

## PRESENTACIÓN DE CASO

### **Carcinoma epidermoide queratinizante desarrollado en quiste branquial** **Keratinizing squamous cell carcinoma originated in a branchial cyst**

Disney Tablada-Peralta\*, Javier Martínez-Navarro\*, Yaniel Raúl Valdez-Castro\*

\*Hospital General Docente "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos. \*\*Hospital General Docente "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos, Cuba. **Correspondencia a:** Javier Martínez-Navarro, correo electrónico: javier.martinez@gal.sld.cu.

Recibido: 26 de octubre de 2017

Aprobado: 29 de noviembre de 2017

#### **RESUMEN**

El quiste branquial es una lesión congénita que resulta de un defecto en la obliteración de los arcos branquiales, cuyo componente epitelial podría ser el origen de una neoplasia de células escamosas y su localización es en la región lateral del cuello. Es una lesión poco frecuente. Se presenta el caso de un paciente de 52 años de edad, con aumento de volumen en el hemicuello lateral izquierdo (nivel II), de forma redondeada, móvil, indolora, consistencia duro-elástica, aunque en algunas zonas se palpaba renitente y de aproximadamente cuatro cm de diámetro mayor. Se realizaron estudios complementarios, ultrasonido, rayos X. Se hizo la excéresis de la tumoración. El estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico concluyó carcinoma epidermoide queratinizante de morfología quística y localización cervical, que correspondió a un carcinoma primario originado en un quiste branquial. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático, bajo seguimiento estricto y con tratamiento oncoespecífico.

**Palabras clave:** QUISTE BRANQUIAL; CARCINOMA EPIDERMOIDE; BIOPSIA; INMUNOHISTOQUÍMICA.

**Descriptores:** BRANQUIOMA; CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS; BIOPSIA.

#### **SUMMARY**

A branchial cyst is a congenital lesion that is caused by a defect in the obliteration of the branchial arches whose epithelial component could be the origin of a squamous cell carcinoma. It is located in the lateral region of the neck. It is considered a rare condition. This study presents the case of a 52-year-old patient with a volume increase in the left lateral part of the neck (level II), with a rounded shape. It was mobile, painless and with a hard elastic consistency, although on palpation it was renitent and had an approximate diameter of 4 cm. Exeresis of the tumor was performed. The anatomopathologic and immunohistological study showed a keratinizing squamous cell carcinoma of cystic morphology and cervical location that corresponded to a primary carcinoma originated in a branchial cyst. Nowadays the patient is asymptomatic, under strict follow-up and with oncospecific treatment.

**Key words:** BRANCHIAL CYST; SQUAMOUS CELL CARCINOMA; BIOPSY; IMMUNOHISTOCHEMISTRY.

**Descriptors:** BRANCHIOMA; CARCINOMA, SQUAMOUS CELL; BIOPSY.

#### **INTRODUCCIÓN**

Las malformaciones cervicales congénitas son un grupo heterogéneo de enfermedades, que se pueden manifestar desde el nacimiento hasta la edad adulta. Las anomalías de los arcos branquiales suponen el 30 % de las masas cervicales congénitas. No existe preferencia de género y suelen aparecer en niños o adultos jóvenes. Las anomalías branquiales pueden presentarse como quistes, fístulas o senos. (1)

El quiste branquial (QB) es una lesión congénita que resulta de un defecto en la obliteración de los arcos branquiales. El componente epitelial de dicha lesión puede ser el origen de una neoplasia de células escamosas, lo que antiguamente se llamó "carcinoma branquiogénico"; lesión muy poco frecuente, de la que existen escasos casos publicados en la literatura. (2)

Citar como: Tablada-Peralta D, Martínez-Navarro J, Valdez-Castro YR. Carcinoma epidermoide queratinizante desarrollado en quiste branquial. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2018; 43(1). Disponible en: <http://www.revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1192>.



