

Angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Presentación clínica y manejo quirúrgico

Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. Clinical presentation and surgical management

AUTORES

Fernández Rueda M · Brisigotti Oliva B · Mata Castro N · García Fernández A

Servicio de Otorrinolaringología del Hospital 12 de Octubre

RESUMEN

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor nasal raro. La clínica es inespecífica y el diagnóstico se realiza mediante exploración física y pruebas de imagen. A pesar de ser un tumor benigno, presenta un comportamiento de expansión agresivo. El tratamiento de elección a día de hoy es la cirugía endoscópica nasosinusal. Presentamos el caso de un varón diagnosticado de un angiofibroma nasofaríngeo en estadio avanzado y de gran tamaño, intervenido mediante cirugía endoscópica.

PALABRAS CLAVE:

Angiofibroma, nasofaríngeo juvenil, tumor nasosinusal, cirugía endoscópica.

SUMMARY

The juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a rare nasal tumor. The clinical presentation is nonspecific, and diagnosis is established through physical examination and imaging tests. Despite being a benign tumor, it exhibits aggressive expansive behavior. The current treatment of choice is endoscopic nasosinusal surgery. We present the case of a male diagnosed with an advanced nasopharyngeal angiofibroma, managed through endoscopic sinus surgery.

KEY WORDS:

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, Sinonasal tumors, Endoscopic sinus surgery.

Introducción

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil aunque es el tumor más frecuente de la nasofaringe, tan solo representa un 0,5 % de los tumores de cabeza y cuello. Prácticamente exclusivo de varones jóvenes suele causar clínica inespecífica lo que puede retrasar su diagnóstico. La TC y RMN son necesarias para establecer la extensión tumoral². Debido al riesgo de hemorragia y complejidad que puede tener la resección endoscópica, su manejo sigue siendo un reto.

Caso Clínico

Varón de 14 años evaluado en las consultas de otorrinolaringología por obstrucción nasal de larga evolución. En la exploración física se observaba una masa en la fosa nasal izquierda. Se realizó una tomografía computarizada (TC) y una resonancia magnética nuclear (RMN) (Fig. 1) donde se observaba una tumoración centrada en la fosa nasal izquierda con invasión de senos maxilar, etmoidal y esfenoidal. Además invadía la fosa pterigopalatina, la base del cráneo y la órbita. También presentaba extensión intracraneal, observándose afectación del seno cavernoso. Se clasificó por lo tanto como un estadio IIIb de Radkowski. Previa a la intervención quirúrgica se le realizó una arteriografía y embolización en la que se mostraba irrigación por parte de la arteria maxilar interna, de carácter bilateral, y vascularización por parte de ramas de la arteria carótida interna, las cuales no pudieron

ser embolizadas (Fig. 2). Se intervino mediante CENS (Fig. 3), realizándose resección del cornete medio e inferior de la fosa nasal izquierda, etmoidectomía anterior y posterior bilateral, esfenoidotomía bilateral y septectomía posterior. Se realizó una maxilectomía medial para el abordaje de la fosa pterigopalatina izquierda así como un abordaje a través del vertex orbitario para la resección intraorbitaria de la tumoración. Tras 3 días de hospitalización fue dado de alta. No presentó ninguna complicación quirúrgica. A día de hoy continúa en seguimiento sin signos de recidiva.

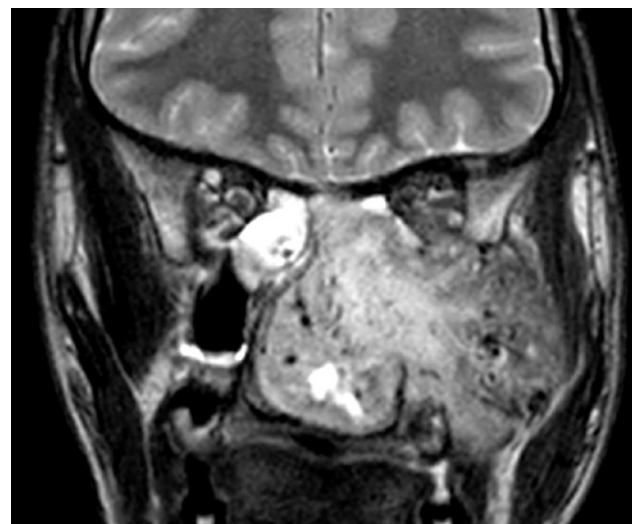


Figura 1: Imagen de RMN en T2 donde se observa gran tumoración nasal.

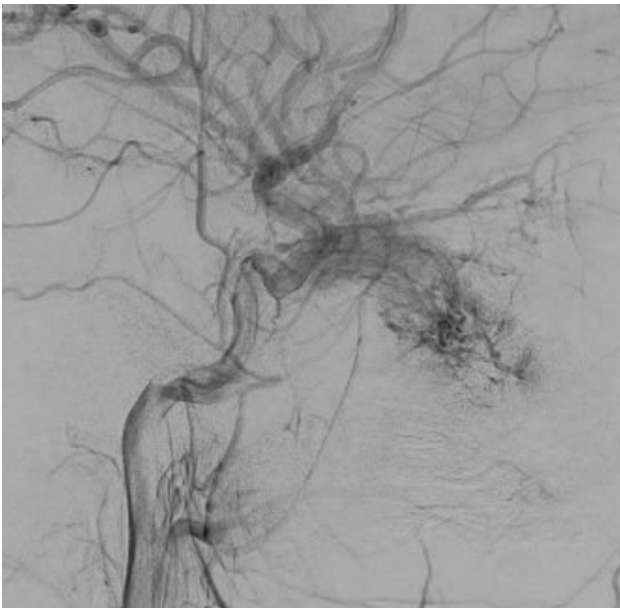


Figura 2: Imagen de angiografía donde se observa aporte vascular de la tumoración.

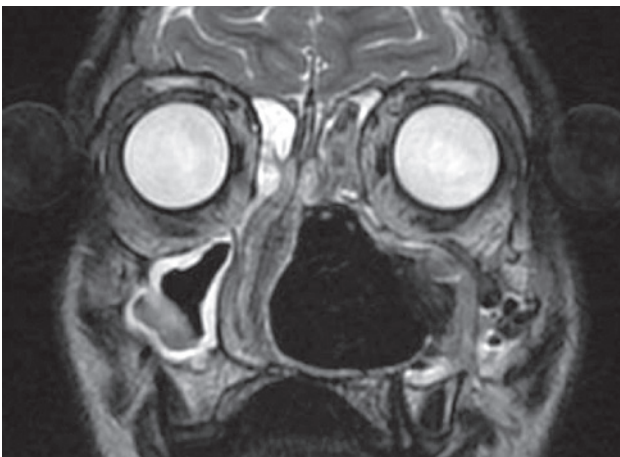


Figura 3: Imagen de RMN en T2 tras la cirugía endoscópica nasosinusal donde se observa resección completa de la lesión.

Discusión

El ANJ es un tipo de tumoración nasal vascular benigna característica de varones jóvenes³. La clínica de debut suele ser epistaxis y/o obstrucción nasal. Debido a la inespecificidad de estos síntomas el diagnóstico puede retrasarse entre 12-14 meses⁴. Las pruebas de imagen (TC y RMN) son necesarias para evaluar la extensión tumoral y la preparación quirúrgica. La clasificación de Radowski⁵ es de las más utilizadas y se basa en la extensión tumoral radiológica. El origen del tumor se cree cercano al foramen esfenopalatino y por ello su principal aporte sanguíneo proviene de la arteria maxilar interna. La embolización previa a la intervención quirúrgica ha demostrado la disminución del sangrado intraoperatorio así como de la duración de la intervención quirúrgica⁶. Desde hace años, la CENS se ha consolidado como el tratamiento de elección en estos pacientes debido a ser un procedimiento más seguro, con menor morbilidad⁷ y que permite una adecuada resección disminuyendo el sangrado intraoperatorio⁸. Las recurrencias o recurrencias tumorales varían entorno al 4,7 y el 46% y están asociadas a una resección tumoral incompleta⁷. Aparecen con más frecuencia en tumores con estadios avanzados que presentan extensión intracraneal.

Se ha descrito la extensión tumoral a través del canal pterigoideo y del canal del vidiano hacia el tejido esponjoso de la base de cráneo, lugar donde se asientan recidivas tumorales frecuentemente². Por esto es importante el fre-sado de la base de la pterigoides, el rostrum y la base del esfenoides para lograr una adecuada resección tumoral⁹. Tras una recurrencia o persistencia, la reintervención suele ser el tratamiento de elección¹⁰. Sin embargo, se podría valorar la radioterapia o incluso el seguimiento evolutivo, dado que en ocasiones la tumoración residual no progresa.

El seguimiento se realiza mediante RMN, cada 6 meses los primeros 3 años aunque puede variar dependiendo de las características del paciente.

Bibliografía

1. Lund VJ, Stammberger H, Fokkens WJ, et al. European position paper on the anatomical terminology of the internal nose and paranasal sinuses. *Rhinol Suppl* 2014;24:1-34.
2. Lloyd G, Howard D, Lund VJ, Savy L. Imaging for juvenile angiofibroma. *J Laryngol Otol* 2000;114:727-730.
3. Gullane PJ, Davidson J, O'Dwyer T, Forte V. Juvenile angiofibroma: a review of the literature and a case series report. *Laryngoscope* 1992;102: 928-933.
4. Paris J, Guelfucci B, Moulin G, Zanaret M, Triglia JM. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001;258:120-124.
5. Radkowski D, McGill T, Healy G.B, Ohlms L., Jones D.T.: Angiofibroma: changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1996; 122: 122-129.
6. Meher R, Kathuria S, Wadhwa V, Ali MR, Shah B, Bansal A, Goel P. Preoperative embolisation of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol*. 2022 Sep-Oct;43(5):103532.
7. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how. *Laryngoscope* 2003;113:775-782.
8. Khoeir N, Nicolas N, Rohayem Z, Haddad A, Abou Hamad W. Exclusive endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a systematic review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014 Mar;150(3):350-8.
9. Tyagi I, Syal R, Goyal A. Recurrent and residual juvenile angiofibromas. *J Laryngol Otol* 2007;121:460-467.
10. Glad H, Vainer B, Buchwald C, Petersen BL, Theilgaard SA, Bonvin P, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibromas in Denmark 1981-2003: Diagnosis, incidence, and treatment. *Acta Otolaryngol*. 2007;127:292-9.

