

# Paraganglioma de fosa pterigopalatina

## Paraganglioma of the pterygopalatine fossa

Antonio Medinilla • Alberto Strusberg • Narciso Repilado • Isabel Tirado • Francisco Esteban

### RESUMEN

Mujer de 47 años que presenta sensación de acorchamiento, hipoestesia en mejilla, labio superior derecho de ocho meses de evolución. En la endoscopia nasal se objetiva un tejido mamelonado ligeramente rojizo por encima del rodete tubárico derecho. Ante la sospecha de una neoformación vascular se decide no biopsiar y solicitar estudio radiológico. Se solicita TAC que describe lesión sólida ocupante de espacio, centrada en fosa pterigopalatina /espacio masticador derecho, con un comportamiento expansivo sobre las corticales óseas. Se procede con una Resonancia Magnética que informa de un proceso expansivo que captan contraste y que son compatibles con vasos hipertrofiados. Ante la sospecha de un schwannoma trigeminal se indica cirugía mediante un abordaje endonasal expandido transmaxilar-transpterygoideo combinado con degloving mediofacial. El estudio anatomopatológico informa de paraganglioma benigno. La evolución clínica es favorable en las revisiones postquirúrgicas sin recidiva en los controles posteriores.

Palabras clave: paraganglioma, fosa pterigopalatina, degloving facial

### ABSTRACT

47-year-old female who presented with a sensation of clenching in the cheek and right upper lip for about eight months. Upon examination, hypoesthesia in the right V2 was detected. Using endonasal endoscopy, a slightly reddish mamelonated tissue was observed above the right tubal cuff. Suspecting a vascular neoformation, it was decided not to do a biopsy and a radiological examination using computed tomography (CT) was ordered. A solid space-occupying lesion was described, centred in the pterygopalatine fossa/right chewing space with an expansive reaction on the surrounding cortical bones. The examination was completed with magnetic resonance imaging (MRI) which reported an expansive process in which branching tubuliform images with contrast uptake were identified and were compatible with hypertrophied vessels. The suspected radiological diagnosis was trigeminal schwannoma. Surgical treatment was indicated, opting for expanded endonasal, transmaxillary, transpterygoid approach combined with midfacial degloving. Complete exeresis of the lesion was successful. Anatomopathological examination reported a benign paraganglioma. Follow-up was unremarkable with absence of persistent/recurrent lesion.

Keywords: paraganglioma, pterygopalatine fossa, midfacial degloving

### INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas cervicocefálicos constituyen el 0.6% de las neoplasias de cabeza y cuello con una incidencia de 0.11 casos por 100000 habitantes/año<sup>(1)</sup>. Son más frecuentes en mujeres entre la quinta y sexta década de la vida. Habitualmente son tumores esporádicos, pero pueden ser hereditarios en formas familiares (10-50%)<sup>(2)</sup>. Otra característica a tener en cuenta es la multifocalidad (sincrónica o metacrónica) en torno a un 10% de los casos (30% en las formas familiares)<sup>(3)</sup>. Los paragangliomas cervicocefálicos se asocian a otros tumores (astrocitoma, carcinoma medular de tiroides, adenoma paratiroideo) y a enfermedades como la neurofibromatosis tipo I o la enfermedad de Von Hippel-Lindau.<sup>(4)</sup>

El 90% de los tumores de tejido paraganglionar asientan en las glándulas suprarrenales recibiendo el nombre de feocromocitomas. El restante 10% son tumores extraadrenales y se denominan paragangliomas. La localización más frecuente de los paragangliomas es el abdomen (85%), seguido del tórax (12%). Los paragangliomas cervicocefálicos representan aproximadamente el 3%<sup>(5,6)</sup>. Estos paragangliomas se

#### Antonio Medinilla

U.G.C. de Otorrinolaringología - Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

#### Alberto Strusberg

U.G.C. de Otorrinolaringología - Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

#### Narciso Repilado

U.G.C. de Anatomía Patológica - Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

#### Isabel Tirado

U.G.C. de Otorrinolaringología - Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

