

Osteofitos de la columna cervical como causa de disfagia

Osteophytes of the cervical spine as a cause of dysphagia

AUTORES

García Fernández R · Munuera Jurado MM · Escribano Peñalva A · Romo Urgiles JD · Lasierra Concellón M · López Vázquez MA

*Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza (España)

RESUMEN

Los osteofitos anteriores de los cuerpos vertebrales a nivel cervical son una causa reconocida e infrecuente de disfagia. Son más frecuentes en la población anciana, sin repercusión clínica la mayoría de las veces. Los casos sintomáticos se presentan en forma de disfagia, que se relaciona con las dimensiones de osteofitos. El manejo de esta patología es multidisciplinar y se establece según la magnitud o la evolución clínica de cada paciente.

PALABRAS CLAVE:

Disfagia, osteofito, columna vertebral.

SUMMARY

Anterior osteophytes of the vertebral bodies at the cervical level are a recognized and infrequent cause of dysphagia. They are more frequent in the elderly population, without clinical repercussions in most cases. Symptomatic cases present in the form of dysphagia, which is related to the dimensions of osteophytes. The management of this pathology is multidisciplinary and is established according to the magnitude or clinical evolution of each patient.

KEY WORDS:

Dysphagia, osteophyte, spine.

Introducción

Los osteofitos cervicales son una causa reconocida e infrecuente de disfagia. El primer caso se describe en 1926 y desde entonces se han reportado varios estudios sobre esta entidad¹. La presencia de osteofitos anteriores en la columna vertebral cervical es más frecuente en la población anciana, sin repercusión clínica la mayoría de las veces. En los casos sintomáticos, la clínica principal es la disfagia^{2,3}.

Presentación de Casos

Se reportan tres casos atendidos en el Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza con clínica de disfagia como consecuencia de la presencia de osteofitos vertebrales anteriores a nivel cervical.

Caso 1

Paciente varón de 76 años que acude a Urgencias por presentar disfagia para líquidos, disfonía y disnea progresiva de dos meses de evolución, refiriendo empeoramiento en los últimos días.

A la exploración presenta una protrusión de pared posterior orofaríngea y edema aritenoides bilateral. El método

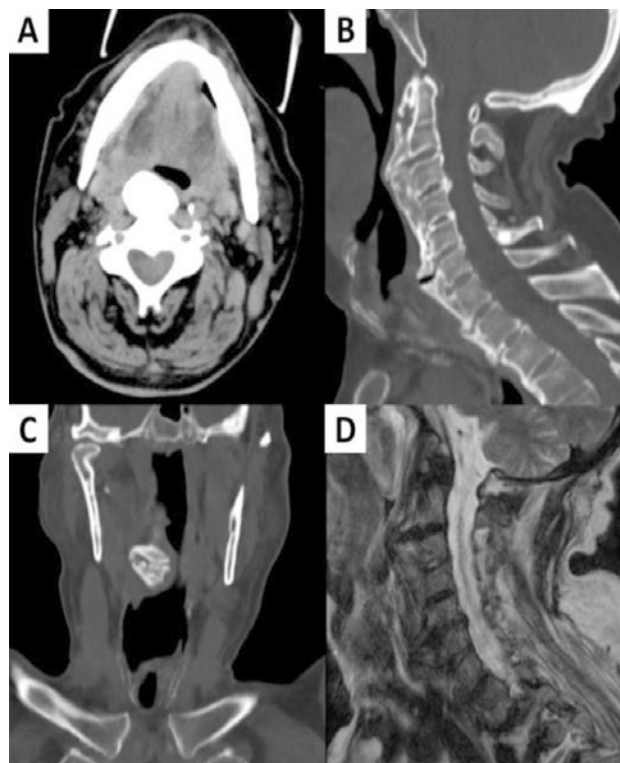


Figura 1: TAC cervical en plano axial (A), plano sagital (B) y plano coronal (C), y RM cervical en secuencia T2 (D): Se observa una hiperostosis vertebral anterior, más prominente a nivel de las vértebras C2-C3-C4 y C5-C6, haciendo impronta sobre la pared faríngea posterior.

de exploración clínica volumen-viscosidad (MECV-V) es positivo, con alteración de la seguridad por desaturación con 5ml de textura néctar y pudín, aconsejando no realizar ingesta oral y precisando colocación de gastrostomía percutánea. Se solicita TAC y RM cervical, donde se observan osteofitos vertebrales de gran tamaño con impronta faringo-laríngea a nivel de C2-C6, que ocasionan disminución de la vía aérea (Fig. 1).

El caso es tratado de forma conjunta con el Servicio de Neurocirugía, optando por un manejo quirúrgico dada la magnitud de la clínica de disfagia (fresado de hiperostosis cervical anterior).

Al año de la intervención el paciente se encuentra asintomático realizando ingesta oral.

Caso 2

Paciente varón de 69 años que, derivado desde su Médico de Atención Primaria, acude a consultas de otorrinolaringología refiriendo disfagia intermitente alta de varios meses de evolución.

A la exploración presenta un abombamiento de la pared faríngea posterior (Fig. 2A), y tanto el TAC como la RM cervical ponen en manifiesto una osteofitosis vertebral a nivel cervical, más marcada a nivel de C4-C5 y C5-C6, que condiciona una protrusión en pared faríngea posterior paramedial izquierda (Fig. 2B-D). Se realiza también un estudio esofágico baritado, en el que se observa un correcto paso del contraste baritado a través del tramo orofaríngeo, sin hallazgos patológicos relevantes.

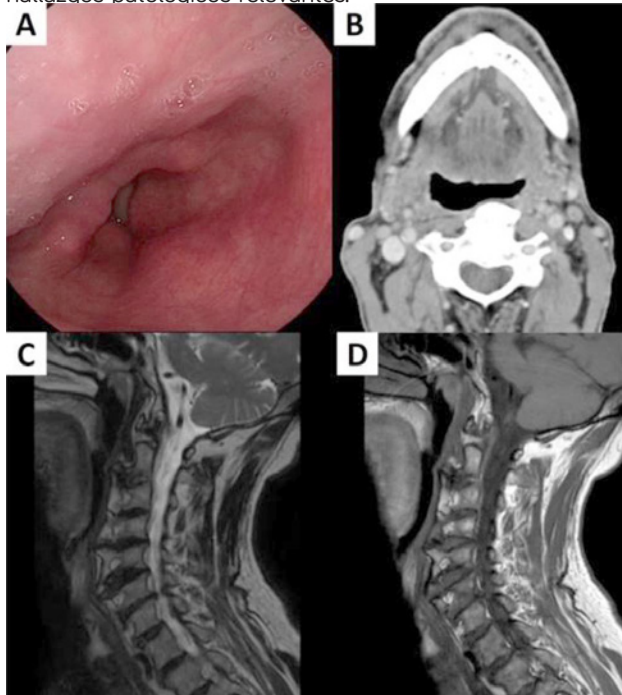


Figura 2: Imagen de fibrolaringoscopia (A): se muestra el abombamiento de la pared faríngea posterior a nivel del esfínter velofaríngeo, con un diámetro antero posterior faríngeo reducido. TAC cervical en plano axial (B) y RM en secuencia T2 (C) y en secuencia T1 (D): se observa hiperostosis cervical anterior, más marcada a nivel de C4-C5-C6.

En este caso se optó por un manejo conservador con medidas higiénico-dietéticas y posturales, refiriendo mejoría de la clínica al año del diagnóstico.

Caso 3

Paciente varón de 75 años que durante su ingreso hospitalario por neumonía COVID presenta empeoramiento de la disfagia, refiriendo atragantamientos frecuentes, motivo por el cual se solicita valoración al Servicio de Otorrinolaringología.

La exploración mediante fibrolaringoscopia revela una protrusión importante en la pared faríngea posterior desde rinofaringe hasta hipofaringe, con retención de saliva a nivel de ambos senos piriformes, cuerdas vocales móviles y buen espacio glótico (Fig. 3A). De forma complementaria se realiza el método de exploración clínica volumen-viscosidad (MECV-V) que resultó positivo, con alteraciones de la seguridad con 5ml de textura néctar y pudín, aconsejando no realizar ingesta oral. Se decide, por tanto, la realización de gastrostomía endoscópica percutánea.

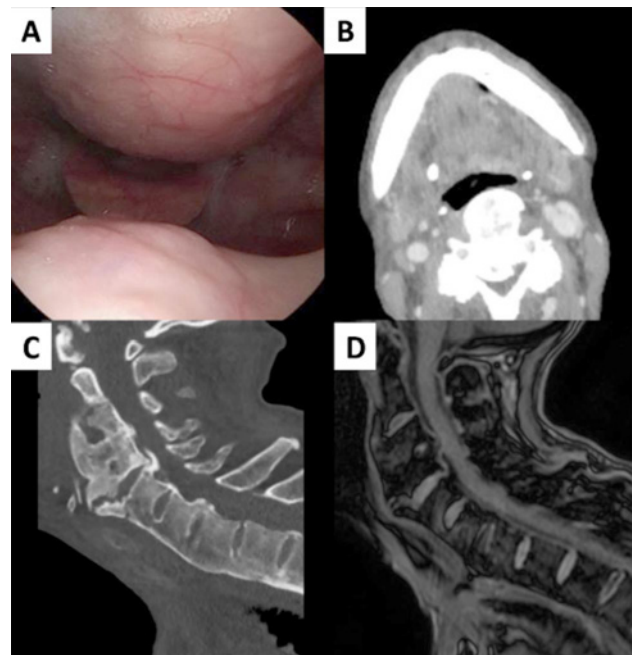


Figura 3: Imagen de fibrolaringoscopia (A): protrusión importante en la pared faríngea posterior desde rinofaringe hasta hipofaringe. TAC cervical en plano axial (B) y plano sagital (C), y RM en secuencia T2 (D), con hiperlordosis de columna cervical y una osteofitosis anterior cervical, más marcada en C4-C5-C6, que condiciona una protrusión en pared posterior faríngea paramedial izquierda.

Las pruebas de imagen muestran hiperlordosis de columna cervical y una osteofitosis anterior cervical más marcada a nivel C4-5 y C5-6, que condiciona una protrusión en pared posterior faríngea paramedial izquierda (Fig. 3B-D).

Se solicita valoración al Servicio de Neurocirugía pero se produce el fallecimiento del paciente por causas externas antes de decidir una actitud.

Discusión

La hiperostosis vertebral a nivel cervical suele ser asintomática, y se diagnostica la mayoría de veces de manera incidental en un estudio de imagen. Sin embargo, cuando los osteofitos son de gran tamaño pueden ocasionar clínica de disfagia (6% de los casos), principalmente cuando las vértebras afectadas son C3-C4-C5. De forma menos frecuente también puede aparecer clínica de disfonía y disnea. La presencia de clínica se explica por la compresión directa que ejerce el osteofito en el tracto aerodigestivo, así como por la inflamación local que produce²⁻⁸.

La patogenia de esta entidad es desconocida y su aparición está íntimamente relacionada con los cambios degenerativos, siendo más frecuente su presencia en varones mayores de 60 años²⁻⁸.

En la exploración mediante laringoscopia se observa una protrusión de la pared faríngea posterior, siendo necesario realizar el diagnóstico diferencial con una neoplasia retrofaríngea. Por ello, las pruebas de imagen son fundamentales (radiografía cervical lateral, tomografía computarizada, resonancia magnética, esofagograma con bario,...), ya que revelan la presencia de una masa ósea (osteofito) que protruye en la pared faríngea posterior⁸.

Hay que tener en cuenta el posible diagnóstico de hiperostosis idiopática difusa (también conocida como enfermedad de Forestier-Rotes-Querol), que se trata de una entesopatía degenerativa no inflamatoria en la cual hay calcificación u osificación de los ligamentos e inserciones tendinosas y capsulares localizadas en la columna vertebral. Su diagnóstico es radiológico y se establece cuando se cumplen los tres criterios diagnósticos propuestos por Resnick y Niwayama: calcificación u osificación de la cara anterolateral de al menos cuatro cuerpos vertebrales contiguos, preservación de la altura del disco intervertebral en los segmentos afectados y ausencia de anquilosis ósea^{9,10}.

El tratamiento del cuadro es individualizado, dependiendo de la situación del paciente y la repercusión en su vida diaria. Inicialmente se emplea un manejo conservador, que incluye recomendaciones higiénico-dietéticas (dieta blanda, medidas antirreflujo,...) y medidas farmacológicas (fármacos dirigidos a disminuir la inflamación local y a favorecer la relajación muscular). Ante el fracaso de la actitud conservadora está indicado el manejo quirúrgico. La cirugía consiste en el fresado de los osteofitos ventrales, siendo el abordaje de elección el transcervical anterolateral. Hay que destacar el riesgo de lesión esofágica, la lesión de los nervios laríngeos superiores y recurrentes o la pseudoartrosis como posibles complicaciones de esta intervención^{11,12}.

Conclusión

La presencia de osteofitos en la cara ventral de la columna vertebral cervical puede ser causa de disfagia, sobre todo, en la población anciana. La disfagia puede estar causada por múltiples etiologías y, por tanto, es importante que el médico conozca y valore como sospecha diagnóstica la hiperostosis vertebral.

