

Tumor de glomus yugular, presentación de un caso clínico y revisión de la literatura.

Glomus juglare tumor, case study and bibliographic reference.

Elizabeth Gamarra Cabezas*
Dennis Layana Moreno**

RESUMEN

Los tumores del glomus yugular o timpánicos son poco comunes. Aunque son considerados tumores benignos, de crecimiento lento y tratamiento quirúrgico, pueden llegar a adquirir grandes dimensiones. El pronóstico de estos tumores está relacionado estrechamente con su localización anatómica y el volumen de la lesión. Si la remoción quirúrgica no es posible la radioterapia constituye una alternativa de tratamiento válida con intenciones paliativas.

Palabras clave: Glomus yugular. Tumor timpánico. Pares craneales. Paragangliomas.

SUMMARY

The glomus juglare tumors are very uncommon. They are considered as benign and slow growing tumors. The treatment of choice is surgery. The prognosis of these tumors is related to the anatomical location and size of the lesion. If surgery is not possible the next step would be radiotherapy.

Key words: Glomus juglare. Glomus tympanicum. Cranial Nerves. Paragangliomas.

Introducción

Los cuerpos del glomus son encontrados a lo largo del bulbo yugular y de la rama timpánica (Jacobson) y auricular (Arnold) del décimo nervio en el oído medio y en otros sitios anatómicos.

Dependiendo de su localización, los tumores del glomus (chemodectomas o paragangliomas) pueden ser clasificados como timpánicos (oído medio), yugular, carotídeo, o en otras localizaciones como laringe, adventicia de la aorta torácica, aorta abdominal, superficie de los pulmones¹.

Fueron descritas por primera vez por Von Haller, como paragangliomas acromafines^{1,13} (figura 1).

Se derivan anatómicamente de la cresta neural, y responden a cambios de oxígeno, dióxido de carbono y pH².

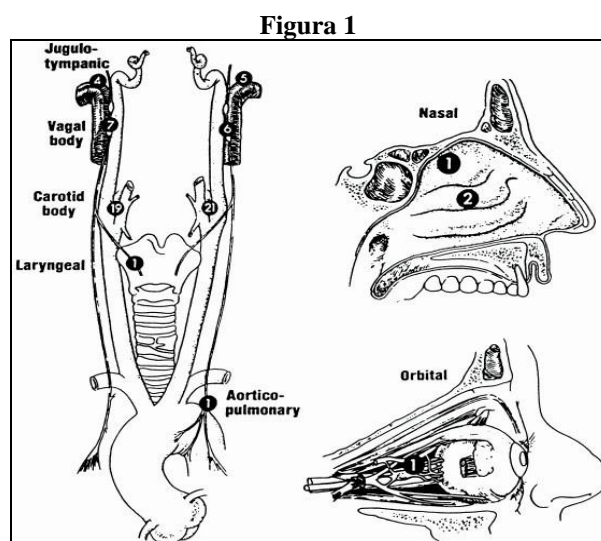


Figura 1: clasificación.

Fuente: De Vita V, Cancer of the head and neck In: Principles & Practice of Oncology, Fifth Edition. Chapter 44 1135-1156, 1997.

Los tumores del glomus están formados por células grandes, epiteloideas, con citoplasma fino granular, embebido en una rica red capilar y estroma con fibras de reticulina. De acuerdo a las tinciones de inmunohistoquímica son S100 positivo, cromogranina positivo y CK8 18 negativo³, (figura 2).

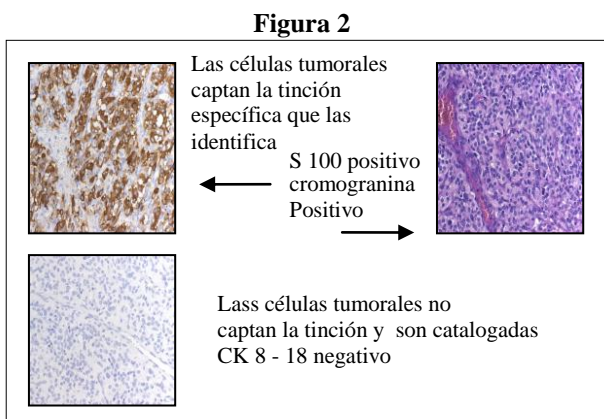


Figura 2: tinciones de Inmunohistoquímica.
Fuente: Departamento de Patología ION Solca – Guayaquil.

