

Tratamiento endovascular de paraganglioma yugulotimpánico

Endovascular treatment for jugulotympanic paraganglioma

Boris Luis Torres Cuevas^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-4776-0838>

Gloria Esther Castillo Lara² <https://orcid.org/0000-0002-4072-536X>

Reinier Machirán Suárez¹ <https://orcid.org/0000-0002-8437-4506>

Mileidy Anaisa Gutiérrez Pedroso³ <https://orcid.org/0000-0002-7407-2731>

Maritza Álvarez Martínez¹ <https://orcid.org/0000-0002-3859-7952>

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

²Instituto de Neurología y Neurocirugía. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba.

³Hospital Universitario de West Indies. Kingston, Jamaica.

*Autor para la correspondencia: borisluis72@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores derivados de la cresta neural constituyendo menos del 0,5 % de los tumores de cabeza y cuello y aproximadamente el 0,03 % de todos los tumores en humanos. Exhiben un patrón de crecimiento indolente, con un tiempo medio de 4,5 años donde se duplican las dimensiones de la lesión.⁽¹⁾

Objetivo: Mostrar el manejo de dos pacientes con diagnóstico de paraganglioma de cabeza y cuello

Caso clínico: Se exponen dos casos, ambos con diagnóstico de paraganglioma yugulotimpánico, donde se muestra la evolución según la modalidad terapéutica empleada, con énfasis en los resultados obtenidos al combinar la embolización percutánea transarterial con la radioterapia, se mostró evolución clínica satisfactoria.

Conclusiones: La estrategia de manejo óptimo en estas lesiones, se encuentra en cambio constante debido a la heterogeneidad de la presentación clínica, lo que conlleva al diagnóstico tardío. La arteriografía es el estudio más sensible que se puede emplear para confirmar el diagnóstico valorando sobre la marcha del proceder la posibilidad de embolización prequirúrgica o curativa.

Palabras clave: paraganglioma; glomo yugular; glomo timpánico; embolización; tratamiento endovascular.

ABSTRACT

Introduction: Head and neck paragangliomas are tumors derived from the neural crest constituting less than 0.5 % of head and neck tumors and approximately 0.03 % of all tumors in humans, they exhibit an indolent growth pattern, with a mean time of 4,5 years where the dimensions of the lesion are doubled.

Objective: Show the management of two patients with a diagnosis of head and neck paraganglioma.

Clinical cases: We present two cases with the diagnosis of yugulotimpanic paraganglioma, where we show the evolution according to the therapeutic modality used, with emphasis on the results obtained by combining transarterial percutaneous embolization with radiotherapy, showing satisfactory clinical evolution.

Conclusion: The optimal management strategy in these lesions remains in constant change due to the heterogeneity of the clinical presentation, which leads to late diagnosis. Arteriography is the most sensitive study that can be used to confirm the diagnosis, evaluating the possibility of pre-surgical or curative embolization as the procedure progresses.

Keywords: paraganglioma, glomus jugulare, glomus tympanicum, embolization; endovascular treatment.

Recibido: 12/09/2021

Aprobado: 09/10/2021

Introducción

Los paragangliomas son tumores no neuronales derivados del tejido neuroectodérmico de la cresta neural. Se localizan en la adventicia de las estructuras vasculares y neuronales, habitualmente cerca de un ganglio autonómico, característica de la cual deriva su nombre.⁽¹⁾ Constituyen menos del 0,5 % de los tumores de cabeza y cuello, y aproximadamente el 0,03 % de todos los tumores en humanos. La incidencia es variable, en los EE UU, la serie más grande es de 99 casos publicados en un período de 31 años, aproximadamente 1 caso en 1,3 millones.⁽²⁾