Se presenta caso de un carcinoma epidermoide queratinizante de morfología quística y localización cervical, que correspondió a un carcinoma primario originado en un QB, con el objetivo de notificarlo a la comunidad médica, debido a lo infrecuente de esta entidad en nuestro medio.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, blanco, de 52 años de edad, de procedencia urbana con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, para lo cual lleva tratamiento regular con enalapril 20 miligramos al día. No se recogen antecedentes patológicos familiares de interés. Es valorado en consulta de Cirugía Maxilofacial, refiriendo que tras haber sufrido de una faringoamigdalitis aguda, aproximadamente dos meses antes, comenzó a notar un aumento de volumen doloroso en el hemicuello lateral izquierdo. En el examen físico practicado en ese momento se observaron evidentes signos inflamatorios agudos, para lo cual se recomendó tratamiento antibiótico con amoxicilina 500 mg cada seis horas, analgésicos y antiinflamatorios, indicando seguimiento por consulta externa, donde fue valorado 10 días después, notándose que, a pesar de haber remitido la sintomatología inflamatoria, persistía el aumento de volumen en el hemicuello lateral izquierdo (nivel II), que en esta ocasión permitió mejor valoración de la misma; siendo redondeada, móvil, indolora, de consistencia duro-elástica, aunque en algunas zonas se palpaba renitente y de, aproximadamente, 4 cm de diámetro mayor.

Se decidió comenzar estudio del caso, teniendo en cuenta el protocolo de Cabeza y Cuello, establecido en la institución hospitalaria; se le indicaron estudios complementarios.

Resultados de los estudios complementarios:

Hemoglobina: 163 g/L.

Hematocrito: 0,53 L/L.

Leucograma:  $5,9 \times 10^9$  L.

Segmentados: 60 %.

Linfocitos: 40 %.

Eritrosedimentación: 60 mm/h.

Glicemia: 4,8 mmol/L.

Creatinina: 92  $\mu$ mol/L.

Tiempo de sangramiento: 1 minuto.

Tiempo de coagulación: 6 minutos.

VIH: no reactivo.

VDRL: no reactivo.

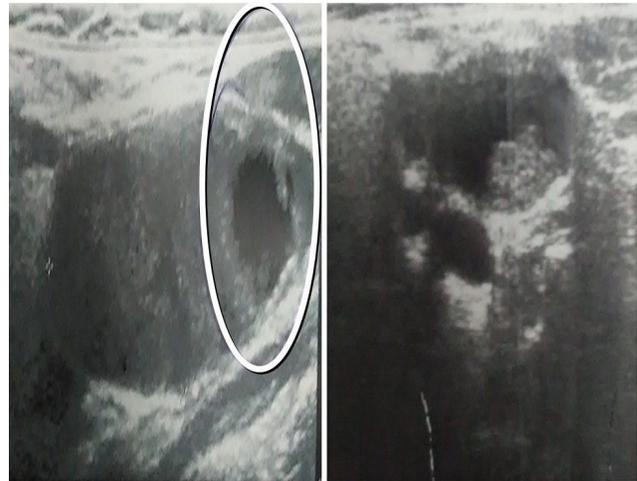
Exudado faríngeo: flora normal.

Exudado nasal: flora normal.

Ultrasonido del cuello: en el nivel II de la región lateral izquierda del cuello, se observa imagen mixta que mide 52 x 40 mm con zona ecolúcida de 25 mm hacia su extremo distal, con presencia de tabiques. Todos los ganglios de la cadena lateral izquierda del cuello se observaron aumentados de tamaño, no sobrepasando los 15 mm. En la región lateral derecha no se observaron adenomegalias (**imagen 1**).

Rayos X de tórax posteroanterior: sin alteraciones.

### IMAGEN 1. Aspecto sonográfico de la lesión; en el área señalada se observa zona quística



PAAF: se aspiran 6 ml de contenido quístico serohemático, cuyo extendido mostró abundantes polimorfonucleares neutrófilos, histiocitos espumosos y detritus celulares.