#### Francisco Esteban

U.G.C. de Otorrinolaringología - Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

#### Correspondencia:

Antonio Medinilla  
antmedval@gmail.com

Artigo recebido a 3 de Setembro de 2018. Aceite para publicação a 17 de Março de 2019.

subdividen en carotídeos (60-80%), yugulo-timpánicos (18-36%) y vagales (12%) como las localizaciones habituales<sup>(7)</sup>. Se han descrito otros tipos muy poco frecuentes como los laríngeos, orbitarios y nasosinuales.<sup>(8)</sup>

### CASO CLÍNICO

Mujer de 47 años que presenta sensación de acorchamiento en mejilla y labio superior derecho de unos ocho meses de evolución. A la exploración se detecta hipoestesia de área V2 derecha. Por endoscopia nasal se objetiva un tejido mamelonado ligeramente rojizo por encima del rodete tubárico derecho. Ante la sospecha de una neoformación vascular se decide no biopsiar y solicitar estudio radiológico mediante tomografía computarizada (TC). En dicho estudio se describe una lesión sólida ocupante de espacio, centrada en fosa pterigopalatina /espacio masticador derecho, que presenta unas dimensiones de 4 x 2.6 x 3.1 cm con un comportamiento expansivo sobre las corticales óseas circundantes, adelgazando la pared posterior del antro maxilar, suelo orbitario, pared lateral del seno esfenoidal y a las apófisis pterigoides ipsilaterales (Figura 1). El estudio se completa con resonancia magnética (RM), la cual informa de un proceso expansivo que asienta en fosa pterigopalatina derecha con dimensiones máximas aproximadas de 3.8 x 3.1 x 2.8 cm, que se comporta como hipointensa en T1, hiperintensa en secuencias con TR largo en cuyo seno se identifican imágenes tubuliforme ramificantes que captan contraste y que son compatibles con vasos hipertrofiados. Captación tumoral de contraste significativa y homogénea. Presenta aparente extensión al suelo de la orbita derecha a través de la fisura orbitaria inferior, al margen más anterior de la fosa temporal derecha a través del agujero redondo mayor, al orificio vidiano, al margen lateral del seno esfenoidal y con aparente infiltración de la región más anteromedial de la musculatura pterigoidea y masticadora ipsilateral. La sospecha diagnóstica radiológica es un schwannoma trigeminal (segunda rama)

Se indica tratamiento quirúrgico, optando por abordaje endonasal expandido transmaxilar-transpterigoideo

combinado con degloving mediofacial. Se consiguió la completa exéresis lesional.

El estudio anatomopatológico apoyado en técnicas inmunohistoquímicas informa de paraganglioma benigno.

En las primeras semanas del postoperatorio se objetiva una fístula oroantral por dehiscencia de herida sublabial, la cual requiere cierre quirúrgico.

No se producen otras complicaciones. La evolución clínica es favorable en las revisiones postquirúrgicas (actualmente la paciente lleva casi tres años de seguimiento). En la exploración endoscópica no se visualizan lesiones sospechosas sobre cavidad quirúrgica adecuadamente epitelizada. En estudio radiológico (a los seis meses de la cirugía) se confirma la ausencia de persistencia / recidiva lesional.