Pueden dividirse en simpáticos y parasimpáticos. Los simpáticos poseen células endocrinas primarias secretoras, se ubican habitualmente en la médula adrenal o en localizaciones abdominales. Los parasimpáticos, son quimiorreceptores y habitualmente son no secretores en un 95 %, localizándose predominantemente en la base de cráneo, cuello y mediastino alto.⁽³⁾ En un 10 % de los casos se desarrollan bilateralmente, pudiendo presentar agregación familiar y suelen ser múltiples en 35 - 50 % de los casos, variando según región.⁽⁴⁾

Estos son nombrados acorde a su sitio de origen (cuerpo carotídeo, yugular, vagal, timpánico). El tumor del cuerpo carotídeo es el paraganglioma más frecuente de cabeza y cuello en un rango del 60 - 78 %, ⁽⁵⁾ y el paraganglioma yugulo timpánico, el tumor benigno más frecuente del oído medio.⁽⁶⁾

Dentro de los genes mayormente involucrados se destacan los asociados a la succinato deshidrogenasa tipo D (SDHD), que se encuentra hasta en el 50 % de los paragangliomas extraadrenales, y su presencia debe hacer sospechar compromiso bilateral.⁽⁷⁾

Los paragangliomas de cabeza y cuello exhiben un patrón de crecimiento indolente, con un tiempo medio donde se duplican las dimensiones de la lesión que oscila entre 4,2 y 5,5 años, mostrando una tasa de crecimiento anual de 0,79 mm, observándose rara vez su transformación maligna.⁽⁷⁾

La resección quirúrgica es considerada el tratamiento definitivo, sin embargo, en algunos casos la resección total puede causar comorbilidad debido a la relación estrecha entre la lesión y estructuras neurovasculares adyacentes; lo que resulta en complicaciones como el infarto, pérdida hemática de elevada cuantía, parálisis de nervios craneales y neumonía aspirativa.⁽⁵⁾ La terapia de radiación hiperfraccionada (45 - 50 Gy), la radiocirugía estereotáctica y la resección quirúrgica ofrecen aproximadamente 10 años de supervivencia libres de progresión tumoral.

La estrategia de manejo óptimo en estos casos permanece en cambio constante debido a la heterogeneidad de la presentación clínica. El objetivo de este trabajo es mostrar el manejo de dos pacientes con diagnóstico de paraganglioma de cabeza y cuello, particularizando en la terapia endovascular y los resultados obtenidos con esta estrategia terapéutica.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente masculino, 45 años de edad, que acude a consulta refiriendo aumento de volumen progresivo en el cuello, bilateral, hipoacusia, tinnitus y voz ronca, síntomas que iniciaron un año previo al momento de la consulta.

En estudio de tomografía axial computarizada (TAC) craneal se observan signos relativos a paraganglioma yugulotimpánico bilateral, por imagen en sacabocado en ambos forámenes yugulares, lo que se corrobora en imagen por resonancia magnética, presentando ambas lesiones un estadio D1 en la escala de Fish. (Fig. 1)

