

Dra. Mariana Sánchez Curiel Loyo,¹
 Dra. Nora Isela Moguel Molina,¹
 Dra. Pilar Dies Suárez,¹
 Dra. Bertha L. Romero Baizabal,¹
 Dra. María Teresa Valadés Reyes,¹
 Dr. Stanislaw Sadowinski-Pine²

Paranganglioma del seno esfenoidal: Informe de un caso en un paciente pediátrico y revisión de la literatura

RESUMEN

Objetivo: Se presenta un caso de un paranganglioma paranasal de localización poco común en un paciente pediátrico con los hallazgos tomográficos y de Resonancia Magnética, así como los resultados patológicos que confirman el diagnóstico y se hace revisión de la literatura.

Materiales y métodos: Paciente masculino de 13 años de edad sin antecedentes importantes para su padecimiento

actual quien cursa con un cuadro de epistaxis de un mes de evolución. Se le realiza estudios de Imagenología (Tomografía Computada y Resonancia Magnética) en donde se confirma la presencia de una lesión ocupante de espacio localizada en el seno esfenoidal con extensión a las celdillas etmoidales, seno maxilar y fosa pterigopalatina ipsilateral. Posterior a la administración de contraste endovenoso muestra un realce intenso. Se realiza biopsia excisional para diagnóstico.

Resultados: El diagnóstico de patología fue un paranganglioma de la cavidad paranasal. El tratamiento fue resección quirúrgica.

Conclusión: La radioterapia puede tener igual eficacia en el control local del tumor. La quimioterapia puede ser utilizada como neoadyuvante.

Palabras clave: Paranganglioma paranasal, Tomografía Computarizada, Resonancia Magnética, seno esfenoidal.

continúa en la pág. 54

¹ Del Departamento de Imagenología, ² Departamento de Patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Dr. Márquez No. 162 Col. Doctores, 06720, México, D.F. Copias (**copies**): Dra. Mariana Sánchez Curiel Loyo E-mail: marianascl@hotmail.com

Introducción

Los parangangliomas (PGLs) también son llamados quemodectomas o tumores glómicos, son tumores neuroectodérmicos que pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo en donde existan ganglios simpáticos.^{1,2} Su localización en la cabeza y el cuello representa menos del 1%. En México hasta enero de 2010, no existen casos reportados en niños. Generalmente son benignos aunque pueden tener comportamiento maligno debido al crecimiento local.³ El cuadro clínico común consiste en epistaxis, obstrucción nasal o cefalea de tipo frontal de forma crónica o representar un hallazgo cuando asintomáticos.^{4,5}

Los estudios de imagen localizan el tumor y definen su extensión. Por imagen se observan como una masa de tejidos blandos que refuerza con el medio de contraste endovenoso y que destruye hueso.

La histopatología de estas neoplasias muestra dos tipos de células, las tipo I o tumorales principales que se disponen en nidos con un patrón "pseudo-alveolar" o *zellballen* y las células tipo II o sustentaculares que son fusiformes y rodean a las tipo I.

Su tratamiento es principalmente quirúrgico aunque en ocasiones requieren de la radioterapia para disminuir su tamaño y lograr la resección posterior.⁶⁻⁸

Caso clínico

Se trata de paciente masculino de 13 años de edad, quien inicia su padecimiento actual un mes previo a su ingreso con un cuadro caracterizado por rinorrea hialina y congestión nasal. Acude con médico facultativo quien inicia tratamiento inespecífico contra cuadro gripal. Al cuadro clínico se agrega en forma súbita proptosis izquierda, estrabismo y amaurosis parcial ipsilateral, así como epistaxis en forma abundante. Acude al Hospital Infantil de México Federico Gómez para su mejor valoración.

ABSTRACT

Objective: Showing a paranasal paraganglioma case with a less frequent location in a pediatric patient with tomographical findings and magnetic resonance, as well as pathological results, confirming diagnosis and literature review.

Material and Methods: Male patient 13 years old, no relevant

background for parent suffering, who has epistaxis scheme with one month of evolution. Imaging Studies were made (computed tomography and magnetic resonance) where the presence of an injury occupying space was confirmed, being located in the sphenoidal sinus with an extension to the ethmoidal cells, maxilar sinus and ipsilateral pterigopalatine fosa (foci). Further to the administration of endovenous contrasting agent, there is an intense upgrading. Resection

biopsy was made for diagnosis.

Results: Pathology diagnosis was a paranasal cavity paraganglioma. Treatment was surgical resection.