Bibliografía

1. Mosher HP. Exostosis of the cervical vertebrae as a cause of difficulty in swallowing. *Laryngoscope*. 1926;36:181-182.
2. Egerter AC, Kim KD, Kim ES, et al. Dysphagia Secondary to Anterior Osteophytes of the Cervical Spine. *Glob Spine J*. 2015;5(5):78-83.
3. Kos MP, Van Royen BJ, David EF, Mahieu HF. Anterior cervical osteophytes resulting in severe dysphagia and aspiration: two case reports and literature review. *J Laryngol Otol*. 2009;123(10):1169-1173.
4. Verlaan J, Boswijk PFE, Ru JA De, Dhert WJA, Oner FC. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine: an underestimated cause of dysphagia and airway obstruction. *Spine J*. 2011;11(11):1058-1067.
5. González M, Deza M, Ferrando I, et al. Hiperostosis esquelética idiopática difusa y paciente geriátrico. *ORL Aragón*. 2018;21(1):14-16.
6. Aydin E, Akdogan V, Akkuzu B, Kirbaş I, Ozgirgin ON. Six cases of Forestier syndrome, a rare cause of dysphagia. *Acta Otolaryngol*. 2006;126(7):775-778.
7. Sikka K, Sakthivel P, Chandran A, Mohammed A. An Unusual Cause of Dysphagia. *Dysphagia*. 2021;36(5):944-946.
8. Deutsch EC, Schild JA, Mafee MF. Dysphagia and Forestier's disease. *Arch Otolaryngol*. 1985;111(6):400-4002.
9. Giammalva GR, Iacopino DG, Graziano F, Guli C, Pino MA, Maugeri R. Clinical and radiological features of Forestier's disease presenting with dysphagia. *Cirug Neurol Int*. 2018;9:236.
10. Resnik D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology*. 1976; 119(3):559-568
11. Carlson ML, Archibald DJ, Graner DE, Kasperbauer JL. Surgical Management of Dysphagia and Airway Obstruction in Patients with Prominent Ventral Cervical Osteophytes. *Dysphagia*. 2011;26(1):34-40.
12. Kolz JM, Alvi MA, Bhatti AR. Anterior Cervical Osteophyte Resection for Treatment of Dysphagia. *Glob Spine J*. 2021;11(4):488-499.

Correspondencia

Dra. Rocío García Fernández

Email: rogarfer96@gmail.com

Neurofibroma nasal: diagnóstico diferencial del pólipo nasosinusal

Nasal neurofibroma: differential diagnosis of sinonasal polip

AUTORES

Fernández Rueda M · Martín Ruiz S · Jiménez Almonacid J · García Fernández A

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital 12 de Octubre

RESUMEN

Los neurofibromas son tumores benignos derivados del tejido neural periférico.

Generalmente están asociados a la neurofibromatosis tipo I aunque cuando se localizan en el tracto nasosinusal suelen ser lesiones aisladas. Los neurofibromas de la cavidad nasal son tumores raros que entran dentro del diagnóstico diferencial de las masas nasales. Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico y el tratamiento curativo es la cirugía.

PALABRAS CLAVE:

Neurofibroma, cavidad nasal, senos paranasales.

SUMMARY

Neurofibromas are benign peripheral nerve sheath tumors. They are generally associated with type I neurofibromatosis, but when they are located in the sinonasal tract they are usually isolated lesions. Neurofibromas of the nasal cavity are rare tumors that fall within the differential diagnosis of nasal masses. Its final diagnosis is anatomopathological and surgical excision is the only curative treatment.

KEY WORDS:

Nuerofibroma, nasal cavity, paranasal sinus.

Introducción

Los neurofibromas son tumores benignos derivados de la vaina de los nervios periféricos que se originan a partir de las células de Schwann¹. Esta patología se encuentra frecuentemente asociada a la neurofibromatosis tipo I. Sin embargo, el neurofibroma nasal es una entidad rara. Del 25% al 45% de los neurofibromas que surgen en la región de la cabeza y el cuello, tan solo el 4% afecta la cavidad nasal y los senos paranasales². El potencial de malignización es del 2.6%. La clínica de debut es inespecífica y su diagnóstico puede ser tardío.

Presentamos las característica clínicas y anatomopatológicas de estos tumores.

Caso Clínico

Paciente varón de 61 años con clínica de obstrucción nasal izquierda e hipoacusia del oído ipsilateral de larga evolución. En la exploración mediante nasofibroscopia se objetivó un pólipo en el meato medio de la fosa nasal izquierda que se extendía hasta el cavum. Se tomó una biopsia en consulta y se solicitó una tomografía computarizada (TC). En la TC se describía una lesión polipoidea de gran tamaño, 5 x 4.6 x 2.7cm, heterogénea, localizada en el meato medio, con

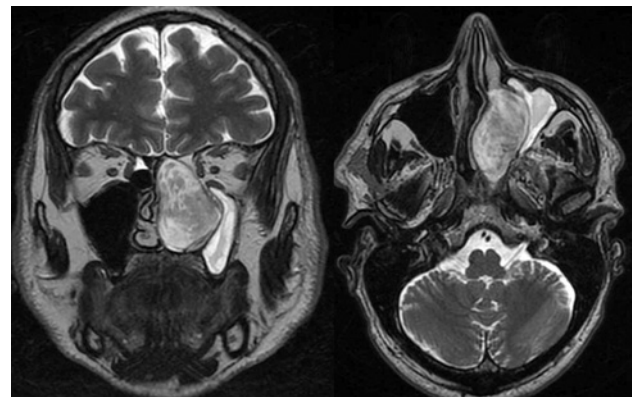


Figura 1: Imágenes de RMN en T2 en cortes coronal y axial, donde se observa una lesión en fosa nasal izquierda que desplaza septum nasal y pared medial del seno maxilar izquierdo.

carácter expansivo. La lesión ocupaba la fosa nasal desde el suelo hasta el techo de la misma y desplazaba el tabique nasal y la pared medial del seno maxilar, generando obstrucción del seno maxilar ipsilateral. El resultado de la biopsia fue compatible con neurofibroma. Se solicitó una resonancia magnética (RMN) (Fig. 1) donde se confirmaban los hallazgos descritos en la TC y no se objetivaba invasión de otras estructuras cercanas. Se resecó mediante cirugía endoscópica nasosinusal, donde se vio que provenía del seno esfenoidal. El estudio anatomopatológico mostró una proliferación mesenquimal no encapsulada constituida por células fusocelulares

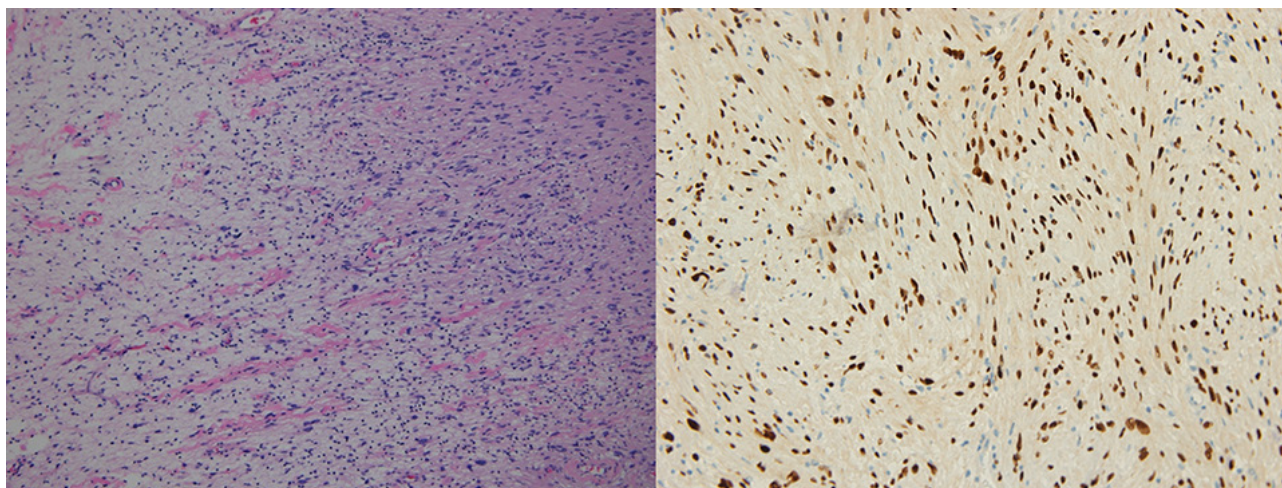


Figura 2: Imágenes de hematoxilina eosina (10X) donde se observan células fusocelulares y estrelladas dispuestas de forma desorganizada sobre un estroma laxo, y tinción inmunohistoquímica positiva para SOX10.

y estrelladas dispuestas de forma desorganizada sobre un estroma laxo y que resultaron positivas con S100 y SOX10 en el estudio inmunohistoquímico. Se acompañaban de células perineurales y fibroblastos CD34 positivos. No se observaron mitosis ni focos de necrosis (Fig. 2).

Discusión

El neurofibroma de la cavidad nasal es un diagnóstico raro pero que debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial de las masas nasales. Suelen ocurrir en pacientes de mediana edad, con una clínica inespecífica, donde destaca la obstrucción nasal, y su diagnóstico puede retrasarse en el tiempo³. Aunque hasta un 10% están relacionados con la neurofibromatosis tipo I, generalmente los presentes en el tracto nasosinusal suelen ser lesiones únicas. La localización más frecuente es la cavidad nasal seguido del seno maxilar y en menor frecuencia del resto de senos paranasales³. En la tomografía computarizada, se observa un realce de contraste heterogéneo de manera singular en los neurofibromas. La característica típica anatomopatológicas son las células fusiformes con núcleos hipercrómicos, fibrillas de colágeno fusiformes y mastocitos dispersos. Sin embargo, deben diferenciarse de los schwannomas y los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica. La inmunohistoquímica juega un papel importante en su diagnóstico para su diferenciación de otras lesiones mesenquimales del tracto nasosinusal. El tratamiento quirúrgico mediante resección completa de la lesión se considera el tratamiento de elección. Al ser un tumor benigno, no genera metástasis y su exéresis se considera curativa⁵. No es necesario realizar tratamientos complementarios y el seguimiento es obligatorio ya que pueden recurrir.

Bibliografía

1. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slotweg PJ: WHO Classification of Head and Neck Tumours. International Agency for Research on Cancer, Lyon; 2017.
2. Hillstrom RP, Zarbo RJ, Jacobs JR: Nerve sheath tumors of the paranasal sinuses: electron microscopy and histopathologic diagnosis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990, 102:257-63. 10.1177/019459989010200309
3. Azani AB, Bishop JA, Thompson LD: Sinonasal tract neurofibroma: a clinicopathologic series of 12 cases with a review of the literature. *Head Neck Pathol.* 2015, 9:323-33.
4. Johncilla M, Jo VY: Soft tissue tumors of the sinonasal tract. *Semin Diagn Pathol.* 2016, 33:81-90.
5. Prakash MD, Borlingegowda V, D'Souza GE: A rare case of isolated nasal neurofibroma mimicking sinonasal polyp. *Research in Otolaryngology.* 2014, 3:49-51.

Correspondencia

Dra. María Fernández Rueda

Hospital 12 de Octubre

C/ Vallehermoso 15, piso 6, apartamento 4

28015 Madrid

Email: mfrueda29@gmail.com

Hipoacusia como manifestación de un meningioma del ala esfenoidal

Hearing loss as a manifestation of a sphenoid wing meningioma

AUTORES

García-Curdi F* · Gil-Grasa G* · Sánchez-Santos PJ** · Lois-Ortega Y*

*Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Obispo Polanco, Teruel. - **Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco, Teruel.

RESUMEN

Los meningiomas del ala esfenoidal son tumores que típicamente provocan alteraciones visuales y problemas neurológicos, debido a su proximidad a la silla turca y al seno cavernoso. También se han descrito algunos síntomas inusuales, como disfunción cognitiva, parkinsonismo y hemorragia intracerebral. Presentamos el caso de un meningioma del ala del esfenoides izquierdo en una mujer de 58 años que se diagnosticó a raíz de una hipoacusia progresiva ipsilateral.

PALABRAS CLAVE:

Meningioma. Ala esfenoidal. Hipoacusia. Diplopía.

SUMMARY

Sphenoid wing meningiomas are tumors that typically cause visual disturbances and neurological problems due to their proximity to the sella turcica and cavernous sinus. Some unusual symptoms have also been described, such as cognitive dysfunction, parkinsonism, and intracerebral hemorrhage. We present the case of a left sphenoid wing meningioma in a 58-year-old woman who was diagnosed as a result of progressive ipsilateral hearing loss.

KEY WORDS:

Meningioma. Sphenoid wing. Hearing loss. Diplopia.

Introducción

Los meningiomas son los tumores intracraneales benignos más frecuentes. Derivan del epitelio aracnoideo, representan casi un tercio de todos los tumores cerebrales primarios siendo más frecuentes en el sexo femenino y aumentando con la edad la probabilidad de padecerlo en ambos sexos¹.

Se pueden clasificar en varios subtipos en función de su localización y grado histológico según la Clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS): La gran mayoría (90%) de estos tumores son grado 1 (benigno), con menos del 10% siendo grado 2 (atípico) y tumores de grado 3 (malignos)².

El diagnóstico se realiza en base a la clínica y a las técnicas de diagnóstico por imagen como la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM). La biopsia puede ayudar a confirmar el diagnóstico y a clasificar el grado tumoral³.