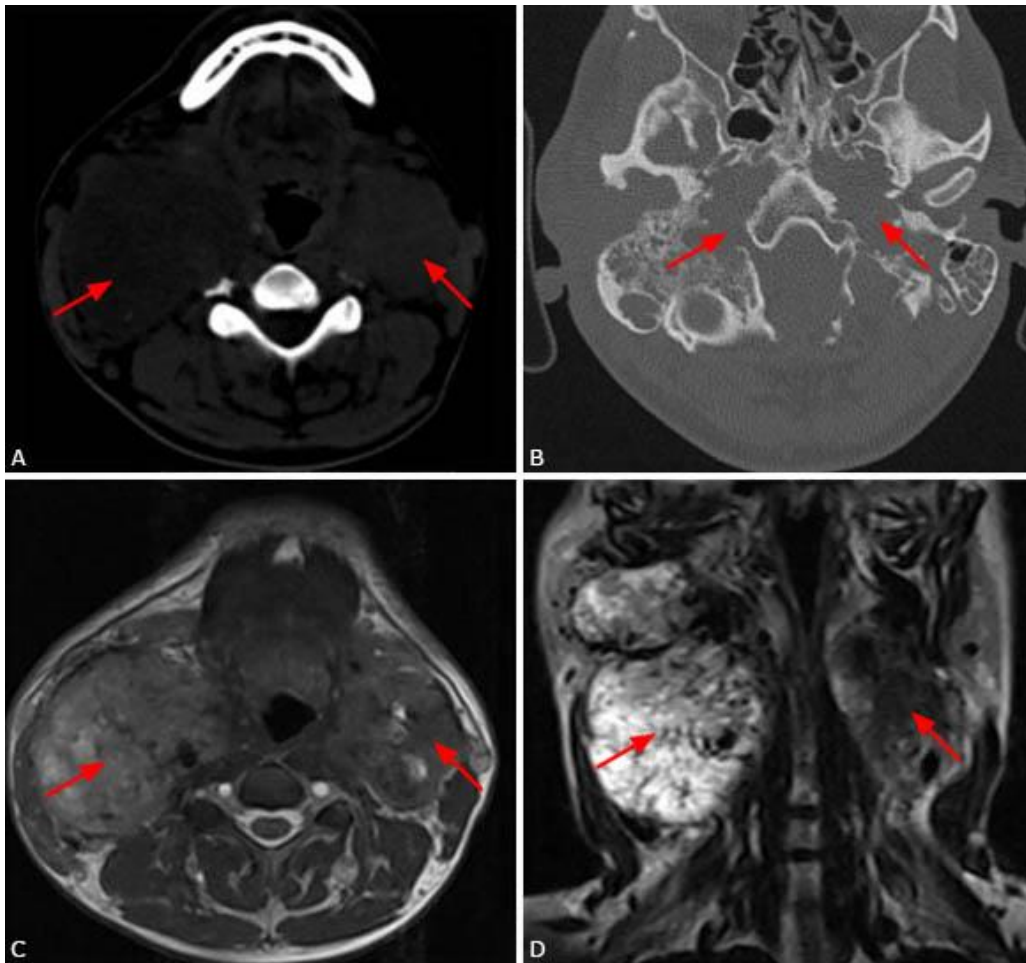


Fig. 1 - (A) Paragangliomas bilaterales en IRM (flechas), presentando señal de baja intensidad en T1 (A) y señal de alta intensidad en secuencia de T2 (C), se observa en TAC sin contraste de cráneo, expansión y erosión del agujero yugular con típico patrón en sacabocados y destrucción del laberinto óseo (B), se reconoce el patrón característico de imagen en “sal y pimienta” (D) representando los vacíos de flujo en los vasos y áreas de hiperseñal por flujo lento o hemorragia, patrón común en paragangliomas de gran tamaño (>10 mm)

En discusión conjunta de las especialidades de Otorrinolaringología (ORL) y Neurocirugía, se sugiere optar por embolización y radioterapia, por no presentar criterio de resección quirúrgica ni radiocirugía.

Se le realiza al paciente tres sesiones de embolización mixta con micropartículas y coils, logrando apenas una obliteración del 60 % de las lesiones, ambas con drenaje venoso precoz y múltiples aferencias provenientes de arteria carótida externa e interna.

Se decide optar por una resección quirúrgica parcial de la lesión de mayor dimensión, obviando la posibilidad de radioterapia, proceder en el cual fallece debido a la disección inadvertida de arteria carótida interna con una pérdida hemática elevada transproceder

Caso 2

Paciente femenina, 60 años de edad, con antecedentes de salud hasta los 49 años, momento en que comenzó a presentar otorrea en oído derecho, hipoacusia y vértigo ocasional. Se trató inicialmente por ORL como una otitis media aguda de causa infecciosa. Ocho meses después remite el cuadro clínico asociándose cefalea, acúfenos y parálisis facial del lado derecho.

