



COMUNICACIÓN BREVE

Coristoma neuroglial orofaríngeo con extensión al espacio parafaríngeo

A. Vaz^{a,*}, P. Bosquirolli Maffezzoli^a y B. Mauricio Pedrazzani^b^a Médico y becario de radiología pediátrica, Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, Paraná, Brasil^b Radiólogo, Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, Paraná, Brasil

Recibido el 29 de julio de 2020; aceptado el 5 de enero de 2021

Disponible en Internet el 24 de marzo de 2021

PALABRAS CLAVE

Coristoma;
Neuroglia;
Orofaringe;
Espacio parafaríngeo;
Proteína ácida fibrilar
glial;
Encefalocele

KEYWORDS

Choristoma;
Neuroglia;
Oropharynx;
Parapharyngeal
space;
Glial fibrillary acidic
protein;
Encephalocele

Resumen Los coristomas neurogliales orofaríngeos son tumores de cabeza y cuello excepcionalmente raros que contienen tejido neuroglial maduro. Presentamos un caso de coristoma neuroglial centrado en la orofaringe y con extensión al espacio parafaríngeo que, hasta donde sabemos, es el único caso cuya apariencia simulaba circunvoluciones corticales cerebrales con una aparente diferenciación entre sustancia blanca y gris. Ilustramos y detallamos los hallazgos de imágenes por resonancia magnética del coristoma orofaríngeo que podrían ayudar a establecer un diagnóstico preoperatorio correcto.

© 2021 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Oropharyngeal neuroglial choristoma with extension into the parapharyngeal space

Abstract Oropharyngeal neuroglial choristomas are exceptionally rare head and neck tumours that contain mature neuroglial tissue. We report a case of neuroglial choristoma centred in the oropharynx and extending into the parapharyngeal space that, to the best of our knowledge, is the only case whose appearance simulated brain cortical gyri with an apparent differentiation between white and grey matter. We illustrate and detail the magnetic imaging findings of oropharyngeal choristoma that might help to establish a correct preoperative diagnosis.

© 2021 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El coristoma neuroglial (o cerebro heterotópico) consiste en una lesión del desarrollo compuesta por tejido neuroglial histológicamente maduro, aislado del sistema nervioso central^{1,2}. Estas lesiones también pueden describirse como

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andrevaz7@gmail.com (A. Vaz).

hamartoma glioneural, heterotopia cerebral, cerebro heterotópico y cerebro ectópico, y se dividen en heterotopias nasales (también conocidas como gliomas nasales, aunque es inapropiado, ya que no son verdaderas neoplasias) y heterotopias no nasales^{3,4}. Los coristomas gliales nasales no son infrecuentes y tienen una incidencia estimada de 1 por cada 20 000 a 40 000 nacidos vivos; sin embargo, se han notificado pocos casos de coristomas gliales no nasales, la mayoría de los cuales se localizan en la parafaringe (12% de heterotopias no nasales), el paladar (11%), la mastoides (9%), la lengua (9%), el cuerno cabelludo (8%) y la nasofaringe (5%)⁵. Por lo general, el coristoma neuroglial afecta a las estructuras de la línea media, y las lesiones fuera de la línea media son raras⁶. Presentamos un caso de coristoma neuroglial

centrado en la orofaringe y con extensión al espacio parafaríngeo en un recién nacido. Este estudio siguió los criterios de la Declaración de Helsinki y la Resolución 196/96 del Consejo Nacional de Salud de Brasil relativa a la investigación en seres humanos. Debido a la naturaleza retrospectiva de este estudio, no fue necesario un consentimiento informado.

Caso clínico

Recién nacida a término que presentó dificultad respiratoria desde el nacimiento y requirió ventilación mecánica. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) realizadas con 11 días de vida mostraron una masa

