

11236

34



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO EN EL TRATAMIENTO DE TUMORES GLOMICOS YUGOLOTIMPANICOS EN DOS TIEMPOS QUIRURGICOS

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN:

OTORRINOLARINGOLOGIA

PRESENTA:

OMAR JESUS JUAREZ NIETO



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

AGOSTO 2002



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE APROBACIÓN.



SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO
DIVISION DE ENSEÑANZA

DR. JORGE A DEL CASTILLO MEDINA
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA.

DR. GUILLERMO HERNANDEZ VALENCIA.
JEFE DE SERVICIO OTORRINOLARINGOLOGÍA

DR. GUILLERMO HERNANDEZ VALENCIA
ASESOR

DR JORGE A AGUILAR SANCHEZ
CO-ASESOR

SUPERVISOR DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

Agradecimientos:

A mi madre que me inscribió en la escuela de la vida, con el deseo de que fuera un niño sobresaliente, un joven aplicado y un hombre sabio y brillante, Le fallé,
Obstinadamente año con año la vida me reprueba.
Sin embargo mi madre me sigue queriendo como siempre.

A mi padre, solo quiero decirte que comprendo, que trato de entender lo que nos pasa.
Sí me diste la vida, nombre y casa.....
Yo no debo juzgarte.
No hay reproches, ¡de veras! no hay.
Te quiero con ternura desbordada,
Porque habiendo salido de la nada:
(quiero decir) sin un padre que a tí te enseñara a amar.....
tu mano siempre ha estado conmigo.

Los quiero mucho!!!!!!

A mis maestros:

*Solo quiero decir una palabra que sea
sincera y sencilla.*

*Desde los más profundo de mi corazón
GRACIAS.*

*Gracias, por todo lo dado en estos años
Por haber concedido lo que he pedido
Por todo lo que me han dado sin
haberlo rogado.*

*Por haberlo otorgado sin haberlo
merecido.*

*Por aquella mano que me levantó y por
ese consejo que me guió.*

Solo puedo decir.....GRACIAS.

INDICE

INTRODUCCIÓN	1
CAPITULO I ANATOMIA	
1 0 Anatomía de la base de cráneo	4
1 1 Hueso temporal	5
1 2 Porción escamosa	5
1 3 porción Mastoidea	5
1 4 Porción petrosa	6
1 5 Porción Timpánica	7
1 6 Senos Venosos	7
CAPITULO II HISTOLOGIA	
2 0 Histología	8
2 1 Curso y configuración de los pares craneales en el agujero yugular	9
2 2 Pares Craneales y su involucro por los tumores glómicos	9
CAPITULO III BIOLOGÍA DE LOS TUMORES GLÓMICOS	
3 0 Biología de los tumores glómicos	12
3 1 Metástasis	14
3 2 Lesiones asociadas	15
CAPITULO IV TUMORES GLÓMICOS	
4 0 Tumores Glómicos	16
4 1 Incidencia , origen y terminología	16
4 2 Epidemiología	16
4 3 Manifestaciones clínicas	17
4 4 Historia Natural	17
4 5 Diagnóstico	19
4 6 Patrón de crecimiento y hallazgos en la tomografía	20
4 7 Características Angiográficas	20
4 8 Aspecto en la resonancia Magnética	21
4 9 Diagnóstico diferencial	21
4 10 Pruebas audiológicas	23
4 11 Clasificación	24
CAPITULO V TRATAMIENTO	
5 0 Tratamiento	26
5 1 Principios neurotológicos de la cirugía de base de cráneo	26
5 2 Glomus timpánico: Técnica Quirúrgica	27
5 3 Glomus yugulares: Técnica Quirúrgica	28
5 4 Reconstrucción de defectos	30
5 5 Complicaciones transoperatorias	31
5 6 Complicaciones Postoperatorias	31
5 7 Radioterapia	31

5 8 Radiocirugía estereotáctica	33
5 9 Persistencia de tumor recurrencia y salvamento	33

CAPITULO VI EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO EN EL TRATAMIENTO DE TUMORES GLOMICOS YUGULOTIMPANICOS EN DOS TIEMPOS QUIRURGICOS.

6 0 Experiencia en el hospital Juárez de México en el tratamiento de paragangliomas yugulo timpánicos en dos tiempos quirúrgicos	34
6 1 Hipótesis	34
6 2 Objetivo	34
6 3 Criterios de Inclusión	34
6 4 Material y Métodos	35
6 5 Descripción de los tiempos quirúrgicos	43
6 6 Resultados	47
6 7 Discusión	49
6 8 Conclusión	51

BIBLIOGRAFÍA	53
--------------	----

INTRODUCCIÓN

En 1941 Stacy Guild de la escuela de medicina John Hopkins descubrió una estructura anatómica a la cual llamó cuerpo glómico. Él encontró esta masa vascular en el domo del bulbo yugular y en el promontorio del oído medio sobre el curso del plexo de Jacobson. No tuvo alguna explicación para la existencia de esta estructura y no le encontró alguna importancia clínica.¹⁸