Desde el punto de vista clínico son tumores unilaterales de lento crecimiento y que pueden permanecer estacionarios durante muchos años y aparecen con mayor frecuencia en el sexo femenino entre la cuarta y la sexta década de la vida^{3,14,15}. Pueden ser tumores funcionales entre 1 a 3% de los casos. Únicos o múltiples; estos últimos en un 25 a 50% corresponden a casos familiares, y el 10% a no familiares⁴.

La evaluación diagnóstica incluye la realización de TC o RMN, y una angiografía selectiva con o sin embolización pre-operatoria⁵. La decisión del manejo de estos tumores depende del tamaño, localización, edad del paciente, karnofsky y síntomas previos.

El manejo quirúrgico es el tratamiento de elección en tumores pequeños. Si debido al tamaño y localización no es posible la remoción, el radio-oncólogo deberá iniciar el tratamiento con radiaciones sin confirmación histológica, debido a que un PAAF y análisis citológico si bien son de utilidad, hay que considerar que la proximidad de las estructuras vasculares representarían una desventaja mayor^{6,7}.

El pronóstico de estos tumores está relacionado estrechamente con su localización anatómica y el volumen de la lesión⁷.

Presentación del caso clínico

Paciente de sexo femenino, 25 años de edad que consultó a este centro oncológico el 22 de abril de 2002 siendo valorada en el Servicio de Neuro-Oncología. Su cuadro clínico se inició dos años antes con hipoacusia de carácter progresivo. En octubre de 2001 presenta parálisis facial periférica derecha. En enero de 2002 se agrega sordera derecha.

Fue atendida por médico particular solicitándose exámenes radiológicos. Se realizó TAC de cerebro y RMN, que evidenció la presencia de tumor que invade fosa craneal posterior, vértice del peñasco, defecto anatómico del foramen magno, así como invasión del seno cavernoso derecho (figura 3).

Figura 3

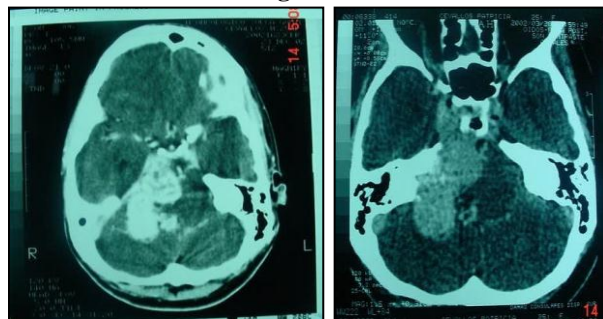


Figura3: TAC Cerebro y RMN: se evidenció la presencia de tumor que invade fosa craneal posterior, vértice del peñasco, defecto anatómico del foramen magno así como invasión del seno cavernoso derecho
Fuente: Departamento de Radioterapia ION SOLCA, Guayaquil.

La Arteriografía cerebral, especialmente a nivel de arteria carótida primitiva derecha, evidenció tumor del glomus yugular (figura 4).

Figura 4

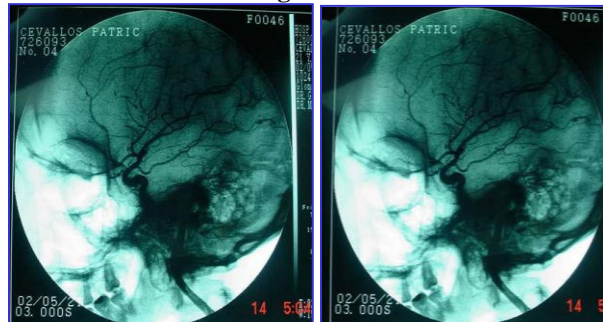


Figura 4: arteriografía que demuestra la presencia de imagen compatible con tumor del glomus carotídeo derecho.
Fuente: Departamento de Radiología ION Solca– Guayaquil.