El caso fue discutido en colectivo en consulta preoperatoria de Cirugía Maxilofacial y se decidió realizar la excéresis de la tumoración, planificando la intervención quirúrgica bajo anestesia general endotraqueal. Se accedió a la lesión mediante una incisión submandibular de Risdom, realizando disección por planos y logrando excéresis de la misma en su totalidad. Se envió la pieza a Anatomía Patológica para su estudio.

### Informe de Anatomía Patológica:

Se recibe pieza quirúrgica ovoide de 55 x 45 x 43 mm con superficie pardo clara lisa y brillante, consistencia duro-elástica con áreas renitentes. Al corte se observó aspecto multiloculado con presencia de tabiques gruesos blanco-grisáceos y cavidades ocupadas por líquido seroso, cuya superficie interna presentó formaciones arborescentes de igual color (**imagen 2**).

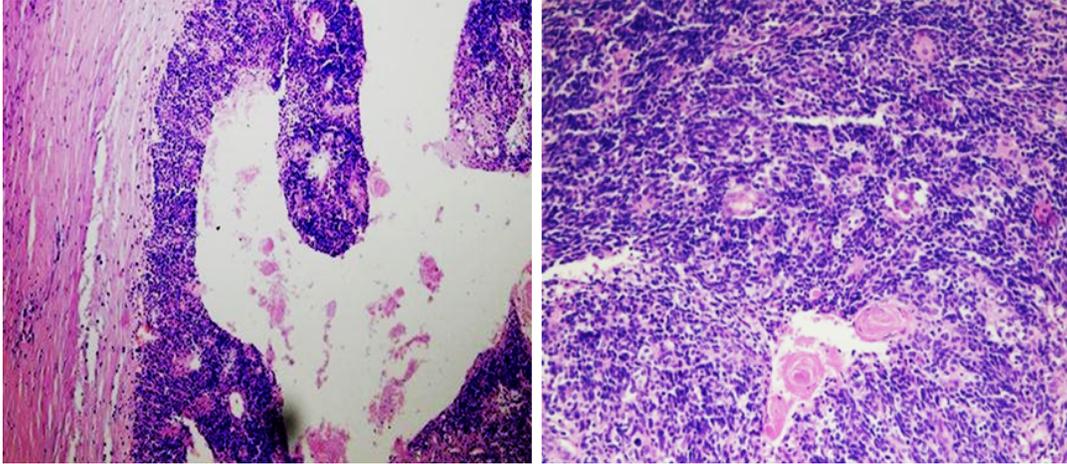
### IMAGEN 2. Superficie de corte del tumor que muestra su aspecto macroscópico



En el estudio histológico se observó que las paredes de las cavidades quísticas se encontraban formadas por una cápsula de tejido conectivo denso, tapizada en su interior por una proliferación celular que se dispone con patrón sólido, rodeando ejes fibrovasculares de grosor variable. Esta celularidad presentaba aspecto basaloideo con cromatina densa, escaso citoplasma y elevado índice mitótico. Se identificaron, además, algunas perlas córneas aisladas. Se observó abundante infiltrado linfoide,

conformado por linfocitos de tamaño pequeño, localizados entre el tejido tumoral próximos a la cápsula y en los ejes de tejido conectivo. El estudio inmunohistoquímico mostró intensa positividad para EMA, CK34, Bcl2, p63, CK5/6. Resultaron negativos los inmunomarcadores CD5, CD117 y P16. Se concluye histopatológica e inmunofenotípicamente como carcinoma epidermoide queratinizante, originado en QB (**imagen 3**).

### IMAGEN 3. Aspecto microscópico de la lesión



El paciente fue dado de alta a los siete días, con una evolución posoperatoria favorable. Actualmente, se encuentra asintomático, bajo seguimiento estricto y cumpliendo el tratamiento oncoespecífico indicado por sus médicos de asistencia (**imagen 4**).