En 1946 Harry Rosenwasser reportó el caso de un hombre joven al cual se le realizó una mastoidectomía radical para resecar un tumor el cual era parecido a un cuerpo glómico que se encontraba en el oído medio y tuvo dificultad para controlar la hemorragia. Lo relacionó con la lesión previamente descrita por Guild.⁹

A finales de los años 40's y principios de los 50's se reportaron varios casos acerca de tumores en el oído medio y estos tumores fueron llamados tumores glómicos yugulares, quemodectomas o paragangliomas no cromafines. El tratamiento estaba confinado a la mastoidectomía radical con una alta incidencia de lesiones del nervio facial y recurrencia, por lo que la radioterapia se volvió popular en esos años.³²

La evolución natural de la enfermedad no se tenía del todo entendida ya que diversos autores empezaron a reportar pacientes con este tipo de lesiones que habían vivido con ellas por más de dos décadas y fue cuando se estableció el crecimiento lento de la enfermedad.

En los años 50's la literatura respecto a este tipo de lesiones era bastante confusa, no había una nomenclatura estándar y el sitio de origen no estaba bien definido, entre los años 50's y 60's el término glomus yugular ganó popularidad así que cualquier lesión vascular del oído medio se le llamó de esta manera y en varias ocasiones el paciente era sometido a radioterapia sin tener una confirmación histológica de la enfermedad, durante la década de los 60's Guilford descubrió que no todos estos tumores envolvían el bulbo de la yugular por lo que no era correcto definirlos como glomus yugular. Así que les llamaron glomus timpánico a los que solamente se encontraban dentro del oído medio y guardaron el término glomus yugular para aquellos que envolvían el bulbo y el oído medio.¹⁰

Entonces surgieron dos estudios los cuales cambiaron la manera de diferenciar los glomus yugulares de los glomus timpánicos, la politomografía que permitía distinguir destrucciones del bulbo yugular de manera acertada, la pérdida de la cresta ósea entre la arteria carótida en su pared anterior y el bulbo de la yugular posteriormente; el otro procedimiento fue la venografía retrograda la cual fue popularizada por Lauren, por primera vez fue posible demostrar que los glomus yugulares se extendían hacia el cuello por lo que la realización de una mastoidectomía no permitía la resección completa de la lesión y el porque de la alta incidencia de recurrencia. Con estos nuevos estudios los cirujanos empezaron a realizar

Nuevos procedimientos que involucraban la resección total de la lesión exponiendo los grandes vasos en el cuello y logrando el control proximal de la arteria carótida interna y control distal de la vena yugular interna removiendo la punta de la mastoide y la pared inferior del conducto auditivo externo y entonces era posible remover la lesión. Para los años 70's la completa resección de los tumores se lograba.¹

Para esta década el inicio de la tomografía computada permitió valorar la extensión de la lesión hacia el clivus o hueso occipital además de la extensión hacia el espacio infratemporal o intracraneal. Se inicia el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas con las que se lograba la disección de estas lesiones, algunos cirujanos empezaron a utilizar radioterapia en conjunto con cirugía y para principios de los años 80's se inició la embolización preoperatoria

Se volvió obvio para los años 70's que otro tipo de tumores que se desarrollaban sobre el oído medio podían ser resecados con las nuevas técnicas desarrolladas para la resección de los tumores glómicos

Debido a la naturaleza bilateral de estas lesiones y su asociación con los tumores del cuerpo carotídeo se comenzó a realizar arteriografías de manera rutinaria y valorar si la arteria carótida interna podía ser sacrificable.

Conociendo que los tumores de base de cráneo no podían ser definidos por la simple clasificación de glomus timpánicos o glomus yugulares se desarrollaron dos extensas clasificaciones uno por Fisch y el otro de Glasscock y Jackson. Estas nuevas clasificaciones hicieron posible delinear el involucro del hueso temporal, base de cráneo y extensión intracraneal.

Durante los años 80's la tomografía computada y la arteriografía continuaron siendo los principales estudios radiológicos así como la utilización de oclusión arterial con balón para saber si el paciente podría sobrevivir al sacrificio de la arteria carótida interna, además se inicia con la determinación de catecolaminas para demostrar la funcionalidad del tumor

Para 1988 la imagen de resonancia magnética da un nuevo giro acerca de la posibilidad de apreciar la extensión intracraneal de la lesión y se utiliza actualmente como estudio rutinario en este tipo de lesiones

Durante estos 50 años de historia de este tipo de lesiones ha existido controversia entre radioterapeutas y cirujanos, la radioterapia alcanzó su importancia durante los años 50's cuando parecía que la cirugía no era efectiva para controlar este tipo de lesiones

Los trabajos del Dr. House para la resección de neurinomas del acústico permitió el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas con el uso de fresas de diamante, sistemas de irrigación y succión y el microscopio quirúrgico. Con esto se comenzó a cuestionar la validez de la radioterapia en este tipo de lesiones. Actualmente la mayoría de los cirujanos dejan la radioterapia como tratamiento paliativo o en aquellos pacientes que se encuentran en pobre estado de salud. Sin embargo un buen número de pacientes siguen siendo tratados de manera primaria por radioterapeutas sin el beneficio de un diagnóstico histopatológico

En la encrucijada de la controversia se encuentra la historia natural de la enfermedad que son tumores de crecimiento lento y los pacientes pueden estar asintomáticos por años

En los últimos 30 años la política acerca del tratamiento de este tipo de tumores no ha sufrido muchos cambios a los pacientes jóvenes se les realiza resección quirúrgica de la lesión. Los pacientes arriba de 60 años en algunos se les realiza resección quirúrgica y a otros se les sigue periódicamente con imágenes de resonancia magnética o se administra radioterapia según el caso.

