

Paranglioma de fosa nasal

Nasal cavity paraglioma

Pilar Navarro Paule ■ Alejandro Soler Valcárcel ■ Belen Ferri-Ñíguez ■ Ignacio Albaladejo Devis ■
Francisco Rodríguez Domínguez ■ Luis Miguel Amorós ■ Rodríguez

RESUMEN

El paraganglioma es un tumor neuroendocrino que en un 5-10 % de los casos se presenta en una localización extra-adrenal.

Presentamos el caso en una paciente de cincuenta y tres años con un paraganglioma localizado en la fosa nasal, siendo esta localización extremadamente rara.

Describimos los métodos diagnósticos, el tratamiento y el estado actual de la enferma.

Palabras clave: paraganglioma; fosa nasal; tumor neuroendocrino.

ABSTRACT

Paraganglioma tumour is a neuroendocrine neoplasm that is presented in extra-adrenal site in the 5-10 % of the cases.

We present the case of a fifty three year-old woman with a paraganglioma located in the nasal cavity, being this localization extremely rare.

We describe the diagnostic methods, treatment and the prognosis of the patient.

Key words: paraganglioma; nasal cavity; neuroendocrine tumor.

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores raros, con una incidencia aproximada del 0,01% en total¹, originándose más frecuentemente en el cuerpo carotídeo y en la región yugulotimpánica, siendo la cavidad nasal y los senos paranasales una localización extremadamente rara.² Normalmente presentan un comportamiento benigno aunque en ocasiones existen criterios morfológicos de agresividad como necrosis central y invasión vascular. Una vez diagnosticados su tratamiento es la excisión quirúrgica radical.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 53 años de edad que acude a nuestra consulta por presentar acúfenos e hipoacusia en oído izquierdo de 4-5 años de evolución e insuficiencia respiratoria nasal izquierda. Entre sus antecedentes personales destaca una hipertensión desde hace 20 años, presentando frecuentes crisis hipertensivas a pesar de llevar triple terapia con betabloqueantes, calcioantagonistas y antagonistas de los receptores de angiotensina II (ARA II)

A la endoscopia aparece una masa de aspecto liso brillante en la rinofaringe que proviene del rostrum septal, no de cavum, de unos tres centímetros de diámetro con aspecto polipoideo.

La Tomografía Computarizada (TC) informa de tumoración de unos 2,5 centímetros de diámetro bien delimitada de densidad de partes blandas en relación con el rostrum septal, que contacta con la pared posterior de la rinofaringe. La Resonancia Mag-

PILAR NAVARRO PAULE

Adjunto F.E.A. Servicio Otorrinolaringología

ALEJANDRO SOLER VALCÁRCCEL

Adjunto F.E.A. Servicio Otorrinolaringología

BELEN FERRI-ÑÍGUEZ

Adjunta F.E.A. Servicio Anatomía Patológica

IGNACIO ALBALADEJO DEVIS

Adjunto F.E.A. Servicio Otorrinolaringología

FRANCISCO RODRÍGUEZ DOMÍNGUEZ

Adjunto F.E.A. Servicio Otorrinolaringología

LUIS MIGUEL AMORÓS I RODRÍGUEZ

Jefe de Servicio Otorrinolaringología
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Correspondencia:

Pilar Navarro Paule

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
Calle Fray Leopoldo 9, 5º Esc. A | 18014 GRANADA
Tel: 649731128

e-mail: paulenav@hotmail.com

nética (RM) muestra una masa de 2,5 centímetros en rinofaringe, adyacente al rostrum del tabique bien delimitada, homogénea, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 con intenso realce homogéneo tras gadolinio intravenoso en relación con su diagnóstico de tumor neuroendocrino (fig. 1). Dando el diagnóstico definitivo, la biopsia tomada a través de la fosa nasal izquierda, de tumor neuroendocrino compatible con paraganglioma.



FIGURA 1: RNM : Lesión excrecente en cavum.

No se realizó estudio de secreción hormonal ya que la biopsia era definitiva para el diagnóstico.

Con estos resultados y con el consentimiento de la paciente se decide su exéresis vía transpalatina y su estudio anatómo-patológico definitivo. La celularidad proliferada presenta positividad intensa para marcadores neuroendocrinos como cromogranina y sinaptofisina, así como en las zonas circundantes en las células limitantes positividad para S-100 y vimentina (fig. 2).

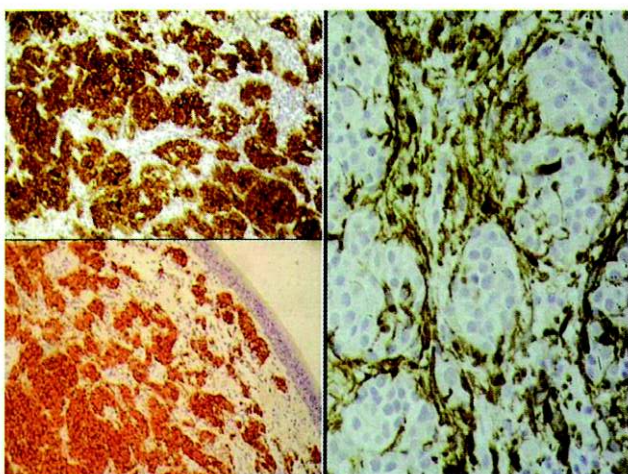


FIGURA 2: Intensa reactividad de las células para sinaptofisina (izquierda arriba) y cromogranina (izquierda abajo). Obsérvese en la imagen de la derecha la trama de células sustentaculares con proteína S100.