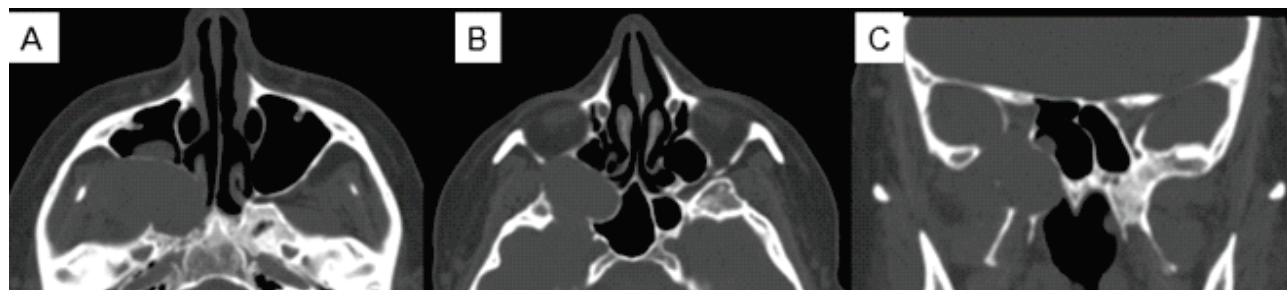
Finalmente, concluimos que el caso aporta nuestra experiencia abordando una localización poco frecuente y no descrita en recientes publicaciones. El origen en fosa pterigopalatina, creemos que podría relacionarse con la segunda rama trigeminal o con la arteria maxilar interna, hallazgos encontrados en éste paciente y el tratamiento quirúrgico requiere de gran experiencia y conocimiento de la anatomía regional, pero gracias a los avances en la cirugía endoscópica, se pudo conseguir una resección adecuada del tumor. Por último, en algunos casos, como ocurrió con nuestro paciente, el tamaño y extensión del tumor, nos obliga a realizar abordaje mediante una vía sublabial transmaxilar asociada a la endonasal para lograr una mejor exposición del tumor.

### DISCUSIÓN

Los paragangliomas son neoplasias procedentes de paraganglios extraadrenales que derivan de la migración de células de la cresta neural. La cresta neural es de origen neuroectodérmico. Las células de la cresta neural son pluripotenciales y dan lugar a multitud de tipos celulares. Originan entre otras a las células de Schwann, neuronas, células parafoliculares tiroideas, melanocitos, condroblastos, osteoblastos, fibroblastos. Las células de la cresta neural, entre otros movimientos, migran por el mesodermo de los arcos branquiales, por ello los paragangliomas cervicocefálicos se relacionan con arterias y nervios (pares craneales) de los arcos branquiales.<sup>(9)</sup>

### FIGURA 1

Tumour in the pterygopalatine fossa. (A) Bulging of posterior wall of maxillary sinus and extension to infratemporal fossa. (B) Extension to inferior orbital fissure and middle cranial fossa. (C) Erosion of pterygoid root



El sistema paragangliónico está formado por células neuroendocrinas que se agrupan por un lado en la médula adrenal, y por otro de forma difusa en paraganglios extraadrenales desde la base del cráneo a la pelvis. Estos paraganglios se dividen en simpáticos (cadenas paravertebrales de tórax - abdomen y tejido conjuntivo de vísceras intrapélvicas) y parasimpáticos (vasos y nervios craneales de cabeza y cuello).

Los paragangliomas de origen simpático pueden ser funcionantes (productores de catecolaminas principalmente) y malignos (15-50%). Los paragangliomas parasimpáticos suelen ser no funcionantes y con un porcentaje de malignidad en torno al 10%.

Macroscópicamente los paragangliomas son tumores duros, elásticos, bien circunscritos y muy vascularizados. La coloración es variable.

Microscópicamente presentan dos tipos de células. Células principales (tipo I o epitelioides) y células sustentaculares (tipo II). Las células principales tienen forma poligonal y citoplasma granular, constituyen el

95% de la población celular. El 5% restante lo forman las células sustentaculares (fusiformes). Ambos tipos celulares adoptan un patrón histológico tipo alveolar muy característico, en el cual las células principales se agrupan formando nidos (zellballen) separados por septos conjuntivos-vasculares.<sup>(10)</sup> (Figura 2).

En el diagnóstico anatomopatológico de los paragangliomas es fundamental el estudio inmunohistoquímico para establecer el diagnóstico diferencial con otros tumores de origen neuroendocrino. En las células principales es característico la positividad a marcadores como enolasa neuronal específica, cromogranina A, sinaptofisina y serotonina. Las células sustentaculares típicamente son positivas a proteína S-100 y a proteína glial fibrilar ácida<sup>(11)</sup> (Figura 3).