La controversia entre cirujanos y radioterapeutas solo podrá ser resuelta a través del tiempo valorando la recurrencia y las secuelas de tratamiento

El reto es el manejo de la arteria carótida interna y de los pares craneales del agujero rasgado posterior, algunos injertos arteriales han sido realizados y así conforme esto avance la disección de lesiones más grandes podrá ser realizada. Los métodos para la corrección de las lesiones producidas a los pares craneales IX, X y XI tendrán prioridad en los años venideros

En las décadas pasadas el tratamiento de este tipo de lesiones ha sido una historia llena de retos, en los siguientes años los nuevos cirujanos de oído deben de colocar nuevos retos y llevar la cirugía de base de cráneo a alcanzar nuevas fronteras³

CAPITULO I.

1 0 ANATOMIA DE LA BASE DE CRANEO

El hueso temporal contiene y esta rodeado por diversas estructuras importantes alrededor de las cuales el otorrinolaringólogo debe de tener un conocimiento practico.

El músculo esternocleidomastoideo y el vientre posterior del digástrico se insertan en la punta del proceso mastoideo, dirigiéndonos hacia medial de esta estructura emerge la vena yugular interna a través del agujero yugular acompañada de tres pares craneales, el accesorio espinal (XI), glosofaríngeo (IX), y el vago (X), a la salida del agujero yugular el XI par craneal se encuentra en una localización posterior, el X par se encuentra en una localización medial entre los otros dos. Todos los nervios se encuentran en una localización medial con respecto a la vena yugular interna y la arteria carótida interna en la base de cráneo, pero el X cambia a una posición posterior y discurre entre los grandes vasos en la parte inferior del cuello

Anterolateral al agujero yugular el proceso de la estiloides se proyecta desde la pared inferior del hueso temporal y es la inserción ósea del ligamento estilohioideo además encontramos el ligamento estilohioideo y estilogloso. El proceso estiloideo y el vientre posterior son marcas importantes para la identificación del nervio facial (VII), el cual sale de la base de cráneo a través del agujero estilomastoideo anterior a la hendidura digástrica y un poco posterolateral a la apófisis estiloides. El nervio entra en la glándula parótida la cual se encuentra relacionada posteriormente con la mastoides y el vientre posterior del digástrico, superiormente con las porciones ósea y cartilaginosa del conducto auditivo externo, postero medialmente con la apófisis estiloides y medialmente con la faringe. Además del VII par craneal la parótida contiene en su interior la arteria carótida externa y sus ramas terminales, la vena facial posterior, la rama auriculotemporal de la rama mandibular del trigémino (V) y las ramas del nervio auricular mayor del plexo cervical.

Profundo a la porción superficial de la glándula parótida, el cóndilo de la mandíbula es sujetado a través de su cápsula a la fosa articular del hueso temporal, la cual se encuentra localizada en el techo del arco zigomático justo anterior a la porción cartilaginosa del conducto auditivo externo.

La arteria carótida interna entra al canal carotídeo, anterior a la fosa yugular y medial a la apófisis estiloides, el nervio hipogloso (XII) sale de la base del cráneo a través de su propio canal, el canal del hipogloso. Varios agujeros importantes se encuentran anteriores al canal carotídeo dentro de la porción basal del ala mayor del esfenoides, se encuentra el foramen espinosum a través del cual pasa la arteria meníngea media y entra a la fosa craneal media. Medial a la espina se encuentra la apertura externa del canal músculo tubario o trompa de Eustaquio. Anteromedial al foramen espinoso y lateral a las pterigoides se encuentra el

foramen oval dentro del cual se encuentra la división mandibular del V par craneal por donde pasa de la fosa craneal hacia la fosa infratemporal.

Las meninges de la fosa craneal media y posterior se adhieren a la superficie interna del hueso temporal, la tienda del cerebelo se encuentra adherida al surco petroso y se extiende desde el seno transversal al ápex de la porción petrosa del hueso temporal, la tienda se encuentra por encima del cavum de meckel en el cual se aloja el ganglio del V par. Medial al ganglio del trigémino se encuentra el nervio abducens (VI) el cual se dirige hacia el seno cavernoso a través del canal de Dorello, el involucro del VI par en el canal de Dorello es un signo clínico importante para el diagnóstico del síndrome de Gradenigo en el caso de petrositis. En los casos de huesos bien pneumatizados solo una delgada capa de hueso separa los contenidos intracraniales de las celdillas del ápex petroso.

