado con la escisión simple con un 50% de recidivas como promedio , la incisión y drenaje, al igual que la infiltración con alcohol, ambos métodos alternativos a la técnica clásica.

La recurrencia del quiste tirogloso después de la escisión completa tras el uso adecuado de la técnica de Sistrunk se reporta entre el 2.6 y 5% en contra de la exeresis simple de la lesión con recurrencias entre 38% y 70% Los factores predisponentes a la recidivas son: la operación en niños menores de dos años, la ruptura intraoperatoria del quiste, la presencia de material cutáneo en el interior del quiste, así como los procesos inflamatorios e infecciosos previos al intervención y la sepsis postoperatoria Es infrecuente (el 1% de todos los casos), estos quistes presentan riesgo de malignización hacia diferentes tipos de carcinoma, tales como carcinoma papilar, folicular, mixto y escamoso, entre

otros. A menudo este diagnóstico es producto de un hallazgo tras la cirugía siendo el 94% de origen tiroideo, más frecuente la variedad papilar y el restante 6% corresponde a tumores de origen epitelial.

Nódulos tiroideos

Son entidades muy comunes, ocurren entre el 4 y 7% de la población adulta, tiene una amplia diferenciación celular de acuerdo a su origen, la mayoría son nódulos coloidales, adenomas o quistes. La ultrasonografía y la CAF permiten la evaluación y diferenciación del nódulo tiroideo con orientación si es un aumento de volumen benigno o maligno.

Las hormonas tiroideas a veces son requeridas al igual que la gammagrafía tiroidea permitiendo evaluar el estado funcional de la glándula y orientando el diagnóstico hacia el tratamiento con drogas tiroideas o la exéresis quirúrgica

Ránula sublingual

Fue descrita por primera vez por Banister en 1585 como un tumor laxo, suave de la boca, debajo de la lengua y fue definida como Ránula por Wiseman en 1676, basado en el cambio de la voz y la similitud de la formación quística en el suelo bucal con el abdomen de una rana, de hay el nombre de Ránula que ha llegado a nuestros días, además Wiseman planteó: “es una afección que no hacia peligrar la vida del paciente pero es difícil de curar”.La cura fue descrita también por Banister quien inicialmente aplicó medicamentos sin resultados y luego abrió la ránula y aplicó medicamentos en el interior de la cavidad como con la cauterización actual. En el siglo XIX Suzanne y von Hippel concluyen que la ránula se origina de la glándula sublingual recomendando la exeresis de la ránula conjuntamente con la glándula y Morestein descubre el hiatus del

músculo milohioideo dando la explicación para la herniación de la ránula y su extensión a la porción anterior del cuello

La ránula hoy es vista como un quiste de retención mucosa o una extravasación pseudoquística de mucus en una glándula sublingual obstruida, tiene dos formas básicas de presentación: **la ránula simple**, quiste confinado a la cavidad oral y localizado como una masa quística unilateral en el suelo de la boca y **la ránula en reloj de arena** (plugging ranula) presentada como una masa de la región anterior o lateral del cuello con abombamiento y borramiento o no de las estructuras del suelo de la boca.

El tratamiento ha tenido múltiples modalidades desde sus inicios incluyendo métodos quirúrgicos tales como:

- Exéresis simple del quiste,
- Marsupialización,
- Marsupialización con empaquetamiento.
- Marsupialización con sustancia esclerosante
- Incisión y drenaje,
- Escisión de la glándula sublingual,
- Remoción de la glándula sublingual y la ranula sublingual
- Remoción de la glándula sublingual , la glándula submandibular y la ránula sublingual
- Exeresis por cirugía robótica tansoral láser.

Los métodos no quirúrgicos.

- No tratamiento en niños
- Tratamiento homeopático en niños
- Inyección de toxina botulínica.
- Uso del Picibanil u OK 432 (esclerosante).

Como muestra la lista de alternativas terapéuticas no existe un método estándar de tratamiento dando los mejores resultados a las variantes quirúrgicas con exéresis conjunta con la sublingual en la forma simple y la exéresis de la ránula, glándulas sublingual y submaxilar en la ránula en reloj de arena. Reportes del 100% de curación con una escasa casuística en la homeopatía en niños con 8 casos, la no utilización de tratamiento en niños dos casos y la introducción de la cirugía robótica asistida transoral con láser, esto hace mantenernos al tanto de futuros reportes de estas modalidades

Afecciones vasculares benignas de las fosas nasales y senos Para nasales.

Introducción

La presencia de tumores vasculares localizados en las fosas nasales y sus cavidades anexas, no son infrecuentes en la práctica médica del Otorrinolaringólogo, ya que estos tumores del tejido conectivo, pueden ser detectados en el examen físico habitual sin que nunca se manifestaran síntomas; en otras ocasiones se presentan con sangramientos que pueden

variar en intensidad y gravedad, y no es raro observar el paciente que consulta por la presencia de una masa tumoral violácea que deforma el macizo facial.

En cualquiera de sus formas de presentación, es de suma importancia el conocimiento y estudio de estos tumores, pues de su diagnóstico y correcto tratamiento, dependerá la solución definitiva de su problema de salud.

Entre los angiomas de las fosas nasales y sus senos, lo mismo que en otras regiones corporales, se incluyen toda una serie de tumores diferentes. En principio, podemos distinguir los dos tipos principales de angioma, el capilar y el cavernoso.

– **Angioma capilar:**

- Es el más frecuente y se asocia a cantidades variables de estroma fibroso.

Su localización mas frecuente es el tabique nasal y entonces se conoce erróneamente como pólipo sangrante del tabique. Este pólipo sangrante no es un tumor genuino, sino que se trata de un tumor telangiectásico que, al parecer, se constituye por estímulo mecánico o infección; son considerados pseudo tumores.

– **Angioma cavernoso:**

- Susceptible de transformarse en aneurisma varicoso y afectar fundamentalmente la punta de la nariz.

Telangiectasias múltiples

Se debe a una enfermedad localizada de los vasos sanguíneos, asociadas a

Síndromes como el de Rendu-Osler (telangiectasia hemorrágica hereditaria o

enfermedad de Goldstein), y enfermedad de Lindan (hemangiomas que también toma el ojo y la piel.

Existen, además, tumores angiomatosos con diferentes componentes que han sufrido una degeneración tumoral, entre los que incluimos los **angiofibromas**, **angiohistiocitomas**, así como los **angiocitofibromas**, donde pueden dominar la porción fibrosa.

Finalmente Braun ha observado un angioma racimoso con punto de partida en una anastomosis arteriovenoso en la pared lateral del Seno Maxilar. Otros autores informan sobre angiomas integrados parcialmente por vasos linfáticos. No obstante los linfagiomas son de aparición muy rara.

Tiene además interés rinológico los hemangiomas del frontal con punto de partida en las venas del diploe, cuando la extirpación radical obliga a la apertura de este seno, pues no puede conservarse su pared posterior; por suerte, en la mayoría de los casos se desarrolla hacia el exterior. Debemos de señalar que en nuestro. Protocolo no referiremos a los angiomas benignos ya que, tanto el angiofibroma como los tumores vasculares malignos, están incluidos en otros Protocolos de Investigación.

Los tumores vasculares son relativamente comunes y constituyen una gran variedad de lesiones.

