

Síndrome de Tapia como forma de presentación de paraganglioma yugular



Jugular paraganglioma presenting as Tapia syndrome

Sr. Editor:

Los paragangliomas son tumores derivados de las células cromafines de la cresta neural. Se dividen en paragangliomas simpáticos, que suelen ser secretores de norepinefrina y paragangliomas parasimpáticos que suelen ser no funcionantes, y estar localizados en cabeza y cuello¹. Estos últimos se consideran tumores benignos en su mayoría, pero en ocasiones puede producir clínica por compresión de estructuras vasculares o nerviosas cercanas². A continuación se presenta una excepcional relación entre un paciente que comenzó clínicamente como síndrome de Tapia, causado por un paraganglioma yugular.

Mujer de 80 años con antecedentes de dislipemia, hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, cardiopatía isquémica crónica y vida basal condicionada por limitación funcional motora y visual; es ingresada en el servicio de medicina interna por infiltrado pulmonar en lóbulo medio derecho, atribuido a broncoaspiración. A la anamnesis la paciente refiere cuadro de disfonía y disfagia para sólidos y líquidos de inicio subagudo y curso progresivo pero estable, de 6 meses de duración. A la exploración física detallada destaca desviación de lengua a la derecha y atrofia de hemilengua derecha (fig. 1), compatible con parálisis del XII par craneal derecho; y disfagia para sólidos e hipofonía, con persistencia de reflejo nauseoso bilateral, compatible con afectación de rama laríngea del X par craneal. Por fibrolaringoscopia se detecta parálisis de cuerda vocal derecha en aducción. Ante la sospecha clínica de afectación de lesión estructural, se realiza resonancia magnética (RM) craneal. En ella, se observa tumoración centrada en foramen yugular derecho que con-



Figura 1 Parálisis XII par craneal derecho.

tacta lateralmente con vena yugular interna, anteriormente con carótida interna y posteriormente con seno sigmoide; encontrándose todas las estructuras permeables. Es una señal hipointensa en T1, heterogénea en T2, con estructuras tubulares que muestran vacío de señal en su interior (figs. 2A y B). Además, se observan signos de atrofia hemilengua derecha, probablemente por denervación; y asimetría en área glótica en probable relación con parálisis cuerda vocal derecha. Ante estos hallazgos radiológicos, el diagnóstico más probable es de paraganglioma yugular. La paciente no tenía antecedentes familiares de paraganglioma. Dado este hallazgo radiológico, se solicita estudio de catecolaminas en orina y sangre, que no mostró alteraciones relevantes. La TC toracoabdominal no demostró hallazgos relevantes. La paciente rechazó tratamiento quirúrgico o con radioterapia. Se decidió de manera consensuada tratamiento conservador, con observación y tratamiento rehabilitador.

Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores poco frecuentes, representando una incidencia entre el 0,012 y 6% de todos los tumores en esa localización^{3,4}. Solo el 1-3% de estos son secretores de catecolaminas¹. Suelen expandirse hacia zonas de menor resistencia, como son los espacios vasculares o los agujeros foraminales²; pudiendo producir síndromes del foramen yugular como el síndrome de Vernet (IX, X y XI pares craneales), o afectar a otros pares craneales, como en el síndrome de Collet-Sicard (IX, X, XI y XII pares craneales), entre otros. Centrando la atención en el agujero yugular, la primera causa de afectación tumoral son las metástasis; y restringiendo a los tumores primarios, los paragangliomas yugulares son los más frecuentes⁵. De hecho, se afirma que la afectación simultánea de varios pares craneales bajos puede ocurrir hasta en el 10% de paragangliomas⁶. Sin embargo, la afectación suele limitarse al agujero yugular; ya que en una revisión de 51 casos de síndrome de Collet-Sicard, únicamente 2 de ellos fueron producidos por paraganglioma yugular⁷.

En nuestra paciente, la afectación simultánea del XII par craneal derecho y de la rama laríngea del X par craneal derecho, corresponde con un síndrome del agujero yugular, conocido con el epónimo de síndrome de Tapia; descrito en 1904 por el otorrinolaringólogo español Antonio García Tapia⁸. La mayoría de casos descritos por síndrome de Tapia son secundarios a intubación orotraqueal^{9,10}, si bien hay otros casos puntuales descritos de pseudotumor inflamatorio¹¹, entre otros.

Sin antecedente de intubación orotraqueal, la exploración neurológica, permite sospechar que exista una posible afectación local en el espacio retroestileo, donde X y XII par craneal se encuentran relacionados anatómicamente¹². Las características radiológicas congruentes con las descripciones típicas en RM, y la forma de expansión anatómica hacia estructuras cercanas, orientaron el diagnóstico hacia la existencia de un paraganglioma yugular¹³⁻¹⁵. Hasta donde nosotros conocemos, no ha sido descrita la afectación concomitante del XII y X par craneal por un paraganglioma.