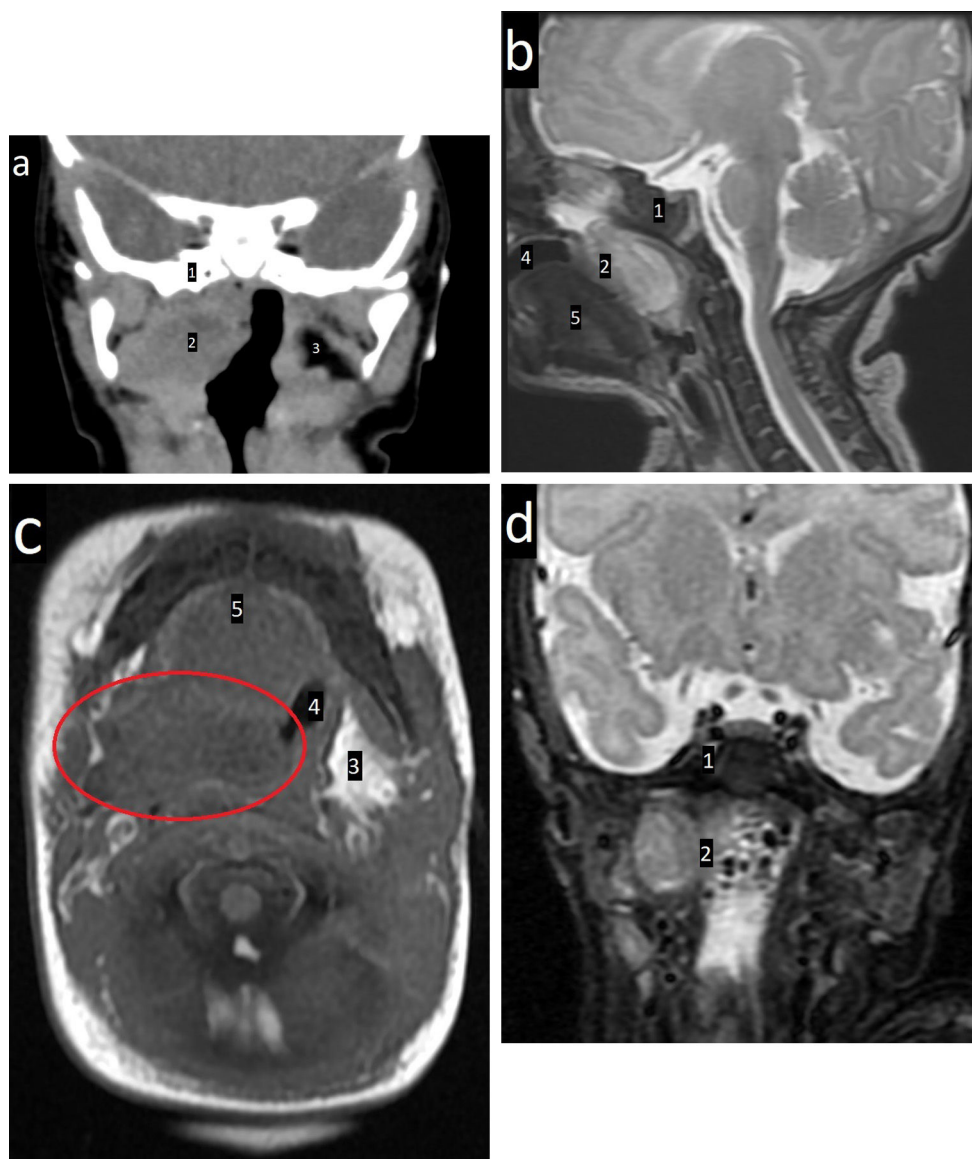


Figura 1 Tomografía computarizada facial sin contraste en el plano coronal, perpendicular al paladar duro (a) y resonancia magnética del cuello en secuencias sagital T2 (b), axial T1 (c) y coronal STIR (d). Se observa la integridad de las estructuras óseas en la base del cráneo (1). Hay una masa (2 y círculo rojo) centrada en la orofaringe con extensión al espacio parafaríngeo derecho (compárese con el espacio contralateral, (3). Nótese la reducción de la cavidad oral (4) y la permeabilidad orofaríngea (la masa llega hasta el cuerpo de la lengua, (5), y el aspecto cerebral de la masa con una morfología que se asemeja a circunvoluciones corticales, sustancia gris hipointensa y sustancia blanca amielínica hiperintensa en secuencia STIR (d).