Se realiza estudio de TAC sin contraste cráneo-cervical donde se aprecia lesión de aspecto tumoral, muy vascularizada a nivel de la base del cráneo ocupando el agujero yugular y ángulo pontocerebeloso derecho, extendida a oído medio produciendo destrucción parcial del peñasco, foramen yugular y celdas mastoideas ipsilaterales, aspecto que sugiere estar en relación con un quemodectoma yugular con dimensiones de 35 x 35 x 40 mm. Se decide por ORL mantener una conducta expectante, tratamiento farmacológico para alivio de la sintomatología y seguimiento imagenológico en un período de 6 meses.

Luego de 4 años de seguimiento la paciente persiste con igual sintomatología, sin alivio farmacológico, considerando la solicitud de una segunda opinión por igual especialidad. En estudio de resonancia magnética nuclear (RMN) evolutivo, se aprecia masa tumoral con dimensiones de 37 x 43 x 51 mm, de contornos irregulares, de aspecto heterogéneo e intensidades mixtas, con áreas correspondientes a focos de necrosis o hemorragias intralesionales. Visible destrucción parcial del peñasco y porción petrosa del hueso temporal derecho, con una porción intracraneal de 17 mm, ocupando el espacio correspondiente al ángulo pontocerebeloso derecho y compresión parcial del hemisferio cerebeloso y cara ipsilateral del tallo cerebral, extendido caudalmente envolviendo los grandes vasos del cuello (Fig. 2).

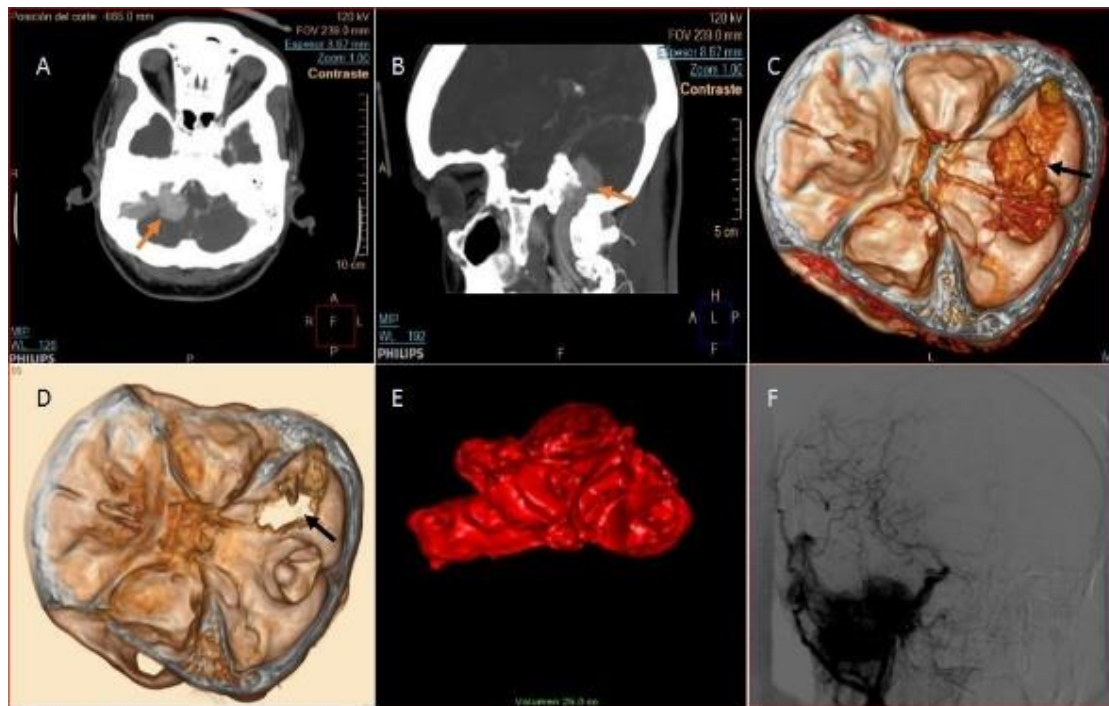


Fig. 2 - Paraganglioma yugulotimpánico tipo D1 (invasión intracraneal menor de 2 cm), según escala de Fish. (A-C) con erosión del foramen yugular e imagen en sacabocado característica (D) Cálculo volumétrico de 25mm³ por estudio de Angio TAC (E) y angiografía diagnóstica visualizándose masa hipervascular con drenaje venoso precoz y arterias aferentes provenientes de ramas posteriores de carótida externa notablemente dilatadas (F)