- **Hemangioma capilar lobular** es un tumor común de la cavidad nasal llegando a alcanzar un gran tamaño y es frecuentemente confundido con un angiofibroma nasal. Las células endoteliales y del pericito están presentes tanto en los vasos inmaduros como en los vasos bien desarrollados.

- Tumor similar al **hemangiopericitoma** es una neoplasia vascular derivada del mesénquima, puede aparecer tanto en los senos perinasales como en la cavidad nasal. El diagnóstico clínico a veces se hace a partir de un aparente pólipos alérgico. Microscópicamente se aprecia como una lesión vascular altamente celular pero con pequeñas zonas de atipia, necrosis y actividad mitótica. Inmunohistoquímicamente tiene una alta reactividad con la vimentina y focal actividad con la actina. Ultraestructuralmente la característica más importante es la colocación de las células individuales en capas de a nivel de la lámina basal cubriendo extensiones citoplasmáticas y haces de fibras colocados ordenadamente. Este tumor es un híbrido entre el glomus y el hemangiopericitoma. Es recurrente localmente pero no da metástasis.

Otras variedades de tumores vasculares son:

- Hemangiomas
- Linfangioma,
- Tumor glómico
- Hiperplasia endotelial papilar (hemangioma de Masson's),
- Angioleiomioma (leiomioma vascular)

Otros tumores de la región:

- **Tumores derivados de las crestas germinales:**

Quiste dermoides son anomalías del desarrollo dorsal localizadas en la línea media, se asocian con defectos óseos y tractos sinuosos. Se pueden extender intracranealmente y provocar enfermedades del SNC.

Teratomas verdaderos se reportan en niños en los senos perinasales y en la nasofaringe.

- **El tumor solitario fibroso** es una neoplasia morfológicamente e histoquímicamente análoga al tumor solitario fibroso de la pleura (también llamado mesotelioma fibroso solitario), es común su extensión intranasal.
- **Cordoma y Craniofaringioma** pueden presentarse inicialmente como lesiones de la naso o la cavidad nasal.
- **Los tumores de partes blandas** de la región incluyen lesiones óseas y osteofibróticas tales como:

-Tumores óseos:

Osteomas

- Son tumoraciones sólidas que aparecen por lo general en el complejo frontoetmoidal y que, por su lento crecimiento, de forma asintomática pueden invadir las fosas nasales

-Tumores cartilagosos :

Condromas

- Son tumores constituidos por cartílago hialino, aunque también puede haber cartílago fibroso o elástico, con mezclas mucosas (condromixoma); también hay otros casos de origen septal

- Tumores del músculo liso
- Tumores del músculo esquelético
- Tumores del tejido fibroso
- Mixomas
- Tumores del tejido adiposo:

Lipomas

- Son extremadamente raros en esta localización, pueden aparecer en las fosas nasales y en los senos paranasales.
 - Los pseudotumores de la región incluyen :
 - el granuloma reparador de células gigantes
 - la amiloidosis primaria localizada.

Tumores de las glándulas salivales en la cavidad nasal y nasofaringe

Los tumores de las glándulas salivales menores son hallados tanto en la cavidad nasal como en los senos perinasales pero con menor frecuencia en la nasofaringe. Esta presencia esta justificada por la densidad y distribución de las glándulas seromucosas de la región (glándulas de tipo salival) con una predilección para su localización en la cavidad nasal en el septum, los cornetes y los ostium de los senos y en el antrum en los senos perinasales.

En la cavidad nasal existe una proporción relativamente más alta de tumores benignos de las glándulas salivales que en los senos y en la nasofaringe fundamentalmente en la forma de tumor mixto .La gran mayoría aparece en la

mucosa que recubre el hueso y el cartílago del septum nasal. La recurrencia es rara tras su extirpación.

Tumores neurógenos o pseudotumores de origen neural.

Encefaloceles y heterotopias neurales (comúnmente llamados gliomas nasales) Están relacionadas con malformaciones de tipo tumoral usualmente afectan a recién nacidos e infantes. Se pueden presentar como una masa subcutánea en la base de la nariz o como un póliplo intranasal.

Microscópicamente están compuestos de tejido de material glial con células multinucleadas ocasionales que pudieran similar a neuronas. En algunos casos el material neuronal puede estar presente. Con los encefaloceles se asocian por general los defectos óseos; no así en el caso de las heterotopias gliales esto puede ser evaluado en el momento de la cirugía aportando datos a su diferenciación macroscópica.

Cuadro clínico:

Las fosas nasales y los senos paranasales, pueden presentar tumores benignos, de estructura muy diferentes unos de otros, pero que presentan una serie de síntomas funcionales idénticos, y el principal es la **obstrucción nasal**. Debido de tejidos de la región rinosinusal se pueden encontrar en cualquier área anatómica o en sus cavidades anexas, como también se puede observar la invasión a estructuras vecinas como son la orbita, fosa pterigomaxilar, cavidad oral y nasofaringe principalmente.

Estos tumores al cual nos referiremos solo podrá establecerse el diagnóstico definitivo mediante el estudio histológico.

Estos tumores mantienen una sintomatología muy variada de acuerdo con el tamaño y la delimitación de los espacios vacíos por los cuales se difunden. Son de lento crecimiento y las manifestaciones clínicas aparecen cuando el espacio disponible se haya completamente lleno para albergar la tumoración. El dolor se presenta cuando existen compresiones del Trigémino, pero puede no existir si no hay toma del mismo. Con mayor frecuencia hay una cefalea imprecisa. De acuerdo con el tamaño de la tumoración se presenta la obstrucción nasal y el aumento de la secreción nasal uni o bilateral , con éxtasis de la misma, hay presencia de epifora, y si el tumor es de rica vascularización, pues se presentan hemorragias recidivantes como síntoma primordial.

Objetivos

- Evaluar los resultados obtenidos en los pacientes tratados por lesiones vasculares benignas de fosas nasales y cavidades anexas, teniendo en cuenta el diagnóstico y tratamiento de elección, de acuerdo con su localización, tiempo de evolución y estado general del paciente.
- Facilitar el diagnóstico de tumores vasculares benignos apoyándonos en el examen físico y en los medios diagnósticos a nuestro alcance.
- Aplicar el tratamiento de acuerdo al tipo de tumor, clasificación histológica y extensión de la lesión.
- Crear una base de datos estadísticos para el análisis de los resultados obtenidos.

Desarrollo

Universo de pacientes

- Se incluirán en este Protocolo Asistencial a todos los pacientes portadores de tumores vasculares benignos que acudan a nuestro servicio de ORL.

Selección de pacientes

Criterios de inclusión

- Todos los pacientes portadores de tumores vasculares benignos.

Criterios de exclusión

- Pacientes diagnosticados como angiofibroma (es objeto de otro protocolo)
- Aquellos tumores vasculares malignos que nos llegan ya diagnosticados en otros centros asistenciales.
- Todo aquel tumor vascular que al concluirse su estudio resulten ser malignos, y una vez precisado el diagnóstico serán remitidos para su seguimiento y control al Grupo Multidisciplinario de Cabeza y Cuello.

Secuencia diagnóstica

- Examen físico de Otorrinolaringología:
 - Rinoscopia anterior
 - Rinoscopia posterior, incluyendo la forzada, de ser necesario
- Fibro-rinoscopia y naso-fibroscopía.
- Endoscopia nasal (endoscopio bajo visión con lentes de aumento)
- Estudios imagenológicos:

- Rayos X simple de senos perinasales.
- TC del piso medio facial (cortes coronales y axiales)
- TC contrastada del piso medio facial.
- Resonancia Magnética Nuclear, en caso que lo requiriera.
- Angiografía transfemoral para la embolización del tumor.
- Biopsia de la lesión.