Correspondencia

Dra. María Fernández Rueda

Centro de procedencia: Hospital 12 de Octubre.

Avda. de Córdoba, s/n. - 28041 Madrid

Email: mfrueda29@gmail.com

CANVAS: una causa de hipofunción vestibular bilateral

CANVAS: a cause of bilateral vestibular hypofunction

AUTORES

Fernández Rueda M · Martín Ruiz S · García Fernández A · de Vergas Gutiérrez JJ

*Servicio de Otorrinolaringología del Hospital 12 de Octubre

RESUMEN

CANVAS es un síndrome que se caracteriza por presentar ataxia cerebelosa, neuropatía y arreflexia vestibular con variabilidad del desarrollo clínico de cada una. Hoy en día es importante el diagnóstico genético para la clasificación del síndrome. Presentamos la evolución clínica, así como la evaluación otorrinolaringológica en una paciente con CANVAS genéticamente confirmado.

PALABRAS CLAVE:

CANVAS, vestibulopatía bilateral, reflejo véstíbulo ocular.

SUMMARY

CANVAS is a syndrome characterized by cerebellar ataxia, neuropathy and vestibular areflexia with variability in the clinical development of each. Nowadays, genetic diagnosis is important for the classification of the syndrome. We present the clinical evolution as well as the otorhinolaryngological evaluation in a patient with genetically confirmed CANVAS.

KEY WORDS:

CANVAS, bilateral vestibulopathy, vestibulo-ocular reflex.

Introducción

La ataxia cerebelosa, la polineuropatía sensitiva periférica y la hipofunción vestibular bilateral son los 3 pilares del CANVAS. El desarrollo y evolución de cada paciente es variable, por lo que el diagnóstico suele ser tardío. La definición clínica propuesta por Szmulewicz et al¹ incluye un reflejo véstíbulo ocular (RVO) anormal, atrofia cerebelosa en la resonancia magnética, evidencia neurofisiológica de una neuronopatía sensorial y exclusión de otras ataxias genéticas. En 2019 se describió la mutación genética² en el gen RFC1 haciendo posible el diagnóstico, incluso no habiendo desarrollado parte de la clínica principal.

Caso Clínico

Mujer de 51 años estudiada en otro centro por una neuropatía sensitiva de más de 10 años de evolución. Presentaba una electromiografía diagnóstica de polineuropatía axonal sensitiva y estaba en estudio por tos crónica. Refería inicio de inestabilidad reciente, empeorando en superficies irregulares y en la oscuridad. Tras haber excluido otras ataxias genéticas, se solicitó el estudio genético de CANVAS el cual mostraba una expansión para la secuencia patogénica AAGGG en el intrón 2 del gen RFC1. La resonancia magnética cerebral no presentaba alteraciones. Se derivó a la consulta de otorrinolaringología para completar el estudio. La paciente presentaba una hipofunción vestibular bilateral en las pruebas caloricas, siendo la suma de las respuestas de cada oído 3,3°/segundo en el oído derecho y 3,3°/segundo en el oído izquierdo (Fig. 1). El RVO fue de 0.27 en las pruebas rotatorias. Por otra

parte, el vHIT (test de impulso cefálico video-asistido) no resultó patológico (ganancia del oído derecho de 0.99 y del oído izquierdo de 0.81). La posturografía mostraba afectación del componente vestibular con un límite de estabilidad de 118. Tras realizar rehabilitación vestibular el límite de estabilidad aumentó a 168.

Discusión

El síndrome de CANVAS (Cerebellar Ataxia with Neuronopathy and Vestibular Areflexia Syndrome) es un síndrome atáxico progresivo que cursa con afectación cerebelosa, somatosensorial y vestibular. El curso progresivo y dispar de la clínica hace que su sospecha sea esencial para el correcto diagnóstico. La polineuropatía sensitiva periférica parece ser el más constante de ellos³. La tos crónica aparece de manera frecuente en estos pacientes, donde muchas veces precede al resto de la clínica⁴. La disfunción autonómica también aparece con frecuencia en estos pacientes⁵. Con un componente genético, la confirmación mediante el estudio genético de la presencia de una expansión bialélica de AAGGG en el gen RFC1 ayuda a su diagnóstico². La disfunción cerebelosa causa ataxia, disartria y disfagia entre otros. La resonancia magnética muestra atrofia cerebelosa⁷.

El síndrome de CANVAS forma parte del diagnóstico diferencial de la hipofunción vestibular bilateral. Esta se caracteriza por presentarse con inestabilidad al caminar o estar de pie, que empeora en la oscuridad y/o en terreno irregular, o durante el movimiento de la cabeza⁶. Las pruebas vestibulares muestran un RVO disminuido en ambos oídos en las pruebas

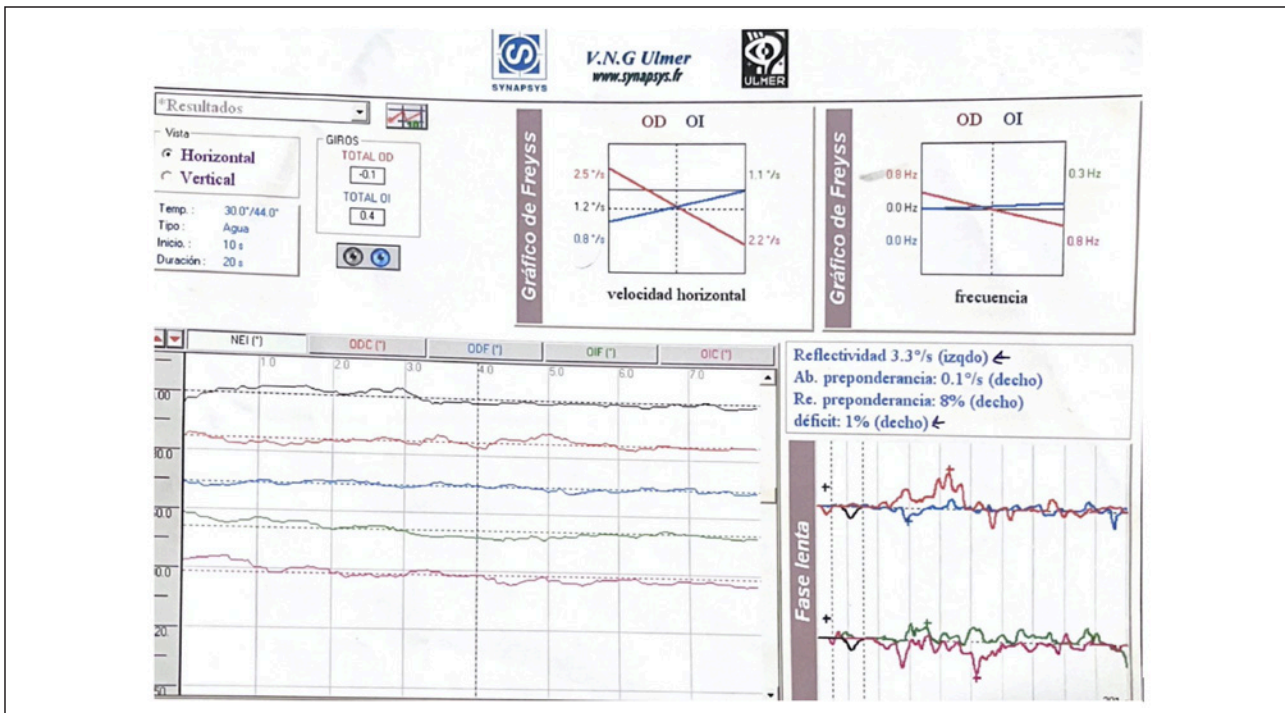


Figura 1: Hipofunción vestibular bilateral en las pruebas calóricas.

calóricas, siendo la suma de las respuestas de cada oído, en ambas estimulaciones calóricas inferior a 6°/segundo. Por otra parte, el RVO también aparece alterado en las pruebas rotatorias. El vHIT generalmente muestra una ganancia del RVO menor a 0.6 en cada oído, aunque puede ser normal si la patología no está avanzada⁸, como en nuestro caso. Los potenciales evocados vestibulares miogénicos no aparecen alterados debido a que se ha demostrado en trabajos anteriores que los otolitos permanecen intactos y muestran resultados normales⁹. En cambio, la Posturografía Dinámica Computarizada y la Prueba de Organización Sensorial pueden ayudar a evaluar las entradas sensoriales que influyen en el mantenimiento del equilibrio¹⁰. Pese a no haber tratamiento curativo para este síndrome, la rehabilitación vestibular puede ser útil para paliar los síntomas y mejorar la calidad de vida de estos pacientes. El diagnóstico genético ha sido un avance en el diagnóstico de los pacientes con CANVAS. Debido a que el desarrollo clínico puede ser variable y pueden presentar hipofunción vestibular bilateral, es aconsejable el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

Bibliografía

- Szmulewicz DJ, Roberts L, McLean CA, MacDougall HG, Halmagyi GM, Storey E. Proposed diagnostic criteria for cerebellar ataxia with neuropathy and vestibular areflexia syndrome (CANVAS). *Neurol Clin Pract*. 2016; 6(1):61-68.
- Cortese A, Tozza S, Yau WY, et al. Cerebellar ataxia, neuropathy, vestibular areflexia syndrome due to RFC1 repeat expansion. *Brain*. 2020;143(2):480-490.
- Dupré M, Hermann R, Froment Tilikete C. Update on cerebellar ataxia with neuropathy and bilateral vestibular areflexia syndrome (CANVAS). *Cerebellum*. 2021;20(5):687-700.
- Cortese A, Simone R, Sullivan R, et al. Biallelic expansion of an intronic repeat in RFC1 is a common cause of late-onset ataxia. *Nat Genet*. 2019; 51(4):649-658.
- Wu TY, Taylor JM, Kilfoyle DH, et al. Autonomic dysfunction is a major feature of cerebellar ataxia, neuropathy, vestibular areflexia 'CANVAS' syndrome. *Brain*. 2014;137(10):2649-2656
- Strupp M, Kim JS, Murofushi T, et al. Bilateral vestibulopathy: diagnostic criteria Consensus document of the Classification Committee of the Bárány Society. *J Vestib Res*. 2017;27(4):177-189.
- Szmulewicz DJ, Waterston JA, MacDougall HG, et al. Cerebellar ataxia, neuropathy, vestibular areflexia syndrome (CANVAS): a review of the clinical features and video-oculographic diagnosis. *Ann N Y Acad Sci*. 2011; 1233:139-147.
- Fernández-Rueda M, García-Fernández A, De Vergas-Gutiérrez JJ. Variability in the results of vestibular assessment in patients with genetically confirmed cerebellar ataxia, neuropathy, and vestibular areflexia syndrome. *J Int Adv Otol*. 2023;19(5):383-387.
- Moreno-Ajona D, Álvarez-Gómez L, Manrique-Huarte R, Rivas E, Martínez-Vila E, Pérez-Fernández N. VEMPs and dysautonomia assessment in definite cerebellar ataxia, neuropathy, vestibular areflexia syndrome (CANVAS): a case series study. *Cerebellum*. 2021;20(5):717-723.
- Milá de la Roca-Morales AM, Andreo-Marroig JF, Santos-Pérez S, Soto-Varela A. Instability in patients with CANVAS: can computerized dynamic posturography help in diagnosis? *J Int Adv Otol*. 2018;14(1):130-134.