Por lo anterior descrito y la evolución de la lesión se realiza discusión conjunta con diversas especialidades: Neurocirugía, ORL, Radiología Intervencionista y Oncólogo Radioterapeuta. Se plantea una terapéutica inicial con embolización de la lesión seguida a radioterapia, planificando las sesiones en dependencia del grado de oclusión logrado con el proceder intervencionista.

Proceder intervencionista

Fase 1 (angiografía diagnóstica): Previa asepsia y antisepsia de región inguinal derecha, se procede a la administración de anestesia local y cateterismo percutáneo de arteria femoral derecha por técnica de Seldinger modificada, y colocación de introductor arterial 5F.

A través del acceso arterial, se introduce catéter Vertebral 5F de Merit Medical System, coaxialmente sobre guía hidrofílica de Terumo 0,0035” extremo curvo, para cateterismo selectivo de la arteria carótida interna derecha, colocándose el catéter en segmento cervical distal a nivel de C₂. Se observa la existencia de una estenosis concéntrica de la arteria carótida interna en segmento intrapetoso, de aproximadamente 62,3 %, en relación con un englobamiento del vaso por la lesión referida. Luego se procede a realizar cateterismo selectivo de arteria carótida externa derecha, apreciándose la existencia de una tumoración con elevada vascularización, cuya aferencia principal proviene de la arteria faríngea ascendente y auricular posterior, presentando un drenaje venoso notablemente precoz, visualizándose en fase arterial temprana dos venas de drenaje desembocando en el seno lateral derecho y el eje yugular. (Fig. 3A)

Fase 2 (proceder terapéutico): Se avanza coaxialmente microcateter Merit Maestro 2,9 F de Merit Medical empleando técnica de Road Mapping para cateterismo superselectivo de la arteria auricular posterior y faríngea ascendente. Se inicia embolización mixta, empleando inicialmente Embospheras de 1200 µm para oclusión de ramos distales y Gelfoam para oclusión de los ramos proximales de la lesión, finalizando con la colocación de microcoils de liberación controlada para oclusión de los principales pedículos nutricios, situándolos a nivel de la arteria faríngea ascendente y auricular posterior respectivamente. Se realiza angiografía de control, observándose una embolización del 80 % de la lesión, finalizando el proceder sin complicaciones (Fig. 3B).

