

Temas de actualidad



Tumores benignos del oído medio: Paragangliomas, tumores glómicos o quemodectomas del hueso temporal

Benign tumors of the middle ear: Paragangliomas, glomus tumors or glomus or chammodectomas of the temporal bone

Pablo Marcelo Reyes Burneo ¹; Amer Rammal Rammal ²

¹ IOP Instituto de Otorrinolaringología, Hospital Clínica San Agustín, Loja, Ecuador

² Otorrino, Hospital Universitario HLA Moncla, Madrid, España

Fecha recepción: 02-11-2022

Fecha aceptación: 23-11-2022

Fecha publicación: 27-12-2022

1. Introducción

Los paragangliomas son lesiones tumorales con origen en nichos de células del sistema neuroendocrino difuso, también conocido como sistema *APUD* (*Amine Precursor Uptake and Decarboxylation*); estos nichos celulares corresponden a *paraneuronas* de la cresta neural y es por esto que el término *paraganglioma* se prefiere ante otros sinónimos como tumores glómicos o quemodectomas. Durante el desarrollo embrionario estos nichos celulares migran hacia estructuras altamente vascularizadas como la vena yugular interna, bulbo carotideo y a estructuras nerviosas como nervio glossofaríngeo y nervio vago.

Los paragangliomas son los tumores benignos más comunes en el hueso temporal. Si bien su histología revela benignidad, son localmente agresivos con tendencia al crecimiento a costa de las estructuras que lo rodean, y en 1-3% de los casos pueden presentar malignización. Son mucho más frecuentes en mujeres que en hombres (8:1) siendo más común su aparición entre los 50 y 70 años de edad.

1. E-mail: pablorb88@gmail.com
ORCID iD: 0000-0001-7261-3015

2. Fisiopatología

Los paragangliomas del hueso temporal pueden desarrollarse en cualquier punto del hueso temporal donde existan células paraganglionares o vestigios de las mismas e incluyen según su sitio de desarrollo inicial:

- Paragangliomas yugulares (85%): Se originan en la adventicia de la vena yugular siendo la zona más habitual la cara superior del golfo de la misma, en relación con la pared inferior de la caja timpánica.
- Paragangliomas Timpánicos: Asociados a estructuras nerviosas
 - o Nervio de Jacobson (12%): Rama timpánica del Nervio Glosofaríngeo (IX par) usualmente cercano a su trayecto promontorial
 - o Nervio de Arnold (3%): Rama del Nervio vago (X par)
- Paragangliomas Yugulotimpánicos: Posible origen o patrón de diseminación desde vena yugular y/o caja timpánica.

Desde su sitio de origen buscan zonas de fácil diseminación o con poca resistencia como son las fisuras del hueso timpanal o las zonas de ingreso vascular

y nervioso hacia la base del cráneo como el agujero rasgado posterior

Estudios de microscopia electrónica han revelado que estos tumores poseen gránulos secretores (incluidos aquellos tumores que no son secretores) y pueden producir catecolaminas siendo esto atípico en los paragangliomas del hueso temporal (1-4%); pueden también ser productores de serotonina y calcitreína siendo responsables de síndrome pseudo-carcinoide (bronco-constricción, dolor abdominal y diarrea explosiva, cefalea intensa, eritema cutáneo, hipertensión, hepatomegalia e hiperglucemia). Su manipulación durante cirugía puede estimular liberación de histamina y bradicinina, causando hipotensión y broncoconstricción.