Linfoma Extranodal Natural Killer/Célula T (NK/T) de tipo Nasal. Reporte de un caso

Extranodal Natural Killer/T Cell (NK/T) Nasal type Lymphoma. A case report

AUTORES

Romo Urgilés JD · Escribano Peñalva A · García Fernández R · Fernandez-Cotero M · María M Munuera · Artal Sánchez R

Centro de Procedencia: Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

RESUMEN

Introducción: El linfoma extranodal natural killer/célula T (NK/T) de tipo nasal, es una neoplasia poco frecuente, con una alta letalidad, caracterizada por destrucción ósea alrededor de los senos paranasales y el septum nasal.

Métodos: Se presenta el caso de un paciente de 45 años diagnosticado de linfoma NK/T, su diagnóstico, tratamiento y evolución. Se recuerdan aspectos fisiopatológicos importantes.

Discusión: Son entidades raras que representan alrededor del 12 % de los linfomas no Hodgkin. La radioterapia es el tratamiento de elección en enfermedad localizada y generalmente se combina con quimioterapia. En estadios avanzados el tratamiento se ha ido modificando con el avance de la investigación, actualmente se habla de que el esquema SMILE tiene una tasa de respuesta objetiva en torno al 80%.

Conclusiones: El linfoma extranodal natural killer/célula T es una neoplasia maligna de alta agresividad, poco conocida, por lo que se requiere alta sospecha clínica, un adecuado estudio y tratamiento precoz para maximizar los resultados en cuanto a supervivencia y calidad de vida.

PALABRAS CLAVE:

Linfoma, Nasal, Tratamiento.

SUMMARY

Introduction: Extranodal natural killer/T cell (NK/T) lymphoma of the nasal type is a rare neoplasm, with a high lethality, characterized by bone destruction around the paranasal sinuses and the nasal septum.

Methods: The case of a 45-year-old patient diagnosed with NK/T lymphoma, his diagnosis, treatment and evolution is presented. Important pathophysiological aspects are recalled.

Discussion: This entity represents around 12% of non-Hodgkin lymphomas. Radiotherapy is the treatment of choice for localized disease and is generally combined with chemotherapy. In advanced stages, the treatment has been modified with the advancement of research; currently it is said that the SMILE scheme has an objective response rate of around 80%.

Conclusions: Extranodal natural killer/T cell lymphoma is a highly aggressive, poorly known malignant neoplasm, which requires high clinical suspicion, adequate study and early treatment to maximize results in terms of survival and quality of life.

KEY WORDS:

Lymphoma, Nasal, Treatment.

Introducción

El linfoma extranodal natural killer/célula T (NK/T) de tipo nasal, es una neoplasia poco frecuente, con una alta letalidad, caracterizada por destrucción ósea alrededor de los senos paranasales y el septum nasal. Tiene un comportamiento agresivo, cursando con destrucción rápida de tejidos adyacentes. Afecta de manera preferente a las estructuras medifaciales, pero también a otras regiones extraganglionares. Se encuentra altamente asociado con el virus de Epstein-Barr¹².

Su etiología es desconocida, pero la presencia del virus Epstein-Barr es una constante, lo que sugiere un papel etiopatogénico importante en el desarrollo de esta enfermedad. Deriva en su mayoría de células NK (CD2+/CD56+), y en una minoría de los casos de células T periféricas (CD2+/CD56+), o (CD2+/CD56-) de fenotipo T citotóxico³.

Caso Clínico

Se presenta el caso de un paciente de 45 años, natural de Nicaragua, con antecedentes personales de Linfoma No Hodgkin periférico estadio IA por afectación de adenopatía única submaxilar de 40mm en 2021, recibió 6 ciclos de Brentuximab-Ciclofosfamida, Doxorubicina y Prednisona (CHP) y posterior radioterapia, obteniendo respuesta metabólica completa.

En marzo de 2023, mediante PET-TAC, se objetiva lesión hipermetabólica nasosinusal y aparición de adenopatías hipermetabólicas en compartimentos cervicales IIB izquierdo y Va derecho, así como sectores mediastínicos 4R, 10R, 7L y 11L.

El paciente presentaba clínica de rinosinusitis que no mejoraba, deterioro del estado general, pérdida de peso, dolor a nivel faríngeo orofaríngeo que impide deglución y

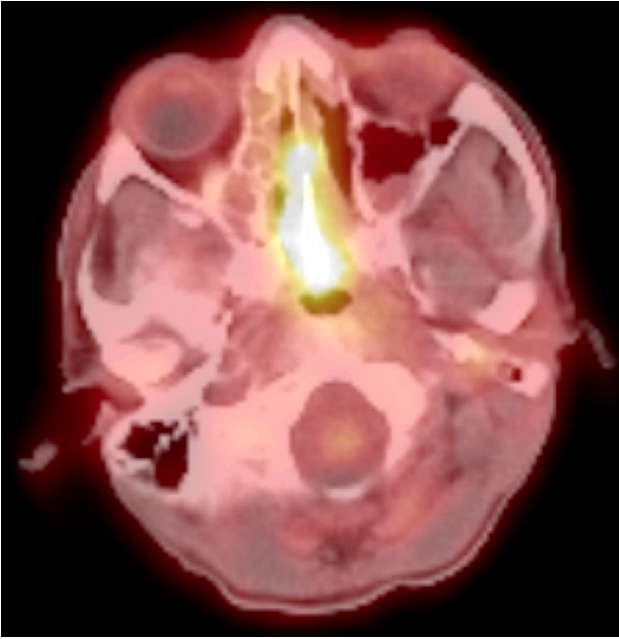


Figura 1: Lesión hipermetabólica nasal.



Figura 3: Úlcera en paladar duro.



Figura 2: Perforación septal, erosión de estructuras nasales y abundantes costras.



Figura 4: Desestructuración pirámide nasal.

aumento del volumen escrotal con dolor; al ser valorado por el servicio de Otorrinolaringología, se objetivó perforación septal y una úlcera necrótica de 1,5 cm en el paladar duro. Se realizaron numerosas biopsias con anestesia local sin diagnóstico rentable. Se optó por realizar múltiples biopsias bajo anestesia general, para completar estudio lo antes posible, ante sospecha de recaída de linfoma.

Posteriormente, se confirmó el diagnóstico definitivo de Linfoma T/NK extranodal, tipo nasal, estadio IVB (afectación nasal, adenopatías supra e infradiaphragmáticas, testicular y posiblemente ósea) según pruebas patológicas, radiológicas y metabólicas.

Durante el ingreso presentó múltiples complicaciones: síndrome hemofagocítico, fiebre en paciente inmunodeprimido, requiriendo tratamiento intensivo y antibioterapia de amplio espectro. Se instauró alimentación a través de gastrostomía para asegurar adecuada nutrición.

Se inicia tratamiento quimioterápico según esquema SMILE (dexametasona, metotrexato, ifosfamida, L-asparaginasa y etopósido) presentando respuesta metabólica completa. Actualmente se encuentra en valoración de posible trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

Discusión

El linfoma extranodal natural killer/célula T usualmente afecta la nasofaringe o al tracto aerodigestivo superior, donde causa lesiones ulcerativas que provocan una destrucción progresiva. Se debe sospechar ante lesiones con mala evolución o invasión local de los senos paranasales, la órbita, la fosa nasal y los huesos propios de la nariz⁴.

Son entidades raras que representan alrededor del 12% de los linfomas no Hodgkin, principalmente en la edad adulta, con predominio en la quinta década de la vida. Son más comunes en individuos de origen asiático y son relativamente prevalentes en individuos de Latinoamérica^{3,5}.

La radioterapia es el tratamiento de elección en enfermedad localizada y generalmente se combina con quimioterapia⁶.

En estadios avanzados el tratamiento se ha ido modificando con el avance de la investigación, actualmente se habla de que el esquema SMILE tiene una tasa de respuesta objetiva en torno al 80%^{6,7,8}.

En todos los pacientes candidatos a trasplante autólogo de médula ósea se debe plantear dicho procedimiento. Algunos autores proponen incluso el trasplante alogénico de médula ósea en pacientes seleccionados^{2,9,10}.

Conclusiones

El linfoma extranodal natural killer/célula T es una neoplasia maligna de alta agresividad, poco conocida, por lo que se requiere alta sospecha clínica, un adecuado estudio y tratamiento precoz para maximizar los resultados en cuanto a supervivencia y calidad de vida.

