

Linfoepitelioma de mesofaringe

Mesopharyngeal lymphoepithelioma

Alejandro Naranjo Amaro¹ <https://orcid.org/0000-0002-3126-7168>

Ana Alfa Ledo de la Luz¹ <https://orcid.org/0000-0002-4177-7700>

Yeiny Izquierdo Domínguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-4853-6942>

¹Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay." La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: bhfinlay@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El carcinoma linfoepitelial es una neoplasia poco frecuente y representa menos del 1 % de los tumores malignos de cabeza y cuello.

Objetivos: Describir un caso clínico con diagnóstico de linfoepitelioma de mesofaringe.

Caso clínico: Mujer de 56 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que asiste a consulta por tumoración laterocervical y odinofagia, asociado a voz gangosa y otalgia de 2 meses de evolución. Al examen físico se observa una tumoración en amígdala izquierda de aspecto exofítico que se extendía hacia pilar anterior ipsilateral de consistencia endurecida y friable al tacto. Se realiza biopsia por ponche de la amígdala izquierda la cual arrojó carcinoma linfoepitelial indiferenciado de amígdala.

Conclusiones: Si bien la punción por aspiración con aguja fina es una técnica útil para el estudio de masas cervicales, presenta limitaciones ya que su interpretación puede suponer una dificultad debido a la baja celularidad del aspirado en ocasiones, por lo que se recomienda biopsia por ponche de amígdala palatina o más actualmente se ha protocolizado como mapeo la amigdalectomía, debido a que las células tumorales pueden encontrarse en la profundidad de las criptas, sin provocar alteraciones en su superficie que permitan la sospecha de la enfermedad.

Palabras clave: carcinoma linfoepitelial; biopsia; amigdalectomía.

ABSTRACT

Introduction: Lymphoepithelial carcinoma is a rare neoplasm and it represents less than 1% of malignant head and neck tumors.

Objectives: To describe a clinical case with diagnosis of mesopharyngeal lymphoepithelioma.

Clinical case: We report a case of a 56-year-old woman, with no medical-surgical history of interest, who attends the consultation for laterocervical tumor and odynophagia, associated with gangosa voice and otalgia of 2 months of evolution. Physical examination revealed a tumor in the left tonsil with an exophytic appearance that extended towards the ipsilateral anterior pillar with a hardened consistency and friable to the touch. A punch biopsy of the left tonsil was performed, which revealed undifferentiated lymphoepithelial carcinoma of the tonsil.

Conclusions: Although fine needle aspiration puncture is a useful technique for the study of cervical masses, it has limitations since its interpretation can be difficult due to the low cellularity of the aspirate at times, for which punch biopsy is recommended of palatal tonsil or more, currently tonsillectomy has been protocolized as mapping, because tumor cells can be found in the depth of the crypts, without causing alterations in their surface that allow suspicion of the disease.

Keywords: lymphoepithelial carcinoma; biopsy; tonsillectomy.

Recibido: 28/09/2020

Aceptado: 21/10/2020

Introducción

El carcinoma linfoepitelial (LEC) es una neoplasia poco frecuente. Fue descrito por primera vez por *Hildermann* en 1962, representa menos del 1 % de los tumores malignos de cabeza y cuello. En la literatura se ha descrito este tipo histológico en otras localizaciones de cabeza y cuello como: nasofaringe, suelo de la boca, laringe, mandíbula, timo, senos paranasales y orofaringe.^(1,2) También se han

encontrado en otras localizaciones del organismo como los conductos biliares, las glándulas de Bartolino, el cérvix uterino, el páncreas o el estómago. Cuando afecta la mesofaringe la localización más frecuente es la amígdala.

Normalmente se asocia a la infección por el virus del Epstein-Barr (EBV) en áreas geográficas endémicas (Islandia, Canadá, Japón y sureste de China).⁽³⁾ En áreas no endémicas y en la raza caucásica se asocia menos al virus del Epstein Barr y es muy poco frecuente.

Suele mostrar predilección por mujeres de mediana edad (50 años). Histológicamente corresponde a un tumor de células grandes indiferenciadas embebidas en un estroma linfoide. Es inmunorreactivo al antígeno epitelial de membrana y citoqueratinas, lo que puede ayudar para el diagnóstico.