Conclusion: radiotherapy may result as well efficient for the local tumor control. Chemotherapy may be used as neoadjuvant.

Key words: Paranasal Paraganglioma, Computed Tomography, Magnetic Resonance, sphenoidal sinus.

A la exploración clínica se trata de un paciente masculino de edad aparente similar a la cronológica con signos vitales normales. A la exploración de ambas fosas nasales, se observa una lesión polipoidea rosada que ocupa la fosa nasal izquierda con restos hemáticos. Para valorar la extensión y el comportamiento de la misma, se le realiza una Tomografía Computarizada de senos paranasales. En ésta se observa una lesión expansiva (Figuras 1 A, B) que ocupa el seno esfenoidal, maxilar izquierdo y fosa pterigopalatina ipsilateral, homogénea, mal definida, que refuerza intensamente posterior a la administración de contraste iodado endovenoso (Figuras 1 C, D), de 6 x 5 x 5.7 cm en sus ejes mayores, y que en la ventana para hueso provoca erosión del mismo en dicho sitio (Figura 2). Como complemento diagnóstico y debido al comportamiento tomográfico de la lesión, se solicita una Resonancia Magnética en donde es posible observar la misma lesión, hipointensa en figura 3.

Bajo anestesia general se realizó resección del tumor y el estudio histopatológico de la biopsia mostró una neoplasia compuesta por células poligonales a redondas con núcleos grandes y nucleolo evidente, dispuestas en cordones o grupos separadas por espacios vasculares que le dan el aspecto organoide (Zellballen) y células fusiformes. El tumor infiltra la mucosa de tipo respiratorio y el hueso (Figura 4).

En las reacciones de inmunohistoquímica las células tumorales expresan enolasa específica de neuronas, CD99 y cromogranina A y las células sustentaculares expresan enolasa específica de neuronas (Figura 4).

Discusión

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos de crecimiento lento e histología benigna pero altamente destructivos localmente.⁹

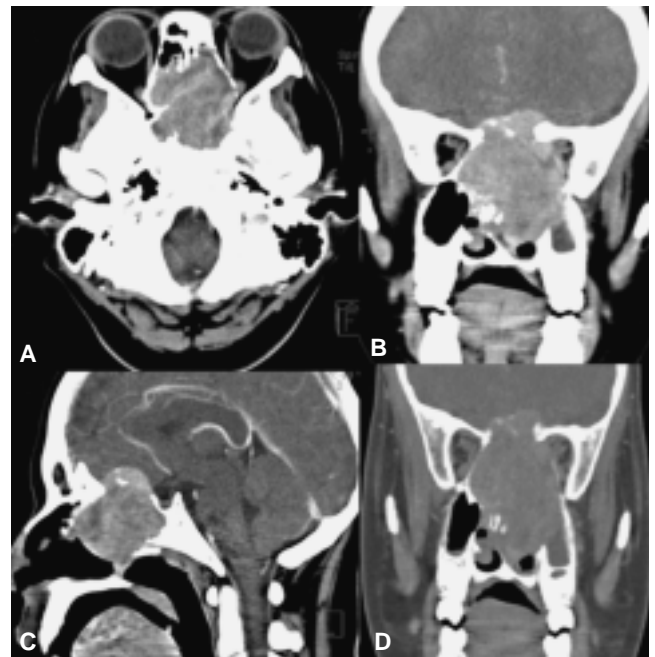


Figura 1. (A-D) Tomografía Computarizada simple y contrastada en axiales y reconstrucciones multiplanares que muestra la lesión ocupante de espacio que involucra seno esfenoidal y seno maxilar izquierdo con extensión a la región contralateral, homogénea, bien definida y que refuerza posterior a la administración de contraste endovenoso en forma intensa.

Tienen un origen en las células del sistema nervioso autónomo que se origina en la cresta neural.

En el feto, las células paragangliónicas están distribuidas por todo el organismo y proveen de catecolaminas previo al desarrollo de la médula suprarrenal.