3. Clasificación

Existen múltiples clasificaciones para los paragangliomas de hueso temporal, siendo la de Hugo Fisch con las modificaciones de Mario Sanna la más comúnmente empleada. Este clasificó a los mismos de acuerdo a su localización y extensión basándose en Tomografía Computarizada (TC) de alta resolución (**tabla 1**)

Tabla 1 Clasificación de Fisch Modificada por Sanna para los paragangliomas del hueso temporal

Clase	Sub Clase	Descripción
A		Tumores limitados al oído medio sin invasión del hipotimpano
	A1	El tumor es completamente visible en la otoscopia
	A2	Los márgenes de la lesión tumoral no son completamente visibles en la otoscopia. El tumor puede extenderse anteriormente hacia la trompa de Eustaquio o hacia el mesotimpano posterior
B		Tumores limitados al compartimiento timpanomastoideo sin erosión del bulbo de la vena yugular
	B1	Tumores confinados al oído medio con extensión hacia hipotimpano
	B2	Tumores que involucran a la caja timpánica con extensión hacia hipotimpano y mastoides
	B3	Tumores confinados al compartimiento timpanomastoideo con erosión del canal carotideo
C		Tumores yugulotimpánicos clasificados de acuerdo a la erosión del canal carotideo
	C1	Tumores que destruyen el agujero rasgado posterior y el golfo de la vena yugular con extensión limitada a porción vertical del canal carotideo

C2	El tumor invade la porción vertical del canal carotideo
C3	El tumor invade la porción horizontal del canal carotideo
C4	Tumores que alcanzan el agujero rasgado anterior
D	Define la extensión intracraneal del Tumor y deben entenderse como un ademum a la clase C
De1	Tumor con una menor a dos centímetros de desplazamiento extradural
De2	Tumor con más de dos centímetros de desplazamiento extradural
Di1	Tumor con un máximo de 2cms de extensión intradural
Di2	Tumor con más de 2cms de extensión intradural
Di3	Tumores con extensión intracraneal que no son susceptibles de cirugía
V	Tumores que involucran a la arteria vertebral
Ve	Tumores que involucran a la arteria vertebral extradural
Vi	Tumores que involucran a la arteria vertebral intradural

4. Clínica

La presentación clínica puede ser muy variable y depende del sitio de origen y la extensión tumoral, pudiendo afectar a cualquiera de las estructuras del hueso temporal. En los estadios más precoces puede existir simplemente una sensación de plenitud ótica, con evolución a hipoacusia y acufeno pulsátil, ofreciendo una imagen otoscópica muy característica de masa rojiza o violácea en la caja

timpánica y/o hipotimpano (**figura 1**). En estadios más avanzados pueden reportarse signos y síntomas de focalidad, siendo habitual la afectación neurológica debido a la compresión ejercida sobre los pares craneales en el agujero rasgado posterior (IX, X y XI), agujero condileo anterior (XII) (**figura 2**) y agujero estilomastoideo (VII). Los síntomas y hallazgos más usuales se resumen en la **tabla 2**.

Tabla 2. Presentación clínica de los pacientes con paragangliomas de hueso temporal

SINTOMAS	SIGNOS
Acufeno pulsátil unilateral en sincronía con pulso arterial	Masa rojiza/violácea en otoscopia (Figura 4.2)
Hipoacusia unilateral con sensación de ocupación de oído	
Alteraciones del equilibrio (Invasión laberíntica)	Parálisis de pliegues vocales (X par)
Alteraciones en la voz (X par)	
Alteraciones en la deglución (X par)	Parálisis del velo del paladar (X par)
Alteraciones de movilidad cintura escapular, debilidad hombro (XI)	
Parálisis Facial (VII)	Lesiones de mordida en lengua (XII par) (Figura 4.3)
Alteraciones/parálisis en la movilidad de lengua (XII par)	

Figura 1. Imagen otoscópica de un paraganglioma yugulotimpánico derecho: a través de la membrana timpánica se intuye una masa rojiza que ocupa el hipotímpano.



Figura 2. Al indicar a la paciente que proyecte la lengua se aprecia una lateralización de la misma hacia el lado derecho, lo cual indica una parálisis de XII par (nervio hipogloso) derecho. Se trata de una paciente con un paraganglioma yugulotimpánico derecho.