1.1 Hueso Temporal

El hueso temporal puede ser dividido en cuatro porciones: escamosa, mastoidea, petrosa y timpánica.

1.2 Escamosa.

La porción escamosa del hueso temporal se articula con el hueso parietal, con el hueso frontal y el ala mayor del esfenoide, la superficie lateral define el límite de la fosa craneal media y el surco de la arteria meníngea media define el límite medial, la porción caudal del hueso se extiende medialmente para unirse a la porción superior del hueso petroso en la región del tegmen donde se define la sutura petroescamosa.

El hueso escamoso forma la porción posterosuperior del conducto auditivo externo. Justo posterior a la fosa glenoidea la porción escamosa se une a la porción timpánica y forma la sutura timpanoescamosa. La porción posterior del arco zigomático se origina de la escama como una cresta de hueso en la región de la sutura timpanoescamosa. En esta área el hiato entre el hueso timpánico y el escamoso corresponde a la hendidura de Rinivus.

1.3 Mastoidea.

Embriológicamente la escama forma la porción anterosuperior del proceso mastoideo y el hueso petroso forma la porción posteroinferior. A lo largo de la porción lateral del proceso mastoideo en un área delimitada superiormente por la línea temporal superficial y anteriormente por la pared posterosuperior del meato, existe una depresión en la corteza la fosa mastoidea o área cribiforme. Anterior a esta región se encuentra en la porción posterosuperior del conducto auditivo externo se encuentra la espina de Henle. Caudal a la hendidura de Rinivus la porción mastoidea se une a la porción timpánica formando la sutura timpanomastoidea.

La pneumatización dentro del proceso mastoideo varía, el antro es la celdilla mayor y se comunica con el oído medio a través del aditus ad antrum. La espina suprameatal y el área cribiforme proveen importantes límites para el acceso quirúrgico al antro. Desde la región del antro la pneumatización se puede extender inferiormente hacia la punta de la mastoidea,

donde el remanente de la sutura petroescamosa puede existir como una delgada capa de hueso denominada septum de Comer, la neumatización frecuentemente se extiende a la región perilaberíntica.

1.4 Petrosa

La porción petrosa del hueso temporal asume la forma de una pirámide de cuatro lados, dentro de esta porción se alojan el laberinto, la arteria carótida interna, el VII par craneal y el VIII (su porción acústica y vestibular). Las dimensiones laterales de la pirámide petrosa son más importantes para el otólogo ya que representa el límite medial de la cavidad del oído medio. Esta pared contiene la primera vuelta de la cóclea o el promontorio, el domo del canal semicircular lateral y la pared medial del antro.

Cara supero anterior - la cara supero anterior del hueso petroso también conocida como la cara cerebral, forma parte de la fosa craneal media, lateralmente el hueso se encuentra fusionado con la escama y anteriormente se articula con el esfenoides, el agujero lacerum se encuentra entre el ápex del hueso petroso y el esfenoides y contiene la arteria carótida interna, en el límite anterior el ala mayor del esfenoides forma el canal músculo tubal, esta apertura contiene el semicanal para el tensor del tímpano y el semicanal de la trompa de Eustaquio.

La eminencia arcuata se encuentra cerca en el medio de la cara anterior del hueso petroso e indica el sitio del canal semicircular superior, el tegmen timpani se encuentra medial a la eminencia. La apertura del hiato de falopio es anterior y medial a la eminencia arcuata.

Cara posterior o superficie cerebelar - esta cara del hueso petroso forma la cara anterolateral de la fosa posterior. El surco para el seno petroso superior define su límite superior. Posteriormente el hueso se articula con el hueso occipital. Aproximadamente a mitad del camino entre el ápex y la cara anterior del surco sigmoides se encuentra el meato del conducto auditivo interno. El meato es un canal corto que inicia medialmente en el poro acústico interno. El hueso que forma la pared medial del vestíbulo y la cóclea forman su pared lateral, la cresta transversal divide al fondo en una porción superior y en una inferior, la porción anterior de la división superior contiene al nervio facial, el cual se encuentra separado del nervio vestibular superior por una pequeña cresta vertical de hueso, el nervio vestibular inferior se encuentra en la porción postero inferior y el nervio coclear se encuentra en la porción antero inferior, dentro del conducto auditivo interno se encuentra también la arteria laberíntica la cual es rama de la AICA (arteria cerebelosa antero inferior) que proviene de la arteria vertebral e irriga a todo el laberinto membranoso.

Entre el conducto auditivo interno y el surco petroso superior se encuentra un pequeño canal, la fosa subarcuata la cual transmite pequeños vasos reminiscencias de la arteria subarcuata rama de la AICA de importancia durante el desarrollo embrionario. Caudal y lateral a la fosa en la mitad del camino entre el meato y el surco sigmoides se encuentra el acueducto vestibular el cual aloja el ducto y saco endolinfático.