La presencia de EBV puede demostrarse con hibridación in situ del RNA del virus. Sus características anatomopatológicas son similares al carcinoma nasofaríngeo no queratinizante e histológicamente puede llegar a ser casi indistinguible.⁽⁴⁾ El patólogo debe realizar un diagnóstico diferencial con: el carcinoma indiferenciado de células grandes, el carcinoma de células pequeñas, y la metástasis de un carcinoma indiferenciado nasofaríngeo.

La etiopatogenia es desconocida, se ha sugerido, como una de las posibles causas, la transformación maligna a partir de zonas de tejido epitelial o mioepitelial intraglandular. La mayoría aparecen de forma primaria y/ o de otra lesión precursora y suelen diagnosticarse cuando por su tamaño provocan molestias, dolor, inflamación. En ocasiones se presenta inicialmente con metástasis cervicales lo que ensombrece bastante el pronóstico.⁽⁵⁾

Dado que su localización más frecuente es la nasofaringe, se recomienda realizar una panendoscopia e incluso algunos autores defienden realizar biopsias aleatorias de nasofaringe y del anillo linfático de Waldeyer para excluir que se trate de una metástasis.⁽⁶⁾

Un 40 % de estos tumores metastatizan en los ganglios cervicales y hasta 20 % pueden desarrollar metástasis a distancia. Los lugares más frecuentes donde metastatizan son los pulmones, el hígado, el cerebro o los huesos. El seguimiento debe ser de al menos 10 años ya que existe, como en el resto de tumores de cabeza y cuello riesgo de metástasis o recurrencias tardías. La supervivencia a los 5 años se encuentra entre 70 - 86 %.⁽⁷⁾

El manejo de este tipo de tumores es controvertido debido a su excepcionalidad, pero la opción que parece ser la más consensuada es el tratamiento quirúrgico del tumor y cuello, junto con la administración de radioterapia postoperatoria.⁽⁸⁾

En la literatura se ha utilizado radioterapia para tratar la mayoría de los carcinomas linfoepiteliales de cabeza y cuello, mostrándose el mismo como un tumor radiosensible.⁽⁹⁾ El campo a radiar y la dosis de radiación que se debe administrar es un tema controvertido que precisaría de estudios prospectivos, controlados y con un mayor tamaño muestral que los encontrados en la literatura^(1,2), difícil de alcanzar en este tipo infrecuente de tumores. La recomendación actual es la de radiar el lecho quirúrgico y el cuello homolateral de manera adyuvante.

Por todo lo expresado el propósito de este trabajo fue describir un caso clínico con diagnóstico de Linfoepitelioma de mesofaringe,

Caso clínico

Mujer de 56 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Fue remitida a consulta de Cuerpo de guardia de la especialidad de Otorrinolaringología (ORL) por tumoración laterocervical y odinofagia, asociado a voz gangosa y otalgia de dos meses de evolución, acompañada de molestias en la zona.

En la exploración, de la orofaringe se observa una tumoración en amígdala izquierda de aspecto exofítico que se extendía hacia pilar anterior ipsilateral de

consistencia endurecida y friable al tacto, midiendo en toda su dimensión aproximadamente 5 cm. (Fig. 1).

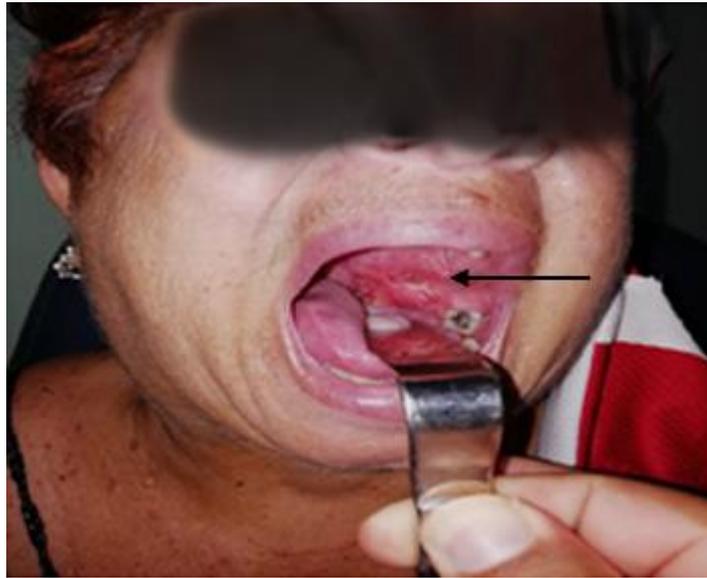


Fig. 1 - Tumoración en amígdala izquierda.