Bibliografía

1. Silva Feistner M, Rojas M, Ortiz E, Molgó M. Linfoma NK/T extra nodal, tipo nasal, con compromiso cutáneo primario. Reporte de un caso. *Revista chilena de pediatría*. 2018; 89(2): 246-250.
2. Khosravi P, Díaz V. Linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal: caso clínico y revisión de la literatura. *Anales de Medicina Interna*. 2005; 22(12): 597-600.
3. Velázquez-Arenas L, Vázquez-Martínez OT, Méndez-Olvera N, Barboza-Quintana O, Gómez M, Ocampo-Candiani J. Linfoma de células T/NK extranodal tipo nasal. *Actas Dermo-sifilográficas*. 2008. 99(4): 316-317.
4. Saavedra Ramírez JD. Linfoma Nasal de Células T/ Natural Killer Extranodal Refractario Mal Diagnosticado, Tratado de Manera Exitosa: Informe de Caso. *Case Rep Oncol*. 2017; 10(3): 1092-1097.
5. Mosqueda-Taylor A, Meneses-García A, Zárate-Osorno A, Ruíz-Godoy Rivera LM, Ochoa-Carrillo FJ, Mohar-Betancourt A. Angiocentric lymphomas of the palate: clinico-pathological considerations in 12 cases. *J Oral Pathol Med*. 1997 Feb;26(2):93-7.
6. Martínez Avila D, Gracia Medina E, Martínez Espinosa L, Medina Pérez V, Mir Espinosa Y. SMILE en linfoma de células NK/T extranodal en recaída. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2019 Sep; 35(3): 968.
7. Jaccard A, Petit B, Girault S, Suarez F, Gressin R, Zini JM, et al. L-asparaginase-based treatment of 15 western patients with extranodal NK/T-cell lymphoma and leukemia and a review of the literature. *Ann Oncol*. 2009 Jan; 20(1): 110-6.
8. Lam Kwong Y, Seog Kim W, Thye Lim S, Jin Kim S, Tang T, Tse E, et al. SMILE for natural killer/T-cell lymphoma: analysis of safety and efficacy from the Asia Lymphoma Study Group. *Blood*. 2012; 120: 2973-80.
9. Liang R, Chen F, Lee CK, et al. Autologous bone marrow transplantation for primary nasal T/NK cell lymphoma. *Bone Marrow Transplant* 1997; 19: 91-9.
10. Kawa K, Okamura T, Yasui M, Sato E, Inoue M. Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation for Epstein-Barr virus associated T/NK-cell lymphoproliferative disease. *Crit Rev Oncol Hematol* 2002; 44: 251.

Correspondencia

Dr. Juan D. Romo Urgilés

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

Lesión de la arteria maxilar interna: un hematoma potencialmente mortal

Internal maxillary artery injury: a life-threatening hematoma

AUTORES

García Fernández R · Escribano Peñalva A · Romo Urgiles JD · Fernández-Cotero SanMago-Juárez M
López Vázquez MA · Lasierra Concellón M

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

RESUMEN

La compresión percutánea del ganglio de Gasser (técnica de Mullan) es una técnica que se emplea en casos de neuralgia del trigémino refractarios al tratamiento médico. Inusualmente puede tener complicaciones vasculares, algunas de ellas graves. Se presenta el caso de una paciente mujer de 45 años que tras someterse a una compresión percutánea del ganglio de Gasser presenta un hematoma retrofaríngeo y parafaríngeo izquierdo que precisa de una traqueotomía quirúrgica de urgencia para asegurar la vía aérea.

PALABRAS CLAVE:

Arteria maxilar interna, hematoma, neuralgia del trigémino, compresión percutánea con balón.

SUMMARY

Percutaneous compression of the Gasser ganglion (Mullan technique) is a technique used in cases of trigeminal neuralgia refractory to medical treatment. Unusually, it can have vascular complications, some of them serious. We present the case of a 45-year-old female patient who, after undergoing percutaneous compression of the Gasser's ganglion, presented with a left retropharyngeal and parapharyngeal hematoma that required an emergency surgical tracheostomy to secure the airway.

KEY WORDS:

Internal maxillary artery, hematoma, trigeminal neuralgia, percutaneous balloon compression.

Introducción

La arteria maxilar interna es una rama terminal de la arteria carótida externa que se origina a nivel del cóndilo mandibular y se divide en tres porciones: retromandibular, pterigoidea y pterigopalatina.

Una de las intervenciones quirúrgicas que puede tener como complicación inusual la lesión de esta arteria o de alguna de sus ramas es la compresión percutánea del ganglio de Gasser, una técnica empleada en casos de neuralgia del trigémino refractarios al tratamiento médico¹⁻³.

Caso Clínico

Se presenta el caso de una mujer de 45 años que tras una intervención quirúrgica de compresión percutánea del ganglio de Gasser inicia clínica de sensación disnea y tumefacción de mejilla izquierda, motivo por el que se solicita valoración al Servicio de Otorrinolaringología.

A la exploración destaca una tumefacción cervicofacial izquierda, fluctuante y dolorosa, y una protrusión violácea de la pared faríngea posterolateral izquierda desde cavum hasta epiglotis (Fig. 1). Dada la rápida progresión y el alto riesgo de compromiso de la vía aérea se decide realizar traqueotomía quirúrgica. Una vez realizada, se revisa la exploración orofaríngea y se observa importante progresión del hematoma, que ocluye completamente la vía aérea (Fig. 2).

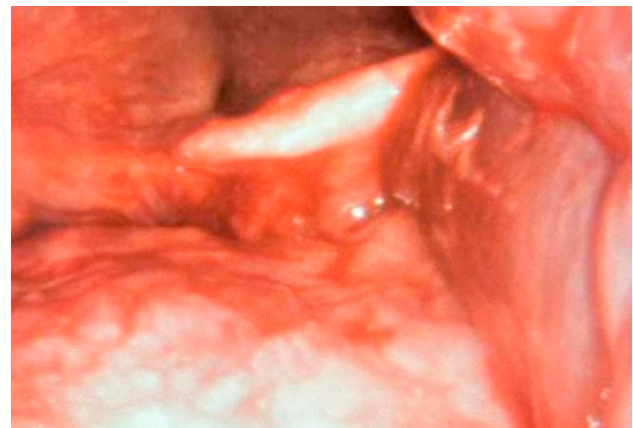


Figura 1: Imagen de fibrolaringoscopia que muestra una protrusión violácea de la pared faríngea lateral izquierda (previo a la realización de traqueotomía).

A continuación se realiza una tomografía computarizada que informa de gran hematoma retrofaríngeo y parafaríngeo izquierdo con obliteración del seno piriforme ipsilateral, provocando desplazamiento contralateral de la vía aérea. El servicio de Radiología Intervencionista detecta por medio de arteriografía una lesión pseudoaneurismática en la segunda porción (o porción pterigoidea) de la arteria maxilar interna, posible origen del sangrado, por lo que se realiza embolización con coils.



Figura 2: Protrusión violácea de la pared faríngea posterior y lateral izquierda que ocluye completamente la vía aérea (posterior a la realización de traqueotomía).

A los 10 días de la intervención hay una reabsorción prácticamente completa del hematoma, persistiendo una coloración violácea a lo largo de la pared faríngea lateral izquierda.

Discusión

Se describen diversas técnicas quirúrgicas para la neuralgia del trigémino refractaria al tratamiento médico: la descompresión microvascular, la rizotomía percutánea por radiofrecuencia, la rizotomía percutánea con glicerol, la compresión percutánea con balón y la radiocirugía estereotáxica¹.

La compresión percutánea con balón del ganglio de Gasser, o técnica de Mullan, fue propuesta por primera vez en 1983 por Mullan⁴. Esta técnica proporciona un alivio inmediato del dolor, que se mantiene durante un largo periodo de tiempo, siendo una intervención con pocas complicaciones postoperatorias⁵. En la literatura se han descrito complicaciones relacionadas con lesiones vasculares⁷: el hematoma facial (entre 3.5-29.7%)⁶⁻⁸, el hematoma intraoral (4%)⁶ o la fistula carotideo-cavernosa (0.7%)⁷.

En ocasiones estas técnicas pueden ser complejas. En la técnica de Mullan, la aguja debe insertarse 2.5 cm. lateral de la comisura labial, con una angulación de 45° superiormente y 20° medialmente, dirigiéndose hacia el foramen oval. Se realiza de forma radioguiada y, una vez alcanzado el foramen oval, se coloca el balón para compresión del ganglio de Gasser durante unos 3 minutos. Posteriormente se finaliza el procedimiento retirando el balón y la aguja^{5,9}. En este trayecto se puede dañar accidentalmente la arteria maxilar interna en su recorrido por la fosa infratemporal (segunda porción o porción pterigoidea).

El sangrado procedente de la arteria maxilar interna o de algunas de sus ramas puede producir un hematoma faríngeo y comprometer la vía aérea en poco tiempo. En estos casos, es primordial asegurar la vía aérea, ya sea mediante intubación orotraqueal o traqueotomía.

Para el diagnóstico de las lesiones vasculares se precisa de una angiogramografía computarizada o arteriografía que ayude a localizar el origen del sangrado. Si se identifica el vaso que ocasiona el sangrado se puede realizar su embolización selectiva o ligadura¹⁰. Una vez resuelto el sangrado, el hematoma se reabsorbe completamente tras 3-4 semanas aproximadamente.

Conclusión

Las lesiones de la arteria maxilar interna o de algunas de sus ramas producen un sangrado en una localización difícil de manejar, donde el compromiso de la vía aérea es el principal problema a tener en cuenta. Es importante en este tipo de intervenciones realizar una vigilancia ante la posibilidad de producirse una complicación de estas características.

Bibliografía

1. Bick SKB, Eskandar EN. Surgical Treatment of Trigeminal Neuralgia. *Neurosurg Clin N Am.* 2017;28(3):429-438.
2. Chen JF, Tu PH, Lee ST. Repeated percutaneous balloon compression for recurrent trigeminal neuralgia: a long-term study. *World Neurosurg.* 2012;77(2):352-356.
3. De Córdoba JL, García Bach M, Isach N, Piles S. Percutaneous Balloon Compression for Trigeminal Neuralgia: Imaging and Technical Aspects. *Reg Anesth Pain Med.* 2015;40(5):616-622.
4. Mullan S, Lichtor T. Percutaneous microcompression of the trigeminal ganglion for trigeminal neuralgia. *J Neurosurg.* 1983;59(6):1007-1012
5. Xia Y, Yu G, Min F, Xiang H, Huang J, Leng J. The Focus and New Progress of Percutaneous Balloon Compression for the Treatment of Trigeminal Neuralgia. *J Pain Res.* 2022;15:3059-3068
6. De Siqueira SRDT, da Nóbrega JCM, de Siqueira JTT. Frequency of postoperative complications after balloon compression for idiopathic trigeminal neuralgia: prospective study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006;102(5):e39-45.
7. Lobato RD, Rivas JJ, Sarabia R, et al. Percutaneous microcompression of the gasserian ganglion for trigeminal neuralgia. *J Neurosurg* 1990;72(4):546-53.
8. Abdennebi B, Bouasa F, Chit M, Bougatene B. Percutaneous balloon compression of the Gasserian ganglion in trigeminal neuralgia. Long-term results in 150 cases. *Acta Neurochir (Wien).* 1995;136(1-2):72-74.
9. Peris-Celda M, Graziano F, Russo V, Mericle RA, Ulm AJ. Foramen ovale puncture, lesioning accuracy, and avoiding complications: microsurgical anatomy study with clinical implications. *J Neurosurg.* 2013;119(5):1176-1193.
10. Kumar A, Kaur A, Singh M, Rasan V, Rai S. "Signs and Symptoms Tell All"- Pseudoaneurysm as a Cause of Postoperative Bleeding after Orthognathic Surgery- Report of a Case and a Systematic Review of Literature. *J Maxillofac Oral Surg.* 2021;20(3):345-355.