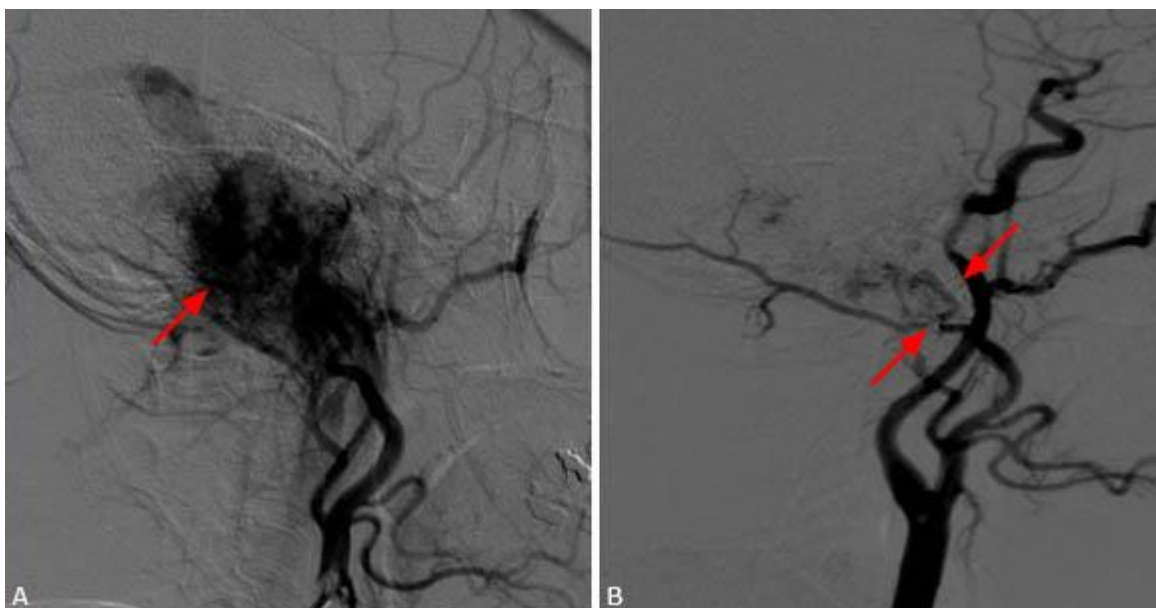


Fig. 3 - (A) Imágenes de arteriografía preembolización, donde se evidencia la lesión como una masa hipervascular (flecha) con grandes vasos aferentes principalmente de la arteria faríngea ascendente y auricular posterior, con drenaje venoso precoz hacia seno lateral adyacente. (B) Angiografía posterior a la embolización, apreciándose los microcoils (flechas) liberados que ocluyen el flujo hacia la lesión, en ambas arterias nutricias.

Diez días posteriores al proceder de embolización se inicia el tratamiento con radioterapia hiperfraccionada al foramen yugular derecho, en modalidad 3D conformada, planificándose la administración de 50 Gy en 25 sesiones, a razón de 2 Gy por sesión, cinco sesiones a la semana por 5 semanas. Luego de lo cual la paciente fue egresada proyectando seguimiento clínico e imagenológico a los tres, seis y 12 meses siguientes.

Discusión

Los datos del manejo de los paragangliomas de cabeza y cuello provienen de los reportes de casos, debido a la ausencia de series extensas de pacientes con esta patología que permitan estandarizar la mejor terapéutica para cada paciente.⁽⁸⁾ El segundo caso trata una lesión de crecimiento progresivo, en la cual se definió conducta terapéutica 4 años posteriores a su diagnóstico inicial, mostrando mayor

compromiso de las estructuras circundantes, evidenciado en pérdida auditiva unilateral atribuible a obstrucción del canal auditivo, puesto que en los estudios de imágenes no se informa toma del VIII nervio craneal adyacente a la lesión. La disfonía en este caso se atribuye a la afección de pares craneales bajos, específicamente el X nervio craneal, del cual emerge el nervio laríngeo recurrente encargado de inervar las cuerdas vocales. Estos síntomas persistieron posterior al tratamiento, lográndose la no progresión de los mismos.

Las opciones de tratamiento incluyen cirugía, radioterapia y embolización o combinación de las opciones anteriores, considerando el tamaño, la extensión y la localización de la lesión es que se determina el plan terapéutico óptimo, que debe individualizarse en cada paciente. La morbilidad en la resección de los paragangliomas yugulotimpánicos se estradifica según la clasificación de Fish, que tiene en cuenta la extensión de la lesión en el área timpanomastoidea, ápex petroso, canal auditivo externo y canal auditivo interno.

En los paragangliomas yugulotimpánicos la resección quirúrgica está indicada cuando el tumor es aún pequeño y la resección conlleva menor morbilidad, o cuando el déficit del par craneano está instaurado, permitiendo una resección radical.⁽⁹⁾

La media de edad al diagnóstico de los paragangliomas timpánicos se reporta en los 50 años, con una fuerte preponderancia en el sexo femenino.⁽²⁾ El volumen de la lesión fue de aproximadamente 25 cm³, correspondiendo al rango de volumen estándar reportado en población no asiática (23,6 cm³).⁽⁸⁾