5. Diagnóstico

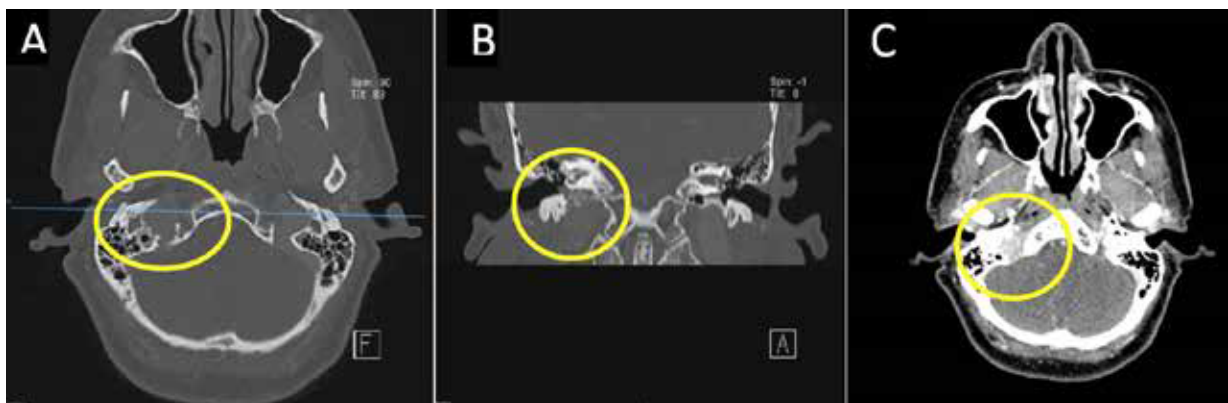
El diagnóstico de los paragangliomas temporales parte de la sospecha clínica de los mismos, basados en los signos y síntomas antes descritos.

5.1. Técnicas de Imagen

5.1.1. Tomografía Computarizada

La TC de base cráneo y cuello es esencial para valorar la extensión a las estructuras óseas que rodean y protegen a otros elementos que atraviesan el hueso temporal. Se observa una lesión con densidad de partes blandas a nivel timpánico, yugulotimpánico y/o agujero rasgado posterior, hiperdensa a la aplicación de contraste (figura 3)

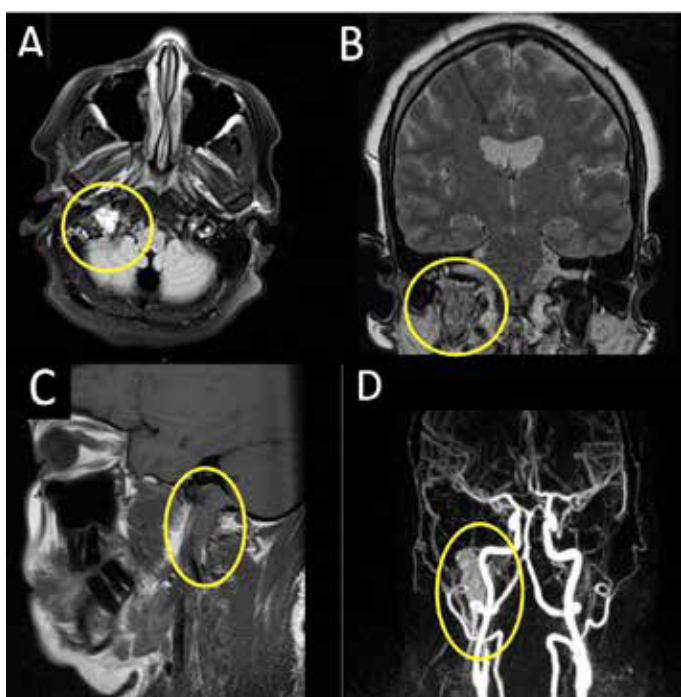
Figura 3. TC de un paraganglioma yugulotimpánico derecho. A. Corte axial sin contraste. B. Corte Coronal sin contraste por el eje marcado en la imagen axial. C. Corte axial con contraste.