Correspondencia

Dra. Rocío García Fernández

Secretaría del Servicio de Otorrinolaringología
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa
Avda. San Juan Bosco, 15. Zaragoza, España.
Email: rogarfer96@gmail.com

Pneumosinus dilatans. Diagnóstico diferencial del seno frontal anormalmente grande

Pneumosinus dilatans. Differential diagnosis of abnormally enlarged frontal sinus

AUTORES

Fernández Rueda M · Herranz Ruiz M · Povedano C · García Fernández A

Servicio de Otorrinolaringología del Hospital 12 de Octubre

RESUMEN

La anatomía del seno frontal es muy variable. La expansión de un seno frontal se puede atribuir a tres causas principales basadas en los síntomas y en la exploración física y radiológica. Las diferentes patologías que cursan con un seno frontal anormalmente grande se clasifican como: hiperseno, pneumosinus dilatans y pneumocele. Presentamos el caso de un varón evaluado por obstrucción nasal y rinitis de larga evolución. En la exploración física se observó mediante nasofibroscopia la presencia de poliposis nasosinusal. En la tomografía computarizada se observa una neumatización extensa del seno frontal, con protusión de la pared posterior, que sobrepasa los límites anatómicos del mismo, compatible con pneumosinus dilatans derecho. En el lado izquierdo presentaba un hiperseno frontal. El pneumosinus dilatans es una patología rara, en la que se produce una expansión progresiva de uno o varios senos paranasales. Puede causar abombamiento frontal progresivo, cefalea y alteraciones visuales. Excepcionalmente está asociado a poliposis nasosinusal, habiendo escasos casos descritos.

PALABRAS CLAVE:

Pneumosinus dilatans, hiperseno, pneumocele, seno frontal.

SUMMARY

The anatomy of the frontal sinus varies among individuals. The expansion of a well-ventilated frontal sinus can be attributed to three main causes based on the patient's symptoms and physical and radiological examinations. Different pathologies that present with an abnormally large frontal sinus are classified as hyperplasia, pneumosinus dilatans, and pneumocele. We present the case of a male patient evaluated for long-standing nasal obstruction and rhinorrhea. Nasofibroscopy revealed the presence of nasosinusal polyposis during the physical examination. The computed tomography showed extensive pneumatization of the frontal sinus with protrusion of the posterior wall, exceeding its anatomical boundaries, consistent with right sided pneumosinus dilatans. On the left side, it showed a hyperplastic frontal sinus. Pneumosinus dilatans is a rare condition characterized by progressive expansion in one or more paranasal sinuses. It can cause progressive frontal bulging, headache, and visual disturbances. It is exceptionally associated with nasosinusal polyposis, with very few reported cases in the literature.

KEY WORDS:

Pneumosinus dilatans, hypersinus, pneumocele, frontal sinus.

Introducción

Los senos frontales se desarrollan desde las celdillas etmoidales anteriores. Son los últimos senos paranasales en completar su neumatización. Tienen una anatomía variable y compleja. Su neumatización varía considerablemente de un individuo a otro en cuanto a tamaño, forma, posición del tabique intersinusal y presencia de otras septaciones y celdas. Puede oscilar entre la agenesia y el seno frontal gigante.

Ante un seno frontal inusualmente grande se plantean diversos diagnósticos: hiperseno, pneumosinus dilatans (PD) y pneumocele. Presentamos un caso clínico de PD con patología asociada y revisamos las características diferenciales de estas patologías.

Caso Clínico

Paciente varón, de 38 años de edad, con antecedente personal de déficit del desarrollo general por alteración del cromosoma 10. Presentaba una rinitis crónica. En la exploración clínica se observaba en la fosa nasal derecha un cornete medio hipertrófico y una poliposis grado II y grado I de Lildholt en la fosa nasal izquierda. Se realiza una tomografía computarizada en la que se observaban unos senos fron-

tales, de un tamaño muy aumentado (Fig. 1), con extensión de 61 mm. altura, 60 mm. de anchura y 45 mm. de profundidad. Los senos se mostraban parcialmente ocupados, con engrosamiento mucoso polipoideo de sus paredes. El seno frontal derecho presentaba abombamiento anómalo de su pared posterior que protruía hacia la fosa craneal anterior (Fig. 2) por lo que se diagnosticó de PD derecho, el seno frontal izquierdo es un hiperseno por su gran neumatización. Se instauró el tratamiento habitual con corticoides tópicos intranasales consiguiéndose la disminución de los pólipos y el control de los síntomas.

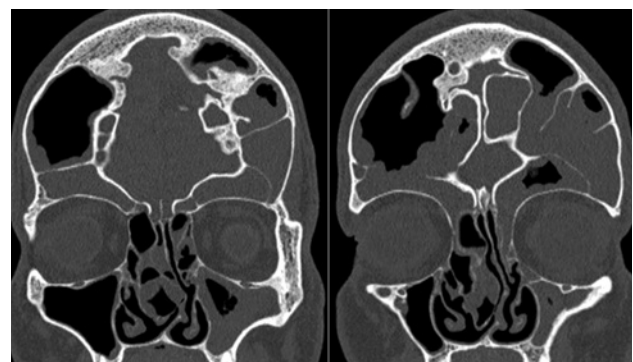


Figura 1: Imagen de TC en corte coronal en el que se visualiza una neumatización extensa del seno frontal, con ocupación parcial del mismo.

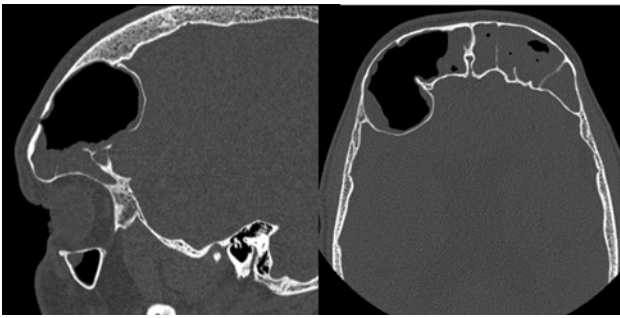


Figura 2: Imagen de TC a) corte sagital y b) corte axial en el que se observa una protrusión de la pared posterior del seno frontal.

Discusión

El seno frontal se desarrolla embriológicamente como una invaginación mucosa en el tejido mesenquimal etmoidoturbinal anterior. La neumatización primaria del hueso frontal se produce como un proceso lento hasta el primer año de vida hasta alrededor de los 20 años¹². Cada uno de los senos frontales se desarrolla de forma independiente.

El seno frontal alcanza un tamaño promedio de 24.3 mm de altura, 29.0 mm de ancho (desde la línea media al extremo lateral), y de 16.8 mm de profundidad³.

Urken en 1987^{2,4} introdujo una clasificación de las situaciones que pueden asociarse a un seno frontal gigante, en las siguientes categorías: hiperseno, pneumosinus dilatans y pneumocele. Para el diagnóstico diferencial entre ellos se tiene en cuenta el tamaño del seno frontal, si hay crecimiento progresivo y si hay adelgazamiento de la pared ósea frontal. El hiperseno frontal o seno frontal hiperneumatizado es un seno bien ventilado, de paredes de espesor normal, que no muestra extensión más allá de los límites del seno frontal, y no tiene protrusión de sus paredes como abombamiento frontal anómalo o protrusión intracraneal, orbitaria, etmoidal o nasal. El paciente está asintomático. En el PD las paredes del seno frontal son de grosor normal, pero el seno se expande protuyendo de forma difusa o local en la frente, intracranealmente o en etmoides, cavidad nasal u órbita⁵. En nuestro paciente se observa un claro abombamiento de la pared posterior del seno fronal derecho. Fué descrito por primera vez como “pneumatocoele” por Meyes en 1898⁶, y posteriormente por Benjamins en 1918 como “pneumosinus dilatans”⁷. La mayoría de los pacientes son adultos jóvenes y es más frecuente en varones⁸, como en nuestro caso.

El término pneumocele se aplica a aquellos casos en los que, de forma similar al PD, hay protrusión del seno frontal invadiendo otras regiones, pero además hay adelgazamiento de la pared del seno o erosión de la misma en algún punto⁵. El PD en diversos senos paranasales también se ha presentado con patología como rinosinusitis crónica, alteraciones fibro-ósseas y otros⁸. Solo se han descrito cuatro casos asociados a patología polipoidea, como la que presenta nuestro paciente⁹.

En los casos con dilatación progresiva del seno puede haber clínicamente deformidad facial, generalmente frontal por protusión que puede aumentar lentamente de forma progresiva y que a menudo es el único síntoma. La tomografía computarizada debe de emplearse en el diagnóstico para obtener información sobre las deformidades óseas y erosiones, y detectar patología inflamatoria concomitante. Para el tratamiento de la deformidad frontal hay que modificar el contorno óseo pudiendo realizarse osteoplastias frontales¹⁰. A menudo, en los pacientes asintomáticos que no requieren o desean tratamiento es conveniente un seguimiento.