El examen de la nasofaringe no ofreció datos de interés al igual que la laringoscopia indirecta que fue negativa, no obstante, se practica una Nasofibroscoopia donde no hubo alteraciones, en la región cervical aparecen adenopatías ipsilaterales localizadas en los niveles II, III y IV bien delimitadas, entre 3 a 4 cm aproximadamente de diámetro, a la palpación eran móviles y de consistencia duro-elásticas no dolorosas (Fig. 2).

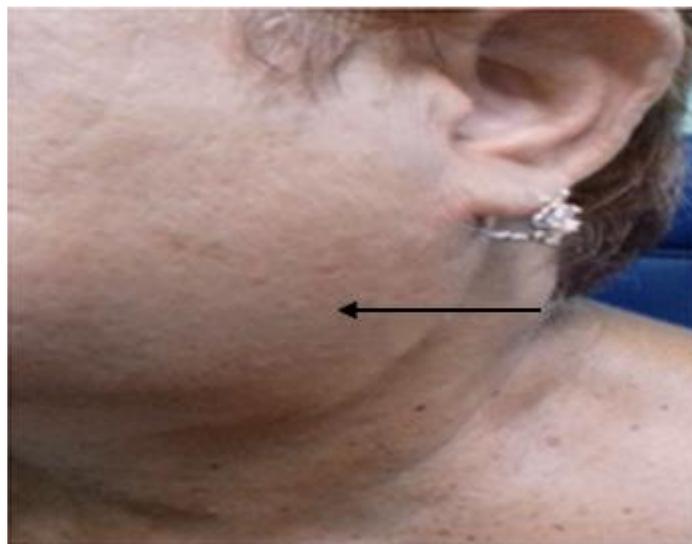


Fig. 2 - Presencia de adenopatías en la región cervical.

En cuanto a las exploraciones complementarias, la analítica sanguínea se consideró normal y la ecografía objetivó adenopatías con pérdida de su mediastino topográficamente localizadas en los niveles ganglionares cervicales II, III y IV izquierdos, la mayor con 4 cm de diámetro. Se practicó punción por aspiración con aguja fina (PAAF) eco-guiada, extrayéndose material seroso amarillento que evidencio escaso material con células neoplásicas. Por lo que se decide practicar biopsia (Fig. 3) por ponche de la amígdala izquierda (código B20-1377) a la cual se le realizó estudio inmunohistoquímico solicitado por los patólogos, el cual arrojó como resultado Carcinoma Linfoepitelial Indiferenciado de amígdala.

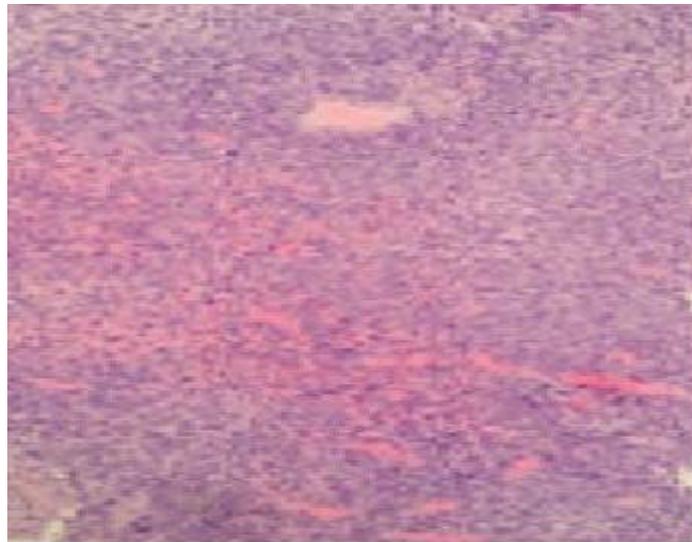


Fig. 3 - Imagen de biopsia con Carcinoma Linfoepitelial Indiferenciado de amígdala.

Así mismo, se solicitaron Tomografías Computarizadas craneales, cervicofaciales y torácico-abdominales contrastadas como estudio de extensión de la enfermedad la cual informa que no existen alteraciones craneoencefálicas, si se observa asimetría amigdalina a predominio de la izquierda (Fig. 4) con realce del contraste a 60UH extendiéndose la lesión hacia pilar anterior y abarcando además el espacio parafaríngeo asociado a tres adenopatías ipsilaterales, la mayor aproximadamente 4 cm de diámetro de aspecto metastásico. No se evidencia lesiones pleuropulmonares ni alteraciones de órganos o vísceras abdominales en el estudio.