Manejo terapéutico

Ante la presencia de un tumor vascular la terapéutica debe tener en cuenta los diferentes factores que influirán en su solución definitiva. Estos factores son los siguientes:

- Localización de la lesión.
- Extensión de la lesión
- Grado de invasión de la lesión a estructuras vecinas.
- Edad del paciente afecto
- Estado general
- Enfermedades sistémicas asociadas.
- Forma de presentación del tumor (desde sangramientos discretos hasta epistaxis graves)
- Tiempo de Evolución de los síntomas y signos de presentación.

Variantes de tratamiento

- Compresión digital de la zona sangrante (si se trata del área de Kisselbach)

- Cauterizar el área sangrante con sustancias cáusticas como el tricloroacético, nitrato de plata, etc.
- Criocirugía del tumor, preferentemente en aquellos tumores de superficie plana, de pequeño o mediano tamaño, así como en aquellos pacientes que presenten contraindicaciones quirúrgicas como tratamiento alternativo.
- Las terapéuticas hormonales se han utilizado con resultados favorables en algunos pacientes.
- La radioterapia sobre el tumor vascular con el fin de disminuir su tamaño, y posteriormente operarlo, es el tratamiento de elección en no pocos pacientes, o como tratamiento definitivo por la extensión e invasión de importantes estructuras vecinas.
- En algunos casos, ante sangramientos graves y aún antes del tratamiento definitivo, es obligado ir a la ligadura arterial de acuerdo con el vaso del cual proviene el tumor.
- Tratamiento quirúrgico: hay diferentes vías de abordaje para llegar al estos tumores vasculares, mencionaremos cuales son los mas empleados en nuestra práctica diaria:
 - Rinotomía lateral, con sus variables:
 - Paralateronasal simple
 - Paralateronasa extendida
 - Supraorbitaria

- Infraorbitaria
- Vía intranasal o endonasal.
- Abordaje sublabial, con sus variables técnicas de:
 - Caldwell-Luc
 - Denker
 - Kreschman
- Desguante facial (midfacial degloving)
- Vía palatina
- Tratamiento quirúrgico endoscópico nasal
- Tratamiento o exéresis con láser quirúrgico

Tumores benignos de fosas nasales

Diagnóstico

- Confección de la Historia Clínica para obtener los datos básicos al interrogatorio y examen físico general.
- Examen físico de la especialidad de ORL:
 - Rinoscopia anterior
 - Rinoscopia posterior
 - Nasofibroscopía
- Estudios imagenológicos:
 - Rayos X simple
 - Tomografía Computarizada, simple y contrastada

□ Resonancia Magnética Nuclear

- Estudio histológico

Patologías benignas nasales más frecuentes en nuestras consultas de ORL

Osteomas

- Son tumoraciones sólidas que aparecen por lo general en el complejo frontoetmoidal y que, por su lento crecimiento, de forma asintomática pueden invadir las fosas nasales.

Condromas

- Son tumores constituidos por cartilago hialino, aunque también puede haber cartilago fibroso o elástico, con mezclas mucosas (condromixoma); también hay otros casos de origen septal

Lipomas

- Son extremadamente raros, pueden aparecer en las fosas nasales y en los senos paranasales.

Hemangiomas y linfangiomas

- Ya fueron estudiados en otro segmento como Protocolo independiente.

Tumores neurógenos

Son tumores que afectan las fosas nasales o sus senos. Estos pueden llegar a la región por propagación o con punto de partida in situ.

- Neuroepiteliomas (asientan generalmente en las áreas más elevadas de la región olfatoria procedentes en el mismo epitelio olfativo (Estesioneuroblastoma).

- Astrocitomas
- Espongioblastomas
- Meningiomas
- Ganglioneuromas
- Paraganglioma no cromafín (tumor del parasimpático)
- Neurinomas (proceden de las ramas del trigémino)

Tumores odontógenos

Se trata de tumores que imitan un proceso embrionario del crecimiento, toda vez que tiene un punto de partida en las células basales de epitelio que constituye el germen dentario.

Otros

- Adenomas y cistoadenomas (el adenoma mucoso genuino es relativamente raro. En general es una neoformación benigna con un comportamiento clínico maligno).
- Papilomas (tumores fibroepiteliales que invocan causas virales, y que están en el límite entre lo benigno y maligno).
 - Papiloma invertido: con crecimiento expansivo y lento, con considerable tendencia a la recidiva; solo puede conseguirse la curación por medio de numerosas intervenciones quirúrgicas.
- Pseudotumores: hay que mencionar que en las fosas nasales pueden presentarse estas lesiones, entre ellos: pólipos hemorrágicos septales, el encefalomeningocele, el colesteatoma y los quistes mediales del Maxilar, así

como los quistes foliculares y radicales.

- Mucocele: son quistes secretantes recubiertos por una membrana mucosa y que aumenta de tamaño por la acumulación de producto de secreción y descamación.
- Quistes dermoides: ya existe en el momento del nacimiento, pero no se manifiesta hasta la adolescencia. Puede extenderse al interior de la cavidad nasal.
- Pólipos nasales: constituyen una hipertrofia edematosa de la mucosa nasal resultante de un proceso inflamatorio edematoso crónico.

Objetivos

- Evaluar los resultados obtenidos en los pacientes tratados por tumores benignos de fosas nasales y cavidades anexas, teniendo en cuenta el diagnóstico y tratamiento de elección, de acuerdo con su localización, tiempo de evolución y estado general del paciente.
- Facilitar el diagnóstico de tumores nasales benignos apoyados en el examen físico y en los medios diagnósticos a nuestro alcance.
- Aplicar el tratamiento de acuerdo al tipo de tumor, clasificación histológica y extensión de la lesión.
- Crear una base de datos estadísticas para el análisis de los resultados obtenidos.

Desarrollo

Selección de pacientes

Criterios de inclusión

- Todos los pacientes portadores de tumores nasales benignos.

Criterios de exclusión

- Pacientes diagnosticados como Angiofibroma Juvenil y tumores vasculares de fosas nasales (son objeto de otro protocolo)
- Tumores nasales malignos que nos llegan ya diagnosticados en otros centros asistenciales.
- Todo tumor nasal que al concluirse su estudio resulte ser maligno, será remitidos para su seguimiento y control al Grupo Multidisciplinario de Cabeza y Cuello, en su protocolo de tumores malignos.

Manejo terapéutico

Ante la presencia de un tumor nasal benigno la terapéutica debe tener en cuenta los diferentes factores que influirán en su solución definitiva. Estos factores son los siguientes:

- Localización de la lesión.
- Extensión de la lesión
- Grado de invasión de la lesión a estructuras vecinas.
- Edad del paciente afecto

- Estado general
- Enfermedades sistémicas asociadas.
- Forma de presentación del tumor
- Tiempo de Evolución de los síntomas y signos de presentación.

Variantes de tratamiento

- Exéresis mediante tratamiento quirúrgico

Seguimiento

Se controlarán a los pacientes tratados por cualquiera de estas técnicas en la Consulta Externa del Médico de Asistencia, donde el periodo de Reconsulta variará de acuerdo con la complejidad del tratamiento realizado.