Bibliografía

1. Duque CS, Casiano RR. Surgical Anatomy and Embryology of the Frontal Sinus pp 21-31 En: Kountakis SE, Senior BA, Draf .W. The Frontal Sinus. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag 2005. p 21-31.
2. Abate A, Gaffuri F, Lanteri V, Fama A et al. A CBCT based analysis of the correlation between volumetric morphology of the frontal sinuses and the facial growth pattern in caucasian subjects. A cross-sectional study. *Head Face Med.* 2022 Feb 2;18(1):4.
3. Lang J. Clinical anatomy of the nose, nasal cavity and paranasal sinuses. New York: Thieme Medical Publisher; 1989. p. 62–71.
4. Urken ML, Som PM, Lawson W, Edelstein D et al. Abnormally large frontal sinus. II. Nomenclature, pathology, and symptoms. *Laryngoscope.* 1987 May;97(5):606-11.
5. Urken ML, Som PM, Lawson W, Edelstein D et al. The abnormally large frontal sinus. I. A practical method for its determination based upon an analysis of 100 normal patients. *Laryngoscope.* 1987 May;97(5):602-5.
6. Meyes; W: Mittheilung Falles vermatchlicher Pneumatocoele des Sinus frontalis *Montatsschr Ohrenheilkd* 1898 ;32:467-9.
7. Benjamins, L. Pneumosinus frontalis dilatans. *Acta Otolaryngol.* 1918;1:412-413.
8. Desai NS, Saboo SS, Khandelwal A, Ricci JA: Pneumosinus dilatans: is it more than an aesthetic concern? *J Craniofac Surg* 2014; 25:418-421.
9. Malinvaud D, Halimi P, Bonfils P. Pneumosinus dilatans associated with nasal polyposis. *B-ENT.* 2011;7(4):283-7.
10. Ricci JA, Desai NS, Vendemia N. Correction of a contour deformity associated with frontal pneumosinus dilatans using surgical navigation technology. *J Oral Maxillofac Surg* 2015;73(3):529– 533.

Correspondencia

Dra. María Fernández Rueda

C/ Vallehermoso 15, piso 6, apartamento 4 - 28015 Madrid
Email: mfrueda29@gmail.com

Schwannoma del plexo cervical derecho. Reporte de un caso

Right cervical plexus schwannoma. A case report

AUTORES

Fernández-Cotero Santiago-Juárez M · Escribano Peñalva A · García Fernández R · Romo Urgiles JD

Munuera Jurado MM · López Vázquez Mariano A

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

RESUMEN

Los schwannomas de la región cervical son tumores infrecuentes, que suelen estar infradiagnosticados por su curso asintomático y su resultado inconcluyente en pruebas de imagen. El diagnóstico de certeza se obtiene mediante estudio anatomopatológico.

Son benignos y rara vez recidivan o malignizan, por lo que normalmente no requieren un seguimiento estrecho una vez se ha conseguido la extirpación completa del mismo.

PALABRAS CLAVE:

Cervical Schwannoma, parapharyngeal tumours, vagus-nerve.

SUMMARY

Schwannomas of the cervical region are rare tumors, which are usually underdiagnosed due to their asymptomatic course and inconclusive results in imaging tests, so a certain diagnosis is only obtained with pathological anatomy. They are benign and rarely recur or become malignant, so they normally do not require close follow-up once complete removal has been achieved.

KEY WORDS:

Cervical Schwannoma, parapharyngeal tumours, vagus-nerve.

Introducción

Los schwannomas son tumores de crecimiento lento, bien encapsulados y con aspecto fusiforme, que se originan en las células perineurales de Schwann de los pares craneales de los nervios periféricos y del sistema neurovegetativo. Estas células pertenecen a la glía del sistema nervioso periférico y tienen como función actuar de soporte estructural para los axones y producir mielina para favorecer la conducción nerviosa.

La localización más frecuente de estos tumores es intracraneal a nivel del ángulo pontocerebeloso. Entre el 25% y el 45% de los schwannomas extracraneales se localizan en la cabeza y el cuello¹. Los de origen cervical se dividen en dos grupos: medial y lateral. Los tumores laterales evolucionan a partir de ramas cutáneas o musculares del plexo cervical o a partir del plexo braquial, mientras que los de localización medial surgen a partir de los últimos cuatro pares craneales y de la cadena simpática cervical⁵. Su presentación más frecuente es asintomática, como una masa laterocervical indolora, de lento crecimiento³. La mayoría de los schwannomas son solitarios, pero en ocasiones pueden ser múltiples o asociarse a la enfermedad de von Recklinghausen o complejo de Carney.

El tratamiento de elección lo constituye la exéresis quirúrgica conservadora y, dado que la mayoría no llegan a presentar sintomatología neurológica, las principales indicaciones quirúrgicas son la prevención de complicaciones debidas a su crecimiento y la estética³.

Caso Clínico

Se presenta el caso de un paciente de 22 años que ha sido remitido por tumoración cervical derecha de años de evolución y que fue aumentando de tamaño de manera progresiva.

A la palpación se apreció una tumoración laterocervical derecha, lateral al esternocleidomastoideo, móvil. La exploración orofaríngea y videoendoscópica fueron normales.

Se le realizó ecografía y sus características fueron sugestivas de quiste branquial derecho

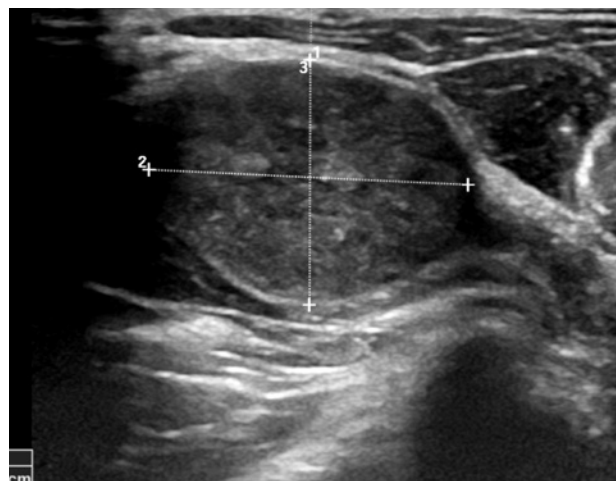


Figura 1: Imagen de tumoración hipocóica con contenido heterogéneo en su interior, bien delimitada con paredes lisas y finas.

La PAAF describe la lesión como compatible con quiste con ausencia de células malignas.

El resultado del TAC, dadas las características de la lesión y su localización, incluyen en el diagnóstico diferencial quiste complicado del tercer arco branquial, absceso o adenopatía necrótica.

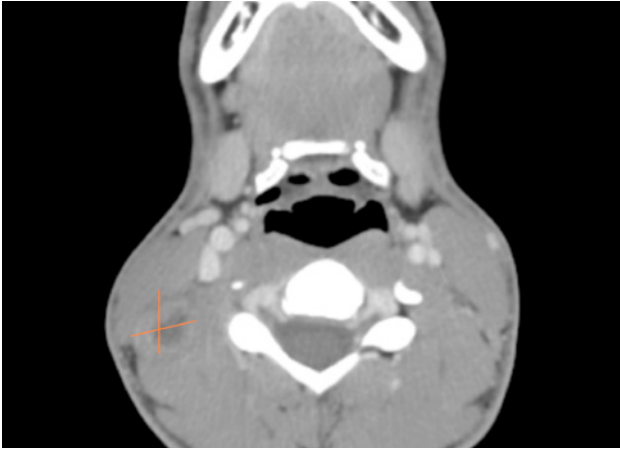


Figura 2: Imagen en el TAC. Lesión ocupante espacio localizada medial y posterior al músculo esternocleidomastoideo derecho, ovalada, con centro necrótico y realce periférico, con unas dimensiones de 24 mm craneocaudal, 17 mm transverso y 20 mm anteroposterior.

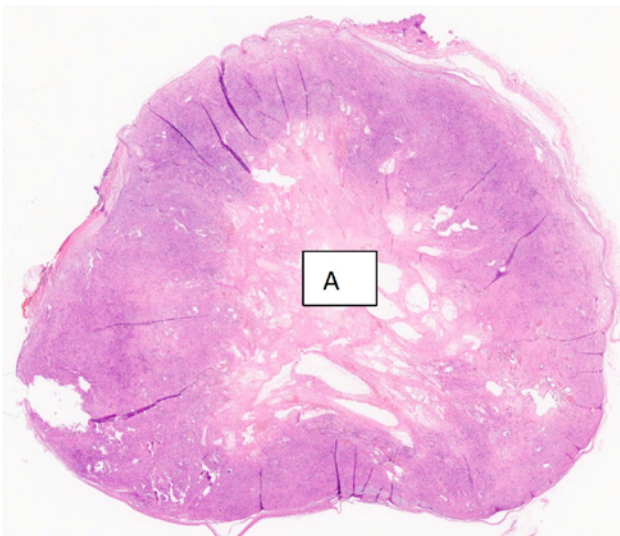


Figura 3: Imagen panorámica de la tumoración cervical donde se aprecia la delimitación de la lesión y la degeneración quística (A).

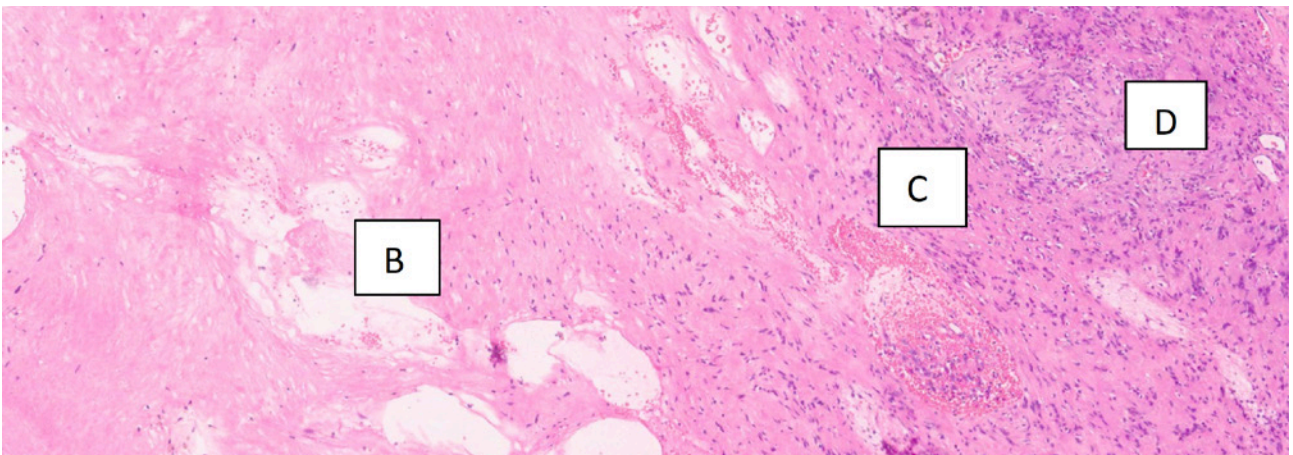


Figura 4: Imagen a mayor aumento de la imagen 3. Se aprecia necrosis (B), áreas hemorrágicas (C) y células fusiformes característico de los Schwannomas (D).