Fig. 4 - Imágenes tomográficas donde se observa el tumor.

El diagnóstico final fue linfopitelioma de amígdala T4aN2bM0 para una etapa IVA de la enfermedad y, tras presentación del caso en Comité Oncológico de Cabeza y Cuello, se decidió quimioterapia-radioterapia como opción terapéutica.

Discusión

La orofaringe, mesofaringe o porción bucal de la faringe o garganta, es una región anatómica que nace en la porción más posterior de la boca, desde el paladar blando hasta el hueso hioides e incluye el tercio posterior de la lengua.

Ante un adulto con una masa cervical quística, se debe considerar la posibilidad de que su origen sea en la vías aéreo-digestivas superiores; más específicamente en la mesofaringe, la nasofaringe y la laringe. Los carcinomas escamosos del anillo de Waldeyer son los que más frecuentemente originan este tipo de metástasis, especialmente los de amígdala.⁽²⁾ Muchos autores consideran estos tumores linfopiteliales infrecuentes, con características propias, como la afectación de una población más joven, (lo que no coincide con el caso presentado en este trabajo) la falta de asociación con factores de riesgo habituales (alcohol o tabaco), y un crecimiento más lento.^(4,5)

Las infecciones por el virus de Epstein-Barr son una de las etiologías principales. Este virus pertenece a la familia Herpesviridae, los viriones (forma infecciosa del virus) están constituidos por una cápside, una envoltura y una cubierta fosfolipídica.⁽¹⁰⁾

Varios datos epidemiológicos y experimentales sugieren la participación de factores dietéticos en la etiología de los estos tumores. El consumo precoz, sobre todo en la infancia, de pescado seco salado cantonés, rico en nitrosaminas volátiles, que son carcinógenas, es un factor de riesgo demostrado según los estudios de casos y controles realizados en pacientes chinos. Otros factores pueden contribuir al desarrollo de esta neoplasia, como agentes contaminantes (ej. el níquel), materiales de la construcción y la exposición a metales, residuos de madera, combustibles y gases de motores, pinturas y barnices, A diferencia de otros tumores cérvico faciales, el consumo de tabaco parece tener menor importancia en el desarrollo de esta enfermedad.^(11,12)

La frecuencia de los distintos tipos histológicos varía en función de la edad y de las regiones geográficas. Los carcinomas diferenciados de tipo 1 de la OMS son más frecuentes en los pacientes ancianos y en las zonas de baja incidencia, mientras que los indiferenciados son más comunes en las zonas de incidencia intermedia o alta. La forma sarcomatoide puede plantear problemas de diagnóstico diferencial con los linfomas de alto grado, sobre todo en los niños, por lo que es útil emplear técnicas de inmunohistoquímica. Las células tumorales muestran una reactividad constante con el anticuerpo anticitoqueratina y con el antígeno de membrana epitelial.^(13,14)

La PAAF es una técnica útil para el estudio de masas cervicales, pero presenta limitaciones en el diagnóstico, ya que su interpretación puede suponer una dificultad para el patólogo, inversamente proporcional al grado de diferenciación tumoral y además, existe entre 50 - 67 % de falsos negativos para la detección de células malignas en metástasis quísticas, debido a la baja celularidad del aspirado.^(6,7,15)

En este caso, el tumor primario correspondió a un linfoepitelioma, entidad muy poco frecuente fuera de la región nasofaríngea. Se trata de un carcinoma epidermoide no queratinizado, con infiltrado no tumoral de linfocitos y células plasmáticas, que tiene tendencia a afectar los ganglios linfáticos cervicales, siendo esta su forma de presentación en 70 % de las ocasiones. Sin embargo, la forma quística es muy atípica dado que es más propia de tumores bien diferenciados.^(9,16)

En la evaluación del volumen tumoral y de la extensión locorregional, la TC sigue siendo la prueba que debe realizarse en primer lugar, pues su rendimiento permite apreciar el volumen tumoral y las extensiones locorregionales para definir el grado T de la clasificación TNM del tumor nasofaríngeo y la afectación ganglionar asociada, cervical o retrofaríngea. Debe incluir cortes axiales y coronales, que vayan desde el vértice del cráneo hasta las fosas supraclaviculares, en ventanas óseas y de tejidos blandos. Los equipos de TC multicorte permiten en la actualidad adquisiciones volumétricas en cortes ultrafinos y reconstrucciones en los distintos planos, así como la obtención de imágenes tridimensionales.⁽¹⁷⁾