La complicación más común de la resección del tumor del cuerpo carotídeo es la lesión de nervios craneales adyacentes (nervio hipogloso, nervio vago y nervios simpáticos), con incidencia estimada entre 11 - 50 %, lo cual se incrementa en lesiones con diámetro mayor superior a 4 cm, aunque la mayor parte de estas injurias resultan en daño temporal que se recupera en aproximadamente 6 meses. Teniendo en cuenta que al momento en que se decide un proceder terapéutico la

lesión no presentaba criterio de tratamiento quirúrgico ni de radiocirugía, se decide optar por la embolización como opción de tratamiento definitiva, con menor morbilidad y mayor de supervivencia asociada a radioterapia.

Numerosos estudios han demostrado que la embolización selectiva prequirúrgica muestra buenos resultados empleada como única opción de tratamiento en pacientes con lesiones gigantes, recidivantes o que rehúsen el tratamiento quirúrgico; es un método fiable y efectivo, que disminuye la posibilidad de malignización de la lesión, las pérdidas hemáticas y el tiempo operatorio, lo que resulta en beneficios clínicos para el paciente, reportándose un tiempo de supervivencia global en China del 98,87 % a los 36 meses en pacientes con lesiones no metastásicas y de 56,2 % a los 6 meses en pacientes con tumores que han metastizado.⁽⁷⁾

A través del estudio de angiografía se realiza el mapeo de la aferencia vascular de la lesión, proveniente en la mayoría de los casos reportados de la arteria faríngea ascendente, considerada la arteria del paraganglioma dado que sus ramas pueden nutrir paragangliomas timpánicos, yugular, vagal, carotídeo y laríngeos,⁽¹⁰⁾ la cual en este tipo de lesiones, se aprecia con aumento de su calibre secundario al aumento del flujo, lo que facilita su localización y cateterismo.

Se exploraron la arteria carótida interna ipsilateral y vertebral izquierda (dominante), con el propósito de evaluar la posible aferencia por vasos colaterales provenientes de las mismas, los cuales de existir requieren ser preservados durante el proceder de embolización, para evitar déficit neurológicos posteriores secundarios a migración de material de embolización u oclusión vascular a ramos no deseados.

Estudios de obtención de imagen de cabeza y cuello empleando la TAC y la resonancia magnética posterior a la administración de un agente de contraste son esenciales para definir la extensión de la lesión, compromiso de los vasos principales de la región, grado de conservación del hueso temporal, extensión

intracraneal y presencia de lesiones multifocales concomitantes.⁽⁷⁾ Además de observarse signos indirectos que direccionan el diagnóstico hacia paraganglioma yugulotimpánico como la compresión del bulbo yugular.

La arteriografía es el estudio más sensible y específico que se puede emplear para confirmar el diagnóstico valorando en ella la afectación funcional de los grandes vasos e irrigación tumoral, evaluando sobre la marcha del proceder la posibilidad de embolización prequirúrgica o curativa en los pacientes que debido al tamaño de la lesión y el compromiso de estructuras vitales adyacentes no cumplan con los criterios para una resección quirúrgica segura, dentro de los cual se incluyen los pacientes ancianos, con un estado general deficiente y los que rechazan el tratamiento quirúrgico.⁽²⁾

Actualmente las guías de prácticas clínicas para paragangliomas de cabeza y cuello sugieren que la embolización debe ser considerada para cada caso en particular y según preferencias de la institución tratante teniendo en cuenta: el nivel del servicio de radiología vascular intervencionista y aspectos referentes a la lesión como dimensiones, localización y proximidad a nervios craneales, particularizando el tratamiento teniendo en cuenta los criterios de selección en cada alternativa terapéutica, con el objetivo de disminuir la mortalidad y comorbilidades asociadas según alternativa terapéutica, aumentando la sobrevida libre de progresión tumoral.