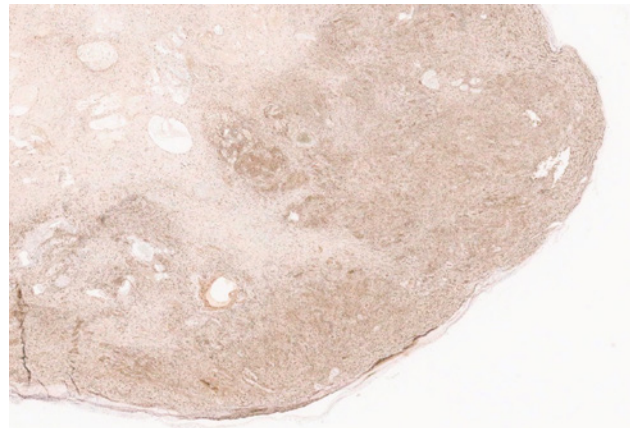


Figura 5: Positividad de la proteína S-100, marcador del tejido derivado de la cresta neural.

Discusión

En el diagnóstico diferencial de una tumoración laterocervical debemos incluir schwannomas, adenopatías, quistes branquiales, tumores neurogénicos e incluso nódulos tiroideos o adenomas paratiroideos¹⁴.

En cuanto a la PAAF tiene una baja sensibilidad (25%). No obstante, puede servir para descartar malignidad⁵. Las técnicas de imagen tampoco son claramente diagnósticas pero nos ayudan en función de las características de los tejidos blandos, localización anatómica y el efecto del desplazamiento de masa en estructuras de la vaina carotídea⁶.

El diagnóstico definitivo se consigue tras la cirugía con el estudio anatomopatológico. En los schwannomas apreciamos células tumorales encapsuladas constituidas por una serie de núcleos en empalizada rodeando una masa central de citoplasma denominamos tejido Antoni tipo A. Por otro lado, si se observa un menor número de elementos celulares, más pequeños, diseminados en un estroma laxo alrededor, sin fibras distintivas ni patrón celular se denomina tejido Antoni tipo B.³ Es típica la presencia de necrosis, hemorragia, degeneración quística. y positividad de la proteína S-100.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa de la lesión. Los schwannomas son tumores benignos y la recidiva tras la extirpación total del tumor es extremadamente infrecuente.

Bibliografía

1. Molla YD, Abera SA, Habte LT, Aleka BT, Kindie EA. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023 Sep;110:108720.
2. Cubillas Martín Hugo, Moncayo León Karla, Requena Fernández Julia, Fernández González Rodrigo, García Casas Raúl. Schwannoma del nervio vago. *Angiología [Internet].* 2021 Jun [citado 2023 Nov 22]; 73(3): 144-147.
3. Andrés García Marín, Jorge Martín Gil, Luis Enrique Bernardos García, Laura Gómez Lanz, Fernando Turégano Fuentes. Cervical cystic schwannoma of the vagus nerve. *Noviembre 2011. Vol 89 num 9.* 627-628
4. Vicente-Rodríguez JC, Junquera-Gutiérrez LM, Fresno-Forcelledo MF, Villalaín L, López-Arranz. JS. Schwannomas cervicales. *Med Oral* 2003;8:71-76
5. Elena Sánchez Legaza, Rosario Guerrero Cauqui, José Idelfonso Miranda Caravallo, C. Cervera Oliver. Schwannoma cervical de la cadena del simpático. *Cervical schwannoma of the sympathetic chain. Acta de Otorrinolaringología y cirugía cabeza y cuello.* 2012-40 (4) 336-339.
6. Salvatore Marrone¹, Julio Alberto Andres Sanz², Guglielmo Cacciotti³, Alberto Campione⁴, Fabio Boccacci³, Flavia Frascchetti⁵, Domenico Gerardo Iacopino¹, Luciano Mastronardi³. Utility of sodium fluorescein in recurrent cervical vagus schwannoma surgery. *20-Oct-2023;14:376*
7. Samet Ozlugedik, Muge Ozcan, Tuba Unal, Adnan Unal, Mesut Sabri Tezer, Selda Seckin. Cervical sympathetic chain schwannoma: two different clinical presentations. *Tumori,* 2007. 93,305-307.
8. Souza JW, William JT, Dalton ML. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: It's not a carotid body tumor. *Am surg* 2000; 66: 52-5.

Correspondencia

Dra. Marta Fernández-Cotero Santiago-Juarez

Secretaría del Servicio de Otorrinolaringología.

Hospital Clínico Lozano Blesa.

Av San Juan Bosco 15. Zaragoza, España

Email: mfernandezcotero@salud.aragon.es

Tumoración yúgulo-timpánica, a propósito de un caso

Yugulo-tympanic glomus. A case report

AUTORES

Escribano Peñalva A · García Fernández R · Romo Urujiles JD · Fernández-Cotero Santiago-Juárez M
Lasierra Concellón M · Lavilla Martín de Valmaseda MJ

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

RESUMEN

Los glomus yugulo-timpánicos son tumores muy vascularizados, de crecimiento lento, unilaterales y que dan síntomas de carácter compresivo en función de las estructuras que afecten.

Suelen debutar con clínica de hipoacusia unilateral, acúfeno pulsátil y afectación de pares craneales (V, VI si se ubican a nivel de fosa craneal media y V, VI, VIII, IX, XII si afectan a la fosa posterior). Son los tumores más frecuentes del oído medio y del hueso temporal, después de los neurinomas y se estadían según la clasificación de Fisch. Presentaremos el caso de un paraganglioma yugulotimpánico.

PALABRAS CLAVE:

Paraganglioma, glomus yugulo-timpánico, hipoacusia, acúfeno.

SUMMARY

Yugulo-tympanic glomus are very vascularized, slow-growing, unilateral tumors that cause compressive symptoms depending on the structures they affect.

They usually debut with clinical symptoms of unilateral deafness, pulsatile tinnitus and involvement of cranial nerves (V, VI if located at the level of the middle cranial fossa and V, VI, VIII, IX, XII if they affect the posterior fossa). They are the most frequent tumors of the middle ear and temporal bone, after neurinomas and are staged according to the Fisch classification. We will present the case of a yugulo-tympanic paraganglioma.

KEY WORDS:

Paraganglioma, yugulo-tympanic glomus, deafness, tinnitus.

Introducción

Los tumores yúgulo-timpánicos representan un desafío significativo en el campo de la otorrinolaringología, ya que afectan a una región anatómica compleja que involucra tanto el área yugular como la timpánica. Su incidencia es relativamente baja, pero su impacto en la calidad de vida de los pacientes y la necesidad de un enfoque terapéutico integral hacen que su estudio y comprensión sean imperativos. Su incidencia se estima entre 1/30.000, representando el 0.03% de todos los tumores del organismo y el 0.6% de los tumores de cabeza y cuello.

Caso Clínico

Se presenta el caso de un paciente de 83 años que acude a urgencias por síndrome vestibular agudo de 48 horas de evolución refractario a tratamiento intravenoso. Siendo el protocolo HINTS negativo, se decide solicitar prueba de imagen por tomografía axial computarizada. El TC evidencia una tumoración dependiente del agujero rasgado posterior en probable relación con un paraganglioma yugulotimpánico con realce tras la administración de contraste intravenoso, estadio C4 de Fish (Figs. 1 y 2). En la entrevista clínica, el paciente refiere hipoacusia progresiva de oído derecho junto con acúfeno pulsátil de 5 años de evolución. En la otoscopia se podía observar una tumoración vascular con latido. Niega síntomas de compromiso de pares craneales bajos como disfonía o disfagia.

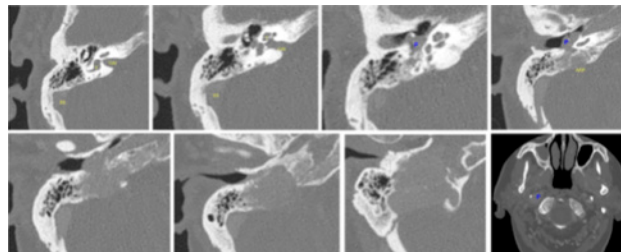


Figura 1: TC de peñascos: Paraganglioma yugolimpánico derecho con ocupación meso-hipolimpánica derecha con extensión al ARP, que presenta erosión ósea.

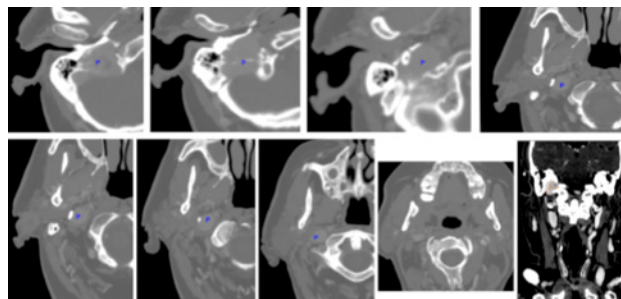


Figura 2: TC cervical + peñascos: Lesión ocupante de espacio con captación de contraste, de aproximadamente 22 x 18 mm. axial por 22 mm. craneocaudal, localizada adyacente a vena yugular derecha que erosiona agujero rasgado posterior y a la pared timpánica, apreciando extensión hipotimpánica derecha.

Sin embargo, en la exploración presentaba ausencia del reflejo nauseoso, asimetría de los pilares amigdalinos y signo de Jostle del aritenoides derecho (movimiento medial

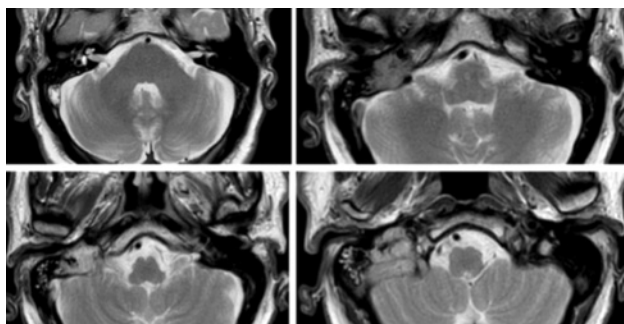


Figura 3: RMN craneoencefálica: Lesión ocupante de espacio localizada a nivel de base de cráneo derecha, adyacente y posterior a vena yugular derecha, ampliamente relacionada con agujero rasgado posterior y oído medio. Realce tras la administración de contraste paramagnético, que presenta unos diámetros máximos aproximados de 31,5 x 27,3 x 27,1 mm., relacionada con paraganglioma yugulotimpánico.

pasivo de la cuerda vocal afectada durante la aducción debido a la ausencia de tensión lateral de la musculatura denervada). Ingresa a cargo del servicio de ORL para control de la sintomatología y ampliación del estudio mediante RMN (Fig. 3), realización de V-HIT y audiometría. Dada la edad del paciente y la extensión tumoral se decidió actitud conservadora.