En los pacientes asintomáticos diagnosticados por tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM), se suele optar por tratamiento conservador mediante revisiones periódicas y no suelen requerir una cirugía⁴. Según el tamaño del tumor, la localización y la sintomatología que producen, se puede optar por la resección quirúrgica o radiocirugía para reducir las tasas de recurrencia^{5,6}.

Alrededor del 20% de todos los meningiomas se originan en el ala esfenoidal. Si bien la mayoría de los subtipos de meningioma comúnmente se presentan con dolor de cabeza, alteración del estado mental y paresia, los síntomas más fre-

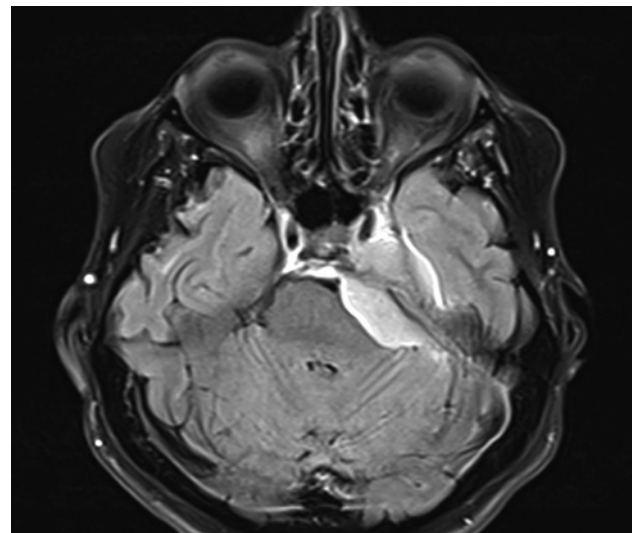


Figura 1: Figura 1. Secuencia axial T2 flair. Hiperintensidad de señal a ambos lados del peñasco, ocupando la cisterna del ángulo pontocerebeloso y el lóbulo temporal, llegando hasta el seno cavernoso izquierdo.

cuentes de los meningiomas del ala esfenoidal incluyen proptosis, alteración de los movimientos oculares, deterioro visual progresivo y pérdidas de sensibilidad facial⁷.

Caso Clínico

Presentamos las imágenes de RM de una paciente de 58 años originaria de Colombia, que acudió a la consulta de ORL

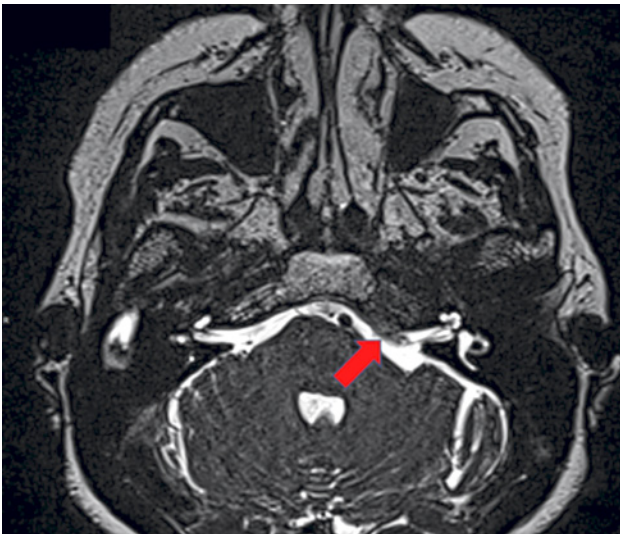
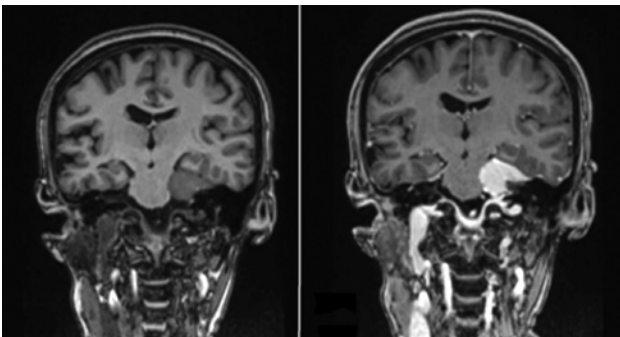


Figura 2: Secuencia axial T2 space. El tumor protruye en la cisterna del ángulo pontocerebeloso, introduciéndose levemente en el conducto auditivo interno izquierdo, contactando sutilmente con el nervio acústico.



Figuras 3A y 3B: Corte coronal T1 antes y después de inyección de contraste con gadolinio. Lesión hipointensa con características de masa extraaxial compatible con meningioma. Se aprecia un realce homogéneo, hendidura de líquido cefalorraquídeo y cola dural, produciendo una compresión extrínseca del troncoencefalo.

de nuestro hospital, refiriendo hipoacusia progresiva en oído izquierdo, diagnosticada de hipoacusia neurosensorial en el año 2021 en su país natal, con TC de peñasco sin alteraciones, según relata la paciente (sin aportar informes). A su vez, refería diplopía ocasional, junto con ptosis del ojo izquierdo.

A la exploración ORL se visualiza mediante otoscopia ambos tímpanos íntegros y sin alteraciones, la audiometría mostró una hipoacusia mixta moderada en el oído izquierdo. Ante la clínica y estos hallazgos, se solicitó una RM de peñascos, para valorar los conductos auditivos internos y descartar patología retrococlear.

La RM mostró una masa extraaxial, con cola dural hacia la hoz del tentorio izquierdo, centrada en la región temporal izquierda, la cisterna del ángulo pontocerebeloso y el seno cavernoso izquierdo. La lesión tenía unas medidas de 5 cm de eje mayor oblicuo y de aproximadamente 29 mm de eje transversal y 39 mm de eje anteroposterior, comprimiendo extrínsecamente tanto el lóbulo temporal como la protuberancia. Se apreciaba isointensa en T1 y T2, presentando un realce ávido tras la administración de gadolinio. La lesión era compatible con un meningioma del ala esfenoidal izquierda.

Se adaptaba a la región dural de la punta del lóbulo temporal en la fosa craneal media, y cisterna del ángulo pontocerebeloso izquierdo, comprimiendo extrínsecamente tanto al lóbulo temporal, como al pedúnculo cerebeloso medio y protuberancia, infiltrando el seno cavernoso izquierdo, con la carótida del mismo lado englobada por la masa, sin visualizarse alteraciones de señal que sugiriesen arteriopatía o trombosis. Se extendía hasta la fosa hipofisaria, y el vértice orbitario homolateral, permaneciendo ambas estructuras preservadas. La masa producía una alteración de la señal del vértice óseo del peñasco izquierdo, a su vez se introducía levemente en el conducto auditivo interno izquierdo, contactando sutilmente con el nervio acústico. No se observaron alteraciones morfológicas ni de señal en la cóclea y conductos semicirculares, el IV ventrículo se apreciaba de tamaño y morfología normales.

La paciente fue derivada al Servicio de Neurocirugía de referencia de nuestro Hospital, donde se encuentra pendiente de intervención quirúrgica.

Conclusión

El ala del esfenoides es una ubicación común para los meningiomas, y aunque se presentan con mayor frecuencia con síntomas visuales, es importante conocer manifestaciones menos frecuentes de estos tumores de crecimiento lento.

Hasta ahora, sólo un pequeño número de casos se han descrito con síntomas iniciales atípicos de meningioma del ala esfenoidal, como ocurre con nuestra paciente, que a pesar de referir diplopía ocasional, no se llegó a un diagnóstico hasta que no fue estudiada por una hipoacusia.

Bibliografía

1. Wiemels J, Wensch M, Claus EB. Epidemiology and etiology of meningioma. *J Neurooncol.* 2010;99(3):307-314.
2. Cornelius JF, Slotty PJ, Steiger HJ, Hanggi D, Polivka M, George B. Malignant potential of skull base versus non-skull base meningiomas: clinical series of 1,663 cases. *Acta Neurochir (Wien).* 2013;155(3):407-413.
3. Toro ED, Risbud A, Khosravani N, Vengerovich G, Archilla A. Sphenoid Wing Meningioma Presenting as Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Case Report and Literature Review. *Ear Nose Throat J.* 2021;100(3_suppl):352S-355S. doi:10.1177/0145561320905731
4. Ouyang T, Zhang N, Wang L, Li Z, Chen J. Sphenoid wing meningiomas: surgical strategies and evaluation of prognostic factors influencing clinical outcomes. *Clin Neurol Neurosurg.* 2015;134:85-90.
5. Bloch O, Kaur G, Jian BJ, Parsa AT, Barani IJ. Stereotactic radiosurgery for benign meningiomas. *J Neurooncol.* 2012;107(1): 13-20.
6. Peele KA, Kennerdell JS, Maroon JC, et al. The role of postoperative irradiation in the management of sphenoid wing meningiomas: a preliminary report. *Ophthalmology.* 1996;103(11): 1761-1767.
7. Magill ST, Vagefi MR, Ehsan MU, McDermott MW. Sphenoid wing meningiomas. *Handb Clin Neurol.* 2020;170:37-43. doi:10.1016/B978-0-12-822198-3.00026-4

Paraganglioma carotídeo gigante imitando un absceso periamigdalino

Giant carotid paraganglioma mimicking a peritonsillar abscess

AUTORES

Gil Grasa G* · Garcia Curdi F* · Fatahi Bandpey ML** · Lois Ortega Y*

*Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Obispo Polanco de Teruel - **Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco de Teruel

RESUMEN

Los paragangliomas son unas tumoraciones neuroendocrinas muy poco frecuentes. Dentro de ellos, el más frecuente es el originado en la bifurcación carotídea, que a menudo se manifiesta como una masa asintomática de crecimiento lento. Los abscesos periamigdalinos son una de las complicaciones locales de las amigdalitis agudas y una de las urgencias otorrinolaringológicas más frecuentes. Presentamos el caso de una mujer de avanzada edad remitida al servicio de urgencias como un posible absceso periamigdalino y que finalmente fue diagnosticada de un paraganglioma carotídeo con impronta orofaríngea.

PALABRAS CLAVE:

Paraganglioma, absceso periamigdalino.

SUMMARY

Paragangliomas are very rare neuroendocrine tumors. Among them, the most frequent is that originated in the carotid bifurcation, which often manifests as a slow-growing asymptomatic mass. Peritonsillar abscesses are one of the local complications of acute tonsillitis and one of the most frequent otorhinolaryngological emergencies. We present the case of an elderly woman referred to the emergency department as a possible peritonsillar abscess and who was finally diagnosed with a carotid paraganglioma with an oropharyngeal imprint.

KEY WORDS:

Paraganglioma, peritonsillar abscess.

Introducción

Presentamos una paciente de 92 años de edad, con alergia a la amoxicilina-clavulánico como único antecedente relevante para el caso, independiente para las ABVD aunque con diagnóstico reciente de demencia incipiente, que en el contexto de un cuadro bronquítico acude a urgencias por odinofagia y fiebre de 3-4 días de evolución junto con abombamiento de pilar anterior derecho, desplazamiento contralateral de la úvula y nula respuesta al tratamiento antibiótico pautado. En la analítica no presenta leucocitosis ni neutrofilia marcada, pero ante la sospecha de un posible absceso periamigdalino se realiza una punción con Abbocath, hasta en tres ocasiones, sin obtener material purulento, aunque sí hemático, por lo que se diagnostica de flemón periamigdalino y es dada de alta con tratamiento domiciliario.

Durante los meses siguientes la paciente fue tratada por su MAP con diversas pautas de antibiótico por episodios de inflamación amigdalar derecha y odinofagia que no terminaban de mejorar.

A los cuatro meses de la primera visita es remitida nuevamente a urgencias por inflamación del pilar anterior derecho y odinofagia, con escasa respuesta a los antibióticos pautados, por lo que con nueva sospecha de absceso/flemón periamigdalino se realiza nueva punción-aspiración (4 veces), obteniéndose material hemático oscuro. Tras una estancia de 24 horas en sala de observación y encontrándose la paciente afebril y con normalidad de los parámetros analíticos, se realiza explo-

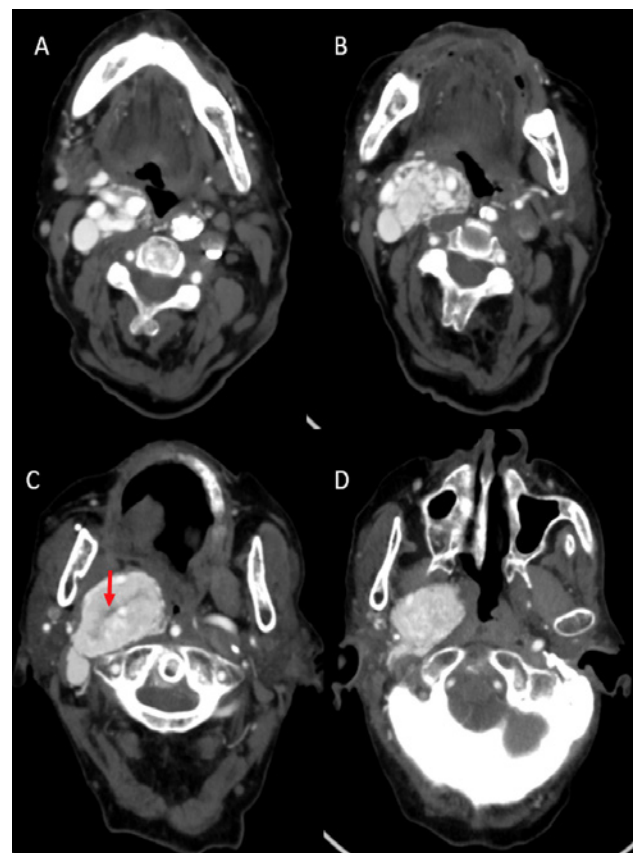


Figura 1: Cortes axiales: masa de gran tamaño ovalada, bien delimitada, sólida, con intenso realce relativamente homogéneo y pequeña área central hipodensa sugestiva de necrosis (flecha) de localización laterocervical derecha, por encima de la bifurcación.