Cara inferior - la superficie inferior es la cara mas irregular, la apertura oval del canal carotídeo se ubica entre el ápex y la base y es la entrada para la arteria carótida interna y su plexo venoso así como sus nervios simpáticos. El canal cursa en una dirección cefálica a lo largo de la cara anterior de la cavidad timpánica hacia la pared ósea de la trompa de Eustaquio donde se dobla de manera horizontal terminando en el ápex del hueso petroso. Posterior al agujero carotídeo se encuentra el agujero yugular el cual se situa entre la pared inferior del hueso petroso y el hueso occipital, separando ambos conductos se encuentra la cresta carotídea. Posterolateral al agujero yugular se encuentra la apófisis estiloides y lateral el agujero estilomastoideo que es la emergencia del nervio facial y en algunas personas la rama auricular del nervio vago.

1.5 Porción timpánica.

La porción timpánica del hueso temporal forma la pared anterior e inferior y parte de la superior del conducto auditivo externo. Se encuentra separada anteriormente de la escama del temporal por la sutura tímpano escamosa, más medialmente del hueso petroso por la fisura petrotimpánica. En los niños el hueso es un anillo abierto superior y anteriormente.

1.6 Senos venosos

El seno transversal o lateral es el más grande y se extiende horizontalmente desde la protuberancia occipital dentro de la tienda del cerebelo hacia la cara cerebelar del hueso petroso donde corre en una dirección caudal hasta formar el seno sigmoides y para terminar en el bulbo de la yugular y formar la vena yugular interna. A nivel del bulbo de la yugular el seno sigmoides recibe afluentes del seno petroso inferior. El seno petroso superior entra en el seno sigmoides en su unión con el seno lateral. El seno petroso superior e inferior comunican con el seno cavernoso. Además el seno petroso inferior también posee sangre del plexo basilar, la vena coclear termina en el seno petroso inferior y lleva un curso paralelo al acueducto coclear. La vena del acueducto vestibular acompaña al ducto endolinfático y drena con numerosas otras venas provenientes del saco endolinfático hacia el seno lateral.³³

CAPITULO II.

20 HISTOLOGIA.

La paraganglia de la cabeza y el cuello se encuentra simétricamente distribuida en la región aorticopulmonar, intercarotídea, jugulotimpánica, laríngea, orbitaria, alrededor de los vasos y los pares craneales, además de pulmón y tejido adrenal. Los paraganglios del hueso temporal son cuerpos de forma ovoide que miden de 0.1 mm a 1.5^{8,15} mm de diámetro, en promedio se encuentran tres de estos en cada oído, con una disminución en el número posterior a los sesenta años y no existe relación entre su número y la raza o el sexo, se encuentran acompañando en la misma frecuencia el nervio de Jacobson o el nervio de Arnold, alrededor del 50% de la paraganglia esta localizada en la región de la fosa yugular, alrededor del 10% está localizada en la mucosa del promontorio y un poco más del 20% se encuentra localizado en el canalículo por el que pasa el nervio de Jacobson de la fosa Yugular a la cavidad timpánica¹⁵

La microscopia electrónica permite identificar células tipo I⁶ las cuáles son llamadas Chief derivadas de la cresta neural, dentro de las que se pueden definir dos tipos de células: las células claras en las cuales dentro de su citoplasma se encuentran gránulos esféricos y las células oscuras las cuales poseen un citoplasma más denso y con gránulos irregulares. Es dentro de estos gránulos donde presumiblemente se almacenan catecolaminas. Las cuales pueden ser demostradas por fijación con glutaraldehído y tetroxido de osmium

Otras células identificadas son las tipo Schwann que emiten procesos de grupos celulares de Zellballen creando la apariencia organoide de la paraganglia. Estos tipos celulares se encuentran rodeados de un estroma de abundantes vasos sanguíneos y fibroblastos

Aunque todos los tumores glómicos pueden potencialmente secretar catecolaminas, la incidencia de este tipo de lesiones funcionantes es de 1% a 3%, debido a que se requiere una elevación de la norepinefrina de 4 a 5 veces los niveles normales en el suero para producir síntomas⁴. La evaluación de los pacientes debe de incluir el preguntar síntomas sugestivos de secreción de catecolaminas, tales como dolores de cabeza, palpitaciones, palidez y náusea. Esto debe de ser tomado en cuenta en el estudio preoperatorio para evitar la catástrofe de una liberación de catecolaminas durante la manipulación de la lesión

El agujero yugular es una región anatómicamente compleja de la base de cráneo, la precisa organización y curso de los pares craneales que cruzan esta región no es claro del todo, esto puede ser debido a que los estudios previos solo estudiaban esta región de una manera macroscópica, la cual revelaba un alto rango de variantes anatómicas. El estudio de esta región bajo el microscopio de luz nos permite entender de mejor manera la relación existente entre vasos, nervios y hueso. Esto es importante debido a que la mayor morbilidad posterior al manejo quirúrgico es debido a la lesión de los pares craneales así que un preciso conocimiento de la histoarquitectura de las estructuras involucradas en un tumor glómico es importante

En 1934 se describieron dos compartimientos uno anteromedial 'pars nerviosa' conteniendo al IX craneal y el seno petroso inferior y la porción posterolateral 'pars venosa' conteniendo al X y XI par craneal así como el bulbo yugular y la arteria meníngea posterior aunque algunos autores han confirmado estos hallazgos otros los han refutado.