5.1.2. Resonancia Magnética Nuclear

La RMN aporta información sobre tamaño tumoral, infiltración dural, extensión intracraneal, invasión carotidea y relación con los elementos de partes blandas cercanos. Se observa una lesión hipo o isointensa en T1 e iso o hiperintensa en T2. La clásica imagen en sal y pimienta en T1 con contraste de gadolinio, corresponde a puntos de necrosis y menor vascularización tumoral. Las técnicas de angiografía por RM son una alternativa que no supele a la arteriografía pero que en la fase inicial de estudio aporta información sobre la vascularización de la lesión tumoral (figura 4)

Figura 4. RMN de un paraganglioma yugulotimpánico derecho. **A.** Corte axial TRA Flair. **B.** Corte coronal T2. **C.** Corte sagital T1. **D.** Angiografía por RMN.

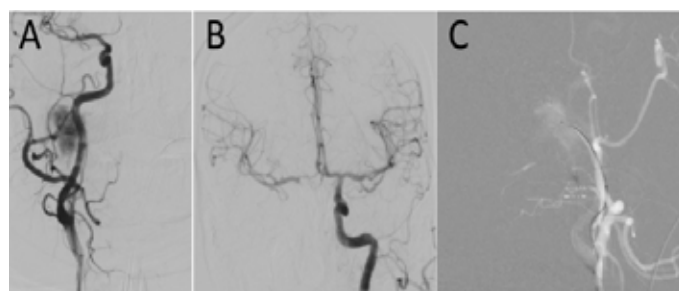


5.1.3. Arteriografía

La arteriografía carotidea bilateral se realiza en general 24 a 48 horas antes de procedimiento quirúrgico y cumple una doble función de diagnóstico y tratamiento, ya que en un mismo tiempo se realiza la arteriografía de estudio que permite conocer los

vasos nutricios de la lesión tumoral (los más habituales son la arteria faríngea ascendente y la arteria auricular posterior); test oclusión o supresión carotidea que permite conocer si en caso de tener que ligar la arteria carótida interna en cirugía, la arteria contralateral podría compensar el flujo arterial de la arteria suprimida; y embolización de la lesión previa a cirugía (figura 5).

Figura 5. Arteriografía carotidea de un paraganglioma yugulotimpánico derecho. **A.** Se observa fase arterial tardía e inicio de fase venosa siendo las arterias nutricias la faríngea ascendente y la auricular posterior. **B.** Test de oclusión carotideo derecho en el cual se observa compensación completa: obsérvese que el hemisferio cerebral derecho se irriga a desde la carótida interna izquierda. **C.** Embolización de los vasos nutricios de la lesión tumoral con Onyx 34 y embosferas 400, consiguiendo buen resultado de devascularización parcial de dichos componentes (aproximadamente del 50%).



5.2. Otras pruebas diagnósticas

Estudio de Catecolaminas. Se debe realizar un estudio de catecolaminas en sangre y en orina de 24 horas en busca de aumento en la producción de las mismas.

Rastreo con octreotide. Las células neuroendocrinas presentan receptores de membrana de somatostatina; el octreotide tiene la capacidad de unirse a estos receptores y pueden ser rastreados a nivel corporal. Es útil de igual forma en el caso de sospecha de recidivas ya que suele ser positivo incluso en lesiones pequeñas a partir de los 3 mm.

6. Tratamiento

6.1. Cirugía

El tratamiento de los paragangliomas temporales es quirúrgico. Tal como se mencionó previamente la embolización puede resultar de gran ayuda en el caso de los tumores yugulares o yugulo timpánicos ya que reduce el sangrado intraoperatorio, la

embolización no suele ser necesaria en las lesiones timpánicas o timpanomastoideas puras.

La estrategia de abordaje quirúrgico se basa en la clasificación que toma en cuenta su localización y extensión. El tipo de abordaje quirúrgico de acuerdo a la clasificación se resume en la **tabla 3**.