Radiológicamente los paragangliomas se presentan en la TC como tumores con densidad de partes blandas de carácter expansivo y con realce de densidad con el contraste. En la RM se presentan como masas iso o hipointensas en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas en secuencias potenciadas en T2. Es característica la presencia de múltiples áreas serpiginosas o tubuliformes con ausencia de señal (vacíos de flujo sanguíneo) combinadas con focos hiperintensos (flujo lento o hemorragia intratumoral)<sup>(12)</sup> (Figura 4). Es el clásico signo de lesión en "sal y pimienta", característico de este tumor pero no patognomónico.

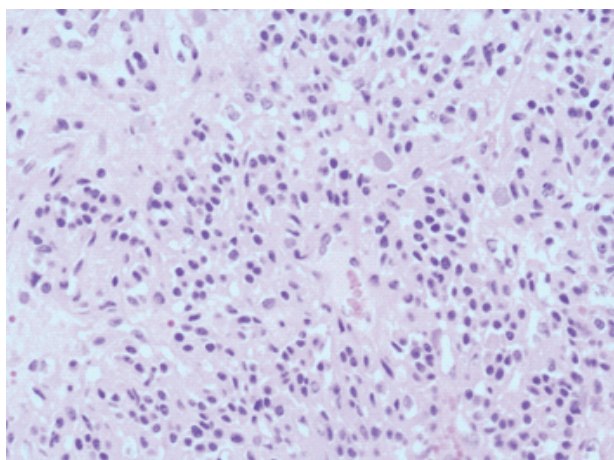
El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica. La radioterapia quedaría reservada para casos de restos tumorales irresecables<sup>(13)</sup>.

Al tratarse de un tumor altamente vascularizado es recomendable la embolización 48-72 horas previas a la cirugía, con el consiguiente beneficio para la completa resección tumoral.

La migración durante el desarrollo embrionario de las células paragangliónicas y los nidos residuales que no involucionan pueden explicar las diversas localizaciones cervicocefálicas de los paragangliomas.