### IMAGEN 4. Paciente bajo control y seguimiento médico al año de operado



### DISCUSIÓN

El QB es un trastorno congénito, caracterizado por la aparición de un nódulo o masa en el cuello de forma ovalada, movable y aparece justo por debajo de la piel entre el músculo esternocleidomastoideo y la faringe. En la mayoría de los casos tiene su origen del segundo arco branquial y, por esa razón, aparece en la cara lateral del cuello, (3) como en este caso.

Los QB se originan por defectos en el cierre o reabsorción de los cuatro arcos, hendiduras o bolsas branquiales primitivas, que forman parte del aparato branquial (estructura rudimentaria que dará lugar a múltiples estructuras de la cabeza y el cuello del adulto). Se ubican superficiales a la carótida común y posterior a la glándula submandibular. Estos han sido divididos en cuatro tipos: (4, 5)

- I. Profundo al platisma, anterior al músculo esternocleidomastoideo (ECM).
- II. Posterior a la glándula submandibular, anterior al ECM, lateral a los vasos carotídeos. Suelen encontrarse adheridos a la vena yugular.
- III. Entre la carótida externa e interna, pudiendo extenderse a la pared lateral de la faringe o hasta la base del cráneo.
- IV. Adyacente a la pared faríngea.

El diagnóstico de esta entidad es un reto, que pone a prueba los conocimientos adquiridos por cada profesional y donde un buen interrogatorio, examen físico, así como el empleo de medios auxiliares de diagnóstico, como el ultrasonido, radiografías con

contraste, tomografía, citología o punción aspirativa con aguja fina (PAAF), o biopsia tradicional, juegan un rol fundamental. (6) El presente caso es de un paciente en el que los exámenes complementarios realizados no fueron concluyentes y la tomografía no fue accesible, de aquí que había que tener en cuenta que cada caso es un desafío para el médico de asistencia.

Los QB son más comúnmente diagnosticados en niños mayores y adultos jóvenes. Rara vez aparece después de los 30 años. Constituyen masas de crecimiento lento, su primera manifestación clínica puede ser un aumento de volumen relativamente brusco por infección. (7) En adultos pueden aparecer como masa cervical que aumenta de tamaño, tras una infección de la vía aérea superior. (8) La mayoría de estas lesiones cursan sin sintomatología, es decir, no suelen ser dolorosos ni tienden a interrumpir la movilidad del cuello, ni la deglución. La masa es esférica, alargada y móvil en la cara lateral del cuello, justo por debajo de la mandíbula, en cualquier punto a lo largo del músculo esternocleidomastoideo, más comúnmente entre el tercio medio y el tercio inferior del músculo. (9) Algunas de estas características estuvieron presentes en este caso.

Los QB son descritos frecuentemente como patologías benignas, pero a pesar de estar presente desde el nacimiento, pueden crecer lentamente hasta hacerse manifiestos en la edad adulta y, debido a cofactores, como el cigarrillo, eventualmente se pueden malignizar. El carcinoma escamoso de origen branquial es una entidad rara,

de difícil diagnóstico. Es importante plantearse el mismo desde el inicio, para así indicar una terapéutica adecuada y es preponderante informar al patólogo para que, a través de su ubicación y sospecha, pueda ser diagnosticada esta entidad en forma adecuada, por medio de hematoxilina eosina y, más modernamente, inmunohistoquímica. (10, 11)

La PAAF puede aplicarse en todas las masas palpables de la región de la cabeza y el cuello. Este procedimiento proporciona al médico de asistencia una orientación del diagnóstico citológico. La mayoría de las veces el diagnóstico por este método puede clasificarse como infeccioso, benigno, sospechoso o maligno. En algunos casos el anatomopatólogo podrá describir un tipo celular exacto o el grado de diferenciación de un tumor. (12) En adultos, como en este caso estudiado, es beneficioso realizarla para descartar un carcinoma escamoso o aclarar el diagnóstico y es considerada una alternativa en caso de duda diagnóstica.