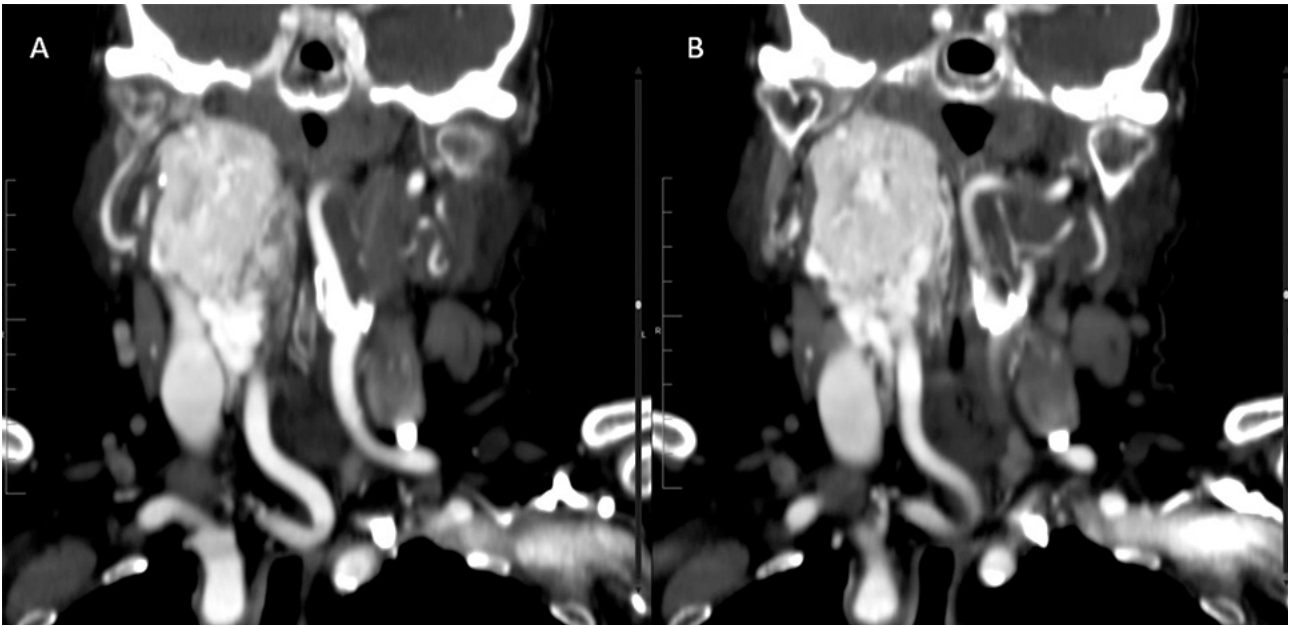


Figura 2: Reconstrucción en plano coronal.

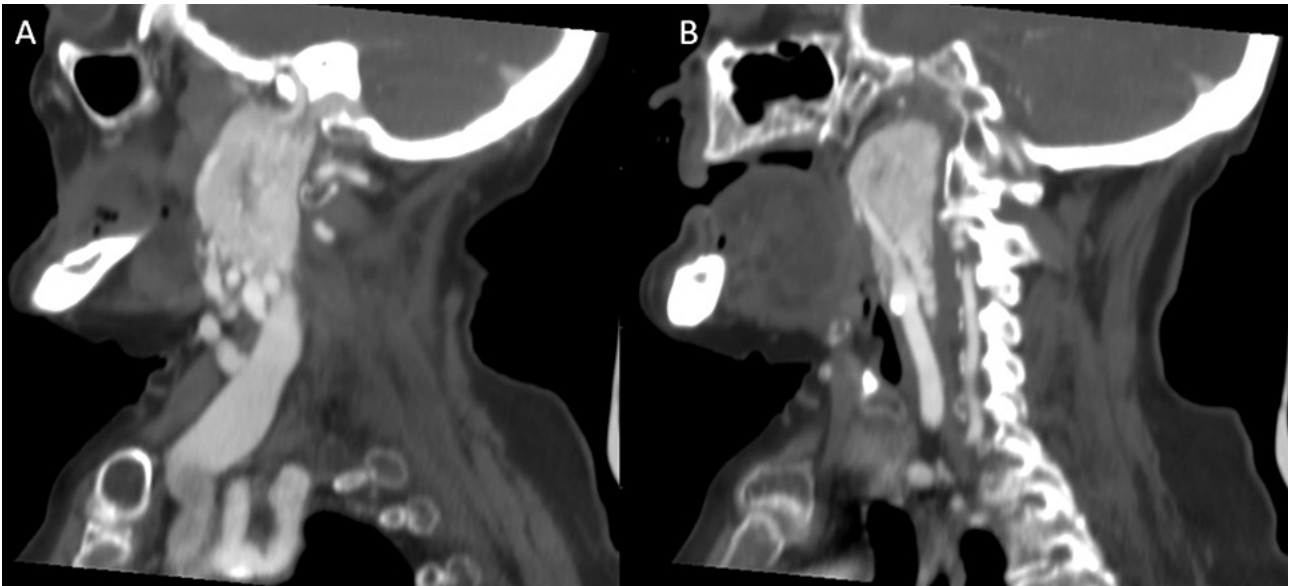


Figura 3: Reconstrucción en plano sagital.

ración fibrolaringoscópica dónde se objetiva abombamiento pulsátil de la totalidad de la pared faríngea derecha, pero no a nivel orofaríngeo, por lo que se solicitó un TAC cervical.

En el escáner se objetiva una tumoración de 51,4 x 43,5 x 33,5 mm ovalada, bien delimitada, sólida y con intenso realce homogéneo, por encima de la bifurcación carotídea y con sospecha diagnóstica de paraganglioma carotideo gigante con impronta en la orofaringe.

Dada la edad y las comorbilidades de la paciente, la escasa sintomatología y el alto riesgo quirúrgico se decidió actitud expectante y se le entregó un informe detallado para evitar manipulaciones a nivel orofaríngeo en el futuro

Discusión

Dentro de las infecciones profundas de los espacios cervicales, los abscesos periamigdalinos son los más frecuentes, con una incidencia de 30/10000 habitantes¹. Si no son tratados a tiempo o de forma inadecuada, pueden progresar y causar complicaciones graves como abscesos parafaríngeos, mediastinitis aguda, fascitis necrotizante o tromboflebitis de la vena yugular. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico junto con antibioterapia. Entre los tratamientos quirúrgicos más empleados destacan tres: aspiración con aguja, incisión y drenaje o amigdalectomía de Quinsy. La elección de una técnica u otra depende de las características y comorbilidades de cada paciente, de cada servicio de otorrinolaringología e incluso por

regiones geográficas, teniendo en cuenta las ventajas e inconvenientes de cada una de las técnicas (por ejemplo, la aspiración puede ser insuficiente en caso de grandes abscesos y la amigdalectomía precisa ser realizada bajo anestesia general).

Los paragangliomas o glomus son tumores raros neuroendocrinos (1-8/1000000 habitantes) derivados de células cromafines del tejido paraganglionar del Sistema Nervioso Autónomo (SNA)². A nivel de cabeza y cuello, se distribuye sobre todo alrededor de estructuras vasculares como la bifurcación carotídea (45-75% del total)³ o en el bulbo yugular y no vasculares (glomus vagal)². La forma de presentación clínica más frecuente de un paraganglioma carotídeo es de una masa de crecimiento lento y asintomática, aunque dependiendo del tamaño y afectación de estructuras vecinas la sintomatología puede incluir déficit de pares craneales, disfonía y disfagia³.

Menos del 5% de estos tumores son secretores de catecolaminas^{2,3}, en cuyo caso el paciente referirá cefaleas, taquicardias, taquipnea o enrojecimiento facial, lo que obligaría a descartar esta secreción (mediante medición de catecolaminas en orina de 24 horas o sus metabolitos, como el ácido vanil-mandélico y normetanefrina) para realizar un bloqueo alfa-beta-adrenérgico previo a la cirugía para prevenir su liberación masiva durante la cirugía².

Para su diagnóstico se recomienda realizar pruebas de imagen como el Angio-TAC o la RNM, con lo que podemos ver su relación con las arterias carótidas interna y externa y clasificarlo según Shamblin en tipo I (ambos vasos están desplazadas por el tumor), tipo II (el tumor los rodea parcialmente) y tipo III (completamente).

Dado que su riesgo de malignización es bajo (2-19% según las series, siendo mayor en los paragangliomas vagales)², su crecimiento es lento y frecuentemente asintomáticos, su tratamiento dependerá de la edad y comorbilidades del paciente, localización, tamaño e índice de crecimiento. Puede optarse por la observación, especialmente en pacientes de edad avanzada o la extirpación quirúrgica completa, de elección en tumores secretores, con alto potencial de malignización o pacientes jóvenes con lesiones pequeñas (Shamblin I y II)³. En caso de paragangliomas de gran tamaño (Shamblin III) la radioterapia puede ser una opción válida dado el alto riesgo de secuelas en estructuras vasculares y nerviosas.

En nuestro centro, ante un absceso periamigdalino se realiza habitualmente una incisión y posterior desbridamiento con vaciado de toda la cavidad, pero como paso previo siempre se realiza punción y aspiración con aguja para confirmar la existencia o no de una colección abscesificada. Consideramos ventajoso el hecho de que la punción y aspiración es una técnica más sencilla y mejor tolerada que la incisión completa del absceso y permite ahorrar, en caso en

que no se trate de una colección real si no de una infección flemonosa u otro tipo de lesiones, maniobras más agresivas a la vez que añade un componente extra de seguridad a la hora de drenar un absceso.

En casos extraordinarios como el de la paciente descrita (hay pocos casos descritos en la literatura)⁴, el haber realizado una punción y no una incisión directamente sobre el supuesto absceso permitió constatar que no existía colección alguna y evitó posibles efectos secundarios graves al tratarse realmente de un paraganglioma carotídeo, dónde está contraindicada incluso la toma de biopsia por alto riesgo de hemorragia.

Conclusiones

Ante un posible absceso periamigdalino debemos certificar que la sintomatología y las pruebas diagnósticas disponibles (exploración, analítica sanguínea...) coinciden con nuestra sospecha diagnóstica antes de realizar ningún procedimiento invasivo. En caso de decidir llevarlo a cabo, recomendamos realizar primero una punción-aspiración previa a la incisión con bisturí, al tratarse de una maniobra sencilla y que aporta a la vez confirmación diagnóstica y seguridad terapéutica.

Bibliografía

1. Hahn J, Barth I, Wigand MC, Mayer B, Hoffmann TK, Greve J. The Surgical Treatment of Peritonsillar Abscess: A Retrospective Analysis in 584 Patients. *Laryngoscope*. 2021 Dec;131(12):2706-2712. doi: 10.1002/lary.29677. Epub 2021 Jun 10. PMID: 34111309.
2. Valero C, Ganly I. Paragangliomas of the head and neck. *J Oral Pathol Med*. 2022 Nov;51(10):897-903. doi: 10.1111/jop.13286. Epub 2022 Feb 23. PMID: 35178777.
3. Valero C, Ganly I, Shah JP. Head and neck paragangliomas: 30-year experience. *Head Neck*. 2020 Sep;42(9):2486-2495. doi: 10.1002/hed.26277. Epub 2020 May 19. PMID: 32427418; PMCID: PMC725473.
4. Rajan GP, Fischer U, Schmid S. Intractable hemorrhage after incision of a vagal paraganglioma mimicking a peritonsillar abscess. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005 Jan;132(1):161-2. doi: 10.1016/j.otohns.2004.06.702. PMID: 15632934.

Correspondencia

Dr. Guillermo Gil Grasa

Servicio de ORL del Hospital Obispo Polanco de Teruel.

Avda. Ruiz Jarabo, s/n - 44002 Teruel

Email: gilgrasa@gmail.com

Paraganglioma múltiple hereditario. Caso clínico

Hereditary multiple paraganglioma. Clinical case

AUTORES

Lois-Ortega Y* · Gil Grasa G* · Leache Pueyo J** · SÁnchez Santos PJ*** · García-Curdi F*

*Servicio de ORL, Hospital Obispo Polanco de Teruel. - **Servicio de ORL, Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

***Servicio de Radiología, Hospital Obispo Polanco de Teruel.

RESUMEN

Los paragangliomas (PGL) son neoplasias de origen neuroectodérmico, derivados de células de los paraganglios. Las principales localizaciones de los PGL son en la cabeza, el cuello y en la médula suprarrenal, siendo estos los feocromocitomas.

La otoscopia visualiza una lesión vascular y pulsátil. El TC cervical hace el diagnóstico exacto y el estudio genético es determinante para confirmar el origen genético.

PALABRAS CLAVE:

Paraganglioma.