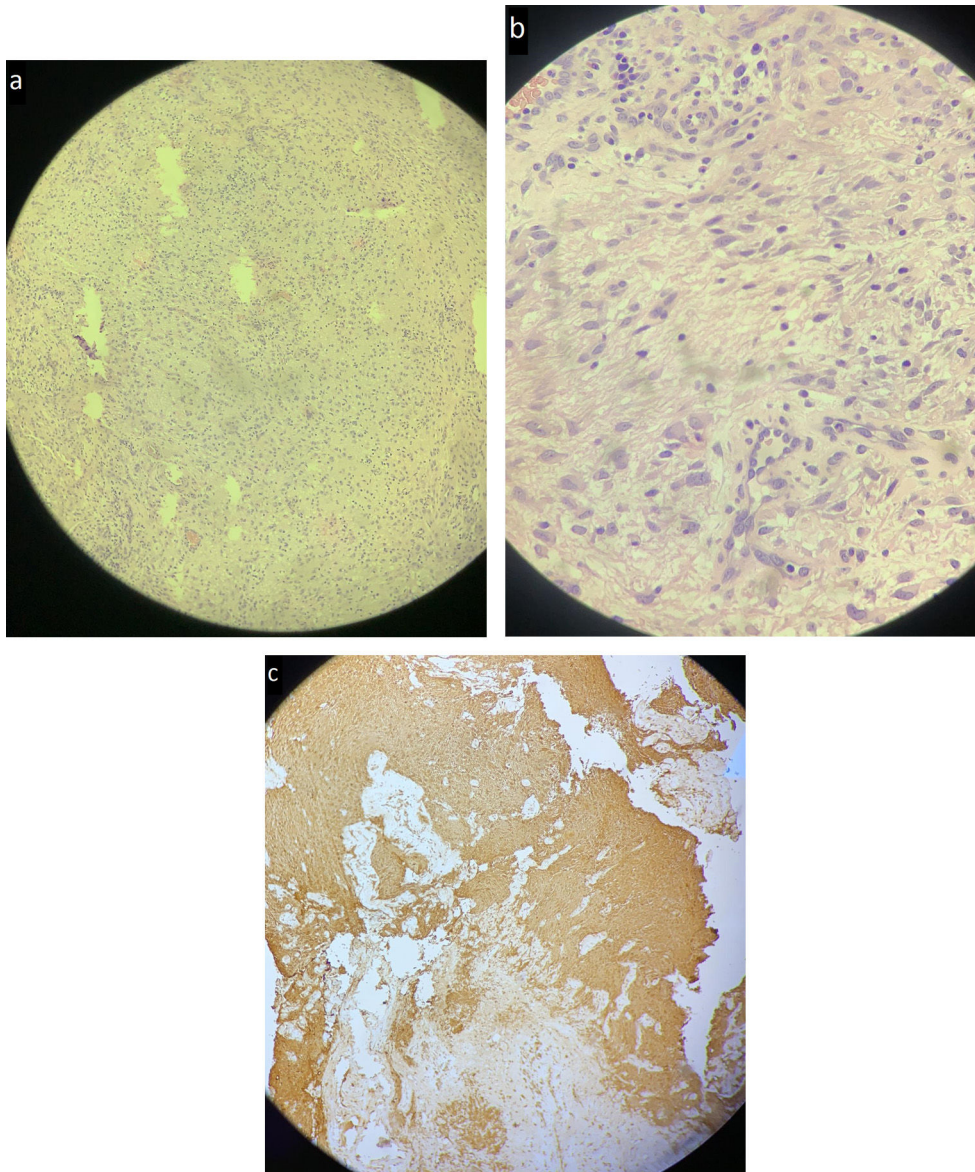


Figura 2 Microfotografías histopatológicas (tinción con hematoxilina y eosina) que muestran tejido glial (a y b) positivo para proteína de ácido fibrilar glial (c). La inmunohistoquímica también fue positiva para S100 (no se muestra).

centrada en la orofaringe y con extensión al espacio parafaríngeo con morfología e intensidad de señal similares a las del cerebro, sin comunicación con el sistema nervioso central, lo que sugirió un coristoma neuroglial ([fig. 1](#)). Fue sometida a una resección parcial por vía oral para recoger material para anatomía patológica, la cual mostró tejido glial positivo para S100 y proteína ácida fibrilar glial, lo que confirmó el diagnóstico de coristoma neuroglial ([fig. 2](#)).

Discusión

Los coristomas neurogliales orofaríngeos son lesiones excepcionalmente raras, con menos de 10 casos descritos en la literatura científica⁵. A nuestro saber y entender, este es el único caso de coristoma neuroglial cuya apariencia simulaba una circunvolución cerebral con una diferenciación aparente

entre sustancia blanca y gris en la RM. En cuanto a la etiología de las heterotopias cerebrales, algunos sostienen que derivan de un encefalocele con pérdida de la conexión con el sistema nervioso central¹; sin embargo, otros afirman un origen a partir de las células de la cresta neural, que también son capaces de experimentar diferenciación neuroglial¹. La histopatología suele mostrar tejido glial maduro (astrocitos con núcleo basófilo único o múltiple y citoplasma fibrilar eosinófilo), con tejido fibroso o muscular escaso, oligodendrocitos (dispuestos en fila o agrupados), contenido líquido similar al líquido cefalorraquídeo producido por un plexo coroideo, y la inmunohistoquímica suele ser muy positiva para S100 y proteína ácida fibrilar glial⁶.