Al examen físico neurológico se encontró compromiso de pares craneales: V, VII, XI derecho, discreta protusión ocular homolateral. El examen otoscópico: coloración grisácea del piso de la membrana timpánica.

El 28 de agosto de 2002: TAC de cerebro simple y con contraste, además de la lesión antes descrita evidencia dilatación ventricular y distorsión del cuarto ventrículo, por lo que se propone la necesidad de realizar implantación de sistema de derivación ventrículo-peritoneal y Clamps de Siverstone en arteria carótida externa derecha. Debido a que no fue posible utilizar este método y a la urgencia Oncológica, el 12 de septiembre de 2002 se colocó sistema de derivación ventrículo-peritoneal. Se realizó simulación 3D, con utilización de mascarilla termoplástica e inmovilizador personal, posición decúbito ventral. Inició tratamiento con radioterapia externa en octubre de 2002 con técnica conformacional, energía de 18MV, fraccionamiento 200cGy/d hasta completar 40G y, luego de lo cual se realiza nueva simulación con TAC para reducción de campos con exclusión de médula espinal, completando 60Gy.

El 05 de diciembre de 2002 (figura 5 y 6). Se realizaron histogramas dosis volumen en tumor, ojo derecho e izquierdo y oído derecho e izquierdo (figura 7). La dosis recibida sobre oído derecho fue de 3021cGy y el izquierdo de 1277cGy. La isodosis utilizada fue de 98%. Durante el tratamiento la paciente refirió cefalea holocraneal de moderada intensidad, náuseas, vómito, y además de los síntomas iniciales se constata parálisis de cuerda vocal derecha.

Figura 5

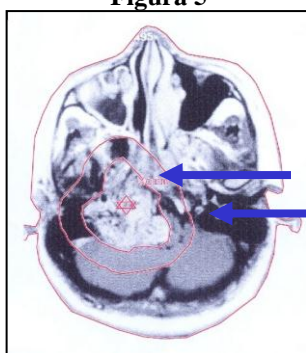


Figura 5: determinación de Volumen Blanco. GTV: volumen tumoral clínico. CTV: volumen tumoral clínico.

Fuente: Departamento de Radioterapia ION Solca, Guayaquil.

Figura 6

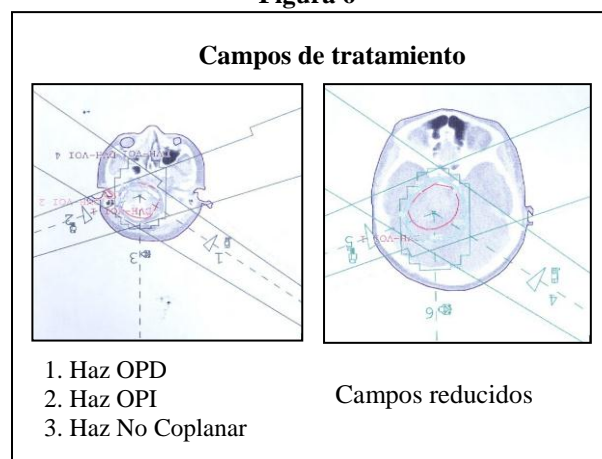


Figura 6: campos de tratamiento.