SUMMARY

Paragangliomas (PGL) are neoplasms of neuroectodermal origin, derived from paraganglia cells. The main locations of PGL are in the head, neck and adrenal medulla, these being pheochromocytomas.

Otoscopy visualizes a vascular and pulsatile lesion. The cervical CT makes the exact diagnosis and the genetic study is decisive to confirm the genetic origin.

KEY WORDS:

Paraganglioma.

Introducción

Los paragangliomas (PGL) son neoplasias de origen neuroectodérmico que derivan de células de los paraganglios, una colección de pequeños órganos distribuidos desde la base del cráneo al suelo pélvico, que actúan como quimiorreceptores, identificando cambios de PO₂ y pH arteriales¹. Las principales localizaciones de los PGL son en la cabeza y el cuello, donde se asocian al sistema parasimpático, y en la médula suprarrenal, los cuales se denominan feocromocitomas, se asocian al sistema simpático y son secretores de catecolaminas. El riesgo de malignidad de este tipo de tumores es muy bajo².

Los PGL y feocromocitomas en ocasiones forman parte de enfermedades multisistémicas, como la Enfermedad de Von Hippel-Lindau, la Neurofibromatosis tipo 1 o la Neoplasia endocrina múltiple tipo 2. También pueden asociarse a otros tumores de tiroides y paratiroides. Finalmente, los PGL únicos o múltiples que no forman parte de síndromes conocidos, pueden aparecer de forma esporádica o tener una etiología hereditaria (en un 25-33% de los casos)³; en los PGL familiares se han identificado 3 genes que están implicados en el desarrollo de la enfermedad: SDHD (11q23), SDHC (1q21) y SDHB (1p36 - 1p35)^{4,5}.

El diagnóstico de los PGL se basa en exploración clínica, estudio radiológico con TC, RMN o gammagrafía con ¹¹¹In-pentetreótida, detección de catecolaminas y metanefrinas en orina y estudio genético.

Las opciones de tratamiento dependen de la edad y el estado del paciente, del tamaño, número y localización de

los tumores. Se puede considerar la observación y seguimiento con control radiológico, dado su lento crecimiento; exéresis quirúrgica con o sin embolización previa, si la resección puede ser completa y supone bajo riesgo; por otro lado, la radiocirugía y la radioterapia externa son una opción ante PGL múltiples o grandes con elevado riesgo quirúrgico.

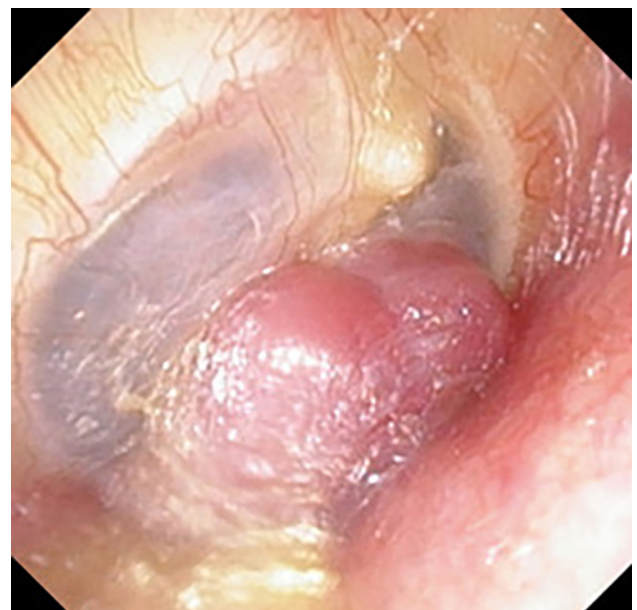


Figura 1: Imagen de paraganglioma yugulo-timpánico derecho en la exploración con otomicroscopio.

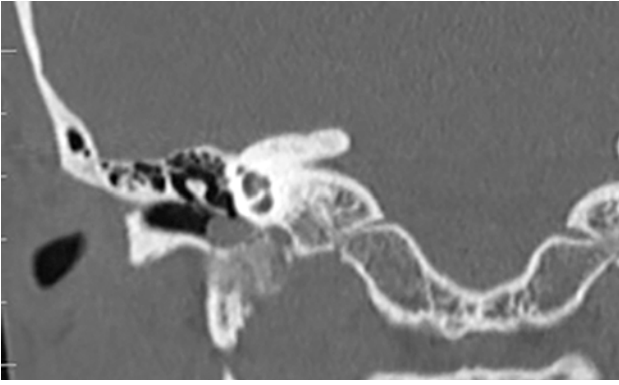


Figura 2: TC de peñascos de alta resolución, corte sagital. Masa de partes blandas en hipotímpano derecho, con afectación ósea, sugestiva de PGL yugulo-timpánico.



Figura 3: TC cervical con reconstrucción multiplanar (MIP), corte coronal. Tumoración localizada a nivel de bifurcación carotídea derecha, sugestiva de PGL carotídeo.



Figura 4: TC cervical con reconstrucción multiplanar (MIP), corte coronal. Tumoración localizada a nivel de base de cráneo, entre carótida y yugular izquierdas, sugestiva de PGL de nervio Vago.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 27 años de nacionalidad rumana, sin antecedentes personales de interés, con una tumoración laterocervical derecha de lento crecimiento de 2 años de evolución, asociada a acufeno pulsátil en oído derecho. No refería otra sintomatología y presentaba un buen estado general, pero en el reconocimiento de salud de su empresa habían detectado cifras tensionales altas.

En cuanto a los antecedentes familiares, el paciente comentó que su padre había sido intervenido de una tumoración vascular cervical de gran tamaño, habiendo fallecido en el postoperatorio.

En primer lugar, se realizó una exploración clínica completa del área ORL, comenzando por una palpación cervical, en la que se objetivó una tumoración laterocervical derecha de unos 3 cm de diámetro, localizada a nivel de la bifurcación carotídea. En la otoscopia se visualizó una lesión de aspecto vascular y carácter pulsátil localizada en oído medio derecho (Fig. 1).

Asimismo, se realizó una rinofibrolaringoscopia, objetivándose una parálisis de la cuerda vocal izquierda en posición paramediana, consiguiendo un cierre glótico completo mediante compensación con la cuerda vocal contralateral. Este hallazgo era desconocido por parte del paciente y no presentaba disfonía.

Dados los hallazgos en la exploración se solicitó un TC cervico-torácico, que informó de la presencia de varias lesiones radiológicamente compatibles con PGL múltiples.

Una de ellos, en la vertiente posteroinferior del hipotímpano derecho, con afectación ósea y protruyente al conducto auditivo externo, compatible con PGL yugulo-timpánico, de aproximadamente 17 x 7 mm (Fig. 2); otra localizada a nivel de la bifurcación carotídea derecha, sugestivo de PGL carotídeo, de 3,7 x 2,4 cm (Fig. 3); y otra lesión similar localizada nivel cervical izquierdo entre carótida interna y yugular, sugestiva de PGL del nervio Vago, de 4,2 x 2 cm (Fig. 4), la cual justificaba la parálisis de la cuerda vocal izquierda.

Además, se solicitó un análisis de catecolaminas en orina y una ecografía abdominal, las cuales el paciente no se realizó por decisión propia, y una analítica sanguínea (bioquímica, hemograma y coagulación) con resultado normal. Se solicitó asimismo un TC abdomino-pélvico que descartó lesiones infradiafragmáticas y suprarrenales.

Ante la presencia de lesiones compatibles con PGL múltiples y el probable antecedente familiar se realizó un estudio genético, que demostró la presencia, en heterocigosis, de la variante patogénica SDHD(NM_003002.4):c.112C>T; p.Arg38Ter. Este resultado confirma un diagnóstico genético de Feocromocitoma/Paraganglioma hereditario con un modo de herencia Autosómico Dominante (síndrome PGL1 SDHD).

La probabilidad de transmisión de esta variante a la descendencia del paciente es del 50%, por lo que se recomendó estudio en sus familiares directos.

Conclusiones

Ante la sospecha de un PGL, se debe realizar un examen completo en busca de otras posibles lesiones similares, así como descartar que forme parte de síndromes o enfermedades multisistémicas, y realizar un estudio genético dada la posibilidad de tener un origen hereditario.

Bibliografía

- Díaz RE, Utreras C, Ascuí R, Hidalgo F, Véliz J, Wohlk N. Paragangliomas múltiples asociados a mutación del gen SDHB: Caso clínico [Multiple paragangliomas associated to a SDHB gene mutation: report of one case]. Rev Med Chil. 2011 Nov;139(11):1475-80. Spanish. Epub 2012 Feb 8. PMID: 22446654.
- Plouin PF, Amar L, Lepoutre C. Phaeochromocytomas and functional para-gangliomas: Clinical management. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.2010;24:933-41.2.
- Rosales-Castillo A, Bustos-Merlo A, Padilla LG. Hereditary multiple paraganglioma. Med Clin (Barc). 2021 Nov 12;157(9):455-456. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2020.09.011. Epub 2020 Nov 30. PMID: 33272682.
- Baysal BE, Ferrell RE, Willett-Brozick JE, Lawrence EC, Myssiorek D, Bosch A, van der Mey A, Taschner PE, Rubinstein WS, Myers EN, Richard CW 3rd, Cornelisse CJ, Devilee P, Devlin B. Mutations in SDHD, a mitochondrial complex II gene, in hereditary paraganglioma. Science. 2000 Feb 4;287(5454):848-51. doi: 10.1126/science.287.5454.848. PMID: 10657297.
- Benn DE, Robinson BG, Clifton-Bligh RJ. 15 YEARS OF PARAGANGLIOMA: Clinical manifestations of paraganglioma syndromes types 1-5. Endocr Relat Cancer. 2015;22:91-103.

Una enfermedad emergente en área ORL: DEBONEL/TIBOLA

An emerging disease in the ENT area: DEBONEL/TIBOLA

AUTORES

García Fernández R* · Munuera Jurado MM* · Escribano Peñalva A* · Romo Urgiles JD*
García González S** · Gasós Lafuente AM*

*Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza (España)

**Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza (España)

RESUMEN

En los últimos años ha aparecido una nueva rickettsiosis transmitida por garrapatas: DEBONEL/TIBOLA. Se trata de una enfermedad emergente con un importante aumento de su incidencia, considerada actualmente la segunda enfermedad más prevalente transmitida por garrapatas en Europa. Se caracteriza por la aparición de una escara necrótica en el cuero cabelludo o en la cara, adenopatías laterocervicales dolorosas y fiebre. Su diagnóstico se realiza a través de serologías y PCR de la lesión cutánea.

PALABRAS CLAVE:

TIBOLA, DEBONEL, escara necrótica, garrapata, linfadenopatía, rickettsiosis.

SUMMARY

In recent years, a new tick-borne rickettsiosis has appeared: DEBONEL/TIBOLA. It is an emerging disease with a significant increase in its incidence, currently considered the second most prevalent tick-borne disease in Europe. It is characterized by the appearance of a necrotic eschar on the scalp or face, painful laterocervical lymphadenopathy and fever. Its diagnosis is made through serology and PCR of the skin lesion.

KEY WORDS:

TIBOLA, DEBONEL, necrotic eschar, tick, lymphadenopathy, rickettsiosis.

Introducción

Las rickettsiosis transmitidas por garrapatas son un grupo de enfermedades producidas por bacterias pleomorfas de crecimiento intracelular obligado del género *Rickettsia*. Dentro de este grupo se encuentra TIBOLA (Tick borne lymphadenopathy) o DEBONEL (Dermacentor borne, necrosis, erythema, lymphadenopathy), una enfermedad que se describe por primera vez en 1997 por Raoult¹. Se trata de una enfermedad producida principalmente por la especie *Rickettsia slovacica*, aunque se han descrito otros agentes causales como *R. sibirica*, *R. massiliae*, *R. rioja*, *R. raoultii*, entre otros^{2,3}.

Caso Clínico

Paciente de 78 años que acude a Urgencias en el mes de abril por fiebre de 39^º, cefalea intensa, artromialgias y una lesión cutánea en la rama mandibular derecha de 5 días de evolución. Refiere vivir en un entorno rural y haber observado recientemente garrapatas en su perro. No asocia alteraciones gastrointestinales, clínica miccional, astenia ni pérdida de peso.

A la exploración se observa una escara necrótica con bordes eritematosos a nivel de la rama mandibular derecha (Fig. 1) y múltiples adenopatías cervicales bilaterales dolorosas a la palpación.



Figura 1: Escara necrótica con bordes eritematosos a nivel de la rama mandibular derecha.

Ante sospecha de enfermedad por picadura de garrapata se instaura tratamiento antibiótico con doxiciclina durante 21 días. Se solicitan serologías de *Borrelia* y *Rickettsia* y se recoge una muestra de la lesión cutánea para determinación de *Rickettsia* spp. mediante técnica de PCR (reacción en cadena de la polimerasa).

Las serologías revelaron infección reciente por rickettsiosis y la PCR fue positiva para *Rickettsia sibirica*.

Tras completar pauta antibiótica la paciente refiere mejoría clínica, con presencia de una cicatriz en la rama mandibular derecha y aisladas adenopatías cervicales dolorosas. En la revisión a los tres meses hay ausencia de lesiones cutáneas y la ecografía cervical de control informa de ganglios linfáticos de apariencia y tamaño normal, sin otros hallazgos reseñables

Discusión

El DEBONEL/TIBOLA es una enfermedad emergente en Europa del grupo de las rickettsiosis transmitidas por garrapatas. Recientemente se ha propuesto también el acrónimo SENLAT (neck lymphadenopathy after a tick bite). Está producido en la mayoría de casos por *Rickettsia slovacica*, aunque en España la *Rickettsia rioja* es el agente causal en casi la mitad de los casos.³ Por tanto, el caso clínico presentado tiene interés por ser el agente causal una especie de *Rickettsia* poco frecuente.