La cubierta dural de la superficie endocraneal usualmente tiene dos aperturas una pequeña anteromedial en la cual se encuentra en IX par craneal y otra posterolateral para el X y XI par craneal, un septum óseo o fibroso ha sido identificado que separa a estos dos últimos, recientemente Katsuta y col³⁴, sugirió que el foramen debía de ser dividido en una porción petrosa y en una sigmoidea, la porción sigmoidea contiene el seno sigmoideo y su transición a vena yugular interna y en la porción petrosa se encuentran los pares craneales IX, X y XI y a menudo un septum óseo separa estos dos compartimientos, sin embargo a la exploración con microscopio de luz no se encontró ninguna separación entre los nervios que se encontraban en la porción petrosa además los pares craneales, el bulbo de la yugular y la vena yugular interna se encuentran rodeados por lo que aparenta ser una capa de tejido conectivo la cual es más gruesa alrededor de los pares craneales y estos se encuentran unidos entre sí por esta capa aunque pueden ser microquirúrgicamente disecados, la única separación que se encuentra durante la disección macroscópica es entre el par IX solo y el X y XI de manera conjunta.¹⁴

2.1 Curso y configuración de los pares craneales en el agujero yugular

Los pares craneales nacen en una situación lateral a la médula en una secuencia de rostral a caudal, pares craneales IX, X, XI; el IX par emerge como dos o más raíces las cuales se unen y forman una sola raíz en el curso intra yugular del nervio

En cortes que se analizaron histológicamente este nervio en su trayecto yugular se presentó como una sola raíz excepto en un espécimen, al entrar al agujero se encuentra en

Una localización anteromedial a los otros nervios y al salir se encuentra en una situación más anterior y más cercano a la arteria carótida interna separado del vaso por una capa de tejido conectivo. El X par emerge del tallo cerebral como múltiples raíces y entra en el agujero yugular a través de la misma perforación de la dura por la que lo hace el XI par. El XI par es una sola raíz a nivel del agujero yugular y se encuentra en una situación posterior al X par en el agujero yugular y medial al bulbo de la yugular. En los análisis microscópicos se demuestra que el X par craneal es multifascicular en toda su extensión con cada fascículo recubierto por su propio perineuro y al momento de su salida una capa de tejido conectivo une a los nervios con la arteria carótida interna y la vena yugular.¹⁴

2.2 Pares craneales y su involucro por los tumores glómicos.

Los tumores glómicos del hueso temporal a menudo se originan en el bulbo de la yugular y son en su inicio lateral a los pares craneales, en los casos avanzados crecen en múltiples direcciones. Otros posibles sitios de desarrollo de estos tumores en estas lesiones en el

hueso temporal incluyen la rama timpánica del IX par craneal y la rama auricular del X par craneal

El riesgo de lesión de los pares craneales durante la disección de este tipo de lesiones es una importante consideración. Green y col³⁵ revisaron 52 pacientes que se encontraban dentro de una clasificación C o D de Fisch posterior a la resección de la lesión 50% presentan lesiones de los pares craneales del IX al XII y en 8 de ellos no se logró la resección completa debido a una invasión de la arteria carótida interna.

Jackson y col³⁶, en el análisis a 100 pacientes de los cuales 54% de ellos no presentaban alteraciones en los pares craneales previo al tratamiento quirúrgico, la conservación de la función de los pares fue inversamente proporcional al tamaño de la lesión.

Lusting y Jackler³⁷ analizaron las relaciones micro anatómicas entre los Schwannomas del foramen yugular, meningiomas y tumores glómicos; Los tumores que se encuentran localizados lateral a los pares craneales se encuentran en una situación favorable para la resección con preservación de los nervios.

Makek et al³⁸, realizaron estudios en 102 pacientes y se encontró que ningún paciente con estadio por debajo de C2 presentaba lesiones de los pares craneales de manera preoperatoria y que la lesión más frecuente en estadios avanzados era la lesión del X par craneal

Las revisiones microscópicas de los nervios durante el transoperatorio reportan una mayor incidencia de infiltración ya que más del 50% de estos pacientes presentaban evidencia histológica de infiltración aunque clínicamente los nervios no se encontraban afectados, debido a que todos los casos analizados se encuentran en estadios mayores a C2 de Fisch no es posible delimitar si en lesiones pequeñas se encuentra esta infiltración.