Fuente: Departamento de Radioterapia ION Solca Guayaquil

Figura 7

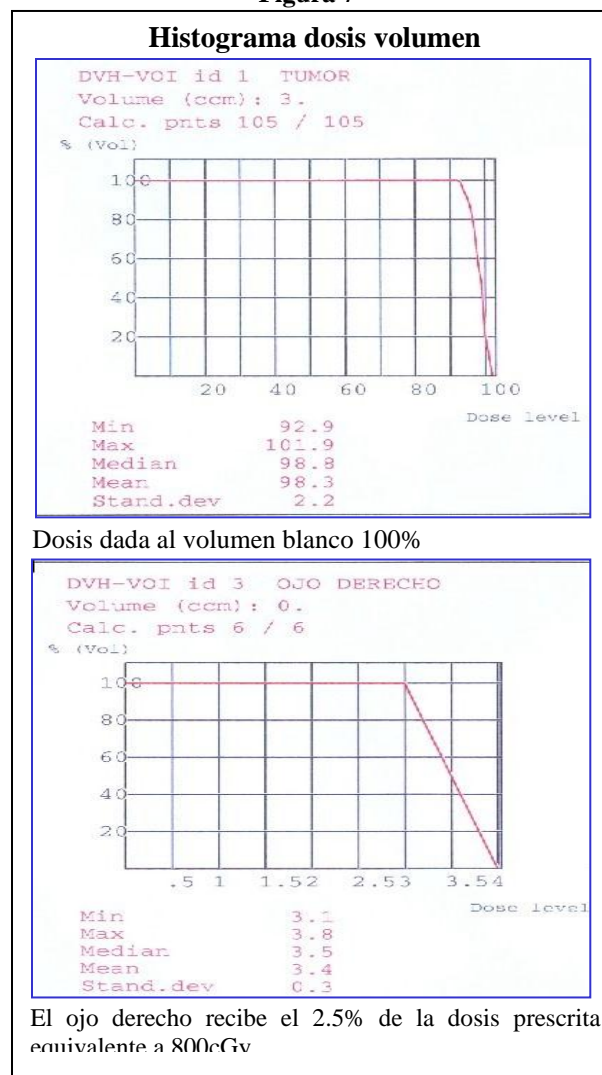


Figura 7: histograma dosis volumen.

Fuente: Departamento de Radioterapia ION Solca, Guayaquil.

La paciente continuó con controles clínicos mensuales refiriendo mejoría clínica, disminución de la cefalea, náuseas y vómito ocasional; sin embargo se observó pérdida de peso. Tres meses después de concluido el tratamiento se realiza TAC de cerebro de control, observándose: válvula DVP funcionante; a nivel de fosa posterior imágenes hiperdensas que afectan el tronco cerebral y hemisferio cerebeloso derecho de la paciente (figura 8). Continuó con controles mensuales observándose mejoría clínica durante 9 meses, luego de lo cual presentó deterioro de su estado general y falleció.

Figura 8



Figura 8.: TAC de control posterior a tratamiento.

Fuente: Departamento de Radiología ION Solca, Guayaquil.

Discusión

La edad media al momento del diagnóstico reportada en las series revisadas es de 44.7 años en los tumores del cuerpo carotídeo, y 52 años para los tumores del glomus timpánico; el caso presentado corresponde a una paciente más joven de 25 años de edad^{1,8}.

Ocurren más frecuentemente en mujeres con una relación de 4/1 en relación a los hombres debido a que se ha sugerido una posible influencia estrogénica. En lo que se refiere a los síntomas, los tumores del cuerpo carotídeo se presentan como masas no dolorosas, pueden ocluir total o parcialmente la arteria carótida, tinitus pulsátil, ataque de isquemia transitoria y producir metástasis entre un 2 – 5%.

Los tumores del glomus yugular o timpánico se caracterizan por presentar tinitus pulsátil, sordera; parálisis de nervios craneales, si afectan la fosa craneal media (pares VI, V) y si afectan la fosa

craneal posterior (pares V,VI, VIII, IX, XII) y al examen otoscópico la presencia de masa vascular como se encontró en el caso presentado⁹.

La cirugía es el tratamiento de elección en tumores pequeños que pueden ser resecados completamente. Los tumores del glomus yugular son particularmente manejados con excisión por medio de timpanotomía o mastoidectomía. La embolización percutánea con silicona polimerizada de baja viscosidad ha sido utilizada frecuentemente como parte de la preparación preoperatoria del tumor, lo que permite la realización de una microcirugía meticulosa y hemostasia completa¹⁰. En el caso presentado el tumor había adquirido grandes dimensiones a pesar de su lento crecimiento, siendo imposible la remoción quirúrgica; tampoco pudo realizarse la embolización percutánea.

La irradiación ha sido utilizada frecuentemente en tumores que producen destrucción del hueso petroso, fosa yugular o hueso occipital^{7,11}. La tumoración presentada había alcanzado grandes dimensiones produciendo destrucción ósea, por lo que la única alternativa de tratamiento disponible fue la radioterapia.