Se concluye que las estrategias de manejo óptimo en estas lesiones se encuentran en cambio constante, debido a la heterogeneidad de la presentación clínica, lo que conlleva al diagnóstico tardío. La arteriografía es el estudio más sensible que se puede emplear para confirmar el diagnóstico valorando sobre la marcha del proceder la posibilidad de embolización prequirúrgica o curativa.

Referencias bibliográficas

1. Daneshi A, Asghari A, Mohebbi S, Farhadi M, Farahani F, Mohseni M. Total Endoscopic Approach in Glomus Tympanicum Surgery. Iran J Otorhinolaryngol. 2017 [acceso 15/01/2021];29(95):305-11. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5785109/pdf/ijo-29-305.pdf>
2. Reyes Carmona J, Salazar Olmedo D, Vargas Román A. Tumor de glomus yugulotimpánico, a propósito de un caso. Acta méd Costarric. 2020 [acceso 14/01/2021];62(1):43-6. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022020000100043&lng=en.
3. Alvo A, Sedano C, de Grazia JA, Soto F, Vergara JI. Paraganglioma del cuerpo carotideo: Revisión bibliográfica. Acta Colombiana de Otorrinolaringol Cir Cabeza cuello. 2015 [acceso 09/10/2020];43(1):43-9. Disponible en: <https://encolombia.com/medicina/revistas-medicas/aoccc/vot-431/paraganglioma-cuerpo-carotideo/>
4. Schwarze V, Marschner C, Negro De Figueiredo G, Ingrisich M, Rübenthaler J, Clevert DA. Single-center study: dynamic contrast-enhanced ultrasound in the diagnostic assessment of carotid body tumors. Quant Imaging Med Surg. 2020 [acceso 15/01/2021];10(9):1739-47. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7417754/>
5. Gözen ED, Tevetoğlu F, Kara S, Kızılkılıç O, Yener HM. Is Preoperative Embolization Necessary for Carotid Paraganglioma Resection: Experience of a Tertiary Center. Ear Nose Throat Journal. 2020 [acceso 14/01/2021];6(1) Disponible en: https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0145561320957236?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed
6. Sweeney AD, Carlson ML, Wanna GB, Bennett ML. Glomus tympanicum tumors. Otolaryngol Clin North Am. 2015 [acceso 09/10/2020];48(2):293-304. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/sdfe/pdf/download/eid/1-s2.0-S0030666514001881/first-page-pdf>
7. Smith JD, Harvey RN, Darr OA, Prince ME, Bradford CR, Wolf GT, et al. Head and neck paragangliomas: A two-decade institutional experience and algorithm

for management. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2017 [acceso 09/10/2020];2(6):380-9. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5743157/>

8. Chen Y, Li Y, Liu J, Yang L. The clinical characteristics and outcomes of carotid body tumors in Chinese patients: A STROBE-compliant observational study. Medicine. 2020 [acceso 14/01/2021];99(3):e18824. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7220344/>

9. Romera Barroso B, García Garrigos E, Arenas Jiménez J, Melero Romero B, Domínguez Rodríguez C, Sirera Matilla M. Paragangliomas de cabeza y cuello; lo que el radiólogo debe saber. Seram. 2018 [acceso 19/01/2021]. Disponible en:

<http://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1408>

10. Maurer CJ, Aschendorff A, Urbach H. Diagnosis of a tympanic paraganglioma with CT perfusion imaging: a technical note and case description. Neuroradiol J. 2018 [acceso 09/10/2020];31(3):324-27. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5958502/>

Conflicto de intereses

Los autores no refieren conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Boris Luis Torres Cuevas: Idea original del trabajo, estudio del caso, revisión, edición y aprobación de la versión final.

Gloria Esther Castillo Lara: Estudio del caso, revisión de la literatura, redacción, edición y aprobación de la versión final.

Reinier Machirán Suárez: Revisión de la literatura, revisión y aprobación de la versión final.

Mileidy Anaisa Gutiérrez Pedroso: Revisión de la bibliografía y aprobación de la versión final.

Maritza Martínez Álvarez: Estudio del caso, aprobación de la versión final.