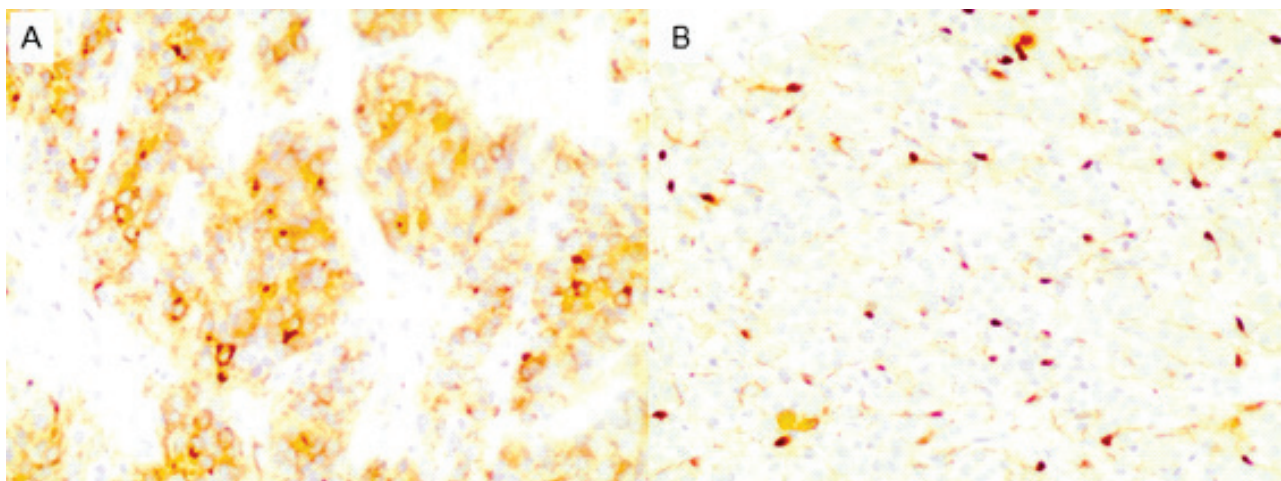
**FIGURA 2**

Alveolar pattern. Chief cells forming nests



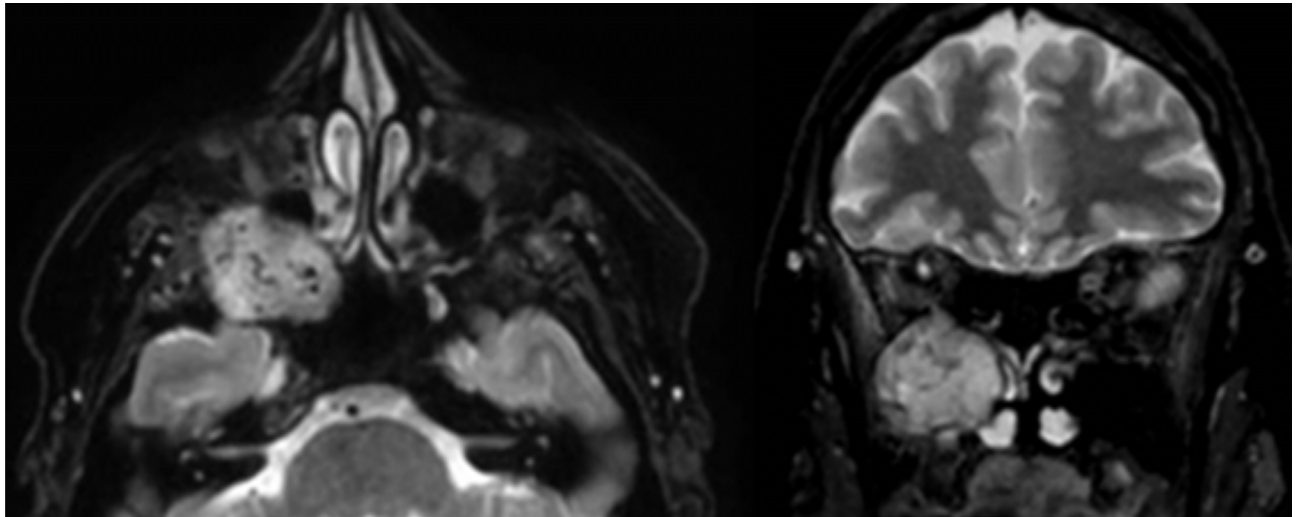
**FIGURA 3**

Immunostaining. (A) Chromogranin A in chief cells. (B) S100 protein-positive sustentacular cells



#### FIGURA 4

Tubuliform areas with absence of signal (blood flow-void phenomenon) combined with hyperintense foci (slow flow or intratumoral haemorrhage)



El origen de los paragangliomas en fosas nasales no está del todo claro. La localización habitualmente descrita en la mayoría de los casos es la pared lateral nasal, y el seno paranasal más frecuentemente afectado es el etmoidal<sup>(14)</sup>. Algunos autores sugieren como origen un resto de tejido paragangliónico presente en la fosa pterigopalatina. Concretamente en relación con estructuras neurovasculares de dicha fosa.<sup>(15,16)</sup>

No se ha descrito la presencia de tejido paragangliónico en cavidad nasal del adulto. En cambio Schuller y Lucas<sup>(17)</sup> describen la presencia de células paragangliónicas a lo largo de arterias y nervios craneales en relación con hallazgos en fosa pterigopalatina (porción terminal de arteria maxilar) en necropsias de recién nacidos.

En el estudio de Papaspyrou y cols<sup>(18)</sup>, se presentan 6 casos de paragangliomas nasales, así como una revisión bibliográfica de 34 trabajos. Mujeres de edad media con localización tumoral en seno etmoidal son los casos más frecuentes. Se describen hasta 11 casos de paragangliomas malignos. La malignidad en los paragangliomas se determina únicamente si se demuestran metástasis en tejido no neuroendocrino<sup>(19)</sup>. La fosa pterigopalatina es una región anatómica compleja con forma de pirámide invertida que contiene importantes estructuras neurovasculares inmersas en tejido graso. Desde un punto de vista de anatomía quirúrgica dichas estructuras se agrupan en un compartimento anterior vascular (porción terminal de arteria maxilar interna y sus ramas) y un compartimento posterior neural (ganglio esfenopalatino, nervio maxilar (V2), nervio vidiano y nervios palatinos mayor y menor entre otros).