El rango de control local con cirugía sola es de 60%, con una significativa morbilidad, particularmente hemorragia e injuria de los nervios craneales.

Debido a que el tumor del glomus yugular es una tumoración predominantemente vascular, con pocos elementos celulares y con capacidad de proliferar, se debe ser especialmente cuidadoso al comparar el rango de control local obtenido con radioterapia. La radiación puede esterilizar estos elementos proliferativos, pero la masa vascular puede persistir aún después del tratamiento sin que esto indique persistencia de la enfermedad^{1,7}.

Las series que comparan ambas modalidades de tratamiento, pueden tener sesgos en los resultados en contra de la terapia de radiación, debido a que comparan grupos de pacientes con estadíos tempranos tratados en forma quirúrgica, y estadíos avanzados tratados con radioterapia⁷.

Las series observadas presentan un máximo de 45 pacientes, y reportan efectividad en el alivio de los síntomas hasta en un 77% con la terapia de

radiación^{7,12}, como pudo observarse en el caso presentado que había tenido un crecimiento lento en aproximadamente 2 años de evolución; sin embargo había producido destrucción ósea y daños irreversibles de pares craneales y deterioro del estado general, por lo que, si bien la radioterapia consiguió una mejoría discreta de la calidad de vida de la paciente, su supervivencia fue de 9 meses.

Referencias bibliográficas

1. DeVita V, Hellman S, Rosenberg S. Cancer of the head and neck In: Principles & Practice of Oncology, Fifth Edition. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia Chapter 44; 1135-1156, 1997.
2. Rosenwasser H. Glomus jugulare tumors. Arch Otolaryngo, 88:29-32, 1998.
3. Bishop GB, Urish MM, Gammal TS, Peters GE and Maddox WA. Paragangliomas of the neck. Arch Surg, 127: 1141-1145 1992.
4. Muhm M, Polterauer P. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Arch Surg, 132: 279-284, 1997.
5. Derchi LE, Serafine G. Carotid Body Tumors: US Evaluation. Radiology, 182. 457-459, 1992.
6. Chakroborti KL and Kumar S. Carotid body tumors: MR and MRA Evaluation. IJRI, 155-158, 1998.
7. Silver AJ, Mamad ME. Computed tomography of carotid space and related spaces. Part II: Neurogenic tumors. Radiology, 150: 729-735, 1984.
8. Perez C, Brady L. Unusual Noepithelial tumors of the head and neck. In: Principles & Practice of Radiation Oncology, Third Edition; Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia. Chapter 43: 1095-1134, 1997.
9. Silverstone S. Radiation therapy of glomus jugulare tumors. Arch Otolaryngo: 97:43-48, 1998.
10. Simpson GT, Konrad HR, Takahashi M, et al: Immediate postembolization excision of glomus jugulare tumors. Arch Otolaryngol 105:639-643, 1999.
11. Dhiman D, Sharma Y, Sarin N. US and CT in carotid Body tumors. Int J Radiol Imag: 10: 39-40, 2000.
12. Valdagno P, Amichetti M. Radiation therapy of carotid body tumors. Am J Clinical Oncology: 12:43, 1999.
13. Thompson JE. Tumores del cuerpo carotídeo. En: Sabiston DC. Tratado de Patología Quirúrgica. La Habana: Editorial Científico-Técnica: t 2:1883-5, 1983.
14. Deschamps JH, Grinfeld D, Ortiz FE, Wilks AE. Cirugía: semiología quirúrgica y tumores del cuello. La Habana: Editorial Científico-Técnica: t 1:322-36, 1985.
15. García M. Duménigo M. Tumor del corpúsculo carotideo. Rev Cubana: 40 (1), 17-21, 2001.

Dra. Elizabeth Gamarra Cabezas
Teléfonos: 593-04-2280329; 098403608
Correo electrónico: elizabethgamarra2003@yahoo.com
Fecha de presentación: 21 de marzo de 2005
Fecha de publicación: 31 de julio de 2006
Traducido por: Dra. Janet J. Moreno E.

