

Marín Garrido C
De Miguel García F
Naya Gálvez MJ
Cármen Sámperiz L
Hernández Montero E
Damborenea Tajada J
Ortiz García A

*Servicio de Otorrinolaringología
Hospital Universitario
"Miguel Servet". Zaragoza

Paragangliomas yugulotimpánicos. Nuestra experiencia

RESUMEN

Los paragangliomas (Fuma glómico) de cabeza y cuello son tumores infrecuentes, que surgen del tejido de los paraganglios, con origen neuroectodérmico. Aunque son tumores de crecimiento lento, tienen un comportamiento biológico similar a los tumores malignos.

Presentamos seis casos de paragangliomas: dos timpánicos y cuatro yugulotimpánicos. La clínica de presentación más precoz ha sido la de hipoacusia, siendo la más característica el acúfeno pulsátil. Se han intervenido quirúrgicamente tres de ellos con aceptables resultados en cuanto a secuelas y control local de la enfermedad. De los dos casos que rechazaron la cirugía, uno es un paraganglioma gigante y está en tratamiento con radioterapia y el otro, es de localización timpánica y se ha optado por una conducta expectante. El caso restante, se trata de otro paraganglioma gigante y va ser intervenido próximamente.

PALABRAS CLAVE:

Paraganglioma timpánico / yugular / yugulotimpánico.
Glomus. Quemodectoma.

SUMMARY

Paragangliomas (glomus tumors) of the head and neck are rare tumors, arising from the paragangliomatous tissue, with neuroectodermal origin. Paragangliomas are recognized as benign tumors, but some show a biological behavior similar to that of malignant lesions.

We report six patients with paragangliomas: two tympanics and four jugulotympanics. Hearing loss is usually the first symptom, however pulsatile tinnitus is typical. Three cases have been treated surgically with good success rates and absence of local recidiva. Two patients refused surgery treatment, one is a giant paraganglioma and is being treated with radioterapy, and the other one, is localiced in tympanic region, and we prefer an expectant attitude. The last case, is another giant paraganglioma that will be operated soon.

KEY WORDS:

*Paraganglioma timpanic / jugulare / jugulotimpanic.
Glomus. Chemodectoma.*

Introducción

En 1941, Guild describió la estructura anatómica de los paraganglios, pero fue sin embargo Rosenwasser, en 1945, quién relata el primer caso de tumor reconocido como un paraganglioma yugulotimpánico.

Se han utilizado distintos términos en la literatura para denominarlo: glomus, tumor glómico, quemodectomas, paraganglioma, siendo la más recomendable esta última porque hace referencia a su origen histológico.

Los paragangliomas son tumores benignos originados a partir de un tejido especializado (paraganglios), formado por un conglomerado de células no cromoafines dispersas por el organismo, con un origen embriológico en la cresta neural y con probable función quimiorreceptora. La localización más frecuente en la cabeza y cuello, por orden de frecuencia, es a nivel del cuerpo carotídeo, yugulotimpánicos y vagales.

Presentamos seis casos de paragangliomas yugulotimpánicos, analizando la utilidad de las pruebas diagnósticas disponibles y los tratamientos aplicados.

Casos Clínicos

Caso 1

Varón de 78 años de edad, con antecedentes EPOC e intervenido de cataratas. Acude a nuestro servicio con clínica

de hipoacusia derecha de varios años de evolución, sin otra sintomatología. En la otoscopia se aprecia un abombamiento de la membrana timpánica, hipervascularizada y angiomatosa en su mitad superior. En la audiometría se constata una hipoacusia de transmisión leve derecha. Ante la sospecha de paraganglioma, se recurre a la realización de una Tomografía Computerizada (TC) (Fig. 1) en la que se observa masa en oído medio, ático y antro mastoideo.



Figura 1: Caso 1. TAC: masa en oído medio, ático y antro mastoideo, que respeta el espolón del muro del ático y el tegmen timpani.

Respetar el espolón del muro del ático y el tegmen tímpani. Tras la inyección de contraste se produce una intensa captación, que es sugestiva de tumoración de origen vascular. Si bien con la TC parece existir proximidad con la vena yugular interna, con la RM se confirma que se trata de un paraganglioma timpánico, ya que no existe continuidad entre la vena y el tumor. Comentado el caso en sesión clínica, dado el tamaño del tumor, la edad y la decisión del paciente a no intervenir, decidimos adoptar una conducta expectante y un seguimiento ambulatorio. Tras dos años no han existido cambios valorables.

Caso 2

Se trata de un varón de 60 años de edad, con antecedentes de HTA y obesidad, que fue remitido desde hospital comarcal con imagen en TC de masa en región hipotimpánica, junto al promontorio coclear, que no produce alteraciones osteolíticas ni se acompaña de prolongación hacia fosa yugular. Refiere antecedentes de otorrea en la infancia y una clínica de acúfeno pulsátil de oído izquierdo de un año de evolución que no ha progresado, con posterior aparición de hipoacusia. En la exploración se observa una masa vascularizada en hipotímpano, pulsátil, en la mitad anterior de la membrana timpánica, de color azul sonrosado. En la audiometría aparece una hipoacusia de transmisión leve de oído izquierdo y en impedanciometría se observa un timpanograma plano, conservando el reflejo estapedial. Ante la sospecha de paraganglioma timpánico, se procede a realizar una exéresis de la lesión por vía endoaural, y se constata la presencia de una tumoración sonrosada, bien delimitada, asentada sobre promontorio e hipotímpano. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de paraganglioma. La evolución postquirúrgica ha sido buena, con ausencia de acúfeno y pequeña ganancia auditiva. A los cinco años de la intervención se encuentra libre de enfermedad.

Caso 3

Varón de 37 años, sin antecedentes de interés, que refiere hipoacusia izquierda de un año de evolución. En la otoscopia se aprecia formación granulomatosa en tercio posterior de membrana timpánica. Presenta una hipoacusia de transmisión de 75 dB en oído izquierdo y un timpanograma plano. En TC (Fig. 2) se observa una masa en oído medio que afecta epitímpano, antro mastoideo, sin erosión de la cadena de huesecillos y abombamiento de la membrana timpánica, que ocupa también el agujero yugular y se evidencia netamente tras inyección de contraste. En RM podemos ver una masa que desde base de cráneo y foramen yugular se extiende ocupando la caja timpánica y se realza tras la inyección de gadolinio. Los hallazgos son sugestivos de Paraganglioma yugulotimpánico. En la arteriografía aparece una lesión vascular sugestiva de paraganglioma, dependiente de la arteria faríngea ascendente. Tras la cateterización selectiva de dicha arteria, se emboliza consiguiendo una completa desvascularización del tumor. A los seis días se realiza una petrosectomía subtotal por vía infratemporal y exéresis de la tumoración. Durante el postoperatorio presenta una paresia facial que remite completamente y una hipoacusia similar a la previa. En los controles posteriores no se ha constatado recidiva.

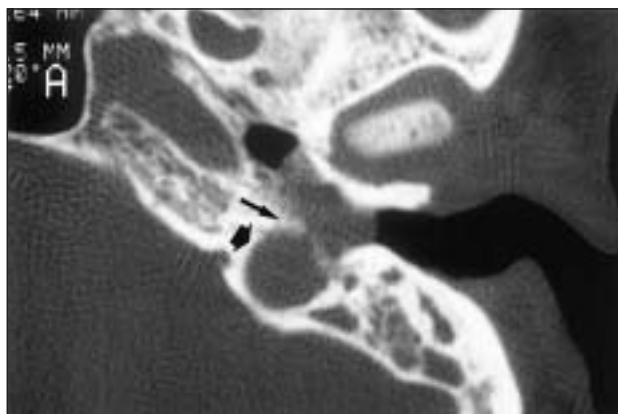


Figura 2: Caso 3. TAC: masa en oído medio que afecta a epitímpano, antro mastoideo, sin erosión de la cadena de huesecillos y abombamiento de la membrana timpánica, que ocupa también el agujero yugular.

Caso 4

Mujer de 41 años de edad, remitida desde otro centro, que presenta en oído derecho un acúfeno pulsátil de catorce meses de evolución, pérdida de audición leve, cefaleas frecuentes y episodios de vértigo. En la otoscopia se observa una protusión en hipotímpano, sonrosada y pulsátil. Tiene hipoacusia de transmisión leve-moderada y un timpanograma plano. En las pruebas de imagen (TC, RM) se aprecia una masa en agujero rasgado posterior, que desde vena yugular interna, ocupa oído medio y se prolonga caudalmente hacia región cervical. La arteriografía (Fig. 3) es típica de glomus, con vascularización dependiente de la arteria faríngea ascendente y de ramas colaterales de la arteria occipital. Con la embolización, mediante cateterización selectiva, se consigue el cierre del 95% de la vascularización macroscópica tumoral. A los cinco días se procede a una petrosectomía subtotal por vía infratemporal extirpando la lesión en su totalidad. Como secuelas postquirúrgicas, la paciente presenta parálisis facial periférica derecha e hipoacusia severa, habiéndose conseguido la desaparición del acúfeno.

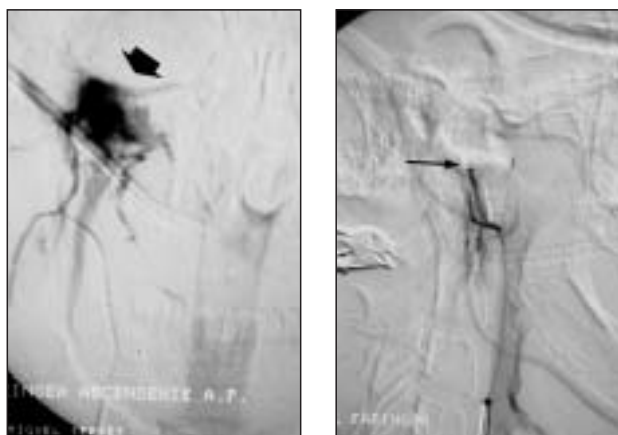


Figura 3: Caso 4. A) Arteriografía típica de glomus, vascularización dependiente de la arteria faríngea ascendente y de ramas colaterales de la arteria occipital. B) Tras embolización, mediante cateterización selectiva, se consigue el cierre del 95% de la vascularización macroscópica tumoral.

Caso 5

Mujer de 36 años, remitida desde otro centro, donde fue diagnosticada de glomus yugulotimpánico izquierdo hacía 5 años y tratada con embolización y radioterapia. En nuestra exploración presenta una parálisis facial periférica izquierda y afectación de III par craneal ipsilateral, con imposibilidad para cerrar el párpado y estrabismo. En TC (Fig.4) se aprecia extensa tumoración en peñasco izquierdo, que parte del agujero rasgado posterior, destruye y ocupa el oído medio y se extiende por delante hacia el clivus, pared posterior del seno esfenoidal y fosa temporal. Por detrás, hacia el seno sigmoide, lateralmente ocupa el CAE y erosiona su pared anterior. En la RM se aprecia la misma destrucción, además se observa una extensión a endocráneo, que contacta y desplaza el tronco cerebral. La vascularización de la tumoración (Fig. 5), según la arteriografía, depende de varias arterias aferentes: faríngea ascendente, occipital, una arteria anómala que sale de la bifurcación carotídea y una rama de la arteria meníngea media. En una primera embolización se consigue desvascularizar el 60% de la tumoración, y en una segunda, realizada a los 7 días, se llegó al 100%. La paciente está pendiente de intervención quirúrgica mediante abordaje combinado de ORL y Neurocirugía.



Figura 4: Caso 5. TAC: extensa tumoración en peñasco izquierdo, que parte del agujero rasgado posterior, destruye y ocupa el oído medio. Se extiende por delante hacia el clivus, pared posterior del seno esfenoidal y hacia fosa temporal. Por detrás hacia el seno sigmoide, y lateralmente ocupa el CAE y erosiona su pared anterior.

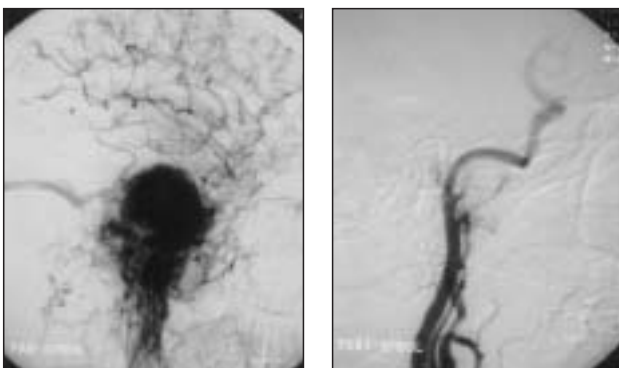


Figura 5: Caso 5. A) Arteriografía que depende de varias arterias aferentes: faríngea ascendente, occipital, una arteria anómala que sale de la bifurcación carotídea y de una rama de la arteria meníngea media. B) Con la embolización se consigue desvascularizar el 100% de la tumoración.

Caso 6

Mujer 67 años de edad, con antecedentes de mastoidectomía radical de oído derecho hacía veinte años. Hace trece años acudió a urgencias por otorragia derecha. En la otoscopia se observó una masa vegetante que ocupaba la cavidad de radical. Se le realizó una biopsia y se le solicitó TC y RM. La anatomía patológica informó de material queratósico y tejido de granulación ulcerado. En TC se observó la excavación consecutiva a la intervención quirúrgica previa, con ocupación de la cavidad y del CAE. La RM mostraba una ocupación del CAE, caja del tímpano y cavidad mastoidea. La arteriografía revelaba una lesión vascular típica de glomus. Ante la sospecha de paraganglioma timpánico, se propuso intervención, pero la paciente la rechazó, no acudiendo a los controles posteriores. A los seis años acude de nuevo a nuestro servicio de urgencia por otorragia y parálisis facial derecha. En el CAE se observa una tumoración de aspecto granulomatoso-vascular que protuye en su orificio externo. En TAC (Fig.6) existe voluminosa masa en el peñasco derecho, que se realiza intensamente con contraste. Afecta al agujero yugular, caja del tímpano, donde destruye el vestíbulo y erosiona la porción más medial de los canales semicirculares lateral y posterior. Se extiende al CAI, cuyas paredes destruye, y por delante invade el canal carotídeo y el ápex petroso. Ocupa el CAE, con erosión de la pared anterior del mismo y mastoides ipsilateral. Comentado el caso en la Unidad de Cirugía de Base de Cráneo se decide proponer una solución quirúrgica. Dado que la paciente rechaza la intervención y la embolización, se remite al Servicio de Radioterapia para tratamiento paliativo.



Figura 6: Caso 6. TAC: voluminosa masa en el peñasco derecho, que se realiza intensamente con contraste. Afecta al agujero yugular, caja del tímpano, donde destruye el vestíbulo y erosiona la porción más medial de los canales semicirculares lateral y posterior. Se extiende al CAI, cuyas paredes destruye, y por delante invade el canal carotídeo y el ápex petroso. Ocupa el CAE, con erosión de la pared anterior del mismo y mastoides ipsilateral.

Discusión

Se considera a los tumores del glomus yugular o paragangliomas yugulo-timpánicos como tumores derivados del neuroectodermo que reproducen el patrón histológico del paraganglio normal.

Son tumores benignos, de crecimiento lento, pero pueden llegar a tener un comportamiento biológico similar a los malignos, con recurrencias, patrón de crecimiento invasivo, e incluso metástasis, aunque éstas son muy raras. En nuestros casos hemos comprobado los distintos grados de agresividad que puede tener este tumor.

La localización por orden de frecuencia en cabeza y cuello son: cuerpo carotídeo, yugulotimpánicos, vagales, y más raros laríngeos, orbitarios, nasosinusales. Dentro de los yugulotimpánicos destaca la localización a nivel del golfo de la yugular interna y en el plexo timpánico. Destaca en el sexo femenino (4/1) y se presenta en edades medias de la vida, siendo nuestra media de 53.16 y el rango 36-78.

Los fomas múltiples se ven en aproximadamente el 10% de los casos (1), siendo los yugulotimpánicos y vagales los que tienen más tendencia a la multientalidad. Las formas familiares (herencia autosómica dominante) aparecen en un 10%, siendo los que presentan un mayor riesgo en cuanto a multifocalidad y malignización (2).

Según la Clasificación de Glasscock y Jackson, los paragangliomas se dividen, según la localización inicial, en timpánicos y en yugulares. En los timpánicos predomina la sintomatología otológica, siendo la clínica más frecuente la hipoacusia junto a sensación de taponamiento, pero lo más característico de esta patología es el acúfeno pulsátil y sincrónico con el pulso. También puede dar lugar, en dependencia de la extensión, a otorragia, hipoacusia de percepción, otorrea crónica y afectación del VII par.

Si se trata de un paraganglioma localizado en el golfo de la yugular, puede dar lugar al Síndrome Condíleorrasgado Posterior o de Sicard-Collet si existe afectación de los cuatro últimos pares craneales, o bien, al Síndrome Rasgado Posterior o de Vernet, cuando se respeta el hipogloso mayor a su salida por el condíleo anterior.

Es característico hallar en la otoscopia un abombamiento y enrojecimiento de la membrana, o bien una masa poliposa en CAE, pulsátil, redondeada, de color rojizo y fácilmente sangrante. Es típico el Signo de la Pulsación o de Brown que consiste en anular las pulsaciones y provocar la palidez de la lesión al comprimir el aire del CAE con el espéculo de Siegle, o bien, con la presión sobre la carótida homolateral, fenómeno que no ocurre en los pólipos vulgares.

La audiometría puede oscilar desde la normalidad hasta la cofosis y en la impedanciometría, el timpanograma suele ser plano, por la ocupación del oído medio, pero lo característico es la forma mellada, al reflejar el pulso. Es importante realizar un estudio neurológico completo, a fin de descartar la afectación de los pares craneales, sobretodo el VII, IX, X, XI y XII.

En ocasiones, estos tumores tienen un carácter secreto-rio que puede ser detectado con pruebas de laboratorio, recomendando algunos autores el realizar de forma sistemática un screening urinario (3) para la detección de niveles elevados de catecolaminas y de ácido 5-hidroxi-indolacético (5-HIAA), o exclusivamente por medios histoquími-

cos sobre la pieza de resección. Estas determinaciones son importantes con vistas a la preparación anestésica.

La Tomografía Computerizada nos permite valorar la destrucción ósea, siendo la Resonancia Magnética más útil en la delimitación de la extensión tumoral y en las recidivas. Sin embargo, la Arteriografía, además de confirmar el diagnóstico de tumoración vascular, es de gran ayuda en el preoperatorio ya que identifica el pedículo vascular nutricional; así, es posible embolizarlo o ligarlo al inicio de la intervención quirúrgica, y permitir una exéresis más sencilla y exangüe; debe ser bilateral para descartar la existencia de tumores multicéntricos. La vascularización nutriente depende más frecuentemente de la arteria faríngea ascendente, como ocurría en nuestros casos, y a medida que son tumoraciones más extensas, se suma la aferencia de otras ramas.

Muros (4) comprobó que la Escintigrafía con 111 In-Pentatrotido permite llegar con mayor precisión al diagnóstico y localización de los quemodectomas, que la realizada con 123I- Metaiodobencilguanidina (123I-MIBG). Ambas nos sugieren el origen neuroendocrino aportando información funcional importante, sin embargo, la escintigrafía con 111 In-Pentatrotido permite una buena clasificación de los pacientes con y sin receptores de somatostatina, de cara a la aplicación farmacológica con análogos de somatostatina, que reducen el volumen tumoral e inhiben el crecimiento, en los tumores inoperables.

Debemos realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías que dan imagen otoscópica pulsátil similar como son el bulbo de la yugular dehiscente o prominente en hipotímpano (5), carótida aberrante, angioma, aneurisma de la carótida interna, o bien, con lesiones ocupantes de oído medio como pólipo, carcinoma u otitis supurativa crónica.

El tratamiento de elección es el quirúrgico. Se debe realizar una extirpación completa, y utilizar la vía más adecuada según el grado de extensión de la tumoración, que puede ir desde un abordaje endomeático a una vía infra-temporal ampliada. En los tumores extensos existe mayor dificultad en la resección completa y se incrementa el riesgo de lesionar los nervios craneales (6), por tanto, se debe realizar una adaptación individualizada y combinar incisiones multidireccionales que permitan reseca toda la tumoración con la menor morbilidad posible (7). Se puede realizar reconstrucción del bulbo de la yugular con injerto de vena safena, sobretodo en aquellos pacientes en que la resección del seno sigmoide puede llegar a ocasionar serias consecuencias (8), o bien, realizar un puente con el falopio para preservar el nervio facial en la extirpación de tumores del agujero yugular (9).

La embolización es beneficiosa previa a la cirugía (10), pero como tratamiento único, su efectividad es escasa, sólo excepcionalmente reduce más del 75% de la masa tumoral, y en un tiempo variable existe revascularización vascular. Algunos autores la rechazan ya que disminuye las posibilidades de disección subadventicial (11) y no está exenta de complicaciones, como es la parálisis facial después de la embolización previa a la intervención quirúrgica (12).

Aunque clásicamente se considera una tumoración radioresistente, para algunos autores la radioterapia reduce la vascularización y temporalmente detiene el crecimiento de la lesión. Por tanto, no es curativo, pero está indicada como tratamiento paliativo en pacientes con edad avanzada, con contraindicación anestésica o tumor residual tras cirugía. La quimioterapia no es útil y la radiocirugía esterotáxica está siendo probada por algunos autores como Liscák y Foote, comprobando que es una técnica segura y sin morbilidad aguda, y aunque no reduce totalmente el volumen en la mayoría de los pacientes tratados (13), sí disminuye la intensidad de la sintomatología y el tamaño permanece estable, lo que sugiere que puede ser una terapéutica muy prometedora en los paragangliomas yugulares (14).

Estudios realizados por Gosepath y más recientemente por Held, han encontrado ciertos marcadores biológicos que pueden evaluar el comportamiento biológico de estos tumores y determinar, por tanto, su pronóstico. Tras un estudio cuantitativo del DNA, se han detectado tres patrones según la ploidía celular, siendo el DNA tipo III el de peor pronóstico, compuesto por células aneuploides (15). Dependiendo de la localización de estos tumores, existen diferencias en la biología tumoral con una alta proliferación y un alto número de tumores aneuploides en los localizados en la región carotídea, sugiriendo un comportamiento más agresivo, en comparación con los de localización yugulotimpánica (16).

Conclusiones

- 1- Las técnicas de imagen son necesarias para establecer la extensión, características, destrucción de estructuras adyacentes, no siendo imprescindible la biopsia para llegar al diagnóstico.
- 2- La cirugía es el único tratamiento curativo y por tanto, el de elección.
- 3- La embolización previa a la intervención quirúrgica es muy útil para facilitar la resección completa de la tumoración.
- 4- A pesar de ser una tumoración benigna y de crecimiento lento, dejado a su evolución, sin tratamiento, puede llegar a producir destrucciones muy severas, como así ha ocurrido en nuestros dos últimos casos.

Bibliografía

- 1- Spector GJ, Ciralsky R, Maisel RH, Oruga JH. Multiple glomus tumors in the head and neck. *Laryngoscope* 1975;85:1066-75.
- 2- Gruffermas S, Gillman HW, Pasternak LR, Perterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980;46:2116-22.

- 3- Mandigers CM, van Gils AP, Derksen J, van der Mey AG, Hogendoorn PC. Carcinoid tumor of the jugulo-tympanic region. *J Nucl Med* 1996;37(2):270-2.
- 4- Muros MA, Lamas Elvira JM, Rodríguez A, Ramírez A, Gómez M, Arráez MA, València E, Vílchez R. ¹¹¹In-pentetate scintigraphy is superior to ¹²³I-MIBG scintigraphy in the diagnosis and location of chemodectoma. *Nucl Med Commun* 1998;19(8):735-42.
- 5- Tisch M, Maier H: Exposed superior bulb of the internal jugular vein. Differential hearing loss diagnosis with pulse synchronous tinnitus. *HNO* 1998;46(11):944-6.
- 6- Schick B, Draf W, Kahle G. Jugulotympanic paraganglioma: therapy concepts under development. *Laryngorhinotologie* 1998;77(8):434-43.
- 7- Gjuric M, Wigand ME, Weidenbecher M, Wolf SR, Seidinger L. Function preserving surgery of glomus jugulare tumors. An achievable goal?. *HNO* 1997;45(12):983-9.
- 8- Sekhar LN, Tzortzidis FN, Bejjani GK, Schessel DA. Saphenous vein graft bypass of the sigmoid sinus and jugular bulb during the removal of glomus jugulare tumors. Report of two cases. *J Neurosurg* 1997;86(6):1036-41.
- 9- Pensak ML, Jackler RK. Removal of jugular foramen tumors: the fallopian bridge technique. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117(6):586-91.
- 10- Lasjaunias P. Paragangliomas branchiaux. Mise au point et revue de 37 cas angiographiés et embolisés entre 1997 et 1983. *J Fr Rhino laryngol* 1985;34:7-26.
- 11- Valanavis A. Preoperative embolization of the head and neck. Indications, patient selection, goals and precautions. *AJNR* 1986;7:943-52.
- 12- Marangos N, Schumacher M. Facial palsy after glomus jugulare tumour embolization. *J Laryngol Otol* 1999;113(3):268-70.
- 13- Liscák R, Vladyka V, Simonová G, Vymazal J, Janousková L, Leksell gamma knife radiosurgery of the tumor glomus jugulare and tympanicum. *Stereotact Funct Neurosurg* 1998;70(suppl 1):152-60.
- 14- Foote RL, Coffey RJ, Gorman DA, Earle DJ, Schomberg PJ, Kline RW, Schild SE. Stereotactic radiosurgery for glomus jugulare tumors: a preliminary report. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997;38(3):491-5.
- 15- Held EL, Gal AA, DeRose PB, Cohen C. Image cytometric nuclear DNA quantitation of paragangliomas in tissue sections, Prognostic significance. *Anal Quant Cytol Histol* 1997; 19(6): 501-6.
- 16- Gosepath J, Welkoborsky HJ, Mann W. Biology and growth of tumors of the glomus jugulotympanicum and glomus caroticum. *Laryngorhinotologie* 1988;77(8):429-33.

Correspondencia

- Dra. Cristina Marín Garrido
Gran Vía, 24 - 5.º dcha.
50005 ZARAGOZA