El nervio infraorbitario (rama terminal de V2) es una importante referencia anatómica en el abordaje quirúrgico de esta área, ya que marca el paso de fosa pterigopalatina a fosa infratemporal.<sup>(20)</sup>

La fosa pterigopalatina limita posteriormente con la base y apófisis pterigoideas (comunicando con nasofaringe, foramen lacerum y fosa craneal media a través de conducto palatovaginal, conducto pterigoideo o vidiano y agujero redondo mayor respectivamente), anteriormente con la pared posterior del seno maxilar, medialmente con fosa nasal a través de orificio esfenopalatino, lateralmente con fosa infratemporal a través de fisura pterigomaxilar, superiormente (base) con órbita a través de fisura orbitaria inferior e inferiormente (vértice) con cavidad oral a través de conductos palatinos.

Estas comunicaciones de la fosa pterigopalatina con áreas anatómicas vecinas nos hace entender como tumores de fosa nasal, nasofaringe, senos paranasales u órbita pueden invadir esta fosa (lo más frecuente), así como las vías de extensión de tumores primarios de la propia fosa pterigopalatina. El angiofibroma nasofaríngeo y el schwannoma son los tumores primarios más frecuente de la fosa pterigopalatina.<sup>(21)</sup>

El desarrollo de la cirugía endoscópica nasal y la progresiva experiencia en este tipo de abordaje quirúrgico hace que actualmente los tumores de fosa pterigopalatina puedan ser resecados con óptimos resultados oncológicos y adecuada seguridad por esta vía<sup>(22)</sup>.

Las ventajas del abordaje endoscópico están claramente demostradas (visión magnificada de lesión y referencias anatómicas, visión angulada, menor morbilidad y menos complicaciones). Los abordajes endonasales expandidos han aumentado los límites quirúrgicos de las regiones paranasales. Kasemsiri y cols<sup>(23)</sup> proponen una clasificación de abordajes endonasales transpterigoideos describiendo unos corredores quirúrgicos a partir de referencias anatómicas (principalmente agujero redondo mayor

y conducto vidiano) que permita una planificación quirúrgica lo más ajustada posible a las características del tumor. De todas formas el tamaño, localización y tipo de tumor pueden requerir abordajes sublabiales transmaxilares (Caldwell-Luc, degloving mediofacial) combinados al transnasal para una adecuada exposición tumoral, sobre todo en función de la extensión lateral hacia fosa infratemporal de estos tumores<sup>(24)</sup>. Dichos abordajes transmaxilares no suponen habitualmente un incremento muy significativo de la morbilidad ni de las complicaciones postquirúrgicas y pueden ser necesarios en algunos casos para conseguir una adecuada exéresis tumoral. Por lo tanto estos abordajes siguen vigentes como recurso quirúrgico para el tratamiento de la patología tumoral de la fosa pterigopalatina.