Por ultrasonido, los quistes de la segunda hendidura branquial se observan bien circunscritos, como masas redondas u ovoides y anecoicas con una pared delgada, con o sin tabiques o septos. Los quistes branquiales están normalmente revestidos por epitelio escamoso en el 90 % de los casos, por epitelio columnar ciliado en el 8 % y raramente por ambos tipos de epitelio (2 %). Ocasionalmente pueden presentar glándulas salivales, sebáceas y cristales de colesterol con reacción a cuerpo extraño. Generalmente presentan tejido linfóide. (13) Estas características también estuvieron presentes en este caso.

#### **Criterios de Khafif y col. para el diagnóstico de carcinoma epidermoide sobre quiste branquial**

1. Localización del tumor en la región donde habitualmente se encuentran los quistes branquiales: borde anterior del músculo esternocleidomastoideo.
2. Consistencia entre el tipo histológico y el tejido del quiste branquial.
3. Presencia de carcinoma localizado en el revestimiento de una lesión quística.
4. Identificación de la transición entre el epitelio escamoso normal del quiste y el carcinoma.
5. Ausencia de un tumor primario maligno después de la evaluación exhaustiva del paciente que incluye estudios endoscópicos, radiológicos y la realización de biopsias apropiadas.

Para tratar de distinguir el carcinoma primario de origen branquial de lesiones metastásicas, en 1950 Martin y colaboradores proponen cuatro criterios diagnósticos para el carcinoma epidermoide de QB, sin embargo, estos han sido desestimados por algunos autores, teniendo en cuenta que resultan difíciles de cumplir en la práctica médica. (2) En

1989 Khafif y colaboradores sugieren nuevos criterios más reproducibles (ver cuadro) e introducen la importancia de observar la transición entre el epitelio y la lesión neoplásica, dando de esta forma más relevancia a la evaluación histológica en el diagnóstico de estas lesiones. (14) Dichos criterios se cumplieron en el paciente de este estudio.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:**

1. Muñoz Proto F, Sarría Echegaray P, Epprecht González MP, Alba Mesquida J. Malformaciones congénitas del cuello. Diagnóstico y tratamiento. Semergen [revista en internet]. 2016 [citado 11 de septiembre 2017]; 42(4). Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1138359315003147?via%3DIihub>.