Posteriormente alrededor de los 2 meses de intervenido se le realizará TC simple o contrastada evolutiva, para confirmar la desaparición o persistencia de la lesión.

Afecciones y tumores benignos de faringe

Introducción

Los tumores benignos de la faringe son infrecuentes y corresponden a tipos histológicos muy variados. Pueden ser asintomáticos o causar síntomas funcionales relacionados con su topografía. El diagnóstico positivo de estas lesiones se basa en el estudio anatomopatológico, precedido por lo general de pruebas de imagen.

Aunque en la mayoría de las ocasiones el tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica, la multiplicidad de los posibles diagnósticos y el tipo de diagnósticos diferenciales obligan a llevar a cabo un estudio muy riguroso.

Anatomía de la cavidad oral y faringe

La faringe posee la configuración de un tubo músculo membranoso ubicado por detrás de la cavidad oral y se extiende desde la base del cráneo al esófago. Se comunica hacia anterior con las fosas nasales, cavidad oral y laringe. Se divide en:

- Nasofaringe (rinofaringe)
- Orofaringe
- Hipofaringe (laringo-faringe)

Nasofaringe

Localizada sobre el paladar blando y se comunica por las coanas hacia anterior con las fosas nasales. Posee estructuras anatómicas importantes como la amígdala faríngea (adenoides), tejido linfoide peritubario y orificio faríngeo de la desembocadura de la tuba auditiva (torus tubario).

Orofaringe

Se extiende desde el paladar blando hasta el borde superior de la epiglotis.

Contiene las amígdalas palatinas o fauciales, acúmulos linfáticos accesorios y las amígdalas linguales, éstas en número par, una a cada lado del agujero ciego en la base de la lengua.

Hipofaringe

Se extiende desde el borde superior de la epiglotis hasta el borde inferior del cartilago cricoides. Se comunica con la laringe a través del vestíbulo laríngeo. A ambos lados de la laringe forma los senos piriformes.

Tejido linfoide

En la oro y nasofaringe existen acumulaciones de tejido linfoide que constituyen el anillo linfático de Waldeyer. Se distinguen de cefálico a caudal:

- **Amígdalas faríngeas** (adenoides o amígdalas de Lushka) impar situada en el techo y pared posterior de la nasofaringe. También se llaman vegetaciones adenoideas y los pacientes a veces los confunden con pólipos nasales.
- **Amígdala tubárica:** Par, dispuesta alrededor del ostium faríngeo de la trompa de Eustáquio o tuba auditiva.
- **Amígdala palatina:** Par, entre los pilares anterior y posterior del velo del paladar.
- **Amígdala lingual:** Par, localizada en la base lingual.
- **Cordones laterales:** dispuestos de manera perpendicular a la zona de confluencia de las paredes posterior y lateral de la oro y nasofaringe.

Patología de la mucosa oral

La mucosa oral está constituida por un epitelio pluriestratificado plano no queratinizado y abundantes glándulas salivales accesorias que le dan características especiales como la de tener un pH levemente alcalino que impide el desarrollo bacteriano. La secreción salival es rica en enzimas como lisozima, amilasa, inmunoglobulinas (principalmente IgA) e interferón. La mucosa oral posee un recambio celular muy alto lo que constituye un mecanismo de defensa y reparación muy eficaz.

Tumores benignos de la nasofaringe (rinofaringe)

- Tumor de glándulas salivales
- Malformaciones congénitas:
 - Rinofaringe: bolsa de Rathke, quiste de Tornwaldt
 - Derivados cavidades perinasales: quiste dermoide, glioma, encefalocele
- Tumores conjuntivos: fibroma, hiperplasia adenoídea
- Infeccioso: tuberculosos, sífilis terciaria (goma sífilítico)
- Tumor cartilaginosa: Condroma, fibro Condroma
- Tumores vasculares: hemangioma, Linfangioma, glomus
- Meningocele-mielomeningocele
- Procesos granulomatosos: Wegener, sarcoidosis
- Displasia fibrosa: polioestótica, monostótica, Sd Albright

- Otros: neurofibroma, mixoma, amiloidosis, osteomas, lipoma, histiocitosis.

Tumores intermedios de la rinofaringe

- Papilomas: invertido, células cilíndricas
- Hemangiopericitoma
- Angiofibroma nasofaríngeo

Tumores benignos de la nasofaringe (rinofaringe)

Craneofaringioma o tumor de la bolsa de Rathke

Se origina de las células de la bolsa de Rathke, es un resto de mucosa bucal que

se extiende hacia arriba para formar el lóbulo anterior de la hipófisis, se presenta entre los 10 y 20 años de edad. Se caracteriza por un síndrome de visión defectuosa con atrofia óptica primaria, hemianopsia bitemporal, hipopituitarismo, ensanchamiento de la silla turca, supresión del desarrollo sexual y calcificaciones de la posición suprasillar del tumor. Cuando sobrepasa los límites de la silla se desarrollan signos y síntomas de hipertensión endocraneana.

Angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ)

Es considerado el tumor "benigno" más frecuente de la rinofaringe. Fue descrito por primera vez por Hipócrates en el siglo V a.C. El primero en utilizar el término de angiofibroma fue Friedberg, en 1940. La incidencia reportada es de

1:5.000- 60.0001-3, representando el 0,05 a 0,5% de los cánceres de cabeza y cuello, siendo más frecuente en regiones de Egipto y Asia. Si bien es un tumor histológicamente benigno, tiene un comportamiento localmente invasivo y se ha reportado su transformación maligna en algunos casos, hacia formas sarcomatosas o carcinomatosas. Hay reportes de regresión espontánea del tumor.

Tumores de la orofaringe

Papiloma

Su localización es más frecuente en el istmo de las fauces, especialmente en la úvula, bordes libres de los pilares amigdalinos y en las propias amígdalas. Pueden ser múltiples o simples, sésiles o pediculados. El **papiloma** de las amígdalas es con mayor frecuencia múltiple que simple, y presenta el contorno general de un racimo de uvas. En general, no producen síntomas. Sin embargo, ocasionalmente los pacientes refieren una sensación de cuerpo extraño faríngeo, especialmente cuando el **papiloma** se localiza en la úvula y cuelga hacia la faringe. El tratamiento es quirúrgico y, si bien pueden recidivar, no es lo habitual.

Fibroma de la amígdala

Se presenta con igual frecuencia en ambos sexos, siendo más frecuente en individuos jóvenes que en las edades media y avanzada de la vida. Es una neoplasia benigna que sigue en frecuencia al **papiloma**. Raramente se transforma en maligno. Es de crecimiento lento y se limita habitualmente a una

amígdala. En general, es pediculado, simple más que múltiple. Es de consistencia firme e irrigada con algunos vasos sanguíneos, aunque a veces, puede sufrir una degeneración quística. Habitualmente, no presenta síntomas, excepto en el tipo pediculado de gran tamaño, en el cual se puede producir obstrucción de tipo mecánica. El diagnóstico es clínico, y en los casos de duda se puede obtener una biopsia incisional. El tratamiento definitivo es quirúrgico con la extirpación completa de la lesión.

Hemangioma

Se observa con mayor frecuencia en la base de la amígdala o la lengua, originándose de un plexo venoso. Se puede asociar con lesiones cutáneas.

Quistes de las glándulas mucosas

Estos quistes por retención pueden formarse en cualquier glándula mucosa de la boca, excepto en las encías y en la superficie superior de la lengua. Puede ocluirse el conducto o su orificio produciendo la formación de un pseudoquiste. Cuando se ubican en el piso de boca, pueden confundirse con la ránula.

Quistes de las amígdalas

Los quistes de la amígdala son raros. Su situación puede ser superficial o profunda. Su tamaño es variable y pueden contener una cantidad variable de líquido o una masa de secreciones espesas y restos epiteliales. Estos quistes son, en general, el resultado de una oclusión inflamatoria de la boca de la cripta.

Cistoadenoma

Se cree que es de origen embrionario o se origina en la capa germinativa del epitelio del paladar. Por regla general, se afecta el paladar duro, pero también el paladar blando y las encías. Se trata de neoformaciones sésiles de forma irregular, oval o redondeada, con coloración gris o rosada grisácea, de consistencia variable.

Se presentan generalmente encapsulados, pero pueden abrirse camino a través de la cápsula. En el interior de esta cápsula puede hallarse una sustancia coloide, epitelio glandular y, en ocasiones, cartílago, hueso, tejido linfoide.

El tratamiento es la escisión de la lesión.

Tiroides lingual

Puede ser el resultado de una detención del descenso del esbozo tiroideo. En esta forma puede faltar el tiroides cervical. Otra forma se desarrolla a partir de restos aberrantes (tiroides aberrante, tiroides accesorio). El tejido tiroideo se localiza, en la inmensa mayoría de los casos, en la base de lengua o en su interior, entre la epiglotis y las papilas circunvaladas, o en el agujero ciego.

Su tamaño varía desde pequeñas tumoraciones hasta el tamaño de un huevo de gallina. Sus dimensiones habituales son 2 cms de ancho por 2 cms de longitud, y situados a 2-3 cms por encima de la base de lengua. Los síntomas del tiroides lingual, cuando existan, obedecen al aumento de tamaño de la lengua. El paciente refiere una sensación de cuerpo extraño, disfagia, y si es de gran tamaño, disnea y asfixia. Pueden presentar hemorragias débiles. Al

examen, se observa una tumoración roja circunscrita en la base de lengua, sésil o pediculada, en ocasiones con vasos dilatados. Es indolora y no se decolora por la presión. El examen histológico revela tejido tiroideo normal. Antes de tomar una decisión quirúrgica es necesario determinar la presencia o no de otro tejido tiroideo. En general, el tiroides lingual es asintomático, no requiriendo su extirpación. La intervención quirúrgica debe reservarse para aquellos casos que presenten disnea o disfagia.

Tumores mixtos extraparotídeos

El tratamiento de los tumores mixtos benignos de las glándulas salivales consiste en la extirpación completa de la lesión. En el caso de las glándulas submaxilar y sublingual, la glándula se extirpa junto con el tumor con el objeto de obtener la menor tasa posible de recidivas. Los tumores del paladar y de otras localizaciones de la cavidad oral y faringe, se eliminan por extirpación procurando no romper la cápsula. Otros tumores benignos de las glándulas salivales que se pueden localizar en la orofaringe incluyen los adenomas benignos y los tumores de glándulas sebáceas.

Lipoma del paladar blando

Es una presentación poco frecuente de lipoma. Se presenta como un aumento de volumen del paladar blando, de consistencia firme, límites poco definidos, no dolorosa en general. El manejo y tratamiento es el mismo que se aplica a lipomas de otras localizaciones.

Objetivos

- Evaluar los resultados obtenidos de los pacientes tratados con afecciones y tumores benignos de la faringe.
- Diagnosticar los tumores benignos apoyándonos en el examen físico y una metodología diagnóstica adecuada.
- Aplicar el tratamiento de acuerdo al tipo de tumor, clasificación histológica y extensión de la lesión.
- Crear una base de datos estadísticos para el análisis de los resultados obtenidos.

Desarrollo

Universo de pacientes

Se incluirán en este Protocolo asistencial a todos los pacientes con diagnóstico de tumores benignos de faringe que acudan a nuestro servicio de ORL.

Selección de pacientes

Criterios de inclusión

Todos los pacientes con diagnóstico de tumores y afecciones benignas de faringe.

Criterios de exclusión

Los tumores malignos de faringe (una vez precisado el diagnóstico serán remitidos

para su seguimiento y control al Grupo Multidisciplinario de Cabeza y Cuello, en su protocolo de tumores malignos).

Metodología diagnóstica

Examen físico de Otorrinolaringología

- Rinoscopia anterior
- Rinoscopia posterior, incluyendo la forzada, de ser necesario
- Orofaringoscopia: El examen de la boca debe ser realizado con buena iluminación y utilizando un baja- lengua. Deben observarse los siguientes aspectos:

Inspección

- Color y movilidad simétrica de los labios, cambios en las características de la piel y mucosas (ulceraciones, induraciones y sensibilidad).
- Con los labios abiertos debe examinarse la disposición de los dientes y la oclusión dentaria. Las piezas dentarias que faltan y el estado de las restantes (presencia de caries). También debe observarse la movilidad de la mandíbula, así como el grado y simetría en la apertura bucal.
- Debe evaluarse la forma y movilidad de la lengua (descartar paresia del hipogloso). Evaluar la relación entre tamaño de la lengua y tamaño de la cavidad bucal. Para examinar el piso de la boca, se pide al paciente que eleve la lengua, de este modo se pueden observar las carúnculas del conducto de Warthon.

□ Es necesario prestar mucha atención a las características de la mucosa de la boca y mejillas evaluando el color, textura, sequedad, presencia de membranas, ulceraciones, tumor y alteraciones de la sensibilidad.

□ Examinar el paladar duro y blando, en busca de alteraciones en su cierre como fisuras o alteraciones en la movilidad, como lo que ocurre con una paresia del nervio glossofaríngeo en la cuál, la úvula se desvía hacia el lado sano. Evaluar las características de la úvula.

□ Con el baja-lengua deben examinarse los vestíbulos superior e inferior de la cavidad oral.

□ Debe inspeccionarse el conducto parotídeo o Stenon buscando su desembocadura a nivel del segundo molar superior. Si en forma simultánea se realiza una palpación de la glándula parótida del mismo lado puede observarse la salida de saliva y las características de ésta.

□ Finalmente con el baja-lengua debe observarse las características de las amígdalas palatinas, pilares y mucosa de la faringe. Es importante observar el tamaño, color, presencia de úlceras, secreción purulenta o membranas.

Palpación

□ Toda área sospechosa en la cavidad oral debe ser siempre palpada, al igual que la base de la lengua ya que es un área que no se visualiza en el examen físico. El médico debe colocarse un guante en la mano

derecha y con el dedo índice debe palpar cuidadosamente la mucosa oral en busca de induración, infiltración, ulceración o áreas dolorosas,

□ Al palpar el piso de la boca y la cara interna de las mejillas debe realizar una palpación externa simultánea con su mano izquierda, esto lo ayudará a determinar mejor la presencia de alteraciones en la consistencia de las glándulas sublingual, submandibular o parótida, respectivamente, o determinar la existencia de cálculos.

□ Es necesario palpar la articulación témporo-mandibular en busca de resaltes, crépitos, asimetrías y dolor.

□ Finalmente deben palpase ambas glándulas parótidas para evaluar diferencias de tamaño entre ellas. Buscar aumento de volumen difuso o localizado, alteración en la consistencia o presencia de nódulos firmes y cambios de coloración.

Naso-fibro-laringoscopia

Permite hacer estudios precisos, tanto de la anatomía como fisiología de la faringe y toma de muestras.

Estudios Imagenológicos

- Ultrasonografía de partes blandas del Cuello.
- Biopsia por aspiración y aguja fina dirigida.
- TAC de simple de faringe.

- TAC contrastado de faringe si fuera necesario.
- Resonancia Magnética Nuclear, en caso que lo requiriera.
- Angio TAC con sustracción digital.

Biopsia de la lesión

Tratamiento

Será básicamente quirúrgico salvo que se requiere alguna otra conducta en casos específicos.

Tumores benignos de cuello

La masa cervical constituye un importante motivo de consulta en patología de cabeza y cuello. Los nódulos cervicales (NC) ocurren en localizaciones específicas predecibles en los distintos grupos de edades. Esto permite desarrollar un algoritmo para el diagnóstico diferencial y un plan de manejo para el paciente que se presenta con un nódulo o masa cervical.

El primer aspecto que puede considerarse para el diagnóstico es la edad del paciente. En general se recomienda considerar tres grupos de edades: grupo pediátrico (< 15 años), grupo adulto joven (16 — 40 años) y grupo adulto mayor (> 40 años). El segundo aspecto importante para el diagnóstico diferencial es la ubicación de la masa en el cuello. Existen nódulos que se ubican característicamente en la línea media. Los nódulos laterales pueden ubicarse en el triángulo anterior o en el triángulo posterior, cuyo límite es el músculo esternocleidomastoideo.

Otro aspecto importante a considerar es la naturaleza del NC, que puede ser

congénito o del desarrollo, inflamatorio y/o infeccioso, tumoral benigno o maligno y traumático.

Todos estos aspectos se deben tener en consideración para el diagnóstico diferencial. La frecuencia de distribución de NC en los grupos menores de 40 años es primero inflamatorio y después las causas congénitas y en último lugar las neoplásicas. En el grupo de adultos jóvenes, comparado con el grupo pediátrico, aumenta la frecuencia de neoplasias y disminuye la frecuencia de causas congénitas. En el grupo adulto mayor, la primera causa a considerar debe ser siempre la neoplásica, siendo menor la causa inflamatoria y mucho menor la causa congénita.

Clasificación según etiología

Neoplásicas

- Vasculares (hemangioma, linfangioma, malformaciones arteriovenosas, aneurismas).
- Lipoma.
- Fibroma.
- Neural (neurofibroma, schwannoma).
- Quemodectoma.

Inflamatorias

- Adenitis cervical: bacteriana, viral, secundaria a enfermedades granulomatosas.
- Absceso parafaríngeo, angina de Ludwig.

Congénitas

- Quiste branquial.
- Quiste del conducto tirogloso.
- Quiste dermoide.
- Linfangioma (higroma quístico del cuello).
- Teratoma.

Misceláneas

- Divertículo de Zenker.
- Laringocele externo.
- Amiloidosis.
- Neuromas.

Nódulos cervicales específicos

Los NC pueden clasificarse en: tumores primarios, masas cervicales congénitas y del desarrollo, adenopatías y traumatismos.

Tumores primarios

- **Nódulo tiroideo:** Es el NC de la línea media y zona paramediana inferior más frecuente, junto a las adenopatías. En general se sospecha con facilidad sólo con la palpación al estar ubicado en relación a la glándula tiroides y al ascender al deglutir. La punción biopsia y el cintigrama (con tecnecio o yodo), completan los elementos diagnósticos. Su tratamiento será médico o quirúrgico dependiendo de sus características.

- **Tumor del cuerpo carotideo:** Es un tumor habitualmente benigno, originado en los baroreceptores de la bifurcación carotídea. Por ello es lateral y se palpa en estrecha relación con este vaso como una masa pulsátil, compresible, que se rellena rápidamente al soltarla y se mueve en sentido lateral, pero no vertical. A la ecotomografía es sólido y ante la sospecha, debe estudiarse con arteriografía. Su tratamiento es quirúrgico.

- **Tumores neurogénicos:** Los neurilenomas y Schwannomas son tumores de origen neurogénico que pueden ocurrir en cualquier zona del cuello, pero se ubican con mayor frecuencia en el espacio parafaríngeo y que al examen físico pueden producir desplazamiento de la amígdala hacia la línea media. No tienen características diagnósticas especiales, pero pueden comprometer nervios que producen síntomas característicos como parálisis vocal si se compromete el nervio vago o síndrome de Horner si se compromete el simpático cervical. La resonancia puede mostrar áreas microquísticas dentro de la masa.

- **Lipomas:** Son tumores blandos que pueden ubicarse en distintas localizaciones del cuello, generalmente en pacientes > 35 años. El diagnóstico se confirma con la biopsia excisional.

Masas cervicales congénitas y del desarrollo

- **Quiste del conducto tirogloso:** Es el NC congénito más frecuente. Es característico de la línea media, habitualmente bajo el hueso hioides. El

examen físico puede demostrar ascenso de la masa al protruir la lengua. Su tratamiento es quirúrgico en que se reseca todo el tracto con la porción media del hueso hioides (operación de Sistrunk).

- **Quiste branquial:** Es congénito, de expresión tardía, se ubica en la línea que se corresponde con el borde anterior de músculo esternocleidomastoideo en el caso más frecuente en que se origina del segundo arco branquial. Por esta razón, es una masa o NC lateral. Frecuentemente se manifiesta después de una infección del tracto respiratorio superior. La ecografía lo caracteriza como quístico o de contenido hipoecogénico. Su tratamiento es quirúrgico.

- **Quistes sebáceos y epidérmicos:** Son las masas del desarrollo más frecuentes y ocurren principalmente en el grupo de pacientes mayores. El diagnóstico se sospecha frente a un quiste con un poro que retrae la piel y que generalmente produce una elevación de la piel y se fija a ésta. Su tratamiento es quirúrgico.

- **Quiste dermoide:** Se producen generalmente en pacientes pediátricos y adultos jóvenes. Crecen lentamente por acumulación de contenido sebáceo. Se ubican profundo en relación con la fascia cervical, por lo que la piel que lo cubre se moviliza libremente, a diferencia de los quistes epidérmicos. Su tratamiento es quirúrgico.

- **Anormalidades vasculares:** los linfangiomas aparecen en la infancia, y en su mayoría antes del primer año de vida. Se caracterizan por ser una masa fluctuante, difusa, blanda, localizada frecuentemente en el triángulo posterior, producida por desarrollo incompleto u obstrucción del sistema linfático. El tratamiento es quirúrgico si la lesión es accesible o si afecta funciones vitales.

Adenopatías cervicales

- Son causa muy frecuente, y posiblemente la más prevalente, de NC. Su estudio debe realizarse principalmente de acuerdo a sus características clínicas (anamnesis y examen físico).
- Una adenopatía cervical de larga evolución, acompañada de síntomas generales persistentes, en pacientes con antecedentes de patología neoplásica, con características como adherida, pétreo, fistulizada a la piel, etc., merece ser estudiada con los diferentes métodos más arriba señalados, de acuerdo a cada caso en particular.
- Las adenopatías cervicales con inflamación inespecífica, que son habitualmente secundarias a procesos infecciosos o inflamatorios regionales (vía aéreo-digestiva alta, dentadura), son blandas y móviles, con frecuencia múltiples. En estos casos una biopsia por punción, permite descartar un origen neoplásico maligno (linfoma o metástasis) o infección granulomatosa (tuberculosis).
- Las adenopatías cervicales con caracteres malignos, semiológicamente o por una biopsia por punción sospechosa, requerirán de una biopsia quirúrgica,

incisional en masas grandes o excisional en pequeñas. Las metástasis en linfonodos cervicales son con mayor probabilidad secundarias a tumores de cabeza y cuello mientras más altas sean (sub-mandibulares, yugulares superiores o medias).

- Las metástasis en linfonodos cervicales bajos (supraclaviculares) son más probablemente secundarias a tumores extra cervicales (pulmón, abdomen).

Absceso cervical

Patología que puede expresarse semiológicamente como un NC o, más bien, masa cervical. Sus signos inflamatorios son característicos. Su diagnóstico es básicamente clínico. Es de utilidad eventual la tomografía, para una colección de pus y evaluar su extensión. Su tratamiento es médico-quirúrgico.

Trauma

El NC ocasionado por trauma es raro y en general puede representar un daño a vasos, músculos o nervios. El hematoma agudo es confirmado fácilmente por ecotomografía o TAC. Los neuromas pueden ocurrir después de una disección radical de cuello.

Objetivos

- Evaluar anualmente los resultados obtenidos de los pacientes tratados con afecciones y tumores benignos del cuello.
- Diagnosticar los tumores benignos apoyándonos en el examen físico y una metodología diagnóstica adecuada.

- Aplicar el tratamiento de acuerdo al tipo de tumor, clasificación

histológica y extensión de la lesión.

- Actualizar la base de datos estadísticos para el análisis de los resultados obtenidos.

Desarrollo

Universo de pacientes

Se incluirán en este Protocolo asistencial a todos los pacientes con diagnóstico de tumores benignos del cuello que acudan a nuestro servicio de ORL.

Selección de pacientes

Criterios de inclusión

- Todos los pacientes con el diagnóstico de tumores y afecciones benignas del cuello.

Criterios de exclusión

Los tumores malignos del cuello (una vez precisado el diagnóstico serán remitidos para su seguimiento y control al Grupo Multidisciplinario de Cabeza y Cuello, protocolo de tumores malignos).

Metodología diagnóstica

Los pasos más importantes en la escala diagnóstica son la anamnesis y el examen físico.

Anamnesis

Debe incluir antecedentes de traumatismos, irradiación, cirugías y hábitos

personales. La anamnesis personal y familiar y los hábitos del paciente son importantes y pueden orientarnos si existen antecedentes como: tabaquismo, alcoholismo, malnutrición, enfermedad neoplásica maligna, cirugía cervical antigua o reciente, patología dentaria, algunas enfermedades neoplásicas de herencia familiar (cáncer medular de tiroides o hiperparatiroidismo por adenoma paratiroideo), etc.

En cuanto a la sintomatología del paciente debemos incluir los siguientes aspectos:

- **Tiempo, forma y momento de aparición (evolución):** La aparición brusca de un NC en relación a un cuadro infeccioso común del aparato respiratorio alto, hacen suponer que se trata de una adenopatía secundaria a este cuadro. Un nódulo cervical con signos inflamatorios de larga evolución y persistente, fistulizado a la piel, hace suponer una infección crónica como tuberculosis. Grandes nódulos asintomáticos o masas cervicales congénitas orientan hacia entidades como higromas quísticos, hemangiomas cavernosos, quistes branquiales o del conducto tirogloso.
- **Compromiso del estado general:** Síntomas y signos como fiebre, decaimiento, anorexia, astenia, sudoración, palpitaciones, temblor, etc., pueden hacer de un NC una manifestación de una enfermedad sistémica (cáncer, sarcoidosis, septicemia, etc.) o local, de mayor gravedad (hipertiroidismo, tiroiditis subaguda, absceso cervical, etc.)
- **Presencia de dolor:** el dolor, siendo un síntoma inespecífico, se asocia con

más frecuencia con NC inflamatorio o infeccioso. Las lesiones tumorales pueden hacerse dolorosas cuando infiltran otros tejidos (nervios) o cuando se necrosan.

- **Número de nódulos cervicales:** La presencia de múltiples NC, corresponden habitualmente a adenopatías, las que pueden ser manifestación de enfermedades inflamatorias, infecciosas o tumorales malignas.

- **Síntomas agregados:** Pueden existir algunos síntomas agregados, ocasionados por el compromiso o la compresión de determinadas estructuras u órganos cervicales, originado por diferentes patologías. La disfonía puede ser secundaria a algún NC que comprima el o los nervios recurrentes laríngeos (adenopatía metastásica, absceso cervical, bocio, etc.) o a un cáncer laríngeo. Un cáncer esofágico cervical puede manifestarse por disfagia y adenopatías.

Examen físico

El examinador no debe poner atención al NC antes de tomar la historia clínica y de realizar un examen físico completo de cabeza y cuello. Es fundamental una buena visualización de todas las superficies mucosas de toda la región oral y faríngea con laringoscopia directa o indirecta con fibroscopia. Todas las regiones orales, faríngeas o cervicales en cuestión, deben ser examinadas digitalmente. Además de la visión y el tacto, otros sentidos como el olfato y la audición deben usarse, como para sentir el característico olor de un tumor

necrosado o como para sentir un soplo sobre una masa, que pueden ser útiles para el diagnóstico.

Al examen físico son orientadores aspectos como:

- **Ubicación del NC:** En la línea media pueden desarrollarse NC que corresponden al quiste del conducto tirogloso, adenopatías submentonianas, nódulos tiroideos, abscesos, etc. Los NC laterales más característicos son el quiste branquial, el tumor del cuerpo carotídeo y las adenopatías de la cadena de la vena yugular interna o del nervio accesorio.
- **Dolor:** Al igual que como síntoma, el signo dolor es más frecuente en un NC inflamatorio, infectado o infiltrativo. Un bocio doloroso es signo sugerente de tiroiditis subaguda.
- **Adherencia a estructuras vecinas:** Clásicamente los NC que se acompañan de infiltración de estructuras vecinas (hueso, nervios periféricos, piel, vía aéreo-digestiva) son catalogados como neoplásicos malignos. Una masa cervical inflamatoria puede también presentarse con infiltración de piel y músculos, pero están presentes los signos inflamatorios.
- **Número y tamaño de los NC:** Si se detectan múltiples NC, estos corresponderán con mayor probabilidad a adenopatías, debiéndose asociar a otros síntomas y signos para acercarse a una hipótesis diagnóstica. En relación al tamaño, es un signo inespecífico. Tanto enfermedades neoplásicas malignas como de otra índole, pueden presentar diversos

tamaños e incluso variaciones de éste en el tiempo.

- **Signos agregados:** El NC puede tener signos asociados de enfermedades sistémicas: signos sistémicos de hipertiroidismo (bocio), signos sistémicos del linfoma (adenopatías), signos sistémicos de enfermedades infecciosas (adenopatías).

La mayoría de las veces la anamnesis y el examen físico permiten considerar al NC en algún grupo etiológico general, ya sea: vascular, salival, inflamatorio, congénito neoplásico etc. Ocasionalmente es necesario continuar con un adecuado estudio de laboratorio.

Exámenes de imágenes y procedimientos diagnósticos

Existen diversos exámenes y procedimientos de apoyo clínico que ayudan en el diagnóstico de un NC. Estos pueden ser: radiológicos, de medicina nuclear (que utilizan radioisótopos), otros son invasivos (aspiración, drenajes y biopsias por punción o quirúrgicas). Los más utilizados, y por lo tanto de mayor rendimiento, son:

- **Punción aspirativa con aguja fina:** Puede ser un elemento muy útil y ha pasado a ser la principal herramienta diagnóstica para un NC. Permite diferenciar rápidamente lesiones sólidas de quísticas. Debe realizarse con precaución y conocimiento. No debe realizarse en masas pulsátiles o con soplos donde se sospecha un origen vascular. En general, la punción va acompañada de la obtención de una muestra para citología, biopsia y/o cultivos. Este tipo de punciones pueden ser realizadas con o sin apoyo

radiológico, dependiendo de su accesibilidad.

- **Tomografía axial computada (TAC):** Es el examen radiológico de mayor utilidad en el estudio de un nódulo o masa cervical compleja. No corresponde realizarlo en un paciente con una adenopatía única, demostrada así clínica y ecográficamente. Alcanza mayor rendimiento en la evaluación del compromiso regional ganglionar de masas cervicales malignas y en el estudio preoperatorio de éstas, en la búsqueda de un tumor primario de cabeza y cuello y en la evaluación de masas secundarias a procesos abscedados o flegmones.

- **Biopsia quirúrgica:** Es un elemento diagnóstico y eventualmente terapéutico en el manejo del NC. Existen biopsias incisionales (que obtienen un trozo del NC) o excisionales (que obtienen todo el NC a estudiar). Su indicación, por ser una técnica invasiva, debe ser meditada, a pesar que la mayoría de las veces termina siendo utilizada. La biopsia quirúrgica sigue frecuentemente a una biopsia por punción, que evidenció "células atípicas" o que sugirió un linfoma. Es claramente el tratamiento definitivo en NC que corresponden a entidades congénitas, como el quiste branquial o del conducto tirogloso, o a nódulos tiroideos.

Tratamiento

Será básicamente quirúrgico salvo que se requiere alguna otra conducta en casos específicos (Ver patologías).

Indicadores

Indicadores de Estructura		Estándar
Recursos humanos	% de equipo médico (otorrinolaringólogos, enfermera)	100%
Recursos materiales	% de aseguramiento instrumental	100 %
Recursos Organizativos	% de planillas para la recogida de datos del PA	100%
	% de datos en base de datos electrónica	100%
Indicadores de Procesos		Estándar
% de pacientes para ser diagnosticados, según los indicadores propuestos por el PA		≥95 %
% de pacientes con confirmación citohistológica pre-quirúrgica, según el PA		≥90 %
% de pacientes para ser intervenidos quirúrgicamente, según los indicadores propuestos por el PA		≥95 %
% de pacientes con seguimiento en consultas de evaluación, según los plazos establece este PA		>90 %
Indicadores de Resultados		Estándar
% de pacientes con lesión o afección benigna de cara/cuello con resultados exitosos postratamiento		≥ 90 %
% de pacientes con lesión o afección benigna de cara/cuello con necesidad de reintervención programada a corto o mediano plazo, que fueron reintervenidos		≥ 90 %

Información a pacientes y familiares

Se le informa al paciente de los riesgos a que será sometido y de la conveniencia de realizar dicho procedimiento, para lograr el control o la cura de

su enfermedad, así como el tratamiento adyuvante con interferón alfa y sus reacciones adversas en los casos de papilomatosis laríngea recurrente.

Esta misma explicación se le daría al familiar acompañante si así lo solicitara.

Siempre durante las consultas subsiguientes se intercambian entre el médico y el paciente el resultado de su evolución y el grado de mejoría que paulatinamente va presentando el paciente, aclarando dudas que puedan presentarse en el curso del tratamiento.

Es muy importante instar al paciente a la asistencia a las consultas de seguimiento postoperatorios y otras consultas especializadas si así lo necesitara, como es el caso de alergia, medicina interna, inmunología, hematología, etc., para poder tener un mayor éxito en nuestra labor, pues en muchas ocasiones estas patologías otorrinolaringológicas forman parte de una enfermedad sistémica de base que deben ser tratadas en conjunto.

Bibliografía

Acierno SP, Waldhausen JHT (2010) **Congenital Cervical Cysts, Sinuses and Fistulae** Otolaryngol Clin N Am 40 : 161–176

Coscarón Blanco, E ; Pérez, MC; Martín Garrido, EP (2012) **Quiste tirogloso basilingual: causa infrecuente de disfagia y disnea.** Acta Otorrinolaringol Esp; 59: 364-5. - vol.59 núm 07

Enepekides DJ. (2015) **Management of congenital anomalies of the neck.** Facial Plast Surg Clin North Am;9: 131–45

Fletcher, C D.M; Krishnan Unni, K; Mertens, F.(2012) **World Health Organization Classification of Tumours.International Agency for Research on Cancer (IARC) Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone** IARC Press Lyon.

Foley DS, Fallat ME. (2016) **Thyroglossal duct and other congenital midline cervical anomalies**. Semin Pediatr Surg; 15:70–5.

Harrison, J. D. (2016), **Modern management and pathophysiology of ranula: Literature review**. Head & Neck, 32: 1310–1320. doi: 10.1002/hed.21326

Henderson D.W; Klebe S. (2016) **Benign tumors**. Encyclopedia of Respiratory Medicine, Pages 312-320

Huerta-Delgado, ÁD; Labra A; Flores-Lima S. (2014) **Presentación atípica de quiste de conducto tirogloso en el piso de la boca**. Revista Medica del Hospital General de México, s.s. vol. 67, núm. 3, pp 146 - 148

Mohan PS, ChokshiRA, MoserRL, et al. (2005) **Thyroglossal duct cysts: a consideration in adults**. Am Surg;71 (6):508–11.

Nomdedéu Guinota J; Martínez Ramosb D; Gubert Gereza J; Alfaro Ferreresc L (2008) **Extrusión cutánea como manifestación atípica de un quiste del conducto tirogloso** Cir Esp; 84(3):165-75

Pérez Martínez A, Bento Bravo L, Martínez Bermejo MA, Conde Cortes J Miguel Medina C. (2015) **An Intra-Thyroid Thyroglossal Duct Cyst** Eur J Pediatr Surg; 15(6): 428-430

Simon LM;Magit AE. (2012) **Impact of Incision and Drainage of Infected Thyroglossal Duct Cyst on Recurrence After Sistrunk Procedure**. Arch Otolaryngol Head Neck Surg; 138(1):20-24.

Sistrunk WE. (1920) **The surgical treatment of cysts of the thyroglossal tract**. Ann Surg; 71(2):121.2-122.2.

Sistrunk WE. (1928) **Technique of removal of cysts and sinuses of the thyroglossal duct**. Surg Gynecol Obste; 46: 109-112.

Walvekar R R; Peters G; Hardy E; Alsfeld L; Stromeyer FW; Anderson D; DiLeo M (2011) **Robotic-assisted transoral removal of a bilateral floor of mouth ranulas** World J Surg Oncol; 9: 78 doi:10.1186/1477-7819-9-78

Wright,ST; Newlands SD; Quinn, B Jr. ; Ryan, MW.(2005) **Embryology of the Neck and Neck Masses**. Grand Rounds Presentation, UTMB, Dept. of Otolaryngology.

Youngson RM. (1992) **Collins Dictionary of Medicine**. Harper Collins Publishers.