### Protecção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

### Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

### Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

### Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

### Referências bibliográficas:

- Oosterwijk JC, Jansen JC, Van Schothorst EM, et al. First experiences with genetic counselling based on predictive DNA diagnosis in hereditary glomus tumours (paragangliomas). *J Med Genet.* 1996 May;33(5):379-83.
- Van der Mey AG, Maaswinkel-Mooy PD, Cornelisse CJ. Genomic imprinting in hereditary glomus tumors: Evidence for new genetic theory. *Lancet.* 1989 Dec 2;2(8675):1291-4.
- Drovdlic CM, Myers EN, Peters JA, et al. Proportion of heritable paraganglioma cases and associated clinical characteristics. *Laryngoscope.* 2001 Oct;111(10):1822-7.
- Amirraghi N, Iqbal Syed M, Syed S, Williams A. Paraganglioma of the skull base presenting as nasal polyps. *Laryngoscope.* 2013 Mar;123(3):577-80.
- Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptores). In: *Atlas of Tumor Pathology.* Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1974. p. 1-90.
- Lack EE. Tumors of the adrenal and extra-adrenal paraganglioma. In: *Atlas of Tumor Pathology, series 3, fasc 19.* Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1997.
- Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol.* 2004 Jul;40(6):563-75.
- Sánchez-Granjel M, Benito González F, Batuecas Caltrío A. Paragangliomas cervicocefálicos. Recuerdo histórico y epidemiología. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009 Feb;60 Suppl 1:3-8.
- Carretero González J, Blanco Pérez P, Vázquez Osorio MT, Benito González F, Sañudo Tejado JR. Paragangliomas cervicocefálicos. Origen embriológico y características anatómicas: distribución topográfica y patrón de vascularización. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009 Feb;60

Suppl 1:9-17.

- Lecanu JB, Arkwright S, Halimi PH, Trotoux J, Bonfils P. Multifocal malignant paraganglioma of the paranasal sinuses: a case report. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 Apr;126(4):445-7.
- Kathleen T, Montone MD. The differential diagnosis of sinonasal/nasopharyngeal neuroendocrine/neuroectodermally derived tumors. *Arch Pathol Lab Med.* 2015 Dec;139(12):1498-507.
- Paniagua Escudero JC, De la Mano González S, Asensio Calle JF. Paragangliomas cervicocefálicos. Diagnóstico y control evolutivo de los paragangliomas cervicocefálicos. Estudios de imagen: tomografía computarizada y resonancia magnética. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009 Feb;60 Suppl 1:45-52.
- Mendenhall W, Hinermann R. Treatment of paragangliomas with radiation therapy. *Otolaryngol Clin North Am.* 2001 Oct;34(5):1007-20.
- Ketabchi S, Massi D, Santoro R, Franchi A. Paraganglioma of the nasal cavity: a case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2003 Jul;260(6):336-40.
- Branham GH, Gnepp DR, O'McMenomey S, Friedman WH. Malignant paraganglioma—a case report and literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989 Jul;101(1):99-103.
- Kuhn JA, Aronoff BL. Nasal and nasopharyngeal paraganglioma. *J Surg Oncol.* 1989 Jan;40(1):38-45.
- Schuller DE, Lucas JG. Nasopharyngeal paraganglioma: report of a case and review of literature. *Arch Otolaryngol.* 1982 Oct;108(10):667-70.
- Papaspyrou K, Welkoborsky H-J, Gouveris H, Mann W. Malignant and benign sinonasal paragangliomas. *Laryngoscope.* 2013 Aug;123(8):1830-6.
- Lee JH, Barich F, Karnell LH, et al. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer.* 2002 Feb 1;94(3):730-7.
- McCarty M, Tami TA. Endoscopic anatomy of the pterygopalatine fossa. *Operative Techniques in Otolaryngology.* 2006 Sept; 17(3): 197-200.
- Sobel RH, Califano JA. Minimally invasive transnasal and transmaxillary approaches to the pterygopalatine fossa. *Operative Techniques in Otolaryngology.* 2014 Sept; 25(3): 289-292.
- Battaglia P, Turri-Zanoni M, Lepera D, Sica E, Karligkiotis A, Dallan I, Castelnovo P. Endoscopic transnasal approaches to pterygopalatine fossa tumors. *Head Neck.* 2016 Apr;38 Suppl 1:E214-20.
- Kasemsiri et al. Endoscopic endonasal transpterygoid approaches: anatomical landmarks for planning the surgical corridor. *Laryngoscope.* 2013 Apr;123(4):811-5.
- Alimohamadi M, Hajjibadi M, Gerganov V, Fahlbusch R, Samii M. Combined endonasal and sublabial endoscopic transmaxillary approach to the pterygopalatine fossa and orbital apex. *Acta Neurochir (Wien).* 2015 Jun;157(6):919-29.