

# Complicaciones asociadas al uso de rellenos faciales en rinomodelación

Complications associated with the use of facial fillers in rinomodelation

## AUTORES

Comet Ruiz J · Álvarez Morales NA · Castillo Hernández JJ · Rodríguez Rodríguez FA · Casas D

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### RESUMEN

**Introducción:** La rinoplastia no quirúrgica mediante inyección de rellenos faciales es uno de los procedimientos más habituales en la práctica de la medicina cosmética. Se trata de una técnica que puede corregir tanto deformidades que se alejan de los patrones estéticos nasales establecidos, como pequeñas asimetrías resultantes de procedimientos previos. Se trata de una técnica relativamente segura, con bajas tasas de complicaciones cuando se realiza correctamente, sin embargo, en ocasiones pueden aparecer efectos indeseados a pesar de una técnica adecuada, por lo que es fundamental conocerlos y diagnosticarlos en su etapa temprana, para ofrecer el tratamiento resolutivo oportuno.

**Material y métodos:** Se ha hecho una revisión de la literatura en las bases de datos de Cochrane Library, PubMed, EmBase, Ovid Medline, y Scopus, utilizando determinadas palabras clave, recopilando información de diferentes estudios, identificando las complicaciones más habituales y las posibles opciones terapéuticas más recomendadas.

**Resultados:** Aunque la rinoplastia no quirúrgica es un proceso bastante seguro y con baja tasa de complicaciones, en ocasiones pueden aparecer efectos indeseados, que pueden llegar a resultar fatales si no se proporciona un tratamiento específico adecuado.

**Conclusiones:** Ante la aparición de complicaciones tras una rinoplastia no quirúrgica, es necesario identificar los signos y síntomas sugerentes de dicho proceso adverso, y darles un tratamiento lo más adecuado y temprano posible. A pesar de conocer todas las opciones terapéuticas, no hay que olvidar que el aspecto más importante es la prevención de dichos procesos, mediante una correcta ejecución de la técnica.

#### PALABRAS CLAVE:

Rinoplastia no quirúrgica, complicaciones, aesthetic rhinoplasty, fillers, rinomodelación.

### SUMMARY

**Introduction:** Non-surgical rhinoplasty by injection of facial fillers is one of the most common procedures in the practice of cosmetic medicine. It is a technique that can correct both deformities that deviate from established nasal aesthetic patterns, and small asymmetries resulting from previous procedures. It is a relatively safe technique, with low complication rates when performed correctly; however, sometimes unwanted effects may appear despite an adequate technique, so it is essential to know and diagnose them at an early stage, to offer the best treatment. timely remedial treatment.

**Material and methods:** A review of the literature has been made in the Cochrane Library, PubMed, EmBase, Ovid Medline, and Scopus databases, using certain keywords, collecting information from different studies, identifying the most common and possible complications. most recommended therapeutic options.

**Results:** Although non-surgical rhinoplasty is a fairly safe process with a low rate of complications, sometimes unwanted effects may appear, which can be fatal if adequate specific treatment is not provided.

**Conclusions:** Given the appearance of complications after a non-surgical rhinoplasty, it is necessary to identify the signs and symptoms suggestive of said adverse process, and give them the most adequate and early treatment possible. Despite knowing all the therapeutic options, it must not be forgotten that the most important aspect is the prevention of said processes, through a correct execution of the technique.

#### KEY WORDS:

Non-surgical rhinoplasty, complications, aesthetic rhinoplasty, fillers, rinomodelation.

## Introducción

La Rinoplastia es uno de los procedimientos estéticos más frecuentemente realizados en el ámbito de la cirugía plástica facial. La rinomodelación, como técnica de medicina estética, es una gran alternativa menos invasiva para pacientes que no desean exponerse a una cirugía, o un excelente recurso para corrección de pequeñas imperfecciones resultantes de una rinoplastia quirúrgica<sup>1</sup>, sin llegar a ser necesaria una rinoplastia de revisión.

La rinoplastia no quirúrgica comprende el uso de materiales tanto sintéticos como autólogos, inyectados en áreas específicas de la pirámide nasal, que requieren un refinamiento o remodelado estético determinado.

La grasa y el cartílago son los materiales autólogos más frecuentemente utilizados, y el ácido hialurónico y la hidroxipatita de calcio los componentes sintéticos más populares, con la ventaja de la facilidad de obtención en el caso de estos últimos, sin la comorbilidad asociada a un área donadora<sup>2</sup>.

Algunas de las ventajas de la rinomodelación sobre la cirugía de rinoplastia serían la facilidad de ejecución del procedimiento, mínimo tiempo de recuperación y complicaciones postoperatorias, con visualización inmediata de los resultados estéticos obtenidos.

En contraposición, algunas de las principales desventajas de dicha técnica comprenderían la transitoriedad del resultado, siendo necesarias repetidas inyecciones del material de relleno, y los costes que ello conllevaría.

Algunas de las posibles complicaciones locales más habituales que pueden resultar de una rinoplastia cosmética serían el edema, eritema, formación de granulomas, o infección. Todos ellos, aunque frecuentes, suelen presentarse con carácter leve y transitoriedad. Sin embargo, es posible presentar otro tipo de complicaciones más devastadoras, con compromiso vascular que puede suponer necrosis de los tejidos o ceguera por oclusión o embolización de la arteria retiniana.

## Material y métodos

Se ha realizado una revisión de la literatura científica para recopilar la información más relevante enfocada en las complicaciones resultantes de la inyección de materiales bioplásticos en la técnica de rinomodelación.

Para dicha búsqueda, se han utilizado las bases de datos de Cochrane Library, PubMed, EmBase, Ovid Medline, y Scopus, abarcando trabajos publicados principalmente en lengua inglesa.

Se han utilizado las referencias citadas en parte de los artículos como fuente de información adicional.

La compilación de datos ha abarcado desde el tipo de materiales más frecuentemente utilizados, las técnicas de ejecución de rinomodelación, y las posibles complicaciones más habituales resultantes de dicho procedimiento, con su posible abordaje y resolución.

## Resultados

### ANATOMÍA

El éxito de una rinoplastia cosmética está basado en un profundo conocimiento de la anatomía de la pirámide nasal, tomando conciencia de todas las estructuras de tejido blando que cubren la bóveda osteocartilaginosa nasal, y sobre todo del sistema vascular que irriga el área nasal.

Existen cinco capas de tejido blando cubriendo la estructura ósea y cartilaginosa nasal, que comprenden la piel, la capa de tejido adiposo o capa areolar superficial, el sistema musculoaponeurotico superficial (SMAS), la capa de tejido adiposo o areolar profunda, y el pericondrio o periostio de las estructuras cartilaginosa u óseas subyacentes respectivamente<sup>3,4</sup>.

Los vasos arteriales nasales se encuentran en el plano subcutáneo sobre el sistema musculoaponeurótico superficial, y en ocasiones en su interior, por lo que la localización idónea para la inyección de rellenos debe ser entre el SMAS y el pericondrio o periostio<sup>5</sup> [Fig. 1].

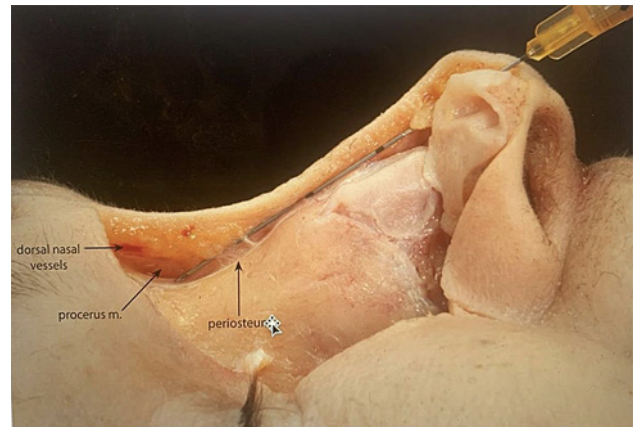


Figura 1: Estructuras anatómicas nasales en la inyección de material de relleno en rinomodelación<sup>5</sup>.

La arteria carótida externa da lugar a la arteria angular y la arteria labial superior, que se encargan de irrigar el tercio inferior nasal, siendo ésta última la que forma las dos arterias columelares que comportan el aporte sanguíneo de la columela.

La arteria lateral nasal, rama de la arteria angular, que se encuentra a nivel del surco alar, recorre el borde cefálico de la crura lateral.

El dorso nasal se encuentra irrigado por las arterias nasales dorsales, ramas de la arteria oftálmica, y por la arteria etmoidal anterior.

Todos estos vasos arteriales principales se encuentran interconectados mediante arcadas en plexos subdermales<sup>6</sup>.

Sin embargo, es importante mencionar que a la hora de hablar de las estructuras anatómicas nasales, no existe un consenso unificado en cuanto a la identificación exacta de algunas de ellas, encontrando discrepancias entre autores<sup>5</sup> [Fig. 2].

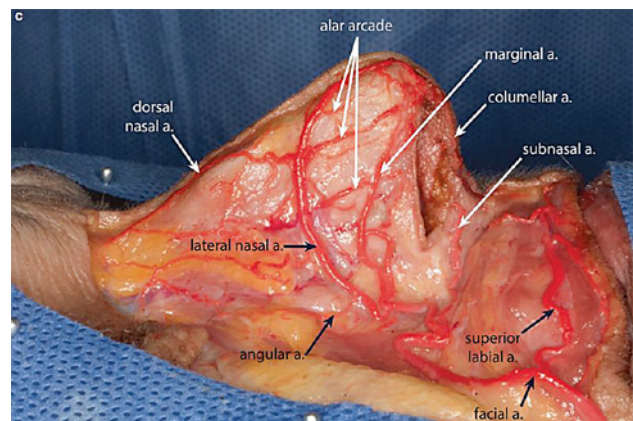


Figura 2: Estructuras anatómicas vasculares nasales 5.

## TÉCNICA DE RINOMODELACIÓN

Debido a la predisposición de la vascularización nasal, la capa más segura para la ubicación de rellenos es la sub-SMAS, por encima del pericondrío o periostio.

La ubicación del material de relleno se definirá en función del análisis previo al procedimiento, tratando de corregir las anomalías estéticas objetivadas, idealmente tratando de coincidir con los deseos de mejora del paciente. Las localizaciones más frecuentes son el ródix, la punta, la zona columelar, y sobre la espina nasal.

Tras la inyección se debe masajear suavemente la zona para evitar irregularidades y asimetrías.

Conviene evaluar la piel de manera frecuente durante las inyecciones para comprobar la viabilidad de esta.

Puede ser interesante la utilización de cánula, sobre todo en especialistas principiantes, para evitar complicaciones resultantes de inyecciones intravasculares.

## Complicaciones

### Complicaciones autolimitadas leves

Dentro de las complicaciones locales autolimitadas más frecuentes podemos encontrar el edema y hematoma, consecuencia de sufrimiento vascular debido a la inyección; eritema, que en ocasiones podría evolucionar a telangiectasia permanente que requeriría tratamiento específico con láser; e hipersensibilidad con dolor, generalmente consecuencia de reacción al material inyectado, y que eventualmente en casos aislados podría evolucionar a shock anafiláctico.

Estas complicaciones pueden clasificarse en función de su momento de aparición tras la intervención, como tempranas (menos de 14 días), tardías (de 14 días a 1 año) y retardadas (más de 1 año)<sup>7</sup>. [Tabla I].

Tabla I: Complicaciones locales tras inyección de rellenos en la superficie nasal 7.

PRECOZ (<14 días)	TARDÍA (14 días a 1 año)	DEMORADA (>1 año)
Equimosis	Angioedema	Infección
Edema	Hiperpigmentación	Biofilm
Eritema	Infección	
Infección	Granulomas	
Reacción alérgica		
Nódulos		
Necrosis cutánea		
Embolismo		

La mayoría de ellas aparecen habitualmente inmediatamente tras el procedimiento cosmético, y suelen resolver de manera espontánea tras unos días, sin necesidad de tratamiento.

Una correcta ejecución de la punción, la retirada de tratamientos anticoagulantes y antiagregantes, o la aplicación de hielo tras la inyección del relleno, puede minimizar la aparición de estos efectos adversos.

Una revisión sistemática de Williams et al. que incluyó 23 estudios, con un total de 1600 pacientes, mostró que este tipo de complicaciones, aunque leves, no son tan frecuentes, reportándose solo 26 pacientes (1.63%) presentando alguna de ellas. Se registró hematoma o equimosis (7 pacientes), eritema de la piel (6 pacientes), infección leve (5 pacientes), migración del material de relleno (3 pacientes), y reacción local contra el agente inyectado (1 paciente)<sup>8</sup>.

### Nódulos

No es infrecuente la aparición de nódulos de características inflamatorias, o nódulos no inflamatorios consecuencia de una localización inapropiada del relleno. En este último caso, al igual que en la aparición de asimetrías post-tratamiento, pueden evitarse con una correcta ubicación de la aguja de inyección. En casos donde se sospeche una respuesta inflamatoria como causante de la lesión nodular, el masaje de la zona, antibioterapia y administración de hialuronidasa pueden resultar de utilidad en su resolución<sup>9</sup>.

### Granulomas

La aparición de granulomas, aunque infrecuentes y de aparición tardía, pueden suponer una complicación que en ocasiones puede resultar como consecuencia de la respuesta inmune ante cuerpo extraño que implica el uso de determinados materiales sintéticos<sup>10</sup> [Tabla II].

Tabla II: En la tabla se muestran las tasas de aparición de granulomas reactivos a cuerpo extraño, registrados con el uso de algunos de los materiales de relleno más habituales 11-1.

Producto	Duración (Meses)	Pacientes	Comercializado	Ratio de Granulomas	
				Autores	Fabricantes
Colageno (Zyderm, Zyplast)	6	> 5,000,000	EEUU 1982 UE 1998	1:300	1:2500
Ácido Hialurónico (Restylane, Hylaform)	6	> 2,000,000	UE 1998	1:250	1:2600
Microesferas PLA (Sculptra/ New-Fill)	>12	> 150,000	EEUU 2004 UE 1999	1:400	1:500
Microesferas CaHA (Radiane/ Radiesse)	>12	> 100,000	EEUU 2004 EEUU 2002		1:50,000
Partículas HEMA (Dermalive)	>12	>170,000	UE 2004 UE 1998	1:80	1:450
Microesferas de PMMA (Artecoll)	Permanente	> 400,000	Canada 2003 UE 1994	1:800	1:5000
Gel silicona (350cS)	Permanente	> 400,000	EEUU 1953 (Retirado 1967)	1:900	1:1000
Gel poliacrilamida (Aquamid, Bio-Alcamid)	Permanente	> 200,000	China 1998 UE 2002	1:300	1:5000

PLA, ácido poli-láctico; HEMA, hidroxietil metacrilato; PMMA, polimetilmetacrilato; CaHA, hidroxapatita cálcica; cS, centistokes; EEUU, Estados Unidos; UE, Unión Europea.

Las posibilidades terapéuticas más aceptadas son la administración de corticoide intralesional, o la incisión y drenaje de la lesión en casos más severos.

### Necrosis de piel

Se trata de una de las complicaciones más temidas, consecuencia de una interrupción del aporte sanguíneo de una determinada región nasal. Algunos síntomas sugerentes son el dolor y la palidez<sup>12</sup> de tejidos inicial, que continua con un oscurecimiento del área afectada. El mecanismo patológico causante de dicha complicación podría ser la embolización arterial con el material de relleno, o la oclusión por compresión<sup>13</sup>. [Fig. 3].



Figura 3: Secuelas por necrosis de piel, 6 días tras la inyección de ácido hialurónico en la región nasal<sup>14</sup>.

Una serie de casos publicada por Robati et al. de 7 pacientes con necrosis de piel nasal, de entre todos los que fueron intervenidos de rinomodelación nasal durante un periodo de dos años en el centro del autor principal, concluyó que efectivamente existe un riesgo de compromiso vascular, sobre todo en pacientes que han sufrido previamente algún tipo de sufrimiento vascular, como una cirugía rinoplastia quirúrgica previa entre otros<sup>15</sup>.

En el caso de complicaciones consecuencia de daño vascular, es fundamental proporcionar un tratamiento adecuado de manera inmediata para evitar secuelas permanentes.

El tratamiento consensuado en el caso de inyección intravascular de materiales de relleno es el masaje y aplicación de calor para favorecer la vasodilatación. Puede ser de utilidad pomadas con nitroglicerina, hialuronidasa, o toma de corticoterapia sistémica para reducir la inflamación<sup>16</sup>.

También existen protocolos basados únicamente en el uso de hialuronidasa, con excelentes tasas de recuperación, al administrarse de manera temprana<sup>17</sup>. La cantidad administrada de hialuronidasa depende del grado de afectación de la isquemia.

Para una región afectada, se recomienda empezar con dosis de 500u cada hora aproximadamente, resolviendo el cuadro habitualmente tras tres o cuatro aplicaciones<sup>18</sup>.

### Afectación visual y ceguera

Se trata de una complicación extremadamente poco frecuente, aunque con casos reportados en la literatura. El mecanismo patológico descrito consiste en la embolización del material inyectable de manera intravascular, sobre todo en las áreas del dorso, glabella y paredes laterales nasales. Las partículas del material de relleno podrían alcanzar retrógradamente la arteria oftálmica o la arteria central de la retina, causando amaurosis<sup>19,20,21,22</sup>.

El tratamiento de esta temida complicación consiste en reducir la presión intraocular y disolver el embolo, recuperando así la perfusión de la retina y del nervio óptico<sup>23</sup>.

Entre las medidas más aceptadas se encuentra la revisión oftalmológica completa por parte de un especialista, masaje ocular, colirio de timolol, diuréticos, corticosteroides, fármacos calcioantagonistas, anticoagulantes, o la descompresión mediante punción de la cámara anterior ocular<sup>24,25</sup>.

La dosis mínima recomendada de hialuronidasa inyectada para revertir esta patología es de 200-300U, repetida diariamente durante un mínimo de 2 días, hasta lograr signos de reperfusión sanguínea. Wilai Thanasarnaksorn et al. realizaron un estudio de serie de casos de pérdida súbita de visión en 6 pacientes entre 2011 y 2017, con su respectivo tratamiento en su intento por lograr una reversión de dicha complicación, sugiriendo que la inyección temprana supraorbitaria de hialuronidasa, seguida de masaje ocular, puede ser una técnica efectiva revirtiendo la pérdida de visión súbita<sup>26</sup>.

## Discusión y Conclusiones

La inyección de rellenos en la ejecución de una rinoplastia no quirúrgica puede ser un proceso seguro si se realiza bajo unas determinadas circunstancias de idoneidad. Algunos de los procedimientos más efectivos para evitar este tipo de complicaciones pueden ser la realización de aspirado previo a la inyección del material de relleno, el uso de cánulas en vez de agujas, y una velocidad de inyección baja, con poca cantidad de producto. Sin embargo, en ocasiones no se consigue evitar la aparición de complicaciones tras la inyección de rellenos, y es fundamental diagnosticarlas y tratarlas adecuadamente, en algunos casos de manera específica.

No hay que olvidar que la prevención de estas complicaciones mediante una correcta ejecución de la técnica siempre va a ser mejor que el tratamiento tras su aparición.

## Bibliografía

1. Hedén P. Nasal Reshaping with Hyaluronic Acid: An Alternative or Complement to Surgery. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2016;4(11):e1120. Published 2016 Nov 28. doi:10.1097/GOX.0000000000001120
2. Park SS. Fundamental principles in aesthetic rhinoplasty. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2011;4(2):55-66. doi:10.3342/ceo.2011.4.2.55.
3. Neves JC, Zholtikov V, Cakir B, Coşkun E, Arancibia-Tagle D. Rhinoplasty Dissection Planes (Subcutaneous, Sub-SMAS, Supra-perichondral, and Sub-perichondral) and Soft Tissues Management. *Facial Plast Surg*. 2021 Feb;37(1):2-11. doi: 10.1055/s-0041-1723825. Epub 2021; 25. PMID: 33634451.
4. Saban Y, Andretto Amodeo C, Hammou JC, Polselli R. An anatomical study of the nasal superficial musculoaponeurotic system: surgical applications in rhinoplasty. *Arch Facial Plast Surg*. 2008;10(2):109-15. doi: 10.1001/archfaci.10.2.109. PMID: 18347238.
5. *Rhinoplasty: An Anatomical and Clinical Atlas*. Dr. Rollin K. Daniel, Dr. Peter Palhazi, Springer, 1st ed. 2018.
6. Toriumi DM, Mueller RA, Grosch T, Bhattacharyya TK, Larrabee WF Jr. Vascular anatomy of the nose and the external rhinoplasty approach. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996;122:24-34.
7. Rohrich RJ, Bartlett EL, Dayan E. Practical Approach and Safety of Hyaluronic Acid Fillers. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2019;7(6):e2172. Published 2019 Jun 14. doi:10.1097/GOX.0000000000002172
8. Williams LC, Kidwai SM, Mehta K, Kamel G, Tepper OM, Rosenberg JD. Nonsurgical Rhinoplasty: A Systematic Review of Technique, Outcomes, and Complications. *Plast Reconstr Surg*. 2020;146(1):41-51. doi: 10.1097/PRS.0000000000006892. PMID: 32590640
9. Raggio BS, Asaria J. Filler Rhinoplasty. [Updated 2021 Jul 25]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.
10. Jang TY, Choi JY, Jung DH, Park HJ, Lim SC. Histologic study of Gore-Tex removed after rhinoplasty. *Laryngoscope*. 2009; 119(4):620-627.
11. Lemperle, Gottfried M.D., Ph.D.; Rullan, Peter P. M.D.; Gauthier-Hazan, Nelly M.D. Avoiding and Treating Dermal Filler Complications Table 1. Classification of U.S. Food and Drug Administration-Approved Injectables, Plastic and Reconstructive Surgery; 1, 2006 - Volume 118 - Issue 3S - p 92S-107S doi: 10.1097/01.prs.0000234672.69287.77
12. Sun ZS, Zhu GZ, Wang HB, et al. Clinical outcomes of impending nasal skin necrosis related to nose and nasolabial fold augmentation with hyaluronic acid fillers. *Plast Reconstr Surg*. 2015;136:434e-441e.
13. Reza M Robati, MD, Fatemeh Moeineddin, MD, Mina Almasi-Nasrabadi, MD, The Risk of Skin Necrosis Following Hyaluronic Acid Filler Injection in Patients With a History of Cosmetic Rhinoplasty, *Aesthetic Surgery Journal*, 8, 2018; 38: 883-888.
14. Chen Q, Liu Y, Fan D. Serious Vascular Complications after Nonsurgical Rhinoplasty: A Case Report. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2016;4(4):e683. Published 2016; 21. doi:10.1097/GOX.0000000000000668
15. Reza M Robati, MD, Fatemeh Moeineddin, MD, Mina Almasi-Nasrabadi, MD, The Risk of Skin Necrosis Following Hyaluronic Acid Filler Injection in Patients With a 2018, 38: 883-888.
16. Schuster B. Injection rhinoplasty with hyaluronic acid and calcium hydroxyapatite: A retrospective survey investigating outcome and complication rates. *Facial Plast Surg*. 2015;31:301-307.
17. Alam, M., & Dover, J. S. Management of complications and sequelae with temporary injectable fillers. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 2007; 120, 98-105.
18. De Lorenzi, C. New High Dose Pulsed Hyaluronidase Protocol for Hyaluronic Acid Filler Vascular Adverse Events. *Aesthetic Surgery Journal*, 2017; 37(7), 814-825.
19. Hsieh YH, Lin CW, Huang JS, Yeh PT. Severe ocular complications following facial calcium hydroxylapatite injections: Two case reports. *Taiwan J Ophthalmol*. 2015;5:36-39.
20. Chen W, Wu L, Jian XL, et al. Retinal branch artery embolization following hyaluronic acid injection: A case report. *Aesthet Surg J*. 2016; 36: 219-224.
21. Kim YJ, Choi KS. Bilateral blindness after filler injection. *Plast Reconstr Surg*. 2013; 131: 298-299.
22. Bae IH, Kim MS, Choi H, Na CH, Shin BS. Ischemic oculomotor nerve palsy due to hyaluronic acid filler injection. *J Cosmet Dermatol*. 2018;17:1016-1018.
23. Kim SN, Byun DS, Park JH, et al. Panophthalmoplegia and vision loss after cosmetic nasal dorsum injection. *J Clin Neurosci*. 2014;21:678-680
24. Sharudin SN, Ismail MF, Mohamad NF, Vasudevan SK. Complete recovery of filler-induced visual loss following subcutaneous hyaluronidase injection. *Neuroophthalmology* 2019;43:102-106.
25. Xing L, Almeida DR, Belliveau MJ, et al. Ophthalmic artery occlusion secondary to fat emboli after cosmetic nasal injection of autologous fat. *Retina* 2012;32:2175-2176.
26. Thanasarnaksorn W, Cotofana S, Rudolph C, Kraisak P, Chanasumon N, Suwanchinda A. Severe vision loss caused by cosmetic filler augmentation: Case series with review of cause and therapy. *J Cosmet Dermatol*. 2018;17:712-718.

## Correspondencia

Dr. Diego Casas

Pasaje Almeriz, 6 - 22001 Huesca

Email: diegocasas3\_999@hotmail.com

# Paraganglioma Carotídeo. Artículo de Revisión

## Carotid Paraganglioma. Systematic Review

### AUTORES

García Fernández R · Munuera Jurado MM · Escribano Peñalva A · Romo Urgiles JD · Gasós Lafuente AM · Lasierra M

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

### RESUMEN

**Introducción:** Los paragangliomas carotídeos (PC) son tumores neuroendocrinos derivados de las células ectodérmicas de la cresta neural, de baja incidencia y con limitado potencial de malignidad. Son masas altamente vascularizadas que suelen estar fijadas a la bifurcación carotídea. El objetivo de esta revisión es compartir resumidamente la información más reciente sobre su diagnóstico y tratamiento.

**Métodos:** Se realizó una revisión de bibliografía en bases de datos de Medline, Embase y SciELO utilizando el término MeSH "Paraganglioma". Se limitó la búsqueda a literatura de los últimos 15 años, priorizando los más recientes. Se incluyeron todo tipo de artículos en español e inglés para una revisión detallada.

**Discusión:** La mayoría de PC son no funcionantes, pero en caso de existir sintomatología como palpitations, taquicardia o cefalea se debe realizar un estudio de catecolaminas y sus metabolitos para un adecuado bloqueo alfa y beta previo a su resección. Para el diagnóstico por imagen, tanto la Tomografía Computarizada (TC) como la Resonancia Magnética (RM) demuestran una masa que capta contraste de manera heterogénea (patrón en sal y pimienta), mientras que la tomografía con emisión de positrones (PET), mediante el radiotrazador 68Ga-DOTA-Tyr3-octreótido (68Ga-DOTA-TOC), ha sido catalogada como la más eficaz en la localización de estos tumores. Actualmente, además, se utilizan pruebas genéticas de mutaciones de las subunidades de la Succinato Deshidrogenasa (SDH) que indican mayor potencial de metastatizar. Existe un cambio de paradigma en cuanto a su tratamiento, basándose en la clasificación de Shamblin et al, velocidad de crecimiento, sintomatología y funcionalidad. En la actualidad se recomienda el tratamiento quirúrgico solamente para tumores de mayor tamaño, rápido crecimiento, funcionantes, y particularmente sintomáticos. Se exploran además otras opciones de tratamiento como radioterapia en recaídas postratamiento y técnicas novedosas como las intervenciones de medicina nuclear.

**Conclusiones:** Debido a la investigación y al avance en el conocimiento fisiopatológico sobre los PC, existen nuevas pruebas, métodos de imagen, criterios y posibilidades terapéuticas, que deben ser parte del conocimiento y práctica del profesional en el área de la Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

#### PALABRAS CLAVE:

Paraganglioma, Cabeza y Cuello, Revisión.

### SUMMARY

**Introduction:** Carotid paragangliomas (CP) are neuroendocrine tumors derived from ectodermal cells of the neural crest, of low incidence and with limited malignant potential. They are highly vascularized masses that are usually attached to the carotid bifurcation. The objective of this review is to briefly share the latest information on its diagnosis and treatment.

**Methods:** A literature review was performed in Medline, Embase and SciELO databases using the MeSH term "Paraganglioma". The search was limited to literature from the last 15 years, prioritizing the most recent. All kinds of articles in Spanish and English were included for a detailed review.

**Discussion:** Most CP are non-functioning, but if there are symptoms such as palpitations, tachycardia or headache, a study of catecholamines and their metabolites should be performed for adequate alpha and beta blockade prior to resection. For imaging diagnosis, both Computed Tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MR) demonstrate a mass that captures contrast heterogeneously (salt and pepper pattern), while positron emission tomography (PET), using the radiotracer 68Ga-DOTA-Tyr3-octreotide (68Ga-DOTA-TOC) has been classified as the most effective in localizing these tumors. Currently, in addition, genetic tests for mutations of the succinate dehydrogenase (SDH) subunits are used, which indicate a greater potential for metastasis. There is a paradigm shift in terms of treatment, based on the classification of Shamblin et al, growth rate, symptoms and functionality. Surgical treatment is currently recommended only for larger, rapidly growing, functioning, and particularly symptomatic tumors. Other treatment options such as radiotherapy in post-treatment relapses and novel techniques such as nuclear medicine interventions are also explored.

**Conclusions:** Due to research and advances in pathophysiological knowledge about CP, there are new tests, imaging methods, criteria and therapeutic possibilities, which should be part of the knowledge and practice of professionals in the area of Otolaryngology and Head and Neck Surgery.

#### KEY WORDS:

Paraganglioma, Head/Neck, Review.

## Introducción

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos que proceden de las células ectodérmicas de la cresta neural. Estas células se distribuyen alrededor de las principales arterias y nervios craneales cuyo origen figura en los arcos faríngeos. Los paragangliomas carotídeos son los más comunes en cabeza y cuello, por lo tanto, su conocimiento es de gran importancia para el profesional en Otorrinolaringología. Son tumores benignos de baja incidencia, con limitado potencial de malignidad (4%)<sup>1</sup>.

El objetivo de esta revisión es compartir resumidamente la información más reciente sobre diagnóstico y tratamiento de los paragangliomas carotídeos.

Son tumores altamente vascularizados que se presentan más frecuentemente en mujeres de edad media y tienen un crecimiento lento característico. La masa suele estar fijada a la bifurcación carotídea. Por lo general son solitarios, pero podrían ser multicéntricos, especialmente en los síndromes familiares con transmisión autosómica dominante (von Hippel-Lindau, Neurofibromatosis tipo I y MEN tipo II)<sup>2</sup>.

La mayoría de pacientes presenta paragangliomas no funcionantes, pero los que presentan síntomas como palpitaciones, sudoración excesiva o cefaleas, deberían ser estudiados mediante catecolaminas y sus metabolitos (metanefrinas) en plasma u orina de 24 horas (Positivo: valor total >3 veces el límite superior de la normalidad), para un adecuado bloqueo alfa y beta previo a su resección<sup>3</sup>.

La clasificación más utilizada es la descrita por Shamblin et al., siendo el tipo I un tumor pequeño, de fácil disección de los vasos adyacentes (contacta <180° con la carótida interna). Los tumores de tipo II son más grandes, rodean parcialmente el vaso (180-270°) y los de tipo III lo rodean completamente (>270°)<sup>3,4</sup>.

Tabla I: Clasificación de Shamblin et al.

	Descripción
<b>Tipo I</b>	Tumor localizado, fácilmente resecable.
<b>Tipo II</b>	Tumor adherente, rodea parcialmente vasos carotídeos.
<b>Tipo III</b>	Tumor que rodea completamente las carótidas.

## Diagnóstico

Son tumores que pueden permanecer asintomáticos durante largos periodos de tiempo, pero al crecer pueden dar síntomas como: masa laterocervical pulsátil, disfagia, odinofagia o síndromes asociados con afectación de pares craneales bajos<sup>5</sup>.

Para el diagnóstico por imagen tanto la TC como la RM demuestran una masa que capta contraste de manera heterogénea (patrón en sal y pimienta). Se puede valorar tanto en angiografía como en angioTC/RM el signo de la lira que consiste en la separación por una masa hipervascularizada de las carótidas interna y externa como signo patognomónico. Es necesario además apreciar su extensión, límites y relaciones con estructuras vecinas<sup>3,6</sup>.

Actualmente se utiliza también, la tomografía con emisión de positrones PET, que ha sido catalogada como la más eficaz en la localización de los PC. Estas imágenes funcionales utilizan ligandos específicos vinculados a un radio-trazador detectable (68Ga-DOTA-TOC) para maximizar la sensibilidad y la especificidad en la detección de lesiones y posibles metástasis, aunque con una resolución anatómica menor que la TC y la RM<sup>3,6</sup>.

Los paragangliomas pueden ser esporádicos o familiares, aceptándose que en 35-40% de los casos existe una predisposición genética localizada en los genes que codifican la enzima succinato deshidrogenasa, que tiene un papel crucial en el ciclo de Krebs, cuya alteración conlleva un mayor riesgo de enfermedad primaria multifocal y enfermedad metastásica, lo que indica la necesidad de asesoramiento genético. Las pautas recomiendan la consideración de pruebas genéticas en todos los pacientes confirmados, ya que el 40 % tienen mutaciones de la línea germinal y alrededor del 25% de los pacientes con mutaciones SDH tienen metástasis. Si el resultado de la mutación genética es positivo, se recomienda el estudio de familiares cercanos<sup>1,3,5</sup>.

Si bien no se realiza de rutina, la RM con espectroscopia, una medición cualitativa y cuantitativa de varios metabolitos que permiten caracterizar las lesiones, puede demostrar un succinato elevado y una glutamina marcadamente deprimida en pacientes con mutaciones SDH<sup>7</sup>.

## Tratamiento

Al tratarse de tumores que en su mayoría presentan un crecimiento lento, actualmente se recomienda el seguimiento sin tratamiento a aquellos tumores <2-3cm asintomáticos y no funcionantes<sup>8,9</sup>.

Los PC han sido históricamente tratados quirúrgicamente, pero en la actualidad se recomienda la cirugía como tratamiento definitivo solamente para tumores de mayor tamaño (>3cm), rápido crecimiento, funcionales, y particularmente sintomáticos. Sin embargo, existen publicaciones que recomiendan abstenerse de la cirugía en tumores de tipo III (>270°), a pesar de cumplir estos criterios, debido a los altos riesgos de desarrollar un infarto cerebral postquirúrgico, salvo en circunstancias excepcionales (malignidad o hipersecreción)<sup>3,10,11</sup>.

La biopsia prequirúrgica esta contraindicada. Se suelen reseca mediante un abordaje transcervical, cuya mayor complicación sigue siendo la lesión de nervios craneales, seguido de hemorragia y accidente cerebrovascular. A pesar de los riesgos de ictus y disección vascular al realizar embolización previa a la cirugía, la evidencia demuestra que los beneficios al reducir el sangrado durante el procedimiento, hacen que sea una terapéutica recomendable<sup>3</sup>.

La radioterapia puede ser utilizada en casos seleccionados de paragangliomas inoperables o recaídas postratamiento, basándose en la inducción local de fibrosis que puede detener el crecimiento tumoral<sup>3,12</sup>.

La teragnosis es una técnica de medicina nuclear útil tanto para diagnóstico como para tratamiento, consiste en el uso de radionúclidos mediados por receptores de péptidos, que atacan tejidos patológicos específicos administrando dosis de radiación dirigida. Su efecto está determinado por la afinidad del radionúclido, y la radiosensibilidad de las células diana, por lo que se puede determinar el efecto terapéutico potencial de un agente teragnóstico<sup>13</sup>.

## Conclusiones

Los paragangliomas son tumores de baja prevalencia, cuya investigación ha producido avances tanto en el conocimiento de su mecanismo fisiopatológico como genético. El desarrollo de las técnicas de imagen y de medicina nuclear permiten un diagnóstico acertado, además de un cambio de paradigma de tratamiento y que ha de venir acompañado de nuevas posibilidades terapéuticas cada vez más aplicables.

## Bibliografía

1. Fernández V, Álvarez J, Suárez C. Paragangliomas carotídeos: hacia un tratamiento personalizado que reduzca la morbilidad. *Angiología*. 2017; 69 (6): 354-361.
2. R.A. Baz, C. Scheau, N. Sârbu, D.O. Costea, A. Dijmărescu, P. Bordei. Carotid paragangliomas: case report and imaging review. *Folia Morphol*. 2020; 80 (3): 699-706.
3. Lin E, Chin B, Fishbein L, Moritani T, Montoya S, Ellika S, Newlands S. Head and Neck Paragangliomas: An Update on the Molecular Classification, State-of-the-Art Imaging, and Management Recommendations. *Cancer Imaging*. 2022. 4 (3): e210088.
4. Pryma D, Chin B, Noto R, Dillon J, Perkins S, Solnes L, et al. Efficacy and Safety of High-Specific-Activity 131I-MIBG Therapy in Patients with Advanced Pheochromocytoma or Paraganglioma. *J. Nucl. Med.*. 2019; 60(5): 623-630.

5. Arya S, Rao V, Juvekar S, Dcruz A. Carotid Body Tumors: Objective Criteria to Predict the Shamblin Group on MR Imaging. *AJNR Am. J. Neuroradiol*. 2008; 29 (7): 1349-1354.
6. Fathalla A, Elalfy M. Clinical Outcome of Carotid Body Paraganglioma Management: A Review of 10-Year Experience. *J. Oncol*. 2020; 6081273.
7. King K, Chen C, Alexopoulos D, Whatley M, Reynolds J, Patronas N, et al. Functional imaging of SDHx-related head and neck paragangliomas: comparison of 18F-fluorodihydroxyphenylalanine, 18F-fluorodopamine, 18F-fluoro-2-deoxy-D-glucose PET, 123I-metaiodobenzylguanidine scintigraphy, and 111In-pentetreotide scintigraphy. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011; 96(9):2779-85.
8. Lussey-Lepoutre C, Bellucci A, Burnichon N. et al. Succinate detection using in vivo 1H-MR spectroscopy identifies germline and somatic SDHx mutations in paragangliomas. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2020; 4: 1510-1517.
9. Toranzo J, Colunga R, González L. Paraganglioma de cuerpo carotídeo: reporte de un caso clínico con correlación familiar. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac*. 2011; 33(2): 79-83.
10. Smith J, Harvey R, Darr O, Prince M, Bradford C, Wolf G, et al. Head and neck paragangliomas: A two-decade institutional experience and algorithm for management. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*. 2017; 2: 380-389.
11. Sajid M, Hamilton G, Baker D. A Multicenter Review of Carotid Body Tumour Management. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2007; 34(2): 127-130.
12. Pappaspyrou K, Mann W, Amedee R. Management of head and neck paragangliomas: Review of 120 patients. *Head Neck*. 2009; 31: 381-387.
13. Suárez C, Rodrigo J, Bödeker C, Llorente J, Silver C, Jansen J, et al. Jugular and vagal paragangliomas: Systematic study of management with surgery and radiotherapy. *Head Neck*. 2013; 35: 1195-1204.

## Correspondencia

**Dr. Juan D Romo Urgilés**

Secretaría del Servicio de Otorrinolaringología  
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa  
Av. San Juan Bosco, 15. Zaragoza, España.  
Email: juandiegoru@hotmail.com



# Fibromatosis desmoide de parótida, una tumoración benigna de comportamiento agresivo

Parotid desmoid fibromatosis, a benign tumor aggressive behavior

## AUTORES

Munuera Jurado MM · Escribano Peñalva A · García Fernández R · Gasós Lafuente AM · Lasiera Concellón M · López Vázquez A  
Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

### RESUMEN

La fibromatosis tipo desmoide también llamada tumor desmoide o fibromatosis agresiva, es un tumor cuyo origen se sitúa en el tejido conjuntivo. Es una lesión rara, que representa menos del 0.03% de todos los tumores, con una incidencia anual de 4 casos/100,000 habitantes. Presentamos el caso de una mujer de 58 años con un tumor desmoide parotideo y la actitud seguida en cuanto a diagnóstico y tratamiento.

#### PALABRAS CLAVE:

Fibromatosis desmoide, tumor desmoide, tumor parótida.

### SUMMARY

Desmoid-type fibromatosis also called desmoid tumor or aggressive fibromatosis, is a tumor whose origin is located in connective tissue. It is a rare lesion, which represents less than 0.03% of all tumors, with an annual incidence of 4 cases/100,000 inhabitants. We report a case of a 58-year-old woman with a parotid desmoid tumor and the attitude followed in terms of diagnosis and treatment.

#### KEY WORDS:

Desmoid fibromatosis, desmoid tumor, parotid tumor.

## Introducción

Los tumores desmoides son un grupo de neoplasias de características benignas (sin desarrollo de metástasis a distancia), pero que pueden ser localmente invasivas, ocasionando un desafío terapéutico en dependencia de las estructuras anatómicas afectadas<sup>1</sup>. Suelen debutar como una masa dolorosa y presentarse entre la 4<sup>a</sup> y 5<sup>a</sup> década de la vida<sup>2</sup>.

Se originan en el tejido musculoaponeurótico de todo el cuerpo. Históricamente estos tumores se han clasificado en tres grupos; desmoides de pared abdominal, desmoides de la pared extraabdominal y aquellos asociados con la poliposis adenomatosa familiar (PAF) por mutación del gen APC (síndrome de Gardner)<sup>3</sup>.

Los tumores desmoides que afectan a cabeza y cuello se clasifican dentro del grupo extraabdominal y representan el 7% de todos los tumores desmoides, existiendo pocos casos descritos en la literatura<sup>4</sup>.

Esta rareza ha impedido la realización de estudios prospectivos que puedan evaluar estrictamente los resultados de tratamiento, tanto quirúrgico como médico. La mayoría de los estudios encontrados en la literatura son casos clínicos aislados con diversas localizaciones dentro del área de cabeza y cuello<sup>5</sup>.

Dentro de esta área, la localización tumoral es variada pudiendo encontrarlos en parótida, mandíbula, área cervical...). Las localizaciones cervicales son particularmente agresivas y pueden conducir a la destrucción del hueso adyacente, compresión de grandes vasos o afectación de vía aérea superior<sup>5</sup>.

## Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 58 años, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta una tumoración preauricular derecha dolorosa de dos meses de evolución.

En primer lugar, se realizó una exploración completa del área ORL sin objetivarse lesiones en otros niveles ni adenopatías en otras áreas cervicales. Se solicitó estudio de imagen, TC cervical, en donde informaban de dos posibles opciones diagnósticas: adenopatía patológica o tumoración parotídea primaria. Además, también se llevó a cabo una punción y aspiración con aguja fina (PAAF) cuyos resultados no fueron concluyentes.

A continuación, se realizó una resonancia magnética (RM) para completar estudio de partes blandas (Fig. 1). En ella, se observaba una tumoración hiperintensa en cola parotídea derecha de aspecto benigno.

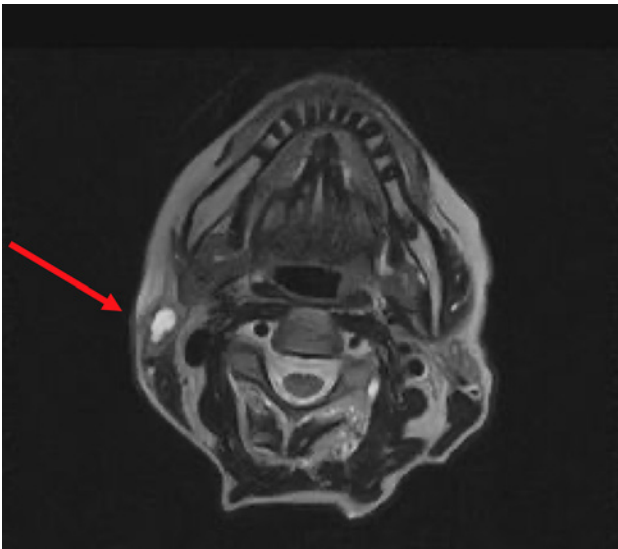


Figura 1: RM axial ponderada T2. La flecha roja señala una tumoración en cola parotídea derecha.

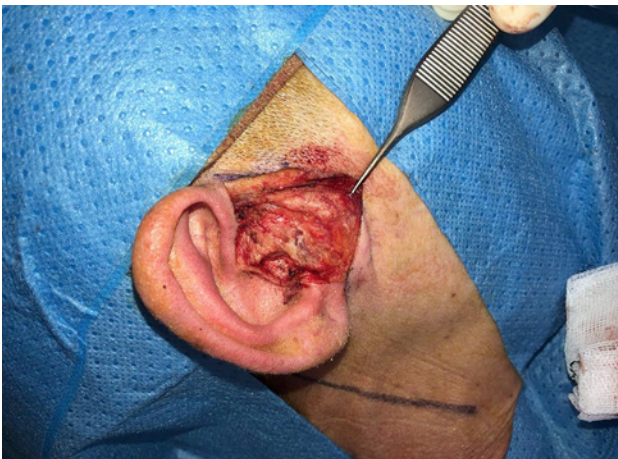


Figura 2: Acto quirúrgico. Incisión preauricular bajo la que se observa lesión sólida en contacto con cartílago tragal.

Ante los hallazgos, en un principio, se decide realizar, una biopsia incisional (Fig. 2), con análisis intraoperatorio de la muestra.

El análisis anatomopatológico provisional informa de una neoplasia de estirpe mesenquimal, sin características de malignidad. Se decide entonces realizar parotidectomía radical con preservación de nervio facial dada la agresividad local de esta tumoración. Además, también se extrae cartílago tragal por afectación tumoral.

La anatomía definitiva confirma el diagnóstico, como neoplasia mesenquimal de bajo grado tipo fibromatosis desmoide, con márgenes quirúrgicos libres.

En el caso descrito, la cirugía se desarrolló sin complicaciones, pudiendo extirpar el tumor en su totalidad, y recibiendo la paciente el alta unos días después, sin objetivar parálisis facial. En el momento actual, ha pasado un año desde la cirugía y la paciente se encuentra asintomática, sin signos de recidiva de la enfermedad y en seguimiento con controles periódicos.

## Discusión

La mayoría de los tumores desmoides debutan como una masa indolora (60-90%), aunque también pueden aparecer otros síntomas como déficit neurológico por afectación de pares craneales o dolor, e incluso disfagia o disnea si el tumor afecta a la vía aérea o digestiva. Los síntomas de presentación son muy variables en función de la localización del tumor<sup>6,7</sup>.

El diagnóstico se establece en base a los hallazgos obtenidos en la exploración clínica, los estudios radiológicos e histológicos<sup>8</sup>. La TC y, en especial, la resonancia magnética nuclear (RM) son los exámenes radiológicos que se deben solicitar ante la sospecha de un tumor desmoide. La RM es la modalidad de imagen de elección para el diagnóstico, para la evaluación de la extensión del tumor y para realizar el seguimiento post-tratamiento. La TC suele revelar con precisión el tamaño y la ubicación del tumor, pero la RM probablemente sea más sensible para detectar la infiltración de tejidos blandos<sup>9</sup>.

El examen histológico confirmará el diagnóstico definitivo. Dado que la citología por aspiración con aguja fina generalmente no es diagnóstica, el diagnóstico final generalmente se establece mediante una biopsia con aguja gruesa o abierta<sup>10</sup>. Los tumores desmoides se caracterizan por abundante proliferación de fibroblastos y miofibroblastos organizados en fascículos muy largos, así como colágeno en ausencia de atipia celular, mitosis ni necrosis, lo que permite diferenciarlos de fibrosarcomas de bajo grado<sup>2</sup>.

El principal diagnóstico diferencial clínico incluye sarcoma de tejidos blandos, linfoma (extraganglionar) y miositis osificante. Por lo general, las imágenes pueden excluir estas últimas enfermedades, pero la diferenciación entre tumores desmoides y sarcomas de tejidos blandos a menudo sigue siendo difícil<sup>11</sup>.

El tratamiento fundamental suele ser la resección quirúrgica en bloque siempre que ésta sea posible funcionalmente. El objetivo principal es conseguir una resección quirúrgica tumoral con márgenes libres microscópicamente. En ocasiones debido a la afectación de estructuras vitales o a un defecto estético importante no es posible una resección completa<sup>12</sup>. Los intentos de lograr márgenes negativos pueden resultar en morbilidad innecesaria y pueden no prevenir definitivamente la recurrencia local, mientras que los márgenes quirúrgicos positivos no siempre presentan recurrencia local, y los tumores desmoides pueden permanecer estables en tamaño durante un período prolongado de tiempo o incluso retroceder espontáneamente. Las tasas generales de recurrencia después de la resección inicial son muy variables y oscilan entre el 24% y el 70%, según las series revisadas<sup>3</sup>.

El uso de la radioterapia es controvertido, dado que la fibromatosis desmoide es una lesión histológicamente benigna y las complicaciones del uso de radioterapia pueden ser importantes. La radioterapia se ha aplicado tanto de forma primaria como adyuvante. Como tratamiento primario, puede estar indicado para la enfermedad inoperable o inaccesible y para evitar la cirugía mutilante con la pérdida de función que la acompaña. Como tratamiento adyuvante, la radioterapia se ha utilizado comúnmente en casos de márgenes quirúrgicos positivos para disminuir el riesgo de recurrencia local<sup>11</sup>.

El tratamiento con agentes quimioterápicos como vincristina, adriamicina o metrotexato se suele utilizar en tumores irsecables o para pacientes que presentan enfermedad residual y progresiva tras una cirugía<sup>12</sup>.

En los últimos años se ha iniciado el tratamiento hormonal (tras el descubrimiento de los receptores y antirreceptores de estrógeno en los tumores desmoides). El uso sucesivo de estrógenos y progestágenos de su beneficio real sigue siendo difícil, y podría estar indicado en tumores irsecables<sup>12</sup>.

## Conclusiones

Los tumores desmoides, especialmente los localizados en el área de cabeza y cuello, presentan un desafío terapéutico. Debido a la heterogeneidad de su localización y extensión su manejo requiere un abordaje individualizado. El tratamiento de elección sigue siendo la exéresis quirúrgica siempre que esta sea posible, evitando la pérdida de función y la desconfiguración estética. En casos seleccionados, se podría optar por una actitud expectante "watch and wait" ya que los tumores desmoides suelen tener un patrón de crecimiento lento.

Se necesitan más estudios aleatorizados para demostrar la eficacia real de la radioterapia y la quimioterapia en estos tumores, en cuanto a términos de recurrencias y de progresión de la enfermedad.

## Bibliografía

1. Miyashita H, Asoda S, Soma T, et al. Desmoid-type fibromatosis of the head and neck in children: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2016;10:173.
2. Ouididi A, Hachimi H, El Alami MN. Tumeur desmoïde de la glande parotide. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2006;107:470-473.
3. Collins BJ, Fischer AC, Tufaro AP. Desmoid tumors of the head and neck: a review. *Ann Plast Surg*. 2005;54(1):103-108.
4. Patel V, Falvello V, Hughes M, Schaitkin B. Aggressive fibromatosis of the parotid gland. *Ear Nose Throat J*. 2018;97(12):E28-E30
5. Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. The enigma of desmoid tumours. *Ann Surg* 1999;299:866-72.
6. Tumor desmoide cervicofacial en edad infantil. Vives Ricoma E, Carmen Samperiz L, Guallar Larpa M, Galindo Torres B, Llano Espinosa M et al. *Revista Aragonesa de Otorrinolaringología*. 2016; 19(2): 8-10.
7. Masson JK, Soule EH. Desmoid tumors of the head and neck. *Am. J. Surg*. 1966; 112(4): 615-622
8. Tumor desmoide mandibular. Reporte de un caso. Vargas López D, Rojas Villegas R, García Alcaraz V, García amador S. *Revista odontológica Mexicana*. 2012; 16(1): 46-52
9. Lee JC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186:274-254.
10. Hoos A, Lewis JJ, Urist MJ, et al. Desmoid tumors of the head and neck- a clinical study of a rare entity. *Head Neck*. 2000;22:814-821.
11. De Bree E, Zoras O, Hunt JL, et al. Desmoid tumors of the head and neck: a therapeutic challenge. *Head Neck*. 2014;36(10):1517-1526
12. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist*. 2011;16(5):682-693.

## Correspondencia

**Dra. María del Mar Munuera Jurado**

Hospital Clínico Lozano Blesa.

Avenida San Juan Bosco s/n. - 50009 Zaragoza

Email: marimunu94@gmail.com

# Quiste subglótico en recién nacido con estridor, una patología infrecuente

Subglottic cyst on a newborn with stridor, an uncommon pathology

## AUTORES

Comet Ruiz J · Álvarez Morales NA · Castillo Hernández JJ · Rodríguez Rodríguez FA · Carmen Sampérez L · Vicente González EA

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### RESUMEN

Se presenta el caso de una recién nacida con afonía (llanto), gran trabajo respiratorio y sospecha de encefalopatía hipóxico-isquémica causada por una tumoración subglótica que obstruye el 90% de la luz laríngea.

El diagnóstico del quiste subglótico se efectuó mediante fibrolaringoscopia y prueba de imagen (TC) con la idea de descartar otro tipo de patologías congénitas de la vía aérea superior.

Para el tratamiento se realizó una microlaringoscopia con exéresis-marsupialización del quiste.

La evolución fue satisfactoria, recuperando totalmente la paciente las funciones fonatoria y respiratoria.

#### PALABRAS CLAVE:

Quiste subglótico, neonatal, estridor, congénita.

### SUMMARY

We present the case of a newborn with hoarseness (crying), great work of breathing and suspicion of hypoxic-ischemic encephalopathy caused by a subglottic tumor that obstructs 90% of the laryngeal lumen.

The diagnosis of the subglottic cyst was made by fiberoptic laryngoscopy and imaging test (CT) with the idea of ruling out other types of congenital pathologies of the upper airway.

For treatment, a microlaryngoscopy was performed with excision-marsupialization of the cyst. The evolution was satisfactory, the patient fully recovering the phonatory and respiratory functions.

#### KEY WORDS:

Subglottic cyst, neonatal, stridor, congenital.

## Introducción

Los quistes subglóticos representan una causa poco habitual de obstrucción de la vía aérea superior en la población infantil. Son más frecuentes en recién nacidos pretérmino que hayan requerido intubación prolongada; y pueden ser congénitos o adquiridos.

Se trata de lesiones mucosas de contenido líquido cuyas manifestaciones clínicas habituales son disfonía, estridor, tiraje y disnea variables, según el tamaño y la ubicación del quiste.

El diagnóstico se realiza, por lo general, mediante visualización directa del quiste, con fibrolaringoscopia. El tratamiento es quirúrgico: marsupialización del quiste y aspiración de su contenido.

Estas lesiones han sido infradiagnosticadas y con altas tasas de mortalidad, por lo que es crucial su diagnóstico temprano.

## Caso Clínico

Se presenta el caso de una recién nacida, con 37 + 2 semanas de edad gestacional, mediante cesárea urgente por registro patológico. Presenta un Apgar 3/4/4, requiere intubación, la cual resulta extremadamente difícil, masaje cardíaco, dosis de adrenalina y medidas de reanimación cardiopulmonar con sospecha, además, de una posible encefalopatía hipóxico-isquémica.

A las 5 horas de vida se extuba a la paciente pero presenta llanto afónico y estridor inspiratorio, por lo que se decide mantener ventilación con CPAP.

A los 7 días de vida se consulta con los otorrinolaringólogos pediátricos que realizan una fibrolaringoscopia, donde se aprecia la existencia de una lesión quística subglótica que obstruye la mayor parte de la vía aérea (aproximadamente un 90%), por lo que se decide realizar una traqueotomía de urgencia.

Durante su estancia hospitalaria, se le realizan TC y RM sin clara visualización del quiste debido a los artefactos y el rechazo del quiste por la cánula. A las dos semanas de vida, se lleva a cabo nueva fibrolaringoscopia donde se confirma la persistencia de la lesión quística. Una semana más tarde, a los 24 días de vida se lleva a cabo una microcirugía endolaríngea para resección del quiste con aspirado del contenido y marsupialización del mismo.

Tras la cirugía la paciente presenta buena evolución ventilatoria por lo que se decide la decanulación y se le realiza una nueva fibrolaringoscopia sin visualización endoscópica de la lesión quística. A los pocos días se le da el alta hospitalaria.

Se le ha realizado seguimiento en controles posteriores al mes, 6º mes y al año con realización de fibrolaringoscopia. La paciente presentó buena evolución sin signos de recidiva del quiste, ni manifestaciones clínicas.

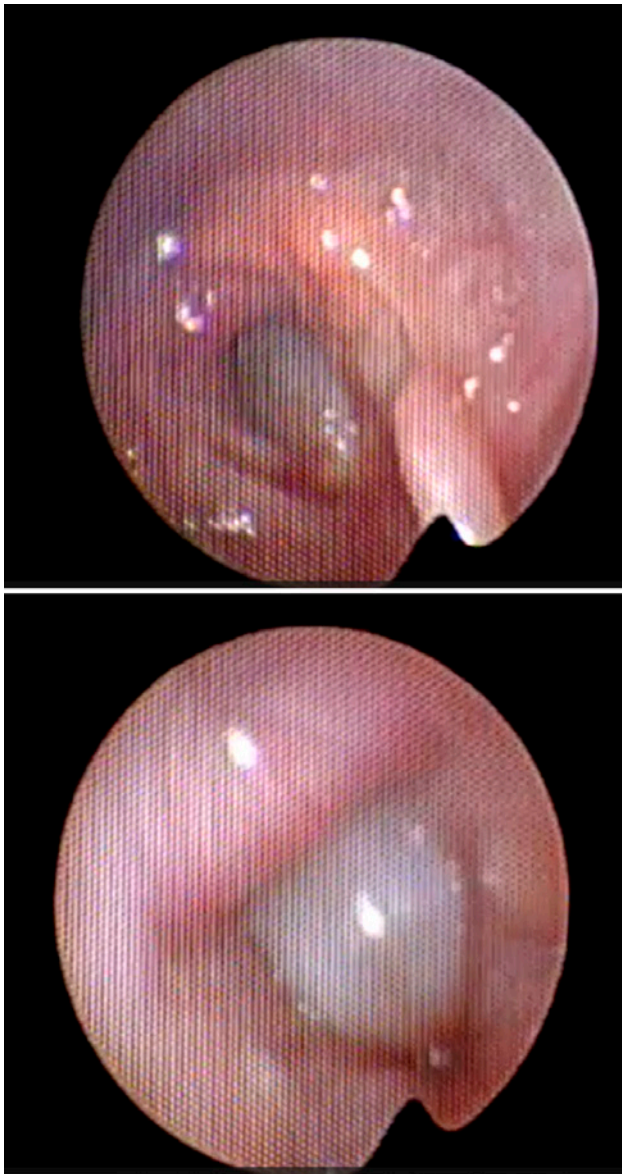


Figura 1: Quiste subglótico. Imagen prequirúrgica.

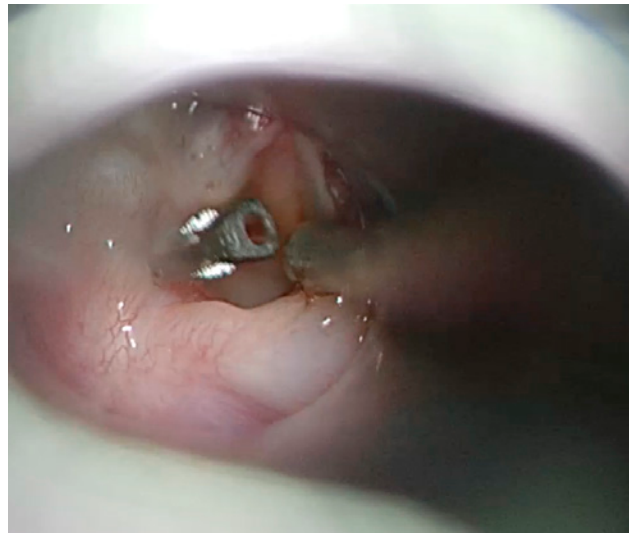


Figura 2A: Marsupialización del quiste.



Figura 2B: Marsupialización del quiste.

## Discusión

Los quistes subglóticos son una causa muy poco frecuente de obstrucción de la vía aérea superior en el recién nacido. Etiológicamente se clasifican en congénitos y adquiridos siendo complicada la distinción etiológica de esta patología. La gran mayoría se dan en recién nacidos pretérmino con antecedente de intubación prolongada o varios intentos de intubación, además de pacientes con antecedente de distrés respiratorio.

Se dispone de poca información bibliográfica de la incidencia de esta patología, aunque se estima en algunas series de alrededor 1.82 casos / 100.000 RN / año.

La clínica dependerá fundamentalmente del tamaño y localización del quiste y consiste en disfonía (llanto ronco), disfagia, disnea y estridor. También puede darse una clínica más insidiosa que podrá manifestarse como episodios de infecciones de repetición o sibilancias, entre otros.

Será imprescindible hacer diagnóstico diferencial con otras patologías que cursen con clínica obstructiva como laringomalacia, traqueomalacia, asma, laringitis o causas neurológicas.

El diagnóstico se realizará mediante visión de la lesión por fibrolaringoscopia o mediante laringoscopia directa, aunque también se puede complementar el estudio con TC o RM. Tradicionalmente, se han infradiagnosticado este tipo de lesiones con altas tasas de mortalidad. Será crucial el diagnóstico temprano para su tratamiento precoz y resolución.

El tratamiento debe realizarse lo más precozmente posible, tras una certeza diagnóstica. Consistirá en la exéresis con aspirado del contenido y marsupialización del quiste. También se han descrito técnicas de exéresis mediante láser CO<sub>2</sub> e inyección de mitomicina C en el lecho de implantación.

## Conclusiones

Los quistes subglóticos son una patología poco frecuente de obstrucción de vía aérea alta del recién nacido. Es siempre necesario hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de obstrucción en el recién nacido y debemos sospecharlo en un paciente recién nacido con disnea, estridor y llanto ronco. El diagnóstico de elección es por visión directa; el tratamiento consiste en la marsupialización - exéresis de la lesión.

Será fundamental para la vida del paciente la actuación temprana.

## Bibliografía

1. Agada FO, Bell J, Knight L. Subglottic cysts in children: a 10-year review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006 Aug;70(8):1485-8. doi: 10.1016/j.ijporl.2006.03.010. Epub 2006 May 2. PMID: 16650484.
2. Rodrigues AJ, Cardoso SR, Cereda DC, Gonçalves ME. Subglottic cyst: a rare cause of laryngeal stridor. *J Bras Pneumol.* 2012 Jan-Feb;38(1):138-9. doi: 10.1590/s1806-37132012000100019. PMID: 22407051.
3. Bruno CJ, Smith LP, Zur KB, Wade KC. Congenital subglottic cyst in a term neonate. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2009 Jul;94(4):F240. doi: 10.1136/adc.2008.153502. PMID: 19542316.
4. Christoforidis A, Tsakalides C, Chatziavramidis A, Karagianni P, Dimitriadou M, Konstantinidis I. Sizeable acquired subglottic cyst in a baby with Williams-Beuren

syndrome: association or coincidence? *Gene.* 2013 Oct 15;529(1):148-9. doi: 10.1016/j.gene.2013.07.099. Epub 2013 Aug 13. PMID: 23954226.

5. See GB, Mesran I. Stridor Secondary to Acquired Subglottic Cyst: Rarity Makes it Missed. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019 Oct;71(Suppl 1):45-48. doi: 10.1007/s12070-016-0992-2. Epub 2016 May 20. PMID: 31741928; PMCID: PMC6848525.
6. Steehler MK, Groblewski JC, Milmoie GJ, Harley EH. Management of subglottic cysts with Mitomycin-C-A case series and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011 Mar;75(3):360-3. doi: 10.1016/j.ijporl.2010.12.005. Epub 2011 Jan 15. PMID: 21239066.

# Hipertrofia amigdalar unilateral como debut de linfoma no hodgkin (LNH)

A debut of non-hodgkin's lymphoma: unilateral tonsillar hypertrophy (NHL)

## AUTORES

Escribano Peñalva A · Munuera Jurado M · García Fernández R · Romo Urquilles JD · Gasós Lafuente AM · Lasierra Concellón M

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

### RESUMEN

Los tumores de cavidad oral y orofaringe representan en torno al 35% de los tumores de cabeza y cuello. En orofaringe el más frecuente es el de amígdala palatina (50%).

El aumento del tamaño amigdalar unilateral junto con la presencia de adenopatías ipsilaterales es altamente sugestivo de enfermedad oncológica.

El carcinoma escamoso es el tipo histológico más frecuente seguido por el LNH.

Presentamos el caso de un LNH de tipo B con afectación primaria de amígdala.

#### PALABRAS CLAVE:

Hipertrofia amigdalar, LNH, anillo de Waldeyer, orofaringe.

### SUMMARY

About 35% of head and neck tumors are oropharyngeal and oral cavity tumors. The palatine tonsil is the one that is most frequently found in the oropharynx (50%).

Adenopathy on the ipsilateral side and unilateral tonsillar hypertrophy are strong indicators of oncological illness.

The most frequent histological type is squamous cell carcinoma, followed by NHL. We present a case

of type B NHL in which the tonsil is primarily involved.

#### KEY WORDS:

Tonsillar hypertrophy, LNH, Waldeyer's ring, oropharynx.

## Introducción

Los linfomas son enfermedades linfoproliferativas malignas y se clasifican generalmente como linfomas malignos tipo Hodgkin (LH) o linfomas malignos tipo no Hodgkin (LNH).

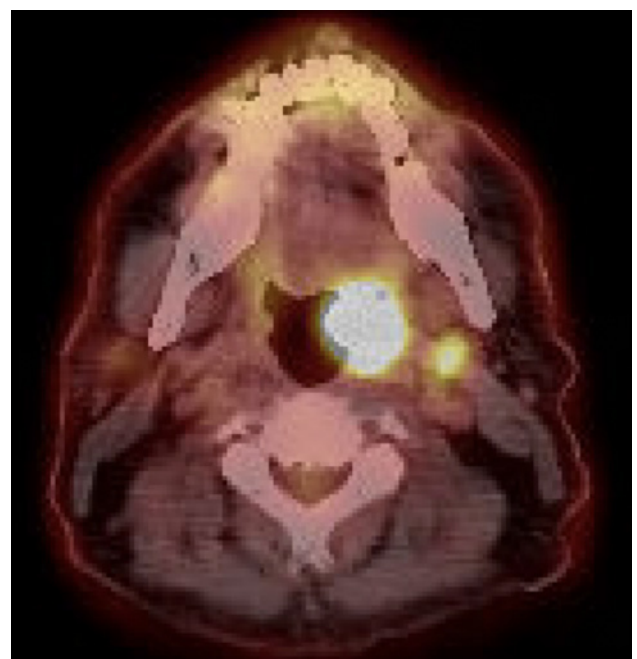
Los linfomas de cabeza y cuello suponen una de las localizaciones más frecuentes de los linfomas extraganglionares, seguido de los de tracto gastrointestinal. Pueden aparecer en casi todos los órganos. Sin embargo, las localizaciones extraganglionares más frecuentes son la piel, el estómago, el cerebro, el intestino delgado y el anillo de Waldeyer. Alrededor del 2,5% de estos linfomas presentan una manifestación perioral, la mayoría de los cuales aparecen en el anillo de Waldeyer.

El tipo más común de linfoma en esta localización es el linfoma difuso de células B grandes (DLBCL), un subtipo de linfoma no Hodgkin, que representa alrededor del 30% de todos los linfomas.

## Discusión

Presentamos el caso de un varón de 54 años, fumador y sin otros antecedentes médicos de interés que acude a urgencias por odinofagia de tres semanas de evolución.

A la exploración ORL se aprecia una amígdala palatina derecha hipertrofiada respecto de la contralateral, de la que se toma cultivo, biopsia y se inicia antibioterapia. A la semana de tratamiento y sin mejoría clínica se obtiene el resultado anatomopatológico de linfoma difuso célula grande B.





Por lo que, con el diagnóstico de linfoma difuso de células grandes B, estadio localizado IIE (amígdala) se cursa traslado a hematología y se inicia estudio de extensión y se programa quimioterapia según protocolo R-CHOP/21 x 6 ciclos.

## Conclusión

Los LNH son un grupo de neoplasias linfoides altamente heterogéneas, cuya etiopatogenia se relaciona con la presencia de determinadas alteraciones genéticas, inmunodeficiencias, radiaciones, virus de Epstein-Barr y enfermedades autoinmunes.

Los LNH, dependiendo de las series, pueden suponer hasta un 60% del total de los síndromes linfoproliferativos malignos, por tanto, son entidades relativamente frecuentes.

El subtipo de linfoma B de célula grande difuso, mantiene un ligero predominio en varones de entre 50 y 60 años. Suele presentarse como masas de crecimiento rápidamente progresivo, que pueden aparecer a nivel de un ganglio linfático o en una estructura extraganglionar en cualquier localización.

Es cierto, que el LNH tiene mayor incidencia de diseminación extraganglionar (30-50%) siendo el anillo de Waldeyer y en concreto la amígdala palatina la de mayor incidencia.

El diagnóstico del LNH amigdalino puede ser difícil, ya que a menudo, la sospecha clínica es de un carcinoma de células escamosas, tumor maligno más frecuente en esta localización.

Es por ello importante mantener un nivel de sospecha elevado para el diagnóstico de esta patología, así como el análisis anatomopatológico.

Dada el alto porcentaje de afectación extraganglionar, muchos pacientes presentan una enfermedad diseminada al diagnóstico. No obstante, a pesar de su comportamiento agresivo, son quimiorradio sensibles y por tanto potencialmente tratables.

Para el estadiaje tumoral, es clave una prueba de imagen radiológica (bien estudio de extensión mediante TC o PET-TC) y la biopsia de médula ósea. Ésta se vuelve imprescindible para el diagnóstico histológico, del inmunofenotipo; así como el estudio genético y molecular.

Para el estadiaje tumoral, se emplea la clasificación de Ann Arbor que lo subdivide en 4 estadios.

- Estadio I: lesión limitada a un territorio ganglionar (I), ó extraganglionar (IE)
- Estadio II: lesión de 2 territorios ó más al mismo lado del diafragma.
- Estadio III: lesión ganglionar supra y subdiafragmática.
- Estadio IV: afectación difusa de uno ó más órganos extraganglionares con ó sin lesión ganglionar asociada ó varias extraganglionares.

El tratamiento de elección depende de muchas variables, entre ellas el estudio tumoral, fenotipo (B, T, o NK), grado histológico (bajo, intermedio, alto) edad del paciente, estado global del paciente (comorbilidades asociadas, síntomas B) y afectación de otros órganos. Pero en general se suelen emplear esquemas de quimiorradioterapia con el protocolo R- CHOP (Rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), seguida en ocasiones de radioterapia. En las formas localizadas también se acepta la radioterapia como única opción

## Bibliografía

1. Singh R, Shaik S, Negi BS, Rajguru JP, Patil PB, Parihar AS, et al. Non-Hodgkin's lymphoma: A review. *J Family Med Prim Care* 2020;9:1834-40.
2. Lahoz Zamarro MT, Laguía Pérez M, Sánchez Santos PJ. Linfomas malignos no Hodgkinianos de senos paranasales. *O.R.L. ARAGON'2005*; 8 (1) 11-14
3. Weber, Alfred L; Rahemtullah, Aliyah; Ferry, Judith A (2003). Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma of the head and neck. *Neuroimaging Clinics of North America*, 13(3), 371-392. doi:10.1016/S1052-5149(03)00039-X
4. Benign and malignant tumors of oral cavity. In: Rajendran R, Sivapathasundharam B, editors. *Shafers Textbook of Oral Pathology*. 6th ed. Elsevier; 2009. p. 173-8. 2.
5. Bowzyk Al-Naeab A, Ajithkumar T, Behan S, Hodson DJ. Non-Hodgkin lymphoma. *BMJ* 2018;362:k3204.
6. Ekstrom-Smedby K. Epidemiology and etiology of non-Hodgkin lymphoma-A review. *Acta Oncol* 2006;45:258-71.
7. Zapater E, Bagán JV, Carbonell F, Basterra J. Malignant lymphoma of head and neck. *Oral Dis* 2010;16:119-28.



# Tumor raro del conducto auditivo externo: siringocistoadenoma papilífero

Rare tumor of the external auditory canal: syringocystadenoma papilliferum

## AUTORES

García Fernández R · Munuera Jurado MM · Escribano Peñalva A · Romo Urgiles JD · Gasós Lafuente AM · Artal Sánchez R

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

### RESUMEN

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor benigno de las glándulas ceruminosas, localizado la mayoría veces en cuero cabelludo, cara y cuello, siendo rara su ubicación en el conducto auditivo externo. Se trata de una tumoración de aspecto polipode, color rosáceo-blanquecino y consistencia blanda. Histológicamente se distinguen proyecciones papilares con doble epitelio columnar junto con un estroma rico en células plasmáticas. Su clínica es muy inespecífica, sin destrucción ni infiltración de estructuras adyacentes. El diagnóstico es anatomopatológico y el tratamiento de elección es la resección quirúrgica con bordes libres.

#### PALABRAS CLAVE:

Otorragia, glándula ceruminosa, neoplasia de oído, canal auditivo externo.

### SUMMARY

Syringocystadenoma papilliferum is a benign tumor of ceruminous glands, located most cases on the scalp, face and neck, its location in the external auditory canal being rare. It is a tumor with a polypoid appearance, pinkish-white color and soft consistency. Histologically, papillary projections with double columnar epithelium are distinguished together with a stroma rich in plasma cells. Its clinic is very nonspecific, without destruction or infiltration of adjacent structures. The diagnosis is pathological and the treatment of choice is surgical resection with free margins.

#### KEY WORDS:

Ceruminous gland, ear neoplasm, external auditory canal.

## Introducción

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor de características benignas de las glándulas ceruminosas, descrito por primera vez en 1913 por Werther como nevus siringoadenomatoso papilífero<sup>1</sup>. Este tumor se origina en las glándulas sudoríparas apocrinas modificadas, que en el conducto auditivo externo se localizan en los dos tercios externos<sup>2,3</sup>.

## Caso Clínico

Mujer de 90 años derivada desde el Médico de Atención Primaria por episodios de otorragia derecha de repetición los dos últimos meses.

A la exploración, el oído derecho presenta una lesión de color pardo-blanquecina, consistencia blanda y aspecto papilomatoso que depende de la pared inferior del conducto auditivo externo (Fig. 1). Sin hallazgos reseñables en el oído contralateral.

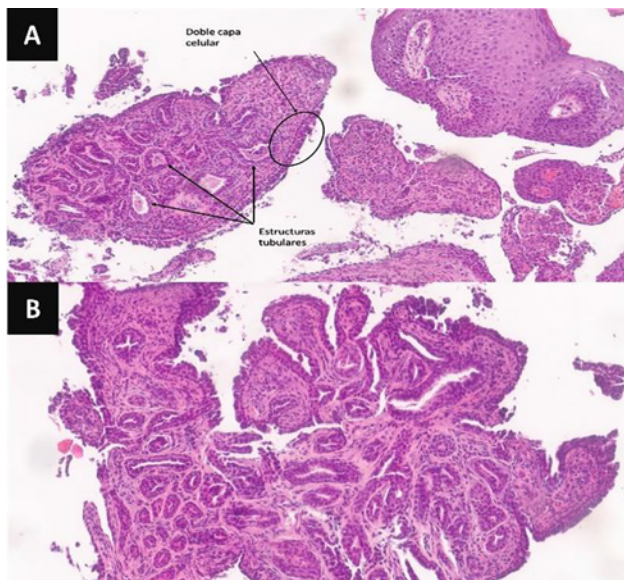
Se realiza biopsia de la lesión y el estudio anatomopatológico aporta el diagnóstico definitivo de siringocistoadenoma papilífero (Fig. 2). Se plantea exéresis de la lesión, que la paciente desestima, por lo que se adquiere una actitud expectante.



Figura 1: Otoscopia oído derecho.

## Discusión

Las neoplasias de las glándulas ceruminosas en el conducto auditivo externo representan el 5.7% de los tumores del oído<sup>2,3</sup>. La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica estas neoplasias de las glándulas ceruminosas en benignas (adenoma ceruminoso, adenoma pleomórfico ceruminoso y siringocistoadenoma papilífero ceruminoso), y



**Figura 2:** Tinción hematoxilina-eosina. (A) Imagen representativa del epitelio de superficie, escamoso queratinizante (arriba a la derecha), y fragmentos de la tumoración con papilas gruesas revestidas por doble capa de células epiteliales con un estroma fibroso con proliferación de estructuras tubulares junto a un infiltrado inflamatorio rico en células plasmáticas. (B) A mayor aumento, se observa la superficie epitelial con las papilas revestidas por la doble capa celular, la proliferación tubular en el estroma y la infiltración inflamatoria.

en malignas (adenocarcinoma ceruminoso, carcinoma quístico adenoide ceruminoso y carcinoma mucoepidermoide ceruminoso)<sup>4</sup>.

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) se observa en la mayoría de casos en la cara y el cuero cabelludo, siendo rara su ubicación en el conducto auditivo externo. Representa el 2.4% de las neoplasias en esta localización, apareciendo más frecuentemente entre la séptima y la octava década de la vida, sin una clara predilección por sexos<sup>5,6</sup>.

Se trata de una tumoración de aspecto polipode, coloración rosácea-blanquecina y consistencia blanda, y en cuya superficie puede contener pequeños quistes<sup>3,5,7</sup>. Microscópicamente se observan múltiples proyecciones papilares revestidas por dos capas de epitelio columnar, con un estroma fibroso rico en células plasmáticas<sup>2,6</sup>.

La patogenia es desconocida hasta el momento, aunque se ha planteado una posible relación con las mutaciones del gen HRA (implicado en la aparición del nevus sebáceo), las deleciones del gen PTCH y p16, y la mutación V600E del gen BRAF<sup>8,9,10</sup>.

Clínicamente presenta un inicio insidioso, con una clínica muy inespecífica que incluye hipoacusia de transmisión, sensación de taponamiento ótico, tinnitus, otalgia, otorrea u otorragia<sup>5,6,7</sup>. En las pruebas de imagen de TAC y RM se observa una lesión de tejidos blandos con aspecto homogéneo, sin destrucción ósea ni infiltración de estructuras adyacentes. En la resonancia magnética se muestra como una lesión de intensidad intermedia en secuencias T1 y T2, con un pequeño realce en las secuencias T1 con contraste (gadolinio)<sup>11</sup>.

En cuanto al manejo, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica con bordes, teniendo un pronóstico muy favorable<sup>5</sup>.

## Agradecimiento

A Nerea Torrecilla Idoipe, del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Clínico Lozano Blesa, por el procesamiento de las imágenes.

## Bibliografía

1. Werther L. Syringadenoma papilliferum (Naevus syringadenomatosus papilliferus). *Arch Dermatol Syph.* 1913;116(3):865-870.
2. Thompson L, Nelson B, Barnes E. Ceruminous adenomas: a clinicopathologic study of 41 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 2004;28(3):308-318.
3. Bruschini L, Ciabotti A, De Vito A, et al. Syringocystadenoma papilliferum of the external auditory canal. *Am J Case Rep.* 2017;18:520-524.
4. Thompson L. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Tumours of the Ear. *Head Neck Pathol.* 2017;11(1):78-87.
5. Nagarajan P. Ceruminous neoplasms of the ear. *Head Neck Pathol.* 2018;12(3):350-361.
6. Casimero FVC, Chang AM V. A rare case of ceruminous Syringocystadenoma papilliferum arising from the bony external auditory canal of an elderly patient. *Hum Pathol Case Reports.* 2020;19:200350.
7. Arechvo A, Balseris S, Neverauskiene L, Arechvo I, Report C. Syringocystadenoma papilliferum of the bony external auditory canal : A rare tumor in a rare location. *Case Rep Otolaryngol.* 2013;2013:541679.
8. Idriss M, Elston D. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn: a study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70(2):332-337.
9. Guerra-Jiménez G, González Aguado R, Arenas Rodríguez A, Ramos Macías Á. Siringocistoadenoma papilífero del conducto auditivo externo. Serie de casos y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2017;68(4):235-237.
10. Garcías-Ladaria J, Cuadrado Rosón M, Pascual-López M. Nevus epidérmicos y síndromes relacionados. Parte 2: Nevus derivados de estructuras anexiales. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(8):687-698.
11. Kamakura T, Horii A, Mishiro Y, Takashima S, Kubo T. Magnetic resonance imaging of syringocystadenoma papilliferum of the external auditory canal. *Auris Nasus Larynx.* 2006;33(1):53-56.

## Correspondencia

**Dra. Rocío García Fernández**

Email: rgarciafer@salud.aragon.es