

CARTA CIENTÍFICA

Paraganglioma timpánico productor de catecolaminas

Catecholamine-producing paraganglioma of the eardrum

Sr. Director:

Los paragangliomas son tumores raros que surgen a partir de células cromafines extraadrenales. La mayoría de ellos no son hipersecretores y se sitúan en la región cervicocéfálica. Se presentan las características clínicas, la localización, el tratamiento y el resultado de un paciente con paraganglioma timpánico productor de catecolaminas.

Varón de 60 años con antecedentes personales de cefalea tensional. Consultó a otorrinolaringología por acúfenos con vértigo periférico. Se le realizó una tomografía computarizada (TC) y posteriormente una resonancia magnética (RM), en las que se objetivaron un proceso expansivo yugular derecho con afectación ósea de conducto auditivo externo y peñasco del temporal. Ante la posibilidad diagnóstica de quimodectoma-feocromocitoma extraadrenal (paraganglioma) de asiento en el *glomus* yugular, el paciente se derivó a endocrinología para su estudio. Los resultados de catecolaminas libres urinarias fraccionadas fueron normales. Las catecolaminas plasmáticas fraccionadas fueron elevadas, a expensas de la noradrenalina, 875 pg/ml (normal, < 370) con adrenalina y dopamina normales (normal, < 150 y 200 pg/ml respectivamente). Las metanefrinas fraccionadas (determinadas mediante cromatografía líquida de alta resolución) fueron, de forma repetida, las siguientes: normetanefrina, 1.000-1.900 µg en orina de 24 h (normal, < 360) con metanefrina normal. Asimismo presentó una imagen captadora a dicho nivel cefálico en una gammagrafía con metayodobencilguanidina (fig. 1).

Tras preparación prequirúrgica y previa embolización de la lesión (fig. 2), se realizó exéresis tumoral con resección ósea ampliada. El diagnóstico anatomopatológico final fue de tumor glómico yugular derecho. Tras la cirugía, se obtuvieron repetidamente concentraciones normales de catecolaminas y metanefrinas urinarias. Se realizaron estudios locoregionales, con resultado de persistencia de la lesión en la RM y captación en la gammagrafía con metayodobencilguanidina, por lo que se decidió tratamiento con radiocirugía a los 9 meses de la intervención. Previa colocación de guía estereotáxica, se administró una única dosis de

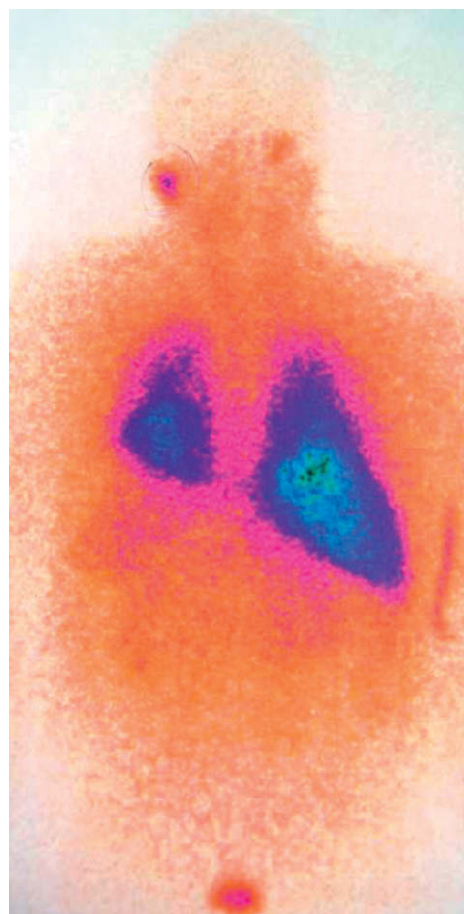


Figura 1 Captación auriculoyugular en gammagrafía con metayodobencilguanidina.

1.400 cGy a la línea de isodosis del 90% utilizando dos isocentros con dos colimadores de 14 y 12 mm, y se alcanzó una dosis máxima de 2.700 cGy.

El estudio genético para asociación con mutaciones del gen de la enzima succinato deshidrogenasa en sus diferentes subunidades D, C y B (cromosoma 11), así como para el oncogén *RET* (cromosoma 10q 11.2) y la enfermedad de Von Hippel-Lindau (cromosoma 3p25-26) fue negativo.

Los paragangliomas son tumores raros que surgen de las células cromafines extraadrenales. Representan un 10-18% de todos los tumores relacionados con tejido cromafín¹, con una tasa de incidencia de 2-8 casos/millón de años.