Se decide su excisión quirúrgica radical (fig. 3) mediante una técnica combinada por vía transoral y nasal.



FIGURA 3: Masa tumoral en el campo quirúrgico.

A través de la boca se accede a paladar blando donde se palpaba la masa en su cara posterior. Se realiza incisión vertical del paladar blando hasta descubrir la masa, que se encuentra encapsulada (fig. 4) y sin fijarse al paladar. A través de la fosa nasal y con ayuda de endoscopio de 0 grados, se realiza exéresis de la inserción del tumor al septum óseo, extrayéndose de forma completa a través de la incisión del paladar blando. Se sutura la incisión del paladar y se realiza hemostasia. No se dejó taponamiento nasal.



FIGURA 4: Exéresis de masa tumoral , durante la cirugía.

RESULTADOS

El postoperatorio transcurre sin incidencias clínicas por lo que la paciente es dada de alta estando libre de sintomatología respiratoria, hipertensiva y de tumoración en revisiones sucesivas tras 25 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son los tumores neuroendocrinos que más comunmente asientan en las glándulas adrenales, pero en aproximadamente un 5-10% de los casos en lugares extra-adrenales. De ellos sobre un 3% en la cabeza y cuello.³ A su vez, dentro de esta baja frecuencia son más prevalentes en la cavidad nasal que en los senos paranasales.

Los paragangliomas nasales aparecen sobre todo en los cornetes o en la bóveda nasal.³

Los síntomas predominantes en estos pacientes son las epistaxis recurrentes, la obstrucción nasal y el dolor frontal agudo.¹ Pueden aparecer en cualquier edad, con un promedio de 48,5 años. Las mujeres se ven más afectadas que los hombres.^{1,3} Histológicamente son descritos como masas sólidas de células neoplásicas poligonales con citoplasma claro, apareciendo en nidos bien definidos, y separados por estroma vascular⁴ (fig. 5). Dichas células presentan gránulos neurosecretorios, mostrando algunos paragangliomas actividad endocrina⁵. Aunque los paragangliomas con actividad funcional de es menor del 1%.⁴

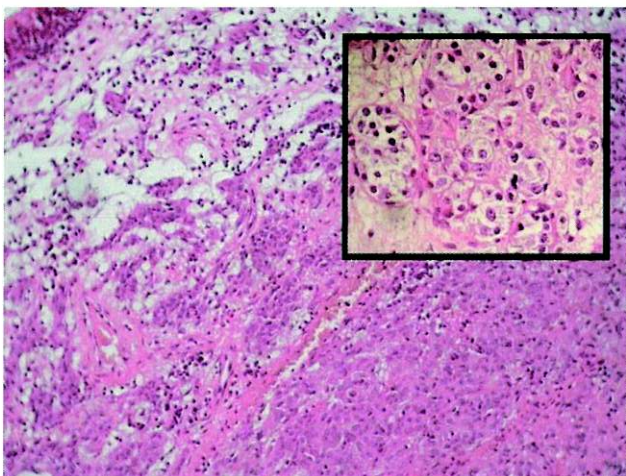


FIGURA 5: Obsérvese en la imagen la mucosa nasal subyacente a la cual existe una tumoración de células con patrón de crecimiento difuso. Imagen superior derecha: obsérvese con mayor detalle las células configurando nidos.

Los paragangliomas pueden ser muy difíciles de diferenciar de los carcinomas sinusales neuroendocrinos porque ambos demuestran gránulos neurosecretorios en microscopía electrónica. La detección de queratina mediante inmunohistoquímica puede ayudar en el diagnóstico ya que es positivo en los carcinomas neuroendocrinos.³

El diagnóstico histopatológico diferencial incluye el neuroblastoma olfatorio, meningioma, angiosarcoma, hemangiopericitoma y carcinoma pobremente diferenciado.

CONCLUSIÓN

El paraganglioma nasal es un tumor neuroendocrino extremadamente raro cuya entidad hay que conocer sobre todo en caso de obstrucción nasal y epistaxis, y clínica compatible con un aumento de las catecolaminas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hans-J Welkoborsky, Jan Gosepath et al. Biologic characteristics off paragangliomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Rhinology* 2000;14 : 419-426.
2. Nguyen QA, Gibbs PM and Rice DH. Malignat nasal paraganglioma: a case report and review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 113: 157-161.
3. Sheyda K, Daniela M et al. Paraganglioma of the nasal cavity : a case report . *EurArch Otorrhinolaryngol* 2003; 260: 336-340.
4. Scott M, Brookers D S et al. Paraganglioma of the nasal cavity. *The Ulster Medical Journal* 2001; 2 :149-151.
5. Talbot AR. Paraganglioma of the maxillary sinus. *J Laryngol Otol* 1990; 104:248-251.