Discusión

Los paragangliomas (PGL) son tumores benignos muy vascularizados, originados en las células cromafines de la cresta neural. El 90% de los PGL se localizan en la glándula suprarrenal y se denominan feocromocitomas¹. El 10% son extraadrenales y se localizan el 85% en el abdomen, 12% tórax y el 3% cabeza y cuello.

Los PGL de la cabeza y el cuello son derivados en la mayoría de los casos del sistema parasimpático, por lo que son muy raramente funcionales. Los PGL más frecuentes son los del cuerpo carotideo (60-70%), los yugulares y /o timpánicos (30-40%) y los vagales (2-5%).

Siendo los PGL yugulo-timpánicos las neoplasias primarias más comunes del oído medio y del agujero yugular. Los paragangliomas timpánicos tienen su origen en el cuerpo glómico del promontorio y a lo largo del nervio de Jacobson. En el caso de los paragangliomas yugulares el origen es en el cuerpo glómico del foramen yugular².

En la gran mayoría de los casos son tumores esporádicos, sin embargo, entre un 10-50% de los casos son hereditarios. Las mutaciones más frecuentes se localizan a nivel de los genes que codifican la succinato-deshidrogenasa (SDH) (80-90%) tanto en las formas hereditarias como en las esporádicas (35%)³. La herencia es autosómica dominante y el gen implicado es el PGL1 situado en el brazo largo del cromosoma 11. Se han asociado varios síndromes con los paragangliomas como son la neoplastia endocrina múltiple IIA y IIB y el síndrome Von-Hippel-Lindau. El riesgo de malignidad, definido como enfermedad metastásica, es bajo (10%) y es más frecuente entre las formas esporádicas a nivel de los ganglios linfáticos regionales.

Manifestaciones Clínicas

Las manifestaciones clínicas de los tumores yugulotimpánicos varían según la ubicación específica y la velocidad de crecimiento. Al inicio, los síntomas pueden ser sutiles y progresar gradualmente. La sintomatología otológica es precoz en las formas timpánicas y más tardía en las yugulares. Entre las manifestaciones más comunes se encuentran, hipoacusia unilateral, acúfeno pulsátil, vértigo, masa cervical, síntomas de pares bajos IX, X, XI, XII⁴. A medida que el tumor se desarrolla, puede afectar estructuras cercanas, como el nervio facial, dando lugar a parálisis facial. La invasión del oído medio puede causar otitis media crónica, y la extensión hacia el sistema nervioso central puede resultar en síntomas neurológicos. Aunque la secreción funcional de catecolaminas es infrecuente, puede ser el caso de la triada de taquicardia, sudoración y cefalea. En nuestro caso, siendo poco frecuente, la invasión y erosión del conducto auditivo interno provocó un síndrome vestibular agudo.

Es importante valorar la asociación de la clínica con otros síndromes hereditarios como pueden ser las manchas café con leche, los neurofibromas periféricos o el hiperparatiroidismo.

Clasificación

La clasificación de estos tumores es esencial para guiar el enfoque terapéutico.

La clasificación más empleada es la de Fish modificada por Sanna⁵. (Tabla I).

CLASIFICACION de FISH		TRATAMIENTO
TIPO A	Limitado a la caja timpánica sin extensión al hipotímpano A1: visible otoscopia A2: no visible en otoscopia	A1: Endoaural A2: Retroauricular transcanal
TIPO B	Oído medio, Hipotímpano y mastoides B1: Hipotímpano y seno timpánico B2: mastoides y afectación medial al falopio mastoideo B3: Erosión del canal carotideo	B1 y B2: Mastoidectomía cerrada + timpanotomía posterior ampliada B3: Mastoidectomía abierta obliterativa parcial o petrosectomía
TIPO C	Tumor yugular C1: Foramen carotideo C2: invasión segmento vertical carótida interna C3: invasión segmento vertical y horizontal C4: agujero rasgado anterior	Acceso cervical y otológico
TIPO D	Tumor yugular con extensión intracraneal (extra o intradural) D1: Intracraneal <2cm D2: Intracraneal >2cm	Acceso neuroquirúrgico y otológico

Tabla I: Clasificación de Fish modificada por Sanna de los paragangliomas yugulotimpánicos.

Diagnóstico

El diagnóstico de los tumores yugulotimpánicos implica una evaluación clínica exhaustiva y una combinación de pruebas diagnósticas.

Se recomienda realizar test genéticos en sangre a todos los pacientes con PGL. Siendo cuatro los genes responsables de la mayoría de los casos hereditarios: SDHD (paraganglioma hereditario tipo 1), SDHAF2 (paraganglioma hereditario tipo 2), SDHB (paraganglioma hereditario tipo 3) y SDHC (paraganglioma hereditario tipo 4)⁵.

Es aconsejable determinar las metanefrinas en plasma y orina, a pesar que menos del 5% son secretores. Las determinaciones de catecolaminas libres y sus metabolitos (ácido vanilmandélico y metanefrinas) en orina de 24 h, así como de la excreción urinaria de ácido 5-hidroxiindolacético (metabolito de la serotonina), puede ser útil⁷. Y dado el alto riesgo de sangrado, no están indicadas ni la biopsia ni la PAAF de este tipo de tumores

El estudio por pruebas de imagen es muy importante para el diagnóstico y el tratamiento. El TC con contraste es el estudio de elección para la valoración de la erosión ósea (típicamente aparece un hueso apolillado) así como la extensión y localización. La resonancia magnética nuclear es más precisa para el estudio de las partes blandas circundantes y la extensión y afectación de estructuras vasculares (ACI, GY, VYI). El hueso muestra el típico patrón en “sal y pimienta”. La arteriografía es el estudio más específico y sensible para el estudio de este tipo de lesiones, se suele emplear cuando existen dudas diagnósticas y para la embolización prequirúrgica⁸.

Es importante realizar un diagnóstico diferencial con la arteria carótida aberrante, la mancha de Schwartze de la otosclerosis, un blue drum por una otitis media serosa, golfo yugular elevado, el hemangiendoteloma epiteloide y otros tumores.

Tratamiento

El tratamiento de los tumores yugulotimpánicos es altamente individualizado y depende de factores como la naturaleza del tumor, la extensión, la salud general del paciente y las preferencias del mismo. La cirugía es una opción común, especialmente para tumores localizados. Las técnicas quirúrgicas pueden variar desde la resección simple hasta procedimientos más complejos que preservan estructuras vitales. Las complicaciones más frecuentes son la hipoacusia de transmisión, perforación timpánica, estenosis de conducto, colesteatoma yatrogénico, parálisis facial y la recurrencia tumoral. La radioterapia, ya sea sola o en combinación con la cirugía, puede ser beneficiosa, especialmente en tumores inoperables o en aquellos con riesgo de recurrencia. La quimioterapia, aunque menos común, se utiliza en algunos casos, especialmente en tumores malignos avanzados.

Es difícil esquematizar el tratamiento, pero se podría generalizar que la cirugía puede estar indicada para todos los tipos A y B y en determinados tipos C y D con edad

por debajo de los 50 años, forma unilateral, sintomatología neurológica e invasión intracraneal (donde la radioterapia puede causar necrosis cerebral). En el resto de los casos la radioterapia podría ser de mayor utilidad.

Conclusiones

En conclusión, hemos examinado las presentaciones clínicas, los métodos diagnósticos y las opciones de tratamiento, destacando la importancia de una evaluación precisa y la colaboración interdisciplinaria en la gestión de estos casos. A medida que avanzamos en la comprensión de la biología subyacente de los paragangliomas yugulotimpánicos, se abren nuevas oportunidades para el desarrollo de enfoques terapéuticos más específicos y efectivos. Estamos ante un campo en evolución constante, y la colaboración entre investigadores, clínicos y cirujanos seguirá siendo esencial para avanzar en el conocimiento y mejorar la atención a los pacientes afectados por estos tumores poco comunes.

Bibliografía

1. Badenhop, R. F. et al. “The prevalence of SDHB, SDHC, and SDHD mutations in patients with head and neck paraganglioma and association of mutations with clinical features”. *Journal of medical genetics*, 2004, 41(7): 99. doi: 10.1136/jmg.2003.011551
2. Pellitteri, P. K. et al. “Paragangliomas of the head and neck”. *Oral oncology*, 2004, 40(6): 563–575. doi: 10.1016/j.oraloncology.2003.09.004.
3. Suárez, C. et al. “Tumours of familial origin in the head and neck”. *Oral oncology*, 2006, 42(10): 965–978. doi: 10.1016/j.oraloncology.2006.03.002.
4. González-Orús Álvarez-Morujó, R. J. et al. (2015) “Head and neck paragangliomas: Experience in 126 patients with 162 tumours”. *Acta otorinolaringológica española*, 2015, 66(6): 332–341. doi: 10.1016/j.otorri.2014.11.002.
5. Sanna, M. et al. “Middle ear and mastoid glomus tumors (glomus tympanicum): an algorithm for the surgical management”. *Auris, nasus, larynx*, 2010, 37(6): 661–668. doi: 10.1016/j.anl.2010.03.006.
6. Hampel, H. et al. “A practice guideline from the American College of Medical Genetics and Genomics and the National Society of Genetic Counselors: referral indications for cancer predisposition assessment”. *Genetics in medicine: official journal of the American College of Medical Genetics*, 2015, 17(1): 70–87. doi: 10.1038/gim.2014.147.
7. Correa, L. et al. “La anestesia en los paragangliomas cervicocefálicos”, *Acta Otorinolaringol Esp*, 2009, 60: 76–79.
8. Angel Ramos Macías, Miguel Arístegui Ruiz, José Luis Llorente Pendás, Tumores de oído y de ángulo ponto-cerebeloso. CYAN, Proyectos Editoriales, S.A. Ponencia Oficial de la SEORL-CCC. 2018.