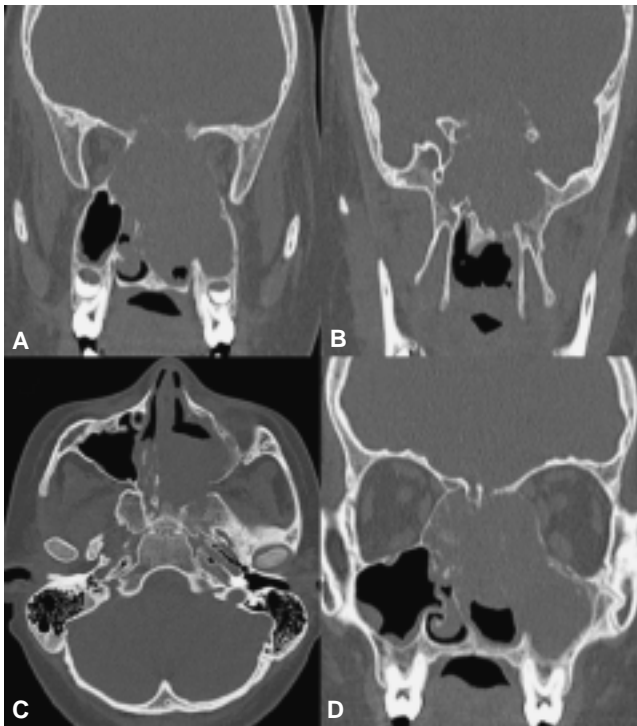


Figura 2. (A-D) Ventana para hueso en donde se observa la destrucción ósea que provoca la lesión antes descrita.

Estas células degeneran después del nacimiento.

Su incidencia estimada es de dos a cinco casos por 100,000 habitantes/año.

Representan el 0.012% de todos los tumores del cuerpo y el 0.6% de los tumores de cabeza y cuello. De estos últimos, los más frecuentes son los que tienen su origen en el cuerpo carotídeo y el glomus yugular.

Los paragangliomas de la nariz y los senos paranasales son aún más raros, ocupan el 1% dentro de todos estos tumores.¹⁰

Su presentación es mayor en las mujeres, con una relación 1.6:1. La edad de presentación promedio es a los 48 años.

El cuadro clínico depende de la localización del tumor. En el caso de los de senos paranasales pueden cursar con epistaxis, obstrucción nasal, rinorrea, dolor facial, cefalea frontal y alteraciones en el gusto y el olfato.

A la exploración física, se puede distinguir una lesión polipoidea, no dolorosa, pulsátil. Pueden ser funcionalmente activos y secretar catecolaminas y metanefrinas.

Son tumores benignos aunque pueden tener comportamiento biológico maligno y recurrir, invadir tejidos regionales y metastatizar. La prevalencia de PGLs malignos es del 3-20%. El criterio aceptado para definir el comportamiento maligno es la confirmación histológica de metástasis regionales o a distancia.

La localización más frecuente de metástasis a distancia es la siguiente: pulmón, hueso, mama, páncreas, tiroides, riñón e hígado.

En cuanto a su clasificación pueden ser esporádicos o familiares o:

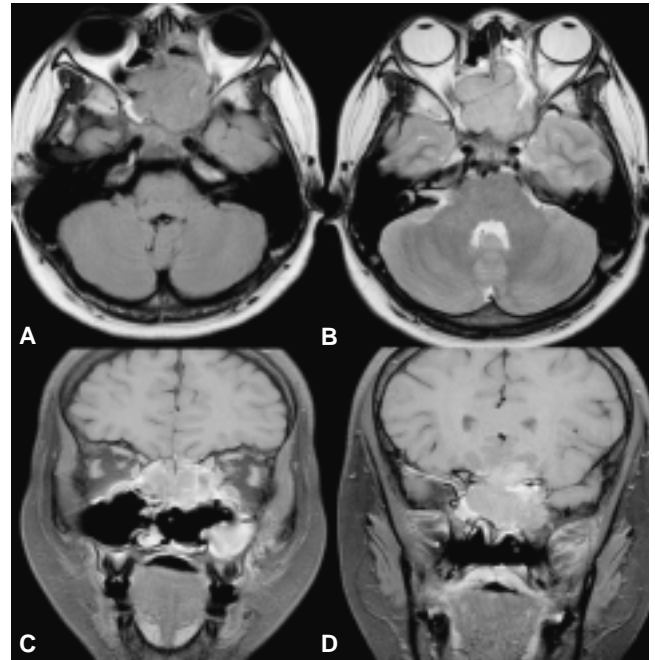


Figura 3. (A-D) Resonancia magnética en secuencias multiplanares T1 y T2 con la lesión hipointensa que refuerza intensamente posterior a la aplicación de Gado-linio.