Como conclusión, ante la afectación neurológica en forma de síndrome de Tapia, sin antecedente de intubación orotraqueal, una etiología a tener en cuenta es la tumoral. El tumor mayor que con mayor frecuencia afecta al foramen yugular es el paraganglioma. Es importante su caracterización radiológica para delimitar las estructuras afectas, así

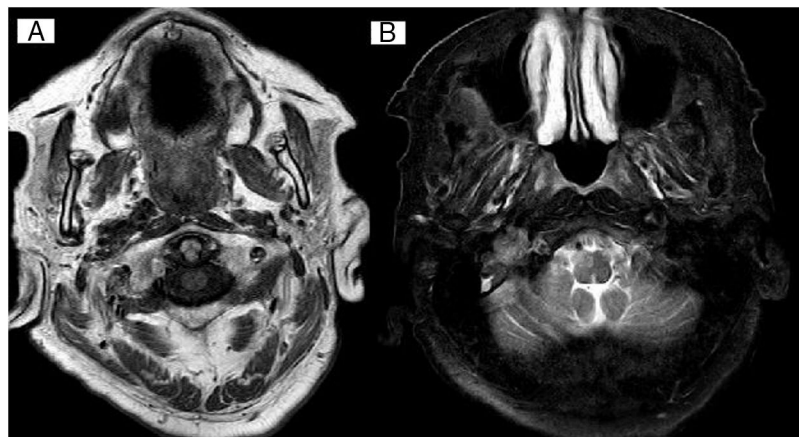


Figura 2 A) Imagen hipointensa en T1 en agujero yugular derecho. B) Imagen heterogénea en T2 en agujero yugular derecho, con imágenes tubulares con vacío de señal en el interior.

como el estudio de catecolaminas para determinar su funcionalidad.

Financiación

No se ha recibido financiación para la realización de este trabajo.

Bibliografía

- Baez JC, Jagannathan JP, Krajewski K, O'Regan K, Zukotynski K, Kulke M, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: Imaging characteristics. *Cancer Imaging*. 2012;12:153–62.
- Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the archives of the AFIP Paragangliomas of the head and neck: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1999;19:1605–32.
- Capatina C, Ntali G, Karavitaki N, Grossman AB. The management of head-and-neck paragangliomas. *Endocr Relat Cancer*. 2013;20:291–305.
- Sevilla García MA, Pendás JLL, Tapia JPR, García-Rostán G, Fente VS, Pelaz AC, et al. Paragangliomas de cabeza y cuello: revisión de 89 casos en 73 pacientes. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2007;58:94–100, [http://dx.doi.org/10.1016/S0001-6519\(07\)74888-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0001-6519(07)74888-4)
- Fayad JN, Keles B, Brackmann DE. Jugular foramen tumors: Clinical characteristics and treatment outcomes. *Otol Neurotol*. 2010;31:299–305.
- Persky M, Tran T. Acquired Vascular Tumors of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018;51:255–74, <http://dx.doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.015>
- Gutiérrez Ríos R, Castrillo Sanz A, Gil Polo C, Zamora García MI, Morollón Sánchez-Mateos N, Mendoza Rodríguez A. Collet-Sicard syndrome. *Neurología*. 2015;30:130–4.
- Tapia AG. Un caso de parálisis del lado derecho de la laringe y de ungue, con parálisis del externo-cleidomastoidea y trapecio del mismo lado. *Siglo Medica*. 1905;52:211–3.
- Cariati P, Cabello A, Galvez PP, Sanchez Lopez D, García Medina B. Tapia's syndrome: Pathogenetic mechanisms, diagnostic management, and proper treatment: A case series. *J Med Case Rep*. 2016;10:4–7, <http://dx.doi.org/10.1186/s13256-016-0802-1>
- Gevorgyan A, Nedzelski JM. A late recognition of tapia syndrome: A case report and literature review. *Laryngoscope*. 2013;123:2423–7 [consultado 7 Nov 2018]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24078360>.
- Lo Casto A, Spataro R, Purpura P, La Bella V. Unilateral laryngeal and hypoglossal paralysis (Tapia's syndrome) in a patient with an inflammatory pseudotumor of the neck. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115:1499–501, <http://dx.doi.org/10.1016/j.clineuro.2012.11.019>
- Silva-Hernández L, Gil Rojo C, González García N, Porta-Etessam J. Síndrome de Tapia tras intubación orotraqueal: a propósito de un caso. *Neurología*. 2018, <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2018.05.007>
- Vogl TJ, Bisdas S. Differential diagnosis of jugular foramen lesions. *Skull Base*. 2009;19:3–16.
- Guichard JP, Fakhry N, Franc J, Herman P, Righini CA, Taieb D. Morphological and functional imaging of neck paragangliomas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2017;134:243–8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2016.10.003>
- Williams MD. Paragangliomas of the Head and Neck: An Overview from Diagnosis to Genetics. *Head Neck Pathol*. 2017;11:278–87.

A. Sánchez-Soblechero*, M.Á. Martín Gómez
y A. Contreras Chicote

Servicio de Neurología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: antonio.sanchez.s@hotmail.com
(A. Sánchez-Soblechero).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.01.007>
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).