La mayoría de los paragangliomas, un 65% aproximadamente, tiene una localización cervicocéfálica que incluye

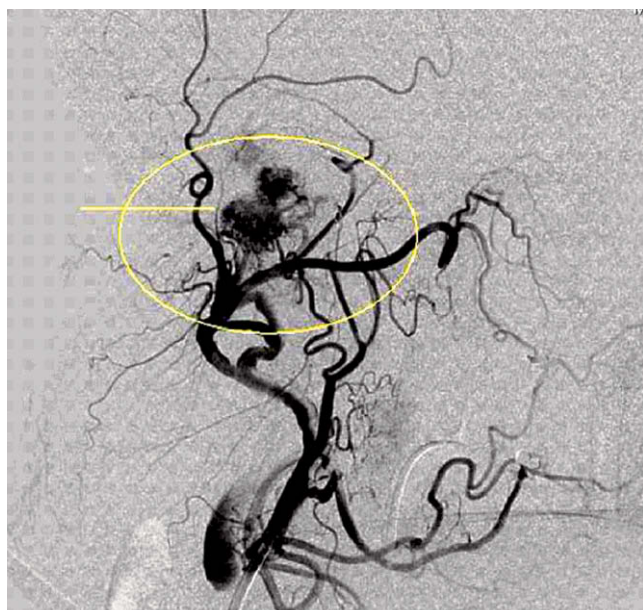


Figura 2 Cateterismo cefálico-carotídeo para embolización de la lesión.

cuerpo carotídeo, *glomus* yugular y vagal, tímpano y foramen *magnum*. Su presentación clínica es fundamentalmente sintomática, por efecto de masa local, aunque puede ser un hallazgo incidental en estudio de imagen por otra causa. Los situados en el área cervicocefálica son en su gran mayoría (95-99%) no productores de catecolaminas, mientras que aumenta la frecuencia de producción en los situados en tórax y abdomen en hasta un 40%².

En el caso de ser secretores, las aminas más frecuentemente producidas son dopamina y noradrenalina y sus metabolitos. Esto se debe, entre otras causas, a la actividad específica enzimática fenil-etanolamin-N-metiltransferasa (conversora de noradrenalina a adrenalina), que está mediada por ambiente glucocorticoideo propio y exclusivo de la médula adrenal frente a otros tejidos cromafines de la economía.

El diagnóstico bioquímico se basa en la determinación de la producción excesiva de catecolaminas y metanefrinas en orina de 24 h, principalmente noradrenalina³⁻⁴. Los estudios de localización incluyen TC, RM y gammagrafía con metayodobencilguanidina⁵⁻⁶. En el caso que nos ocupa, la persistencia de la captación tras cirugía con normalización en las catecolaminas podría explicarse bien por existencia de falsos positivos, bien por la ineficiencia metabólica en los productos finales catecolaminérgicos, bien por una alta degradación metabólica de éstos.

La opción terapéutica inicial es la exéresis quirúrgica y, si el caso lo requiere, someter a preparación farmacológica previa electiva con bloqueadores alfa y beta para evitar crisis hipertensivas en quirófano. Los resultados y sus evoluciones posteriores con posibilidades terapéuticas adicionales

son muy variables: el 70% se cura tras cirugía, el 10% persiste tras ella, y el resto recidiva (el 10% presenta recidiva sincrónica y el 10%, recidiva metacrónica)⁷.

Para la persistencia y/o recurrencia, si se opta por su tratamiento, se considera generalmente como primera opción la radiocirugía⁸, aunque puede plantearse una segunda intervención dependiendo de las condiciones quirúrgicas⁹. Por otra parte, los resultados quirúrgicos se mejoran con radiología intervencionista previa mediante quimioembolización de la lesión aprovechando la gran vascularización que suelen presentar estos tumores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Beard CM, Sheps SG, Kurland, Carney JA, Lie JT. Occurrence of pheochromocytoma in Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. *Mayo Clin Proc.* 1983;58:802-4.
2. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*, 2.^a ed. St. Louis: Mosby; 1988. p. 836-40.
3. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Gary Jackson C, Bradley PJ, Devaney KO, et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol.* 2004;40:563-75.
4. Sheps SG, Jiang NS, Klee GG. Diagnostic evaluation of pheochromocytoma. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 1988;17:397-414.
5. Jalil ND, Pattou FN, Combemale F, Chapuis Y, Henry JF, Peix JL, et al. Effectiveness and limits of preoperative imaging studies for the localization of pheochromocytomas and paragangliomas: a review of 282 cases. *Eur J Surg.* 1998;164:23-8.
6. Le Rest C, Bomanji JB, Costa DC, Townsend CE, Visvikis D, Ell PJ. Functional imaging of malignant paragangliomas and carcinoid tumours. *Eur J Nucl Med.* 2001;28:478-82.
7. Erikson D, Kudva Y, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, Van Heerden JA, et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab.* 2001;86:5210-6.
8. Sheehan J, Kondziolka D, Flickinger J, Lunsford LD. Gamma knife surgery for glomus jugulare tumors: an intermediate report on efficacy and safety. *J Neurosurg.* 2005;102 Suppl:241-6.
9. Al-Mefty O, Texeira A. Complex tumors of the glomus jugulare: Criteria, treatment, and outcome. *J Neurosurg.* 2002;97:1356-66.

Rafael Hernández Lavado*, Pilar Rodríguez Ortega, Carlos Guzmán Carmona, Ignacio Rasero Hernández y José Díaz Pérez de Madrid

Sección de Endocrinología y Nutrición, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: hernandezlavado@eresmas.com (R. Hernández Lavado).