Tabla 3. Estrategia quirúrgica de abordaje en paragangliomas del hueso temporal de acuerdo a la clasificación de Fisch modificada por Sanna

Clase	Sub Clase	Descripción
A		<i>Tumores limitados al oído medio sin invasión del hipotimpano</i>
	A1	Abordaje transcanal o endoaural Si la anatomía del Conducto auditivo externo no lo permite abordaje retroauricular
	A2	Abordaje retroauricular con técnica de extracción y reposición de membrana timpánica “en dedo de guante”
B		<i>Tumores limitados al compartimiento timpanomastoideo sin erosión del bulbo de la vena yugular</i>
	B1	Mastoidectomía cerrada con timpanotomía posterior
	B2	Mastoidectomía cerrada con timpanotomía posterior y timpanotomía subfacial Mastoidectomía abierta si la timpanotomía subfacial no ofrece un abordaje seguro
	B3	Petrosectomía subtotal con obliteración de oído medio
C		<i>Tumores yugulotimpánicos clasificados de acuerdo a la erosión del canal carotideo</i>
	C1	Abordaje infratemporal tipo A de Fisch, en lesiones extensas C3/C4 se puede requerir un abordaje infratemporal tipo B/C de Fisch.
	C2	
	C3	En pacientes de edad avanzada, con grandes comorbilidades o elevado riesgo quirúrgico se puede plantear radioterapia o seguimiento.
	C4	
D		<i>Define la extensión intracraneal del tumor y deben entenderse como un ademum a la clase C</i>
	De1	En las lesiones extradurales se puede plantear la resección completa en un solo tiempo junto con la resección de la lesión yugulotimpánica
	De2	
	Di1	En lesiones intracraneales se prefiere salvo excepciones (invasión subcentimétrica) el abordaje en dos tiempos, uno para la lesión yugulotimpánica y otro para la lesión craneal.
	Di2	
	Di3	

6.2. Radioterapia

La radioterapia es una opción en pacientes de edad avanzada, con grandes comorbilidades, riesgo quirúrgico elevado o con resección incompleta. Tiene

la desventaja que si bien la vascularización responde bien a la radiación ionizante, las células paraganglionares son muy resistentes a la misma. Se emplean dosis de 45 - 55 Gy.

PUNTOS CLAVE

- Los paragangliomas son los tumores benignos más comunes en el hueso temporal. Si bien su histología revela benignidad, son localmente agresivos con tendencia al crecimiento a costa de las estructuras que lo rodean
- Los paragangliomas del hueso temporal pueden desarrollarse en cualquier punto del hueso temporal donde existan células paraganglionares o vestigios de las mismas e incluyen según su sitio de desarrollo inicial: timpánicos, yugulares y yugulotimpánicos
- La presentación clínica puede ser muy variable y depende del sitio de origen y la extensión tu-

moral, pudiendo afectar a cualquiera de las estructuras del hueso temporal.

- Puede existir afectación neurológica debido a la compresión ejercida sobre los pares craneales
- El diagnóstico a más de la clínica se basa en pruebas de imagen que permitan conocer la extensión de la lesión
- El tratamiento de los paragangliomas temporales es esencialmente quirúrgico

AGRADECIMIENTO

"A Amer Rammal gran amigo excelente médico que dejó su vida en la lucha contra el SARS CoV2, tu recuerdos y enseñanzas perduran siempre".

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- Adunka O, Buchman C. Otolology, Neurotology and lateral skull base surgery. 1era Ed. Stuttgart: Thieme; 2010.
- Behrbohm H, Kaschke O, Nawka T, Swift A. Ear, Nose and throat diseases with head and neck surgery. 3era ed. Stuttgart: Thieme; 2009.
- Dunnebier E. Imaging for otolaryngologists. 1era Ed. Stuttgart: Thieme; 2011
- Sanna M, Sunose H, Mancini F, Russo A, Taibah A, Falcioni M. Middle ear and mastoid microsurgery. 2da Ed. Stuttgart: Thieme; 2012.
- Sanna M, Piazza P, Shin S, Flanagan S, Mancini F. Microsurgery of skull base paragangliomas. 1era Ed. Stuttgart: Thieme; 2013.

Como citar el presente artículo:

Reyes P, Rammal A. Tumores benignos del oído medio: Paragangliomas, tumores glómicos o quemodectomas del hueso temporal. Temas de actualidad. Indexia. Diciembre 2022.