Debido a que su resolución presenta un contraste muy elevado, la Resonancia Magnética Nuclear (RMN) es superior a la TC para apreciar la extensión en profundidad de los procesos mucosos iniciales en estadios T1 y T2a, la extensión hacia la base del cráneo y la afectación de los nervios craneales, así como las extensiones perineurales. También es superior que la TC para analizar los aspectos tras el tratamiento, en especial después de la radioterapia, al ayudar a diferenciar un aspecto de fibrosis secundaria frente a una recidiva local. La RMN sigue siendo la técnica que debe realizarse si existen signos neurológicos, en especial para la exploración del agujero yugular, así como para la localización de las lesiones en caso de afectación de los pares craneales.

Se concluye que aunque la PAAF es una técnica útil para el estudio de masas cervicales, presenta limitaciones ya que, su interpretación puede suponer una dificultad debido a la baja celularidad del aspirado en ocasiones, por lo que se recomienda biopsia por ponche de amígdala palatina o más actualmente se ha protocolizado como mapeo la amigdalectomía, debido a que las células tumorales pueden encontrarse en la profundidad de las criptas, sin provocar alteraciones en su superficie que permitan la sospecha de la enfermedad

Referencias bibliográficas

1. Randall D, Johnstone P, Foss R. Tonsillectomy in diagnosis of the unknown primary tumor of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;122(1):52-5.
2. Goldenberg D, Begum S, Westra W. Cystic lymph node metastasis in patients with head and neck cancer: an HPV associated phenomenon. *Head Neck* 2008; 30: 898-903.
3. Goldenberg D, Sciubba J, Koch WM. Cystic metastasis from head and neck squamous cell cancer: a distinct disease variant?. *Head Neck* 2006; 28: 633-8.
4. Thompson L, Heffner D. The clinical importance of cystic squamous cell carcinomas in the neck: a study of 136 cases. *Cancer* 1998; 82: 944-56.
5. Andrews P, Giddings C, Su Management of lateral cystic swellings of the neck, in the over 40s' age group. *J Laryngol Otol* 2003; 117: 318-320.
6. Pisharodi L. False-negative diagnosis in fine-needle aspirations of squamous-cell carcinoma of head and neck. *Diagn Cytopathol* 1997; 17: 70-73.
7. Gourin C, Jonnson J. Incidence of unsuspected metastases in lateral cervical cysts. *Laryngoscope* 2000; 110: 1637-41.
8. Koch W, Bhatti N, Williams M. Oncologic rationale for bilateral tonsillectomy in head and neck squamous cell carcinoma of unknown primary source. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;124: 331-3.
9. Schenider M, Rizzardi C. Lymphoepithelial carcinoma of the parotid glands and its relationship with benign lymphoepithelial lesions. *Arch Pathol Lab Med*. 2008; 132:278-82.

10. Manganaris A, Patakiouta F, Xirou P, Manganaris T. Lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland: is an association with Epstein-Barr virus possible in non-endemic areas? *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 36:556-9
11. Gary L, Ellis P. Lymphoid lesions of salivary glands: malignant and benign. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2007; 12e:479-85.
12. Kountakis S, Soohoo W. A Lymphoepithelial carcinoma of the parotid gland. *Head Neck.* 1995; 17:445-50.
13. Abdulla A, Mian M. Lymphoepithelial carcinoma of salivary glands. *Head Neck.* 1996; 18:577-81.
14. Wu D, Shemen L, Brady T, Saw D. Malignant lymphoepithelial lesion of the parotid gland: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 2001; 80:803-6
15. Coscarón E, Pérez M, Suárez M, De Prado M, González M, Rodríguez J. Lymphoepitheliomas. Controversies on their diagnosis and treatment. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58:119-22
16. Salama A, Ord R. Clinical implications of the neck in salivary gland disease. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2008; 20:445-58.
17. Guzzo M, Locati LD, Prott FJ, Gatta G, McGurk M, Licitra L. Major and minor salivary gland tumors. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2010; 74:134-48.

Conflicto de intereses

Los autores refieren no tener conflictos de intereses

Contribuciones de los autores

Alejandro Naranjo Amaro: Idea original del trabajo. Estudio del caso.

Ana Alfa Ledo de la Luz: Estudio del caso. Revisión bibliográfica.

Yeiny Izquierdo Domínguez: Estudio del caso. Redacción del texto.