Su vector principal es el *Dermacentor marginatus* (y menos frecuentemente *Dermacentor reticulatus*).

Estas especies de garrapatas tiene su mayor actividad entre los meses de octubre a mayo, en relación con la mayor incidencia de la enfermedad²⁻⁶.

Se ha registrado una mayor prevalencia en mujeres jóvenes y en edad pediátrica, principalmente durante los meses más fríos del año, entre octubre y mayo (con un pico en noviembre y abril-mayo).

La lesión de inoculación se suele localizar en la zona de la cabeza y el cuello, encontrándose con mayor frecuencia en el cuero cabelludo (90% de los casos)²⁻⁶.

Su periodo de incubación se encuentra en torno a los 6-7 días. Clínicamente se caracteriza por la aparición de una escara necrótica con un halo eritematoso alrededor en el punto de inoculación y linfadenopatías cervicales dolorosas. Otros síntomas que se pueden asociar son la fiebre, la inflamación facial, la cefalea, las artromialgias o la astenia⁶.

Se debe hacer un diagnóstico diferencial con la Enfermedad de Lyme (borreliosis transmitida por garrapatas) o de la Fiebre Botonosa del Mediterráneo (rickettsiosis transmitida por garrapatas). Para ello hay que tener en cuenta una serie de peculiaridades del DEBONEL/TIBOLA: el periodo de incubación es más corto, la lesión cutánea se localiza en la parte superior del cuerpo (habitualmente la cabeza) y tiene mayor frecuencia en los meses fríos del año⁷.

Análiticamente es frecuente encontrar un incremento de las enzimas hepáticas y una elevación de los reactantes de fase aguda³. Su diagnóstico se realiza mediante estudio serológico, PCR o cultivo.⁴ El estudio PCR de las muestras biológicas es la prueba más específica para confirmar la enfermedad. Por otro lado, las pruebas serológicas permiten identificar la infección reciente, aunque tienen poca sensibilidad, tendiendo a tener títulos bajos y con reacciones cruzadas con otras rickettsias⁸.

El tratamiento suele acortar la duración de los síntomas. Consiste en la administración de doxiciclina oral y, como alternativa, azitromicina oral (en niños, embarazadas o alérgicos a la doxiciclina)^{3,4}.

La fiebre suele remitir en 48 horas, las adenopatías suelen mejorar en torno a las 3-4 semanas y la lesión cutánea permanece hasta 1-2 meses después, dejando una alopecia cicatricial localizada en el sitio de la lesión que puede ser transitoria o persistente. El síntoma más duradero suele ser la astenia, que puede permanecer hasta 3 meses^{3-6,8}.

Conclusión

La presentación clínica del DEBONEL/TIBOLA en forma de una escara necrótica en la región de cabeza y cuello junto con una adenitis cervical dolorosa hace que sea una entidad de interés para el Otorrinolaringólogo, sobre todo al tratarse de una enfermedad emergente y con una prevalencia cada vez mayor.

Bibliografía

1. Raoult D, Berbis P, Roux V et al. A new tick-transmitted disease due to *Rickettsia slovacica*. *Lancet* 1997; 350: 112-13.
2. Moerbeck L, Domingos A, Antunes S. Tick-Borne Rickettsioses in the Iberian Peninsula. *Pathogens*. 2022;11(11):1377.
3. Oteo JA, Portillo A. Tick-borne rickettsioses in Europe. *Ticks Tick Borne Dis*. 2012;3(5-6):271-278.
4. Santibáñez S, Portillo A, Ibarra V, et al. Epidemiological, clinical, and microbiological characteristics in a large series of patients affected by *Dermacentor-Borne-Necrosis-Erythema-Lymphadenopathy* from a unique centre from Spain. *Pathogens*. 2022;11(5):528.
5. Dubourg G, Socolovschi C, Del Giudice P, Fournier PE, Raoult D. Scalp eschar and neck lymphadenopathy after tick bite: an emerging syndrome with multiple causes. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2014;33:1449-56.
6. Rigal E, Dorcier D, Lesens O, Texier C, D'Incan M. TIBOLA: une rickettsiose en expansion, cliniquement polymorphe [TIBOLA: an emerging clinically polymorphous rickettsiosis]. *Ann Dermatol Venereol*. 2014;141(3):186-191.
7. Oteo JA, Ibarra V, Blanco JR, Metola L, Vallejo M, De Artola VM. Epidemiological and clinical differences among DEBONEL-TIBOLA and other tick-borne diseases in Spain. *Ann N Y Acad Sci*. 2003;990:391-392.
8. Pérez-Pérez L, Portillo A, Allegue F, et al. *Dermacentor-borne Necrosis Erythema and Lymphadenopathy (DEBONEL): A case associated with Rickettsia rioja*. *Acta Derm Venereol*. 2010;90(2):214-215.

Correspondencia

Dra. Rocío García Fernández

Email: rogarfer96@gmail.com

Enfermedad de behçet con afectación de oído medio

Enfermedad de behçet con afectación de oído medio

AUTORES

García-Curdi F* · Lois-Ortega Y* · Fernández-Bedoya Koron IU** · Gil-Grasa G*

*Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Obispo Polanco, Teruel - **Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco, Teruel

RESUMEN

La enfermedad de Behçet es una vasculitis inmunomediada sistémica de origen desconocido, caracterizada por la aparición de úlceras orales y genitales recurrentes, inflamación ocular y lesiones cutáneas.

Además de las úlceras orales, características presentes en la mayoría de los pacientes con enfermedad de Behçet, también son frecuentes las manifestaciones audiovestibulares durante el curso de la enfermedad y pueden ser el primer síntoma de afectación del sistema nervioso central.

En este caso la afectación auditiva fue a expensas del oído medio, causando una hipoacusia de transmisión y simulando una otosclerosis bilateral, algo llamativo, ya que es algo poco frecuente.

PALABRAS CLAVE:

Enfermedad de Behçet. Otosclerosis. Vasculitis. Hipoacusia de transmisión.

SUMMARY

Behçet's disease is a systemic immune-mediated vasculitis of unknown origin, characterized by the appearance of recurrent oral and genital ulcers, ocular inflammation, and skin lesions.

In addition to the characteristic oral ulcers present in most patients with Behçet's disease, audiovestibular manifestations are also common during the course of the disease and may be the first symptom of central nervous system involvement.

In this case, the hearing impairment was at the expense of the middle ear, causing transmission hearing loss and simulating bilateral otosclerosis, something remarkable, since it is rare.

KEY WORDS:

Behçet's disease. Otosclerosis. Vasculitis. Transmission hearing loss.

Introducción

Un dermatólogo turco llamado Hulusi Behçet, en 1937, definió una patología que ocasionaba úlceras aftosas recurrentes, úlceras genitales y uveítis, denominándose "enfermedad de Behçet". Dicha patología es una afección autoinmune multisistémica que tiene además otras manifestaciones, que afectan principalmente a la cabeza, el cuello y la vía respiratoria superior¹.

La prevalencia más alta se observa en la región del Mediterráneo, Oriente Medio y Lejano Oriente (1 caso por cada 10.000 habitantes). Curiosamente, estas regiones forman parte de la antigua "Ruta de la Seda". La edad habitual de inicio oscila entre los 20 y los 35 años, siendo más frecuente en el sexo masculino².

El único factor genético identificado hasta ahora como parte de la enfermedad es la presencia del alelo del complejo mayor de histocompatibilidad HLA-B51, aunque no está presente en todos los pacientes³.

Generalmente se asume que la enfermedad de Behçet se presenta con ulceración oral recurrente, úlceras genitales y trastornos oculares, aunque se han descrito muchas otras características clínicas.

La aparición de úlceras orales recurrentes (más de 3 episodios al año) es el síntoma de presentación más frecuente de la enfermedad⁴. Por lo general, las úlceras son múltiples, de tamaño variable (2-20 mm) y se presentan extensamente en la mucosa yugal, lengua, paladar y en la orofaringe, siendo dolorosas, a diferencia de otras enfermedades reumáticas, como el lupus eritematoso sistémico.

Los síntomas auditivos de la enfermedad de Behçet se caracterizan por hipoacusia neurosensorial, ya que el oído interno está sujeto a un daño de origen inmunológico. Existen pocos casos descritos de afectación de oído medio por Enfermedad de Behçet, sin embargo, se ha estudiado su relación con la otitis media crónica, llegando a provocar una hipoacusia de transmisión⁵.

También se han descritos casos de afectación laríngea con edema laríngeo y epiglótico recurrente a pesar de cirugía supraglótica; se han recogido pacientes con estenosis faríngeas, a consecuencia de la fibrosis producida por las úlceras recurrentes. En la literatura se describen pacientes con pansinusitis con perforación septal asociada, sin encontrar otra patología tras descartar otros procesos autoinmunes.

A pesar de que existen un gran número de manifestaciones a nivel del territorio otorrinolaringológico, esta patología puede afectar a casi cualquier parte del cuerpo, pudiendo originar lesiones cutáneas, tromboflebitis, artritis que afecta a múltiples articulaciones, lesiones gastrointestinales inespecíficas (a menudo caracterizadas por ulceración ileocecal), epididimitis, lesiones vasculares (como formación de aneurismas y obliteración de vasos pequeños), afectación neurológica (como cefaleas intensas, mielitis aguda y trombosis venosa sagital), ictus y vasculitis cerebral⁶.

La biopsia de las úlceras orales no es diagnóstica, tampoco existe una prueba de laboratorio específica, por lo tanto, su diagnóstico se basa en criterios clínicos, excluyendo otras enfermedades autoinmunes. Una prueba de patergia positiva (hipersensibilidad cutánea a la punción con aguja estéril) es característica de este cuadro clínico, sin embargo, una prueba de patergia negativa no es útil para excluir el diagnóstico, ya que muchos pacientes con enfermedad de Behçet tienen un resultado negativo en el test^{7a}.

En 1990, el Grupo de Estudio Internacional para la Enfermedad de Behçet publicó criterios simplificados para su diagnóstico:

- Úlceras orales recurrentes: aftas menores, mayores o ulceración herpetiforme observadas por el médico o el paciente, con al menos 3 episodios en 12 meses.

Y al menos, 2 de los siguientes:

- Úlceras genitales recurrentes: úlceras o cicatrices, observadas por el médico o el paciente.
- Lesiones oculares: Uveítis anterior, uveítis posterior o células en el vítreo en la exploración con lámpara de hendidura; o vasculitis retiniana observada por un oftalmólogo.
- Lesiones cutáneas: Eritema nodoso observado por el médico o el paciente, pseudofoliculitis o lesiones papulopustulosas; o nódulos acneiformes observados por el médico en pacientes tras la adolescencia sin tratamiento con corticoides.
- Test de patergia positivo: Leído por un médico a las 24-48 horas.

La principal limitación de estos criterios diagnósticos es que se excluyen los pacientes sin úlceras orales; aunque a pesar de ser una característica común, no está presente en todos los pacientes con enfermedad de Behçet.

El tratamiento de la enfermedad de Behçet sigue siendo complejo. Las úlceras orales responden bien al tratamiento tópico con un enjuague bucal de tetraciclina y triamcinolona. Los corticosteroides sistémicos son efectivos en el tratamiento de episodios agudos graves, pero a largo plazo tienen efectos secundarios significativos. La colchicina en dosis bajas (200 mg dos o tres veces al día) es eficaz para tratar la enfermedad mucocutánea. Los anticoagulantes son esenciales para los pacientes con trombosis².

Recientemente, se ha logrado el éxito en el control de enfermedades sistémicas con inmunosupresores como azatioprina, ciclosporina, tacrolimus y micofenolato de mofetilo. La ciclofosfamida juega un papel importante cuando hay compromiso de órganos vitales.

El desarrollo de agentes biológicos anti-TNF α como el infliximab, ha supuesto un gran avance para el tratamiento de la enfermedad de Behçet. Estos fármacos se han utilizado con éxito para tratar la afectación orgánica grave cuando otros agentes han fallado⁹. Actualmente, su elevado coste, hace que se limite su uso a los pacientes más graves.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente varón, de 54 años que acudió a las consultas de ORL de nuestro Hospital por presentar hipoacusia progresiva de varios años de evolución, constatado en varias audiometrías realizadas en revisiones médicas de empresa. No presentaba acúfenos asociados, otorrea ni otalgia.

Citaba como antecedentes familiares de hipoacusia, que su abuela materna y tía materna habían padecido hipoacusia, pero sin saber especificar de qué tipo ni la causa. No refería antecedentes de infecciones óticas o cirugía otológica previa. Trabajaba en ambiente ruidoso (obra).

Como antecedentes personales, cabe destacar que le paciente estaba diagnosticado de Enfermedad de Behçet desde 2021, por úlceras orales y genitales y pseudofoliculitis, con HLA B51+, en tratamiento con Colchicina con buen control de la enfermedad. El paciente refería que ocasionalmente tenía sensación de taponamiento auditivo intermitente, que mejoraba con tandas de corticoide administrado por su patología autoinmune.