La ectopia neuroglial faríngea generalmente se presenta al nacer o en la primera infancia, con dificultad respiratoria, y suele asociarse a paladar hendido, síndrome de Pierre Robin, cardiopatía congénita, tórax en embudo y

micrognatia^{1,5,6}. Otros síntomas pueden ser disnea progresiva y disfagia⁶. Las pruebas de imagen son fundamentales para la localización de la lesión, la evaluación de la extensión, el diagnóstico y la planificación quirúrgica⁶. La TC es especialmente útil para descartar defectos de fusión anterior del cráneo, y la RM puede identificar una masa con una intensidad de señal similar a la del tejido cerebral y un componente quístico con una intensidad de señal similar a la del líquido cefalorraquídeo intracraneal en secuencias ponderadas en T1 y T2^{6,7}.

El diagnóstico diferencial del coristoma glial orofaríngeo incluye encefalocele (asociado a un defecto generalmente en la región posterior de la placa cribiforme o en el clivus), teratoma (puede contener tejido adiposo y calcificaciones), malformaciones vasculares (lesiones quísticas multiloculares transespaciales) y, con menor probabilidad, sarcomas (lesiones con restricción de la difusión y realce temprano del contraste en las imágenes dinámicas)^{1,3,5-9}.

El tratamiento definitivo consiste en la exéresis mediante resección transoral (acceso al componente orofaríngeo) que puede asociarse a una incisión transigomática lateral y un abordaje transcervical-transparotídeo (acceso al componente parafaríngeo)^{4,5}. El pronóstico es excelente en caso de resección completa, pero puede reaparecer hasta en un 10% de los casos de resección incompleta^{1,3,6}.

Conclusión

Se debe considerar la hipótesis de los coristomas neurogliales cuando se caracteriza una masa orofaríngea con un aspecto similar al del cerebro en ausencia de defectos de fusión craneal anterior.

Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: AV.
2. Concepción del estudio: BMP.
3. Diseño del estudio: AV.
4. Obtención de los datos: AV.
5. Análisis e interpretación de los datos: AV.
6. Tratamiento estadístico: AV.
7. Búsqueda bibliográfica: AV.
8. Redacción del trabajo: AV, PBM, BMP.

9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: AV, PBM, BMP.
10. Aprobación de la versión final: AV, PBM, BMP.

Financiación

Esta investigación no ha recibido ninguna subvención específica de organismos de financiación del sector público, comercial o sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Forte V, Friedberg J, Thorner P, Park A. Heterotopic brain in the parapharyngeal space. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1996;37:253–60.
2. Herman TE, Siegel MJ. Oropharyngeal neuroglial choristoma. *J Perinatol*. 1996;27:386–7.
3. Buccoliero AM, Caldarella A, Noccioli B, Fiorini P, Taddei A, Taddei GL. Brain heterotopia in pharyngeal region: A morphological and immunohistochemical study. *Pathol Res Pract*. 2002;198:59–63.
4. Behar PM, Muller S, Gerber ME, Todd NW. Heterotopic neuroglial tissue causing airway obstruction in the newborn. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127:997–1002.
5. Melo GMD, Gonçalves GDNH, Souza RADS, Sguillar DA. Extensive parapharyngeal and skull base neuroglial ectopia; a challenge for differential diagnosis and treatment: case report. *São Paulo Med J*. 2010;128:302–5.
6. Sun LS, Sun ZP, Ma XC, Li TJ. Glial choristoma in the oral and maxillofacial region: a clinicopathologic study of 6 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2008;132:984–8.
7. Ferraz-filho JRL, Torres US, Vaz-Oliani DCM, Souza AS. Intracranial extracerebral neuroglial heterotopia with parapharyngeal extension: pre-natal and post-natal imaging findings. *Br J Radiol*. 2012;85:e41–5.
8. Buch K, Reinshagen KL, Juliano AF. MR Imaging Evaluation of Pediatric Neck Masses: Review and Update. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2019;27:173–99.
9. Inarejos Clemente EJ, Navallas M, Barber Martínez de la Torre I, Suñol M, Munuera del Cerro J, Torner F, et al. MRI of rhabdomyosarcoma and other soft-tissue sarcomas in children. *RadioGraphics*. 2020;40:791–814.