Los grandes tumores glómicos involucran la arteria carótida interna en la base de cráneo, pero rara vez el tumor se extiende más allá de la adventicia de la arteria. Solamente en un paciente se encontró el involucro de esta adventicia y en ese paciente se realizó un Bypass con vena safena y posteriormente el paciente requirió de radioterapia¹⁴

Dentro del agujero, inmediatamente posterior a la salida del cráneo los pares craneales, la arteria carótida interna y la vena yugular se encuentran rodeados de manera común por una capa de tejido conectivo. Los pares craneales están formados por múltiples fascículos cuando ellos salen del tallo cerebral. La estructura multifascicular del X par craneal se mantiene a través del agujero yugular donde una clara diferenciación en compartimientos de los nervios no está definida. Los nervios unen sus troncos a la salida del agujero yugular donde se encuentran situados entre la arteria carótida interna y la vena yugular.³¹

Tumores de tipo expansivo como los Schwannomas pueden provocar parálisis de los nervios en su presentación debido a compresión de los mismos dentro del canal óseo. Los tumores como los glomus o los meningiomas no se encuentran encapsulados y tienden a diseminarse entre el tejido conectivo así como a infiltrar localmente el hueso. Debido a la estructura multifascicular de los nervios estas lesiones tienden a infiltrar entre el tejido

conectivo de estos fascículos, la resección quirúrgica de estas lesiones en estos estadios requiere de resección de los pares craneales para erradicar la lesión.^{11,14,29}

Incluso los estudios de imagen con más alta resolución no pueden delimitar este tipo de invasión y puede ser la razón del porque aún después de la resección quirúrgica no se logra mejoría en la función de los pares craneales.

Entonces para aquellas lesiones grandes de glomus yugulares que envuelven el hueso temporal en la disección de la lesión debe de incluir los pares craneales y los grandes vasos desde una situación en la que se encuentren normales hasta el sitio de la anormalidad proximal y distalmente. Si la adventicia de la arteria carótida se encuentra infiltrada se debe de realizar la resección del vaso con una interposición de vena safena, si los pares craneales se encuentran infiltrados el cirujano debe de decidir entre una resección de los nervios para lograr una completa erradicación de la lesión y sacrificar su función o dejar los pares craneales para preservar su función. Esta decisión debe de ser tomada en la base de la naturaleza de crecimiento lento de la lesión, la edad, el estado físico y los deseos del paciente discutidos preoperatoriamente.

Aunque la radioterapia se ha utilizado frecuentemente para el tratamiento de estas lesiones sus resultados a nivel histológico no han sido establecidos

En la actualidad existen diversas técnicas para compensar la pérdida de la función de los pares craneales, pero en pacientes mayores de edad estas pérdidas en la función son pobremente toleradas y deben de ser evitadas, aunque no se realice una completa resección de la lesión

CAPITULO III.

3.0 BIOLOGÍA DE LOS TUMORES GLOMICOS.

Las células de la paraganglia derivan de la cresta neural que tiene un origen en el neuroectodermo¹⁶ La función endocrina de estas células esta basada en su estructura morfológica y estudios histoquímicas. Los estudios con microscopia electrónica demuestran que estas células son similares a las células cromafines (una célula neuroendocrina ya conocida) de la paraganglia simpática y contiene gránulos similares a aquellos implicados en el almacenamiento de catecolaminas, la vascularidad de la paraganglia les permite influenciar en distintos órganos a través de la liberación de dopamina o un neurotransmisor relacionado

Estas bases sugieren que las células principales de la paraganglia son una neurona modificada y que la paraganglia está formada por elementos neuroendocrinos

Distintos tipos celulares han ligado a las células endocrinas y células no endocrinas tales como las células tipo I de la paraganglia, las células tipo C del tiroides y las células último branquiales con las células secretoras de adrenalina y noradrenalina de la médula adrenal en base a sus características histoquímicas y ultra estructurales. Han sido incluidas en el sistema APUD y más recientemente como miembros del sistemas DNES (sistema neuroendocrino difuso) ya que los principales productos de este sistema incluyendo neuropeptidos y catecolaminas pueden servir como neurotransmisores, neurohormonas, hormonas y parahormonas

Los tumores glómicos intravagales y yugulo timpánicos fueron en alguna ocasión definidos como paragangliomas no cromafines, estos los distinguía del tejido cromafin reactivo de la médula adrenal

El contenido de catecolaminas de los tumores glomicos yugulo timpánicos e intravagales ha sido demostrado por la técnica de formaldehído que induce fluorescencia la cual es sensitiva y específica. La tirosina es esencial en el metabolismo de las catecolaminas

La enzima feniletanolamina-N-Metil transferasa¹² se encuentra presente solamente en la médula adrenal, el corazón y el cerebro, debido a que se encuentra ausente del tejido de los tumores glómicos está es la razón para que la noerepiferina se acumule en estos tejidos. La capacidad de secreción de catecolaminas ha sido documentada para ambos tumores glómicos los yugulo timpánicos y los intravagales.

La producción de serotonina se ha sugerido aunque no ha sido documentada de una manera concluyente, en aquellos pacientes con síntomas de largo plazo de diarrea explosiva, enrojecimiento facial y dolores de cabeza severos desaparecieron posterior a la completa

resección de la lesión. La serotonina es un derivado del triptofano y es un metabolito importante en el ciclo de las catecolaminas.