2. Martínez Ciarpaglini C, García Callejo F, Ferrández A. Carcinoma epidermoide en un quiste branquial vs. metástasis nodal cervical quística. Presentación de un caso y revisión de criterios diagnósticos. *Rev Esp Patol* [revista en internet]. 2014 [citado 10 de septiembre 2017]; 47(3). Disponible en: <http://www.science-direct.com/science/article/pii/S169988513000664?via%3Dihub>.
3. Castro Pérez F, Rodríguez González R, Flores Contreras J, Álvarez Díaz V, Cordero Ledesma M. Quiste branquial tipo I: presentación de un caso. *Rev de Ciencias Médicas de Pinar del Río* [revista en internet]. 2012 [citado 10 de septiembre 2017]; 14(4). Disponible en: <http://www.revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/722/1363>.
4. Marcela Veloz T, Álvaro Pacheco T. Presentación de quiste de segundo arco branquial como masa orofaríngea: Reporte de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* [revista en internet]. 2015 [citado de 10 septiembre 2017]; 75(2). Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-757898>.
5. Mangiarotti D, Martín Ferraro F, Rekha Meesa I, Mukherji SK, García A. Consideraciones radiológicas acerca de los quistes de los arcos branquiales. *Fronteras en Medicina* [revista en internet]. 2017 [citado 10 Sept 2017]; 12(1). Disponible en: [http://adm.meducatum.com.ar/contenido/articulos/11100280029\\_716/pdf/11100280029.pdf](http://adm.meducatum.com.ar/contenido/articulos/11100280029_716/pdf/11100280029.pdf).
6. Alfonso Morejón E, Durán Parra I, López Rodríguez G. Quiste branquial de presentación inusual. *Revista Cubana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello* [revista en internet]. 2013 [citado 10 de septiembre 2017]; 1(2). Disponible en: <http://www.revotorrino.sld.cu/index.php/otl/article/view/22>.
7. Quintana Díaz JC, Miranda Tarragó JD, Quintana Giralt M. Comportamiento del quiste branquial en pacientes del Hospital General Docente "Ciro Redondo García", Artemisa, 1993-2009. *Rev Cubana Estomatol* [revista en internet]. 2012 [citado 10 de septiembre 2017]; 49(1). Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/262624157\\_Comportamiento\\_del\\_quiste\\_branquial\\_en\\_paciente\\_s\\_del\\_Hospital\\_General\\_Docente\\_Ciro\\_Redondo\\_Garcia\\_Artemisa\\_1993-2009](https://www.researchgate.net/publication/262624157_Comportamiento_del_quiste_branquial_en_paciente_s_del_Hospital_General_Docente_Ciro_Redondo_Garcia_Artemisa_1993-2009).
8. LaRiviere CA, Waldhausen JH. Congenital cervical cysts, sinuses, and fistulae in pediatric surgery. *Surg Clin North Am* revista en internet]. 2012 [citado 10 de septiembre 2017]; 92(3): 583-97. Disponible en: <http://doi:10.1016/j.suc.2012.03.015>.
9. Parambil AA, Suaib M, Nedungadi S, Nalakath AS. A case of primary branchial carcinoma. *Arch Int Surg* [revista en internet]. 2014 [citado 10 de septiembre 2017]; 4(2): 114-6. Disponible en: <http://www.archint surg.org/text.asp?2014/4/2/114/143091>.
10. Chauhan A, Tiwari S, Pathak N. Primary branchiogenic carcinoma: report of a case and a review of the literature. *J Cancer Res Ther* [revista en internet]. 2013 [citado 10 de septiembre 2017]; 9(1): 135-7. Disponible en: <http://doi: 10.4103/0973-1482.110380>.
11. Mijares Briñez A, Sosa Quiñones A, Suárez CM, Romero S, Vera Gimón A. Branquioma. Tumor inusual cervical. *Rev Venez Oncol* [revista en internet]. 2017 [citado 10 de septiembre 2017]; 29(3). Disponible en: <http://www.redalyc.org/jatsRepo/3756/375651399011/375651399011.pdf>.
12. Arredondo López M, García Roco Pérez O, García Roco Pérez O, Villalonga Moras Y, Villalonga Moras Y, López Rivero A, et al. Citología aspirativa con aguja fina en el diagnóstico de tumores cervicales. *Archivo Médico de Camagüey* [revista en Internet]. 2015 [citado 10 de septiembre 2017]; 6(4). Disponible en: <http://www.revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/334>.
13. Gaddikeri S, Vattoth S, Gaddikeri RS, Stuart R, Harrison K, Young D, Bhargava P. Congenital cystic neck masses: embryology and imaging appearances, with clinicopathological correlation. *Curr Probl Diagn Radiol* [revista en internet]. 2014 [citado 10 de septiembre 2017]; 43(2): 55-67. Disponible en: <http://doi: 10.1067/j.cpradiol.2013.12.001>.
14. Seneviratne B, Fernando J. Primary branchiogenic carcinoma - is it a valid entity? *The Sri Lanka Journal of Surgery* [revista en internet]. 2016 [citado 13 de septiembre 2017]; 34(1). Disponible en: <http://doi.org/10.4038/sljs.v34i1.8230>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.