

TUMORES DE PARTES BLANDAS EN CABEZA Y CUELLO

Juan Valls¹, María Vaamonde², Luisana Estraño², Ghislaine Scoglio³, Javier Laclé³

RESUMEN: *Se evaluaron veintiséis pacientes con tumores de partes blandas de cabeza y cuello a quienes se les practicó intervención quirúrgica como parte de su enfoque terapéutico. El 53,8%, 19,2%, y 11,6%, se localizaron en cuello, cuero cabelludo y laringe, respectivamente; y 7,7% en fosa nasal y cavidad oral, cada uno. El reporte histológico definitivo más frecuente fueron las neoplasias benignas de tejido nervioso, seguido de los tumores desmoides. El tratamiento quirúrgico fue multidisciplinario. Los procedimientos oscilaron desde exéresis locales amplias hasta resecciones complejas de extensas áreas anatómicas seguido de su reconstrucción. El tamaño tumoral, la ubicación anatómica, el grado histológico y el acceso a la radioterapia determinaron la presencia de recaídas locales y la supervivencia en las variedades malignas.*

Palabras clave: *tumor, partes blandas, cabeza y cuello, schwannoma, neurofibroma*

ABSTRACT: *Twenty-six patients with soft tissue tumors of the head and neck who underwent surgery as part of their therapeutic approach were evaluated. 53.8%, 19.2%, and 11.6% were located in the neck, scalp, and larynx, respectively; and 7.7% in the nostril and oral cavity, each. The most frequent definitive histological report was benign neoplasms of nervous tissue, followed by desmoid tumors. Surgical treatment was multidisciplinary. The procedures ranged from extensive local excision to complex resections of extensive anatomical areas followed by reconstruction. Tumor size, anatomical location, histological grade, and access to radiotherapy determined the presence of local relapses and survival in malignant varieties.*

Key Words: *Tumors, head and neck, soft tissue, schwannoma, neurofibroma*

INTRODUCCIÓN

Los tumores de las partes blandas de cabeza y cuello son infrecuentes. Derivan del tejido mensequimatoso y pueden surgir del compartimiento musculofascial o del visceral de esta región. Se clasifican de acuerdo al tipo histológico de origen al cual se asemejan, y se dividen en benignos y malignos, según su grado de diferenciación. Las lesiones malignas son conocidas también como sarcomas y solo el 4,3% de este tipo de neoplasias que afectan al adulto en general, surgen en el área cervicofacial ¹⁻³ (Tabla 1).

Su evaluación requiere una adecuada historia clínica, un examen físico exhaustivo, la aplicación de apropiadas técnicas modernas de imágenes, y la toma de biopsia para una evaluación

histológica exacta, seguido de la clasificación por etapas para decidir el tipo de tratamiento. Algunas de estas neoplasias se asocian con síndromes familiares como el de Von Recklinghausen, que se caracteriza por la presencia de múltiples neurofibromas generalizados y manchas en la piel.

La tomografía y la resonancia magnética son útiles para demostrar la extensión espacial del tumor y su relación con estructuras vitales. En las neoplasias muy vasculares, la arteriografía con embolización preoperatoria permite reducir al mínimo la hemorragia durante la intervención ^{1,4}.

Para una biopsia preoperatoria precisa es necesario un núcleo de tejido apropiado de la lesión. Se puede obtener en forma directa en neoplasias de fosa nasal y cavidad oral, por laringoscopia directa en los de laringe, y mediante Trucut o muestreo incisional en los de cuello. La biopsia escisional estaría indicada en lesiones menores de 5 cm ⁵.

La extirpación quirúrgica representa el principal tratamiento y requiere de un equipo multidisciplinario, incluye el cirujano,

¹ Profesor Agregado. Médico Cirujano. Especialista de Cirugía General y Cirugía Oncológica. Jefe de la Cátedra Servicio de Otorrinolaringología. Escuela "Luís Razetti". Facultad de Medicina. Universidad Central de Venezuela. Especialista del Hospital Pérez de León 2 y Hospital Ortopédico Infantil. Caracas. Venezuela.

² Médico Cirujano. Especialista en Otorrinolaringología. Cátedra y Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario de Caracas. Venezuela.

³ Médico Cirujano. Residente del Postgrado de Cirugía General Hospital Pérez de León 2. Caracas. Venezuela.

Tejido de origen	Benigno	Maligno
Tejido Fibroso	Fibroma	Fibrosarcoma, tumor desmoide*
Músculo liso	Leiomioma	Leiomiosarcoma
Músculo estriado	Rabdomioma	Rabdomiosarcoma
Adiposo	Lipoma	Liposarcoma
Tejido Nervioso	Schwannoma, neurofibroma	Neurofibrosarcoma
Cartilaginoso	Condroma	Condrosarcoma
Desconocido		Sarcoma epiteloide **

Tabla 1. Distribución de las neoplasias de partes blandas según su tejido de origen y el grado de diferenciación. *El tumor desmoide es referido como *borderline*. **El sarcoma epiteloide no se enmarca en ningún tipo tisular.

Fuente: Elaboración propia.

otorrinolaringólogo y otras especialidades que contribuyen al proceso de resección, reconstrucción y adyuvancia postoperatoria ^{1,6}.

El objetivo del presente trabajo es evaluar el tratamiento quirúrgico aplicado a pacientes con diagnóstico preoperatorio de tumores de partes blandas de cabeza y cuello.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y cuantitativo de 26 pacientes con diagnóstico preoperatorio de tumores de partes blandas sometidos a intervención operatoria,

en la cátedra servicio de otorrinolaringología del Hospital Universitario de Caracas, el servicio de cirugía del Hospital Pérez de León 2 y el Hospital Ortopédico Infantil, entre los años 2005 hasta el 2018. El periodo de seguimiento entre un año hasta siete años.

Los tumores de la región cervical fueron divididos en los que surgen en el compartimiento medial o lateral. Las neoplasias malignas fueron catalogadas según el sistema de clasificación por etapas (TNM) para sarcomas, de la *American Joint Committee of Cancer* (AJCC) y la *Unión Internacional contra el Cáncer* (UICC), del año

2002. Refiere si el tamaño tumoral es mayor o menor a 5 cm, la profundidad según su plano anatómico de ubicación, el grado histológico y la presencia de metástasis. Por definición todos los sarcomas de cabeza y cuello son catalogados como profundos ².

Se analizaron según el sexo, edad, ubicación de la neoplasia, biopsia previa, etapa tumoral, procedimientos efectuados, reportes de anatomía patológica y morbilidad constatada. Las distintas frecuencias fueron expresadas en número y porcentaje.

RESULTADOS

El género masculino estuvo representado por el 53,8% y el femenino 46,2%. El promedio de edad fue de 29 años. De acuerdo a la ubicación anatómica el 53,8%, 19,2%, y 11,6% se localizaron en cuello, cuero cabelludo y laringe, respectivamente; 7,7% en fosa nasal y cavidad oral, cada una. Respecto a la región cervical, tres se distribuyeron en el compartimiento medial y once en el lateral. Tres pacientes poseían el antecedente del síndrome de Von Recklinghausen.

Catorce pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica con reporte histológico confirmatorio de neoplasia, por intervención previa en otro centro, laringoscopia directa en quirófano, o por biopsia tomada en consulta de forma directa o con la aguja de Trucut. Seis poseían diagnóstico de sarcoma 23,1%, entre ellos dos tumores desmoides. El resto de la serie fue operado sin histología por tratarse de lesiones menores de cinco centímetros o por el antecedente de enfermedad de Von Recklinghausen.

Los tumores desmoides se clasificaron como etapa IIA, G1 T2aN0M0 por considerarlos como tumores mayores de 5 cm con grado histológico bien diferenciado. El resto de los sarcomas fueron catalogados como etapa III, G3-4 T2bN0M0, es decir grado histológico indiferenciado, tumores mayores de 5 cm y sin metástasis.

El procedimiento quirúrgico más frecuentemente realizado fueron las cervicotomías exploradoras con resección local amplia en doce pacientes por tumores laterales (Figura 1a-d). Le siguieron seis exeresis locales amplias por neoplasias de cuero cabelludo y cavidad oral. Se ejecutaron tres

faringotomías laterales por dos lesiones supraglóticas y una en compartimiento central. Fueron realizadas intervenciones únicas como una laringectomía total, un abordaje de Trotter para una lesión central, una operación tipo comando, una rinotomía lateral y un *degloving* medio facial previa arteriografía con embolización, por

neoplasia de fosa nasal con extensión a antro (Figura 2a- f).

Un caso fue intervenido de emergencia por hemorragia profusa de un neurofibroma extenso de cuero cabelludo posterior a traumatismo, se ligó la arteria carótida externa y se cauterizó la herida. El paciente se negó a cirugía definitiva para exéresis de la lesión.

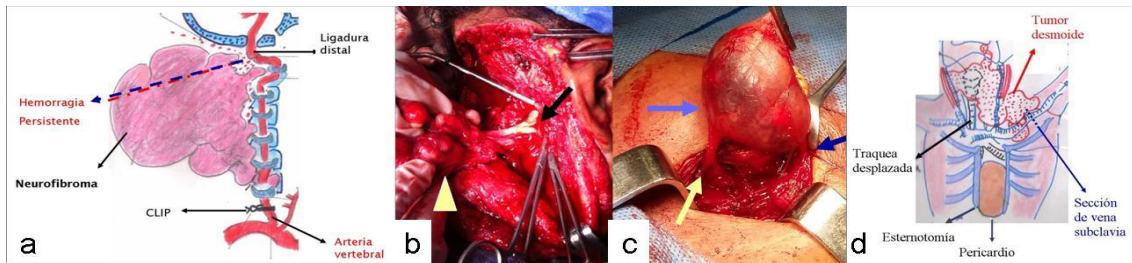


Figura 1. Esquemas y figuras de extirpación de tumores de partes blandas cervicales. a) Neurofibroma de rama del plexo braquial. Hemorragia por herida accidental de arteria vertebral, colocación de clip cercano a su origen. b) Punta de flecha blanca, tumor del esquema "a". Flecha negra, rama del plexo braquial comprometida. c) Schwannoma del nervio del asa del hipogloso. Flecha azul, blanca, y negra señalando neoplasia, extremo aferente y eferente, respectivamente. d) Tumor desmoide cervicotorácico. Abordaje por esternotomía. Identificación de pericardio para la disección. Ligadura de vena subclavia izquierda por compromiso de la lesión.

Fuente: Elaboración propia.

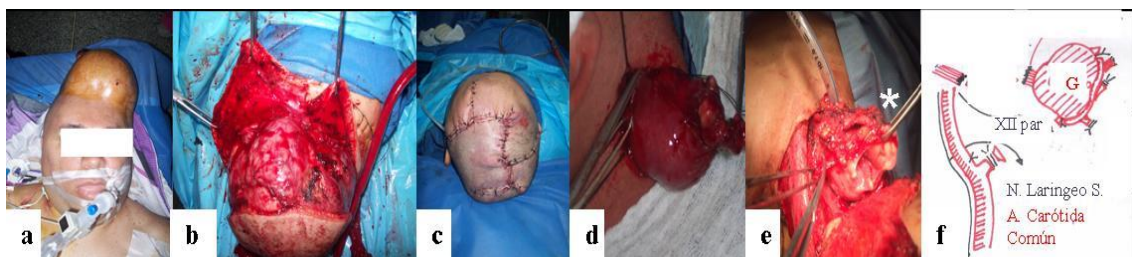


Figura 2. Figuras y esquema de extirpación de tumores de partes blandas de cabeza y cuello. a) Leiomiomasarcoma de cuero cabelludo. b) Escisión de la neoplasia "a". c) Reconstrucción con colgajos de la letra "b". d) Escisión de schwannoma laríngeo por faringotomía. e) Laringectomía por condroma. Asterisco blanco, epiglotis. f) Paraganglioma carotídeo tipo II de Shamblin, el tumor desplaza las arterias carótidas, los nervios hipogloso y vago se encuentran sobre la superficie tumoral. Fue necesaria la reparación de la pared de la arteria carótida en la bifurcación por la proximidad de la neoplasia a esta última.

Fuente: Elaboración propia.

Las incisiones de las cervicotomías exploradoras más comunes fueron las transversas, oblicuas, en palo de hockey y con extensión a tórax. Cinco se acompañaron de traqueostomías por lesiones en laringe, cavidad oral y fosa nasal. Un paraganglioma carotídeo requirió rafia en la bifurcación arterial para su extracción completa.

Neurocirugía, cirugía plástica y maxilofacial representaron los principales servicios involucrados por neoplasias de cuero cabelludo y cavidad oral. Se realizaron craneotomías, colocación de placas de titanio y transposición de colgajos para las reconstrucciones. Cirugía cardiovascular y tórax se asociaron en la resección de un paraganglioma carotídeo y una esternotomía para un tumor desmoide cervicotorácico.

En cuanto al reporte histológico definitivo, las neoplasias benignas de tejido nervioso fueron las más frecuentes en todas las localizaciones, a excepción de cavidad oral. Los schwannomas y los neurofibromas con 38,4% y 23,1%, respectivamente. Le siguen los tumores desmoides con 7,7% en cuello. Otras variedades únicas

fueron un lipoma, paraganglioma, fibroma y condroma en cuero cabelludo, cuello, cavidad oral y laringe, respectivamente. Otros cuatro sarcomas fueron resecados, dos rhabdomiosarcomas alveolares, un leiomioma y un sarcoma epiteloide. Los dos primeros en fosa nasal y cavidad oral, los últimos en cuero cabelludo.

Casi el 60% de los reportes definitivos histológicos coincidieron con el previo. El sarcoma epiteloide, los rhabdomiosarcomas y los neurofibromas se constataron por debajo de los treinta años. En todos los pacientes con enfermedad de Von Recklinghausen se confirmó la presencia de neurofibromas.

Como complicaciones intraoperatorias, un paciente requirió la ligadura de la arteria vertebral y la vena subclavia en otro (Figura 1a y 1d). Casi el 20% de la serie presentó trastornos temporales como disfonía o trastornos deglutorios, el 11,6% manifestó debilidad en el miembro superior; todos posteriores a la extirpación de neoplasias de cuello y laringe, en su mayoría de tejido nervioso. Un paciente con resección de un neurofibroma vagal quedó con disfonía permanente.

Los sarcomas no desmoides recibieron radioterapia y quimioterapia postoperatoria de manera intermitente. El 30,7% de la casuista presentó recaída local, tres neoplasias neurógenas de compartimiento lateral y los sarcomas a excepción de un tumor desmoide. Cuatro requirieron uno o más procedimientos de rescate. Todos los pacientes con sarcomas no desmoides y un schwannoma nasal fallecieron por infiltración al sistema nervioso central o por metástasis pulmonares. El último por decisión familiar no se reintervino.

DISCUSIÓN

No existen diferencias en cuanto al sexo en las neoplasias mesenquimales de cabeza y cuello². Afectan con más frecuencia a las poblaciones jóvenes que los carcinomas escamosos⁷. El rhabdomyosarcoma y el sarcoma epiteloide son más frecuentes en los grupos menores a los diez años y en la tercera década de la vida, respectivamente^{3,8,9}. En la presente casuística, el promedio de edad, la correlación etaria con el tipo histológico y la distribución del sexo confirman lo descrito.

El cuello, cuero cabelludo y senos paranasales se encuentran entre las ubicaciones más frecuentes de este tipo de neoplasias. Los tumores benignos son los más comunes; los neurofibromas, schwannomas y lipomas poseen la mayor frecuencia^{1,2}. En la serie, las localizaciones anatómicas, el porcentaje de lesiones benignas y la periodicidad de los tipos histológicos del tejido nervioso se correlacionaron con la literatura.

Los desacuerdos en los reportes histológicos entre los patólogos representan una de las principales dificultades. Lesiones benignas pueden simular sarcomas, o viceversa³. Aproximadamente el tipo histológico del 60% de las neoplasias con reporte patológico previo, coincidió con el definitivo. Un paciente señalado como schwannoma nasal presentó recaída nasal y falleció. La evaluación clínica, los hallazgos quirúrgicos y el reporte patológico deben permitir colocar en una balanza la posibilidad entre sobretratar un tumor benigno o tratar incompletamente un sarcoma².

Luis Razetti, el ilustre maestro, indicó en 1917: *“La extirpación de los tumores del cuello es una operación que esta rodeada de dificultades y de peligros. No es posible dar reglas fijas porque en cada caso, el cirujano está obligado a modificar la técnica según las circunstancias”*¹⁰. Las neoplasias benignas de partes blandas de cabeza y cuello se extirpan apropiadamente por medio de un abordaje quirúrgico que incluya su volumen y localización anatómica. La resección tridimensional en bloque del tumor con unos bordes suficientes es la intervención específica para los sarcomas¹. La proximidad de estructuras vitales y viscerales, implica adaptar la escisión quirúrgica para evitar su sacrificio innecesario¹¹. La diversidad de procedimientos en el estudio señala la aplicación de los conceptos expuestos.

Varios artículos científicos nacionales de distintos periodos, han resaltado el valor del equipo multidisciplinario. Abraham Krivoy, Teofilo Segovia, Troconis y col., Sojo y col., y Lustgarten y col., señalaron la experiencia quirúrgica de varios centros clínicos en tumores mesenquimales de distintas

localizaciones. Algunos indicaron la aplicación de varios procedimientos en la reconstrucción¹²⁻¹⁶.

Durante el III Congreso Latinoamericano de Otorrinolaringología celebrado en Caracas en 1954, John Conley, el eminente cirujano neoyorquino, indicó que no existía un grupo de tumores más raros y curiosos que los de origen neurógeno¹⁷. La región de cabeza y cuello es la localización más frecuente de los tumores benignos del tejido nervioso, los cuales pueden aparecer en cualquier parte del área cervicofacial¹⁸. Los schwannomas surgen de la vaina del nervio de origen y rechazan los axones a un lado, son solitarios y encapsulados. Los neurofibromas aparecen centralmente e incorporan las fibras nerviosas; usualmente son múltiples y no tienen cápsula. Se enmarcan en el síndrome de Von Recklinghausen; y la cirugía está indicada cuando el neurofibroma compromete estructuras vitales o se sospecha su transformación maligna¹⁹.

La mayor parte de los paragangliomas son lesiones histológicamente benignas. Los tumores del cuerpo carotídeo son

los más frecuentes y provienen de las células quimiorreceptoras de la vaina carotídea en la bifurcación de la arteria carótida. Son de lento crecimiento. Shamblin, los clasifico de acuerdo a su relación con la arteria carótida y los nervios craneales adyacentes²⁰ (Figura 2f).

El tumor desmoide o fibromatosis agresiva representa una neoplasia de origen fibroblástica. Aunque para algunos autores no es reconocido como un sarcoma^{3,8,21}, posee un comportamiento localmente agresivo, de difícil control y con un elevado porcentaje de recurrencia^{1,22} (Figura 1d).

El rhabdomyosarcoma y el leiomyosarcoma comparten su origen muscular, el alto grado histológico, el desarrollo de metástasis a distancia, el mal pronóstico, y la necesidad de terapia multimodal con radioterapia y quimioterapia. El primero proviene de las fibras musculares estriadas, es la neoplasia maligna más frecuente de la edad pediátrica y el subtipo alveolar es uno de los más comunes. El segundo nace de los filamentos lisos y es el más usual en la quinta década de la vida^{11,23}.

En el cuello, las neoplasias benignas del tejido nervioso del

compartimiento medial se relacionan con los últimos cuatro pares craneales, y los del lateral nacen de las ramas cutáneas o del plexo braquial. Aunque pudiera separarse la lesión del nervio de origen, usualmente el paciente puede presentar algún tipo de déficit neurológico postoperatorio¹⁹. Este aspecto se constato en el elevado porcentaje de trastornos temporales del tipo disfonía, deglutorio y de debilidad de miembro superior, posterior a la escisión de este tipo histológico de tumores.

Según la literatura nacional e internacional, las resecciones incompletas es la principal causa de recaída local en neoplasias benignas. El pronóstico de los tumores malignos de partes blandas depende de su localización, tamaño y grado histológico. La dificultad para obtener márgenes oncológicos amplios por la cercanía a estructuras vitales, determina el éxito de la cirugía. La radioterapia postoperatoria puede mejorar el control local^{1,5,23,24}. La elevada etapa tumoral, los tipos histológicos no desmoides, la ubicación en fosa nasal y cavidad oral, y la casi ausencia de radioterapia en nuestro medio fueron los principales

factores pronósticos adversos para el control local y la supervivencia en la actual serie.

CONCLUSIONES

Los tumores de partes blandas de cabeza y cuello provienen del tejido mesenquimal de esta región. Se distribuyen en benignos y malignos de acuerdo al grado de diferenciación. Los schwannomas y neurofibromas son los más frecuentes. El tratamiento quirúrgico es multidisciplinario e incluye una gran variedad de procedimientos que oscilan desde exéresis locales amplias hasta resecciones complejas de extensas áreas anatómicas, seguidas de su reconstrucción. El tamaño tumoral, la ubicación anatómica, el grado histológico y el acceso a la radioterapia, determinaron la presencia de recaídas locales y la supervivencia en las variedades malignas.

AGRADECIMIENTOS

A la Lic. Mary Cruz Lema de Valls y al personal de la Biblioteca del Centro Médico de Caracas por su colaboración en la realización del estudio.

REFERENCIAS

1. Shah J, Patel S. Tumores de partes blandas. En: Shah J, editor. Cirugía oncológica de cabeza y cuello. 3era edición. Madrid: Elsevier; 2004. p 511-547.
2. Patel S, Shaha A. Soft tissue sarcomas of the head and neck. *Am J Otol.* 2001; 22(1): 2-18.
3. Brooks J. Concepts in the pathology of soft tissues. *Probl Gen Surg.* 1999;16(3): 13-26.
4. Riccardi V. Von Recklinghausen neurofibromatosis. *New Eng J Med.* 1981; 305 (27): 1617.
5. Liuzzi F. Sarcomas. En: Brito E, Garriga E. Tumores de Cabeza y Cuello. Atlas Fotográfico [Internet] 2004 [Citado en noviembre de 2019] 408-433. Disponible en: <http://www.tumoresdecabezaycuelloatlas.blogspot.com-,.url>.
6. Spiro I. Multidisciplinary Management of soft tissue Sarcomas. *Probl Gen Surg.* 1999;16(3): 27.
7. Valls JC. Experiencia en disecciones de cuello. *Rev Fac Med.* 2018; 41(1):41-53.
8. Frable W. Pathologic classification of soft tissue sarcomas. *Sem Surg Onc.*1994;10: 332-339.
9. Pellitteria P. Management of sarcomas of the head and neck. *Oral Oncology.* 2003; 39: 2–12.
10. Razetti L. El linfadenoma del cuello. Lecciones y notas de cirugía clínica.

- Caracas: Imprenta Nacional; 1917. p93-98.
11. Lawrence W. Operative management of soft tissue sarcomas. *Sem Surg Onc.*1994; 10: 340.
 12. Krivoy A. Tumoraciones de la cabeza y la nuca. *Acta Onc.* 1972; 3-4.
 13. Segovia T. Sarcomas en otorrinolaringología. Trabajo especial de investigación para optar al título de especialista en otorrinolaringología. Caracas: Universidad Central de Venezuela; 1987.
 14. Troconis J, Snyderman T, Starzynsky T. La reconstrucción inmediata en el tratamiento de tumores voluminosos del cuero cabelludo. *Acta Onc.* 1973; 4.
 15. Sojo A, Digiampietro L. Sarcomas de laringe. *Rev Ven Onc.* 1996; Enero-Marzo: 33-39.
 16. Lustgarten L, Abadi J, Sancevic R. Tumores avanzados de cabeza y cuello. Resección total y reconstrucción. *Gac Med Car.* 2009; 117(1): 41-48.
 17. Conley J. Tumors of neurogenous origin in the neck. Memorias del III Congreso Latinoamericano de Otorrinolaringología: 21 al 25 de Febrero de 1954. Caracas, Venezuela. Caracas: Talleres Gráficos Ilustraciones; 1955. p 445-456.
 18. Shah J, Patel S. Tumores neurógenos y paragangliomas. En: Shah J, editor. *Cirugía oncológica de cabeza y cuello.* 3era ediciones. Madrid: Elsevier; 2004. p 475-510.
 19. Calcaterra T. Unusual tumors. In: Myers/Suen, editors. *Cancer of the head and neck.* 3er Edition. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders; 1996. p 644-669.
 20. Andel G. Tratamiento de tumores del cuerpo carotídeo. *Clin Oto N Am.* 2001; 5: 893-908.
 21. Hashimoto H. Incidence of soft tissue sarcomas in adults. En: Harms D, Schmidt D, editors. *Current topics in pathology.* Berlin: Springer-Verlag; 1995. p 1-16.
 22. Sha J, Wenig b. Soft tissue sarcomas of the head and neck. En: Shiu M, Brennan M, editors. *Surgical management of soft tissue sarcoma.* Washington: BC Decker; 1989. p147-156.
 23. Webb D, Brent W. Soft Tissue Tumors of the Neck. *Atlas Oral Maxillofacial Surg Clin N Am.* 2015; 23: 79–93.
 24. Liuzzi JF, Medina S, Peña J, Pezzetti L, Agudo E, Pacheco C. Sarcomas de partes blandas de cabeza y cuello. Factores pronósticos. *Rev Ven Oncol* 2004; 16(2): 66-78.

CORRESPONDENCIA

Juan Carlos Valls Puig. Dirección: Cátedra-Servicio de Otorrinolaringología. Piso 7. Hospital Universitario de Caracas. Venezuela. Teléfono: 0212 6067470/ 0212 6067471. Dirección de correo electrónico: vallstru@ hotmail.com