Recientemente con inmunohistoquímica han podido ser aisladas otras sustancias tales como la enolasa específica neuronal, serotonina, cromogranina, , gastrina, sustancia P, péptido inhibidor vaso activo, somatostatina, bombesina, hormona estimulante de los melanocitos, proteína S-100 y calcitonina en los tumores glómicos.

Debido a la bioquímica de este tipo de lesiones y el reconocimiento de sus células como parte de sistema neuroendocrino difuso, el potencial secretorio de este tipo de lesiones debe de ser anticipado.

También debe ser tomado en cuenta que debido a la incapacidad de este tipo de lesiones para convertir norepinefrina en epinefrina el hallazgo de una elevación de esta última en el suero debe de sugerir la presencia de un feocromocitoma.

La anemia posiblemente relacionada con la falta de producción de eritropoyetina y la hipovolemia secundaria a la secreción de catecolaminas demanda un apropiado reemplazo de sangre y líquidos.

Se ha demostrado que la agresividad de los tumores glómicos especialmente aquella relacionada con la tendencia para metastatizar se relaciona con la presencia de células sustentaculares las cuáles pueden ser determinadas por inmunohistoquímica para proteína S-100.

En general los tumores glómicos crecen lentamente y metastatizan rara vez, tienen la predilección de usar las vías de menor resistencia dentro del hueso temporal para su extensión. Las celdillas que se encuentran dentro de hueso temporal parecen ser las vías más importante para su diseminación dentro del hueso temporal.

La trompa de Eustaquio, los agujeros neuro-vasculares, el conducto auditivo interno puede permitir que el tumor se disemine más allá del hueso temporal, el conducto de Falopio y el conducto auditivo externo posterior a la invasión de la membrana timpánica pueden servir como canales de diseminación, la diseminación por estas vías puede ser simultáneamente multidireccional.

Los tumores glómicos invaden el hueso en una manera lobular a través de los canales haversianos, creando distintos sitios de crecimiento dentro del hueso.

La cresta carotídea la cual separa la arteria carótida interna de la vena yugular en la base de cráneo y el hipo tímpano son particularmente susceptibles a la erosión por el tumor glómico, pero la pared lateral del epitímpano y la cadena osicular usualmente son respetados permitiendo una diferenciación con el proceso infeccioso y otro tipo de tumores.

Una vez que se invade el oído interno estas lesiones se ramificaran dentro del laberinto antes de completar la completa destrucción del hueso. La destrucción cocleovestibular puede ser debida a necrosis isquémica.

Se describen dos triángulos peligrosos uno a nivel del hipo tímpano y uno en el pro tímpano desde los cuales se puede diseminar la lesión hacia el sistema nervioso central. Frecuentemente la invasión intracraneal envuelve la fosa en la región postero inferior y medial al conducto auditivo interno.

La incidencia de parálisis de los pares craneales en los tumores glómicos se reporta hasta de un 35%, con los tumores glómicos intravagales la incidencia es de hasta un 57%, la más alta incidencia se debe a la estrecha relación con los pares craneales del IX al XII además de la cadena simpática.

De acuerdo a la lesión también se pueden encontrar involucrados los pares craneales VII y VIII, la parálisis de los pares craneales V y VI se encuentra de manera infrecuente Makek et al³⁸, en un estudio de 66 pacientes los cuales se encontraban con infiltración de los pares craneales por un glomus yugular se desarrollo un sistema para determinar el grado de involucramiento: grado I indica que el tumor esta al menos a 1mm del perineuro, grado II refleja que el tumor esta a menos de 1mm del perineuro con involucro del epineuro, grado III cuando el tumor involucra el perineuro

Frecuentemente se aprecia el síndrome de Horner en aquellos pacientes que presentan glomus intravagal esto por un involucramiento de la cadena simpática. Sin embargo el síndrome de Horner es poco frecuente con los tumores glómicos yugulo timpánicos

3.1 Metástasis

La degeneración maligna solo puede ser documentada por la presencia de metástasis la cual es rara en presencia de los tumores glómicos yugulo timpánicos. En una serie de 200 casos Borsaniyi³⁹ reporta solo el 4% de incidencia de metástasis. Los sitios más frecuentes de metástasis en un orden decreciente los pulmones, nódulos linfáticos, hígado, vértebras, costillas y bazo. Debido a la incidencia de estas lesiones para tener un origen multicéntrico las metástasis deben encontrarse en otros sitios que no sean en los que comúnmente crecen este tipo de lesiones.

Los tumores glómicos intravagales también presentan una degeneración maligna por diseminación metastásica. La incidencia de metástasis en este tipo de lesiones es de un 19% mucho más alta que la observada con algún otro paraganglioma. Los nódulos regionales y los pulmones son los sitios más comunes de metástasis, pero estas también han sido reportadas en la base de cráneo (hueso occipital), vértebras y pelvis.

Se sugiere que las lesiones que han invadido la vena yugular quizá se puedan diseminar a través de la circulación sanguínