

Paraganglioma yugulotimpánico. Diagnóstico por imágenes y presentación de un caso

Jugulotympanic paraganglioma. Imaging and presentation of a case

Paraganglioma jugulo-timpânico. Diagnóstico por imagens e apresentação de um caso

Dres. Andrés Catalá Isla ⁽¹⁾, Pedro Vega ⁽¹⁾, Jhon Jairo Peña Saravia ⁽¹⁾, Matías Castaño ⁽¹⁾, Víctor Gustavo Rodríguez ⁽²⁾

Resumen

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes que surgen de un tejido denominado paraganglio con origen embriológico neuroectodérmico, adrenal o extraadrenal, de lento crecimiento y de naturaleza benigna, pero algunos con comportamiento biológico local similar a tumores malignos.

Presentamos un caso de paraganglioma yugulotimpánico que manifestó clínicamente hipoacusia con tinnitus pulsátil. Se realizan estudios de imágenes, TC y RMI, analizando sus características y planteando diagnósticos diferenciales se decide su intervención quirúrgica con lo cual confirman el diagnóstico histológico. Luego de tres años, permanece sin recidiva local pero con déficits secuelas sensitivomotores.

Palabras clave: Paraganglioma yugulotimpánico, tinnitus pulsátil, glomus.

Abstract

Paragangliomas are rare tumors that arise from the paragangliomatous tissue, with neuroectodermal embryologic origin adrenal or extraadrenal, have a slow growth rate and are benign tumors, but some show a biological behavior similar to that of malignant ones.

We report a patient with jugulotympanic paraganglioma that presented hearing loss associated with pulsatile tinnitus. After analyzing CT and MRI features and thinking of differential diagnosis, surgical intervention was performed reaching the histological diagnosis. After three years, he remains without evidence of local recidivate but with sensor y and motor sequelae.

Key words: Jugulotympanic paraganglioma, pulsatile tinnitus, glomus.

Resumo

Os paragangliomas são tumores pouco frequentes que surgem de um tecido denominado paraganglio com origem embriológica, neuroectodérmica, adrenal ou extra-adrenal, de lento crescimento e de natureza benigna, mas alguns com comportamento biológico local similar a tumores malignos.

Apresentamos um caso de paraganglioma jugulotimpânico que manifestou clinicamente hipoacusia com zumbido pulsátil. Foram realizados estudos de imagens, TC e RMI analisando as suas características e propondo diagnósticos diferenciais, decide-se realizar a intervenção cirúrgica, confirmando o diagnóstico histológico. Depois de três anos, permanece sem recidiva local, mas com déficits sequelares sensitivo-motores.

Palavras-chaves: Paraganglioma jugulo-timpânico, zumbido pulsátil, glomus.

Introducción

Los paragangliomas (PG) o glomus son tumores benignos de lento crecimiento, que surgen de los cuerpos paragangliómicos del sistema nervioso autónomo, el cual se origina de la cresta neural (1,2,3). El tejido paraganglionar está distribuido en la cabeza, el cuello y el mediastino superior a lo largo del curso de los vasos mayores. También se encuentra en la órbita, la nariz, los senos paranasales, la laringe y el trayecto del nervio vago (1,4). Estos tumores son divididos en PG adrenales universalmente conocidos como feocromocitomas y PG extraadrenales (1,4). De estos últimos se han identificado cuatro tipos dependiendo de la localización: Barorreceptores de la arteria carotídea (glomus carotideo), cavidad timpánica (glomus timpánico), vena yugular interna (glomus yugular) y los situados a lo largo del nervio vago (glomus intravagal) (2).

⁽¹⁾ Residentes Diagnóstico por Imágenes, del Centro de Diagnóstico Dr. Enrique Rossi.

⁽²⁾ Neuroradiólogo Centro de Diagnóstico Dr. Enrique Rossi.

Correspondencia: Dr. Catalá Isla Andrés: Arcos 2839 piso 6 Dpto. A, CP 1426, CABA, Argentina. Tel.: (+549) 1130014459, acatala@cdrossi.com

Aunque la mayoría de paragangliomas son solitarios y surgen esporádicamente, pueden ser multicéntricos y su ocurrencia familiar está bien reconocida (autosómico dominante con penetrancia incompleta) en el que la bilateralidad es del 25-50%. La incidencia de multicentricidad de este tumor es de aproximadamente el 10% del total de los casos (4). Las técnicas de imágenes y la medicina nuclear están disponibles actualmente para evaluar los diferentes paragangliomas del cuerpo. Entre los métodos de imagen están incluidas la Tomografía Axial Computada (TAC), la Resonancia Magnética (RM) y técnicas de imagen de gammagrafía (3,4).

Caso clínico

Mujer de 28 años de edad, sin antecedentes patológicos, acude a su médico con clínica de hipoacusia izquierda de 18 meses de evolución y tinnitus pulsátil. A la observación otoscópica, se visualiza en el tímpano una formación de aspecto granulomatoso pulsátil de color pardo violácea. Tras una audiometría se constata hipoacusia de transmisión y conducción moderada-severa.

Se realiza tomografía computa multislice de alta resolución en ambos oídos (TC), visualizándose alteración en la densidad del peñasco izquierdo, con disrupción de la cortical y extensión del proceso a la base del cráneo con aspecto permeativo. Se reconoce ocupación de las celdillas mastoideas homolaterales y compromiso del oído medio.

Ante la sospecha de paraganglioma timpánico, se realiza en nuestro servicio angio-RMI (Fig. 1-4) en la que se evidencia imagen de característica expansiva extraaxial localizada en el agujero rasgado posterior y el peñasco izquierdo con compromiso del oído medio, con aspecto en "sal y pimienta" en T1 y T2 debido a presencia de microsangrados y pequeños vasos intralesionales con vacío de señal. En angio-RMI, se constatan microvasos intralesionales y vasos arteriales afluentes provenientes de la arteria carótida externa homolateral.

Al realizar la exéresis del tumor confirman el diagnóstico anatomopatológico de paraganglioma yugulotimpánico. A los 3 años de la intervención se encuentra libre de enfermedad pero con disfonía, pérdida total de audición y paresia facial izquierda.

Discusión

Los paragangliomas son tumores derivados del neuroectodermo, más concretamente del sistema neuroendocrino vegetativo. Puede presentar diferentes localizaciones a lo largo de todo el cuerpo en relación a derivados ectodérmicos, incluso en sitios



Figuras 1, 2 y 3: Secuencia T1 (izquierda), T2 (medio) y T1 con gadolinio (derecha) evidenciando lesión expansiva heterogénea en peñasco izquierdo comprometiendo oído medio y cadena osicular con aspecto en "sal y pimienta" debido a microsangrados y pequeños vacío de señal de flujo y realzando contraste paramagnético compatible con glomus yugular.



Figura 4: Angio RMI demuestra vascularización del paraganglioma y ramas vasculares afluentes ramas de la carótida externa.

Figura 5 y 6: Corte axial y coronal de tomografía computada a la altura de peñascos en donde se observa la naturaleza osteolítica permeativa del paraganglioma comprometiendo base de cráneo y oído medio izquierdo.

en que normalmente no hay células cromafines. Sus presentaciones en la región craneocervical incluyen la bifurcación carotídea y el glomus yugular, originándose a partir de paraganglios en íntima relación con la rama timpánica del glosofaríngeo (nervio de Jacobson) y la rama auricular del N. vago (N. de Arnold) desde su origen, extendiéndose hasta la región retrotimpánica, comprometiendo el tímpano y en ocasiones el hueso temporal siguiendo el nervio de Arnold o en el promontorio coclear (5,6,8). Dada esta localización se pueden presentar síntomas auditivos como hipoacusia y tinnitus pulsátil, ilustrados en nuestro caso.

Dentro de los tumores a nivel temporal, el paraganglioma yugulotimpánico ocupa el segundo lugar en frecuencia, su incidencia es de aproximadamente 1: 1.300.000 casos, teniendo predilección por el género femenino en relación de 3-6:1 (1,4,7). La edad media de presentación es de 50-60 años, con un rango entre los 6 meses y 88 años (1).

Se compone histológicamente de una fina red capilar bordeando nidos celulares de dos estirpes: Células principales y células fusiformes. Esta gran vascularización les otorga su típico aspecto de tumoración amorfa que da un tono azulado-violáceo al tímpano en la otoscopia directa cuando se presenta en esta localización (7) y es el motivo del realce en los estudios contrastados.

Si bien histológicamente el paraganglioma yugulotimpánico se clasifica como un tumor benigno, en ocasiones produce en su localización temporal intensa destrucción ósea adquiriendo un comportamiento biológico maligno (1,3). Esto explica la intensa erosión e infiltración ósea que se observa en nuestra paciente con compromiso tumoral de la cortical y extensión a la base de cráneo y la cadena osicular. El patrón característico que se presenta en TC es el permeativo con alteración trabecular ósea y la formación de partes blandas. Así, ante sospecha de lesión o compromiso óseo la técnica de elección es la tomografía computada, siendo más útil que la resonancia. De la misma forma cualquier tumor vascular del oído medio debe ser diferenciado de una carótida aberrante o de un bulbo de la yugular dehiscente (8), para lo cual la TC resulta ventajosa. Por lo general, la arteria carótida aberrante se encuentra con frecuencia en posición anterior y se aprecia más pálida que los tumores del glomus. El bulbo de la yugular se encuentra posterior y tiene una coloración azul oscura (8).

El principal síntoma inicial del PG yugulotimpánico es el tinnitus pulsátil (1,3,4); sin embargo existen otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, entre ellos, las fístulas arteriovenosas de la base del cráneo (43% de los casos), la hipertensión endocraneana, estas fácilmente reconocibles por TC y/o RMN, y las de origen venoso: Asimetría del sistema yugular, platillo del seno sigmoideo delgado, la dehiscencia del golfo de la yugular, la estenosis del seno transversal y la trombosis de la vena emisaria condílea para cuya exclusión resultan muy útiles las técnicas de angio-RMN (9).

Otras causas de tinnitus y/o hipoacusia incluyen variadas etiologías, dentro de las cuales es importante descartar al neurinoma del acústico debido a su estrecha relación con el nervio estatoacústico. Para el estudio de los paragangliomas, en especial con síntomas auditivos como los presentes en nuestra paciente, o con antecedentes familiares de dicha patología, se utiliza la resonancia magnética, técnica con mejor rédito diagnóstico ya que no solo permite valorar las características de la lesión sino también la posibilidad de multicentricidad. La secuencia sugerida es el 3D TOF MRA por su evaluación volumétrica (6).

La hipoacusia como síntoma frecuente en los casos de paraganglioma se presentan de forma homolateral, y cuando es de tipo yugulotimpánico, ésta es únicamente conductiva debido a la ocupación tumoral del oído medio (1,3).

En cuanto a las opciones terapéuticas, se han descrito la radioterapia, la cirugía convencional o una combinación de ambas para el tratamiento de

estos tumores. Otra opción descrita para algunos casos es la quimioembolización percutánea (10).

Como complicaciones postoperatorias se destaca la acentuación en la hipoacusia, sobre todo en los casos en los que se realizó timpanotomía exploradora o clausura del oído medio; sin embargo puede no verse afectada la calidad de vida de los pacientes, ya que por lo general estos presentan un bajo umbral auditivo preoperatorio (8). Otras complicaciones postquirúrgicas asociadas fueron la parálisis facial debido a la lesión del VII par y la parálisis del velo del paladar por lesión de la rama mandibular del V par (8).

Como conclusión, el paraganglioma yugulotimpánico es una entidad poco frecuente pero de gran impacto clínico por las implicaciones que trae su diagnóstico tardío. Consideramos que una sospecha clínica temprana ante signos clásicos es fundamental para evitar complicaciones irreversibles en la audición. La RMN es el método de imágenes ideal para la evaluación inicial, ya que permite una buena caracterización de lesiones que comprometen el oído medio e interno y estructuras nerviosas asociadas de la base del cráneo. Asimismo ofrece los beneficios de la angio-RMN que permite una evaluación a fondo de las estructuras vasculares implicadas y permite excluir causas vasculares de síntomas auditivos. Si existe compromiso óseo, consideramos que la TC es el método de elección.

Bibliografía

1. Celedon C, Lanas A, Ojeda JP, Agurto M. Paragangliomas de Cabeza y Cuello: Casos Clínicos y Revisión Bibliográfica. *Revotorrinolaringolcircuitcab-cuello*. 2002; 62: 137-150.
2. Melgar LM, Alvarez-Argüelles C, Carrasco J y colaboradores. Paraganglioma Timpánico. X Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. ISBN: 978-84-692-7677-8.
3. Marín Garrido C, De Miguel García F, Naya Gálvez MJ y colaboradores. Paragangliomas yugulotimpánicos, nuestra experiencia. *Rev O.R.L. ARAGON2000*; 3 (1) 27-31.
4. Salgado G, Marín D, Espinosa K, Ramírez J. Paragangliomas: Métodos de imagen y correlación histopatológica. *Anales de Radiología México* 2009; 4:307-317.
5. Szyfter W, Wierzbicka M, Gaweck W. Multiple and familial paragangliomas of the head and neck--review of literature and report of two cases. *Otolaryngol Pol*. 2008; 62(5):530-5. Doi: 10.1016/S0030-6657(08)70308.
6. Archana R, Kelly J, Carol A. Archives of the AFIP. Paragangliomas of the Head and Neck: radiographic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1999; 19:1605-1632.
7. Suárez N, Gil-Carcedo G, Marco A, Medina, Ortega Á, Trinidad P. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2da. Edición. Ed. Panamericana. Madrid 2008. Págs. 2923-2924.
8. Vega-Alarcón A, Pane-Pianese C. Evaluación de manifestaciones neurológicas pre y posoperatorias en pacientes con tumores glómicos, experiencia del INNN. *Arch. Neurocién. (Mex., D.F.) vol.10 no.4 México oct. 2005*.
9. Algorithm for Evaluation of Pulsatile Tinnitus. *Acta Oto-Laryngologica* 128(4):427-431, 2008.
10. Marín A, Corbella C, Dolz J, y col. Paragangliomas cráneo-cervicales: diagnóstico por la imagen y embolización percutánea. DOI 10.1594/seram2012/S-0175.