A la otoscopia se visualizaban los tímpanos íntegros en ambos oídos, sin ninguna alteración reseñable. La audiometría tonal liminar realizada mostraba una hipoacusia de transmisión moderada bilateral, con una caída neurosensorial en 2000Hz, compatible con escotoma de Carhart en ambos oídos, típico de la otoesclerosis (Fig. 1). La impedanciometría reveló unas curvas tipo B, y los reflejos estapediales estaban ausentes en ambos oídos.

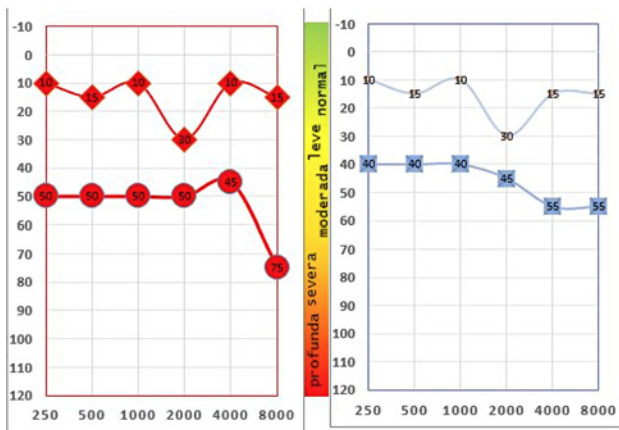
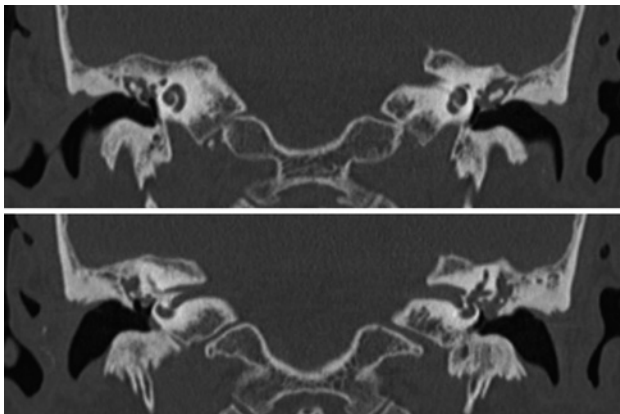


Figura 1: Audiometría tonal liminar donde se muestra una hipoacusia moderada bilateral, con caída neurosensorial en 2000Hz en ambos oídos.



Figuras 2 y 3: Corte coronal de TC, que mostraba material isodenso que rodeaba a las cadenas osiculares, sobre todo a nivel de ambos áticos.

Ante estos hallazgos, se pensó inicialmente que se trataba de una otosclerosis bilateral, por lo que se solicitó un TC de peñascos para valorar el estado del oído medio, previo a una cirugía. Dicho TC mostró ambos conductos auditivos externos permeables. Membranas timpánicas de grosor habitual, con parcial retracción inferior. Ambas cajas timpánicas estaban ocupadas por material isodenso que rodeaba a las cadenas osiculares, sobre todo a nivel del ático en el oído derecho y en el izquierdo a nivel del ático y mesotímpano obliterando el área de la ventana oval. Ambas cadenas osiculares estaban normoposicionadas y no mostraban signos de erosión. Tampoco había signos de erosión en las paredes aticales. Se observaba obliteración de ambos aditus ad antrum, hipodesarrollo y ausencia de neumatización de antros y celdillas mastoideas, más evidente en el peñasco derecho. En los componentes de ambos oídos internos (cóclea, vestíbulo y conductos semicirculares) no se evidenciaron alteraciones valorables. Ambos conductos auditivos internos simétricos, de morfología y tamaño conservados (Figs. 2 y 3).

Dichos hallazgos cambiaron la orientación terapéutica del paciente, ya que tras consultar la bibliografía, estaba descrita la afectación de la mucosa del oído medio por vasculitis, con tendencia a la recidiva a pensar del tratamiento quirúrgico. Ello hizo que se desestimase la cirugía, ya que

no se podía garantizar una recuperación de audición, ni una durabilidad determinada en caso de resolver el problema. Por lo tanto, se recomendó adaptación audioprotésica bilateral y continuar sus revisiones por parte de reumatología, para mantener un buen control de la enfermedad de Behçet.

Conclusiones

Habitualmente, ante un paciente con afectación del oído medio por vasculitis, se recomienda tratamiento médico para un control de la enfermedad autoinmune que causa la clínica. A su vez, en este paciente podemos observar la importancia que tienen las pruebas de diagnóstico por imagen en la patología auditiva, ya que nos ayudan a valorar la anatomía del oído, orientándonos tanto en el diagnóstico como en la planificación quirúrgica. Este caso muestra claramente el cambio de diagnóstico y de orientación terapéutica, en una patología que aparentemente resultaba ser una otosclerosis.

Bibliografía

- Morales-Angulo C, Vergara Pastrana S, Obeso-Agüera S, Acle L, González-Gay MÁ. Otorhinolaryngological manifestations in patients with Behçet disease. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2014;65(1):15-21. doi:10.1016/j.otorri.2013.06.007
- Webb CJ, Moots RJ, Swift AC. Ear, nose and throat manifestations of Behçet's disease: a review. *J Laryngol Otol*. 2008;122(12):1279-1283. doi:10.1017/S0022215108002703
- Rahne T, Plontke S, Keyßer G. Vasculitis and the ear: a literature review. *Curr Opin Rheumatol*. 2020;32(1):47-52. doi:10.1097/BOR.0000000000000665
- Shahram F, Assadi K, Davatchi F, Nadji A, Jamshidi A, Chams C et al. Chronology of clinical manifestations in Behçet's disease. Analysis of 4024 cases. *Adv Exp Med Biol* 2003;528:85-9
- Martins HM, Santos S, Lourenco JF, Araujo JA. Destructive sinusopathy and middle ear involvement in Behçet's syndrome. A case report. *Adv Exp Med Biol* 2003;528: 473-5
- Bang D. Clinical spectrum of Behçet's disease. *J Dermatol* 2001;28:610 - 13
- Davies PG, Fordham JN, Kirwan JR, Barnes CG, Dinning WJ. The pathergy test and Behçet's syndrome in Britain. *Ann Rheum Dis* 1984;43:70 - 3
- Yazici H, Chamberlain MA, Tuzun Y, Yurdakul S, Muftuoglu A. A comparative study of the pathergy reaction among Turkish and British patients with Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1984;43:74 - 5
- Estrach C, Mpofo S, Moots RJ. Behçet's syndrome: response to infliximab after failure of etanercept. *Rheumatology* 2002;41:1213 - 14.

Metástasis en seno frontal de carcinoma colorrectal. Reporte de un Caso

Frontal sinus metastasis from colorectal cancer. A case report

AUTORES

Herranz Ruiz M · Fernández Rueda M · Reda del Barrio S · Jiménez Almonacid J · García Fernández A

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital 12 de Octubre

RESUMEN

Las metástasis en la cavidad nasal y los senos paranasales son infrecuentes. El cáncer colorrectal raramente metastatiza en dicha localización. Además, puede ser difícil el diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma nasal de tipo intestinal primario.

Presentamos el caso de una mujer de 75 años de edad, que debutó con un cuadro de sinusitis aguda complicada. Se intervino quirúrgicamente. Durante su estancia hospitalaria presentó un cuadro de obstrucción intestinal que requirió una colectomía subtotal. El análisis anatomopatológico del colon resecado mostró que se trataba de un adenocarcinoma colorrectal. La anatomía patológica del seno frontal fue informada como metástasis de adenocarcinoma de tracto digestivo.

PALABRAS CLAVE:

Senos Paranasales, Metástasis, Adenoacarcinoma Colorrectal, Sinusitis, Seno Frontal.

SUMMARY

Nasal cavity and paranasal sinuses metastasis are rare. Colorectal cancer rarely metastasizes to this location. In addition, its differential diagnosis with primary intestinal-type nasal adenocarcinoma can be difficult. We present the case of a 75-year-old woman who presented a complicated acute rhinosinusitis. She underwent surgery. During her hospitalization, she had an intestinal obstruction that required a subtotal colectomy. The anatomopathological results of the resected colon showed a colorectal adenocarcinoma.

The final frontal sinus pathology was reported as metastasis of an adenocarcinoma of the digestive tract.

KEY WORDS:

Paranasal Sinus, Metastasis, Colorectal Adenocarcinoma, Sinusitis, Frontal Sinus.

Introducción

Las metástasis de carcinoma colorrectal a nivel de fosa nasal y senos paranasales son extremadamente infrecuentes, con pocos casos descritos en la literatura. Generalmente, suelen aparecer años después de la identificación del tumor primario. La clínica es inespecífica. Su diagnóstico diferencial debe realizarse con los adenocarcinomas primarios de tipo intestinal nasales, lo cual puede resultar dificultoso. Su presencia indica un mal pronóstico y el tratamiento es mayoritariamente paliativo.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una mujer de 75 años en seguimiento por oftalmología por una celulitis preseptal de ojo derecho. Tras 10 días en tratamiento antibiótico, dada la falta de mejoría se realizó una tomografía computarizada (TC) de senos paranasales (Fig. 1) en el que se observó una sinusopatía inflamatoria frontal derecha, con celulitis orbitaria preseptal derecha. Además, presentaba osteomielitis del ala

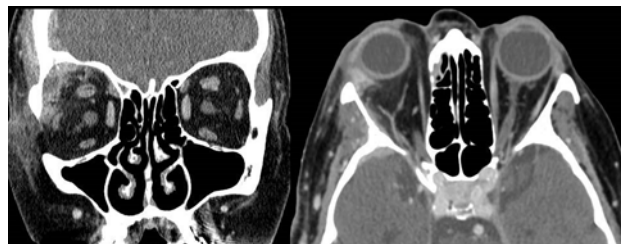


Figura 1: TC de órbita con contraste en cortes a) coronal y b) sagital, donde se observa una sinusopatía inflamatoria frontal derecha, con celulitis orbitaria preseptal ipsilateral y un absceso subperióstico en la región superolateral de la órbita.

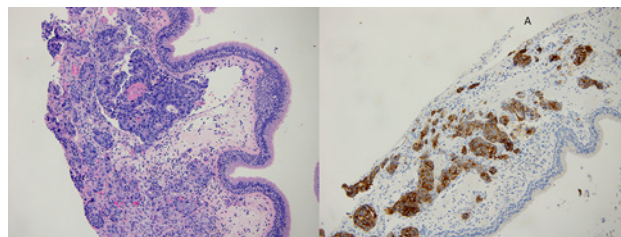


Figura 2: Imágenes de A) hematoxilina eosina (10X), donde se observa invasión del estroma y vascular, y B) tinción inmunohistoquímica positiva para CK20.A

mayor de los esfenoides y un absceso epidural. Se intervino quirúrgicamente mediante cirugía endoscópica nasosinusal y abordaje externo donde se tomaron muestras tanto de la mucosa como del hueso del seno frontal.

Durante su estancia hospitalaria la paciente presentó un cuadro progresivo de obstrucción intestinal. En el TC abdominopélvico realizado por este motivo se apreciaba una obstrucción mecánica del marco cólico secundaria a un área de estenosis focal en colon descendente. Se intervino de una colectomía subtotal urgente. La anatomía patológica de la pieza determinó que se trataba de un adenocarcinoma colorrectal. En cuanto al resultado anatomopatológico del seno frontal (Fig. 2), éste mostraba abundantes imágenes de invasión vascular en la lámina propia de un adenocarcinoma que en el estudio inmunohistoquímico presentaba inmunofenotipo intestinal (CK20, CDX2 y SATB2 positivos).

No se identificó afectación del epitelio de superficie, lo que indicaba como primera posibilidad una extensión metastásica del carcinoma colorrectal. Considerado como estadio IV y siendo no subsidiaria a tratamiento con quimioterapia, inició tratamiento radioterápico falleciendo tres meses después del mismo.

Discusión

Las metástasis en las fosas nasales y los senos paranasales son extremadamente infrecuentes y representan un 3%¹ del total de los tumores de nasales. La vía de diseminación puede ser meníngea, linfática o hematológica. Los principales tumores que metastatizan a dicha localización son los carcinomas renales y el carcinoma prostático. Los tumores del tracto intestinal y en concreto el carcinoma colorrectal metastatizan normalmente al hígado, a los pulmones y al cerebro. Hay pocos casos descritos en la literatura de metástasis a senos paranasales.

La clínica generalmente es inespecífica y entre los síntomas asociados destacan la epistaxis, el dolor facial y la obstrucción nasal^{2,3}. Debido a que los tumores nasales son mucho más frecuentes que las metástasis, es importante realizar el diagnóstico diferencial entre adenocarcinoma nasal de tipo intestinal y las metástasis de carcinomas intestinales. El posible mecanismo fisiopatológico propuesto por Batson⁴ se basa en la anatomía vascular de las porciones distales del colon y el retorno venoso de la pelvis. Un sistema de bajas presiones y grandes volúmenes en el que un aumento de la presión abdominal y torácica hace que pueda generarse una diseminación retrógrada por la que a través del plexo venoso vertebral, las células metastásicas llegan al sistema cerebroespinal y finalmente a la cavidad nasal. El análisis inmunohistoquímico detecta positividad para CDX2 y CK20⁵. Algunos estudios han analizado posibles diferencias inmunohistoquímicas como la presencia de

sinaptofisina y cromogranina. A para resaltar la diferenciación neuroendocrina en los adenocarcinomas nasales de tipo intestinal, su valor es limitado para la diferenciación entre ambos⁶.