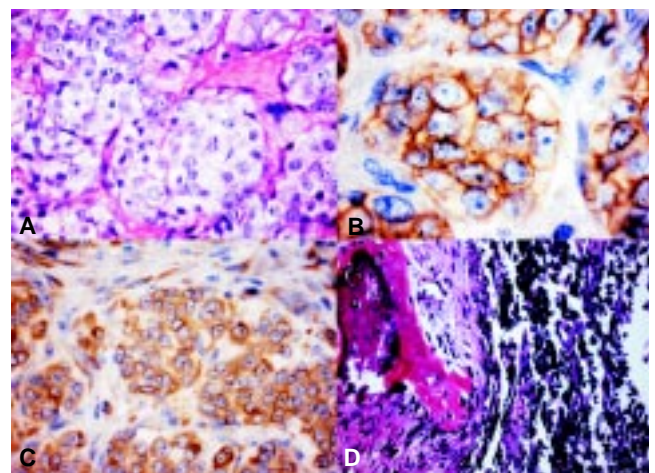


Figura 4. A) Células tumorales dispuestas en nidos (zellballen). **B)** El citoplasma de las células expresa CD99 con patrón de membrana. **C)** Inmunorreacción para enolasa específica de neuronas las células sustentaculares y tumorales son positivas. **D)** Las células tumorales infiltran y destruyen el hueso.

a) Braquiómeros

- Hueso temporal: yugular y timpánico.
- Cuerpo carotídeo.
- Otras localizaciones en cabeza y cuello (órbita, laringe y nariz)
- Subclavios, aórticos, pulmonares

b) Extravagales (mediastino superior)

c) Aortosimpáticos (retroperitoneales)

d) Viscerales (pélvicos, vagues, mesentéricos)

Las técnicas de imagen seccionales como la Resonancia Magnética y Tomografía Computarizada son imprescindibles en el estudio prequirúrgico del paraganglioma. Aportan datos sobre la naturaleza hipervascular tumoral, los márgenes lesionales, la infiltración de estructuras adyacentes, la multifocalidad y la presencia de metástasis.

La RM es la técnica de elección en el estudio de los paragangliomas por su mayor capacidad de resolución de contraste entre tejidos, optimizando la delimitación tumoral y el grado de infiltración local.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con neoplasias que involucran el sitio anatómico como el carcinoma neuroendocrino, el craneofaringioma, adenoma hipofisiario, meningioma, hemangiopericitoma y el carcinoma de células escamosas poco diferenciado.

Pueden también ser múltiples y sincrónicos, con una incidencia más alta en los casos familiares (entre un 25 y un 50%) que en los aislados (10%). La multiplicidad puede ser de dos, tres y más de cuatro tumores. Su comportamiento difiere según las características citológicas y la localización del tumor. La malignidad no es frecuente y se define por la presencia de metástasis y no por las características citohistológicas.

Los tumores que se originan en la región de la cabeza y el cuello son generalmente no funcionantes y con muy baja probabilidad de metástasis.

El tratamiento esencial en los paragangliomas de cualquier localización, sin metástasis a distancia, es la cirugía; sin embargo, se ha reportado que la radioterapia puede tener igual eficacia en el control local del tumor. La quimioterapia puede ser utilizada como neoadyuvante.

Referencias

1. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol* 2004; 40: 563-75.
2. Isik AC, Imamoglu M, Erem C. Paragangliomas of the head and neck. *Med Princ Pract* 2007; 16: 209-14.
3. Hong-Ryul J, Ok-Jun L, Youngjin A. Nasal cavity paraganglioma with malignant transformation: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2008; 137-9.
4. Liess B, Horst J, Zitsch R. Sphenoid sinus paraganglioma: first reported case. *AJO* 2007; 28: 347-9.
5. Schuller D, Lucas J. Nasopharyngeal paraganglioma: report of a case and review of literature. *Arch Otolaryngol* 1988; 102: 526-9.
6. Cervera A. Paraganglioma extraadrenal localizado por PET y extirpado por vía laparoscópica. *ACir Esp* 2003; 73: 138-40.
7. Scott M, Brooker D, Davis R. Paraganglioma of the nasal cavity. *Ulster Med J* 2001; 70(2): 149-51.
8. Lack E, Cubilla A, Woodruff J. Paragangliomas of the head and neck region: a pathologic study of tumors from 71 patients. *Human Pathology* 1979; 10(2): 191-218.
9. Lecanu J, Arkwright S, Halimi P. Multifocal malignant paraganglioma of the paranasal sinuses: a case report. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2001; 126: 445-7.
10. Myssiorek D, Halaas Y, Silver C. Laryngeal and sinonasal paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 5: 971-82.