Al contrario que los adenocarcinomas intestinales de la cavidad nasal cuyo pronóstico es mejor y su tratamiento tiene intención curativa, las metástasis en senos paranasales de tumores colorrectales determinan un estadio avanzado y tienen un pronóstico infausto⁷, siendo el tratamiento paliativo con quimioterapia y radioterapia el más aceptado en la actualidad.

Bibliografía

1. Chang M-H, Kuo Y-J, Ho C-Y, Edward CK, Lan M-Y. metastatic tumors of the sinonasal cavity: A 15-year review of 17 cases. *J Clin Med* 2019;8:539.
2. Azarpira, N., Ashraf, M.J., Khademi, B. et al. Distant Metastases to Nasal Cavities and Paranasal Sinuses Case Series. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 63, 349–352 (2011).
3. Bien S, Kaminski B, Okla S, Kopczynski J: Metastasis of rectal adenocarcinoma to the skull base and paranasal sinuses, with an usual clinical symptoms. *Otolaryngol Pol.* 2005, 59:627-30.
4. Batson OV. The function of the vertebral veins and their role in the spread of metastases. *Ann Surg* 1940;112:138-49.
5. Kende AI, Carr NJ, Sobin LH: Expression of cytokeratins 7 and 20 in carcinomas of the gastrointestinal tract. *Histopathology.* 2003, 42:137-40.
6. Progetti, F., Serrano, E., Vergez, S., Bissainthe, A.-C., Delisle, M.-B., & Uro-Coste, E. (2014). Is neuroendocrine differentiation useful to discriminate primary sinonasal intestinal-type adenocarcinomas from metastatic colorectal adenocarcinomas? *Journal of Clinical Pathology*, 68(1), 79–82.
7. Lopez F, Devaney KO, Hanna EY, Rinaldo A, Ferlito A. Metastases to nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck* 2016;38:1847-54. 3. bin Sabir Husin Athar PP, bte Ahmad Norhan N, bin Saim L, bin Md Rose I, bte Ramli R. Metastasis to the sinonasal tract from sigmoid colon adenocarcinoma. *Ann Acad Med Singapore* 2008; 37:788-90.

Correspondencia

Dra. Marina Herranz Ruiz

Hospital 12 de Octubre

C/ Andorra 73, bajo B - Madrid

Agenesia unilateral de nervio coclear. Diagnóstico y soluciones auditivas

Unilateral cochlear nerve aplasia. Diagnosis and audiological solutions

AUTORES

Escribano Peñalva A · Munuera Jurado M · García Fernández R · Romo Urguilles JD
Gasós Lafuente AM · Lavilla de Valmaseda MJ

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

RESUMEN

Aproximadamente hasta un 60% de las HNSP unilaterales congénitas pueden deberse a una deficiencia del nervio coclear y/o malformación de oído interno. Cada uno de estos pacientes presenta una amplia variabilidad audiológica (desde hipoacusias leves a cofosis) y clínico-radiológica (asociación con diferentes anomalías a nivel del oído interno). Por ello, el implante coclear en las aplasias de nervio coclear mantiene una postura controvertida.

PALABRAS CLAVE:

Agenesia nervio coclear, hipoacusia neurosensorial congénita, hipoacusia unilateral, implante coclear.

SUMMARY

Approximately up to 60% of unilateral congenital sensorineural hearing loss may be due to cochlear nerve deficiency and/or inner ear malformation. Each of these patients presents a wide audiological variability (from mild hearing loss to deafness) and clinical-radiological variability (association with different inner ear anomalies). For this reason, cochlear implantation in cochlear nerve aplasia remains controversial.

KEY WORDS:

Cochlear nerve aplasia, unilateral congenital sensorineural hearing loss, unilateral hearing loss, cochlear implantation.

Introducción

Hasta un 60% de las HNSP unilaterales congénitas pueden deberse a una deficiencia del nervio coclear y/o malformación de oído interno. La RMN es la prueba diagnóstica más específica.

A pesar de que en la hipoplasia radiológica de nervio auditivo pueden existir ciertas fibras nerviosas funcionantes, la experiencia en implantación coclear presenta malos rendimientos auditivos. En los casos de agenesia bilateral los implantes de tronco cerebral pueden suponer una opción de tratamiento audiológico.

Caso Clínico

Se expone el caso de un paciente de 9 meses de edad, en seguimiento por no superar el screening neonatal.

Presentó otoemisiones acústicas (OEA) negativas en el oído izquierdo en dos ocasiones. Siguiendo el protocolo de cribado de hipoacusia se realizó una primera prueba de potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC), la cual puso de manifiesto la ausencia de onda V por debajo de los 70 dB, compatible con una hipoacusia neurosensorial profunda (HNSP). Se complementó el estudio con serologías, pruebas de imagen y otras pruebas audiológicas (Fig. 1).

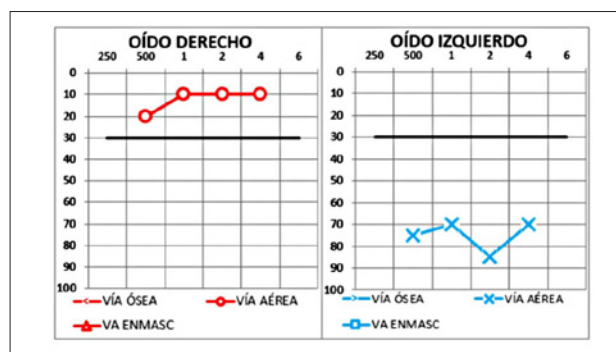
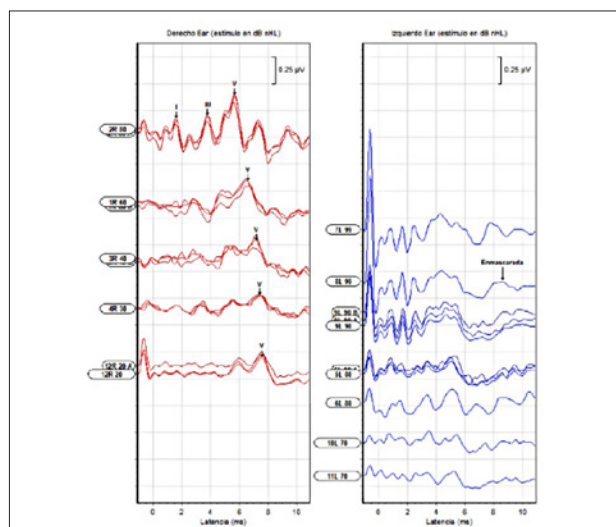


Figura 1: A) PEATC: OD onda V con umbrales a 20 dB/ OI: Ausencia de onda V a 70 dB. B) Audiometría conductual. Hipoacusia severo-profunda en OI.

En la RMN de APC y CAIS se evidenció una hipoplasia severa de nervio coclear izquierdo (Figs. 2 y 3).

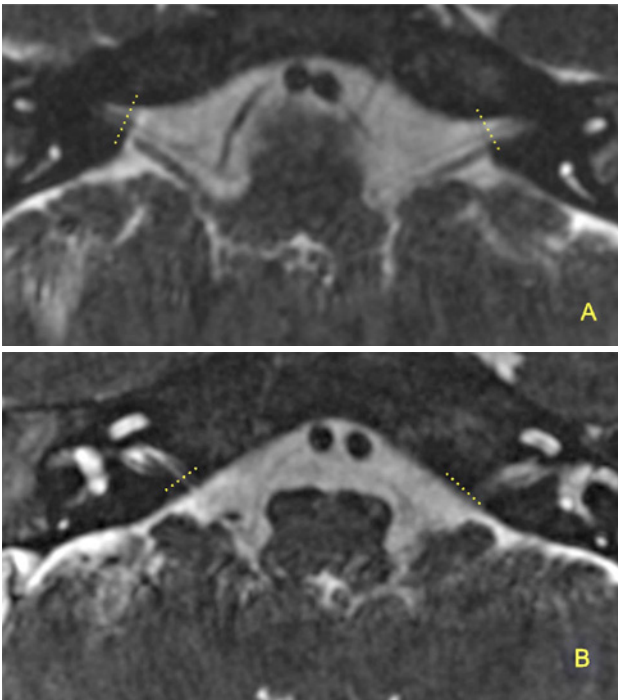


Figura 2: A) RMN axial de CAI en secuencia 3D FIESTA: corte superior de CAI: visualización de VII PC y vestibular superior bilateral. B) RMN axial de CAI en secuencia 3D FIESTA: corte inferior de CAI: Ausencia de nervio coclear, con visualización de nervio vestibular inferior izquierdo.

Discusión

A pesar de que la RMN es la prueba diagnóstica más específica, para un mayor rendimiento diagnóstico, se requiere un corte perpendicular al plano axial del segmento distal del conducto auditivo interno (CAI). Un CAI anatómicamente normal se encuentra dividido por la cresta falciforme en dos mitades. En la región superior se sitúa el nervio facial y el vestibular superior, y en la inferior el nervio acústico-coclear y el vestibular inferior.

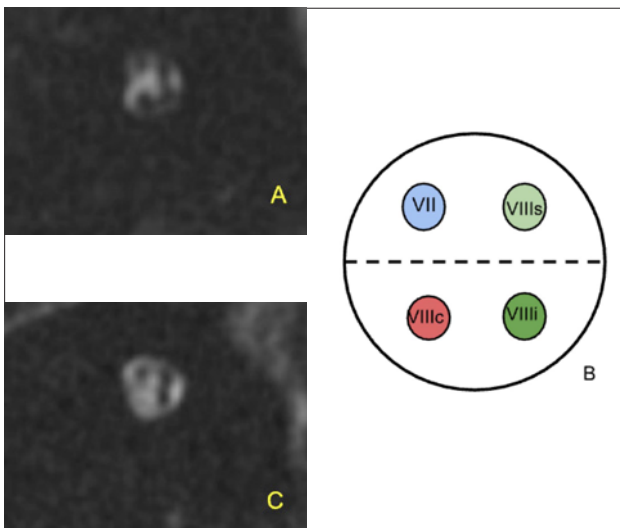


Figura 3: A) RMN corte sagital secuencia 3D FIESTA, integridad de las estructuras nerviosas en oído derecho. B) Corte perpendicular de extremo distal de CAI (elaboración propia). C) RMN corte sagital secuencia 3D FIESTA, hipoplasia severa de nervio coclear izquierdo.

En el caso de una aplasia coclear se observa una pérdida de relleno circunferencial en la porción anteroinferior del CAI, correspondiente al trayecto de las fibras del nervio coclear (Figs. 2 y 3).

El implante coclear es una opción de tratamiento eficaz en las HNRP. Sin embargo, sus resultados pueden ser variables y dependen principalmente de factores médico-quirúrgicos individuales. En primer lugar, hay que valorar la viabilidad de nervio auditivo; en muchos casos, a pesar de presencia radiológica de determinadas fibras nerviosas funcionante, el implante coclear muestra un rendimiento limitado. Por ello, los enfoques terapéuticos son variados. Una opción es la abstención terapéutica y la ubicación en el aula, otra el uso de la frecuencia modulada (FM) en el aula en el oído sano y, por último, la presentación contralateral de la señal con sistemas CROS (audífonos CROS o sistemas de conducción de vía ósea CROS). Con estos sistemas presentamos las señales bilaterales en un solo oído, el oyente, no siendo posible el análisis binaural de la señal.

Hay que considerar que cuando el ruido se presenta en el oído sordo y la palabra en el oído oyente o de frente, en estas condiciones el CROS degrada la inteligibilidad de la palabra. Teniendo en cuenta que el entorno de aprendizaje de un niño es la palabra y ruido en movimiento, hay que ser prudentes con los sistemas CROS en los niños que aún no han terminado el aprendizaje

Conclusión

El implante coclear es una opción de tratamiento eficaz en las HNRP. Sin embargo, sus resultados pueden ser variables y dependen principalmente de factores médico-quirúrgicos individuales. En el caso de las agenesias del nervio coclear la ausencia de fibras funcionantes a las que estimular, hace que la experiencia presente malos rendimientos auditivos.

Bibliografía

- Usami, Shin-ichi; Kitoh, Ryosuke; Moteki, Hideaki; Nishio, Shin-ya; Kitano, Tomohiro; Kobayashi, Masafumi; Shinagawa, Jun; Yokota, Yoh; Sugiyama, Kenjiro; Watanabe, Kizuki. Etiology of single-sided deafness and asymmetrical hearing loss. *Acta Oto-Laryngologica*, 2017; 137: sup 565, S2-S7.
- Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging in Pediatric Unilateral and Asymmetric Sensorineural Hearing Loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006; 132(2):186-192.
- Jan W. Casselman et al. Aplasia and Hypoplasia of the Vestibulocochlear Nerve: Diagnosis with MR Imaging. *Radiology* 1997; 202:773-781.
- Freeman SR, Sennaroglu L. Management of Cochlear Nerve Hypoplasia and Aplasia. *Adv Otorhinolaryngol*. 2018; 81:81-92.
- Karen Gordon, Yael Henkin and Andrej Kral. Asymmetric Hearing During Development: The Aural Preference Syndrome and Treatment Options. *Pediatrics*. 2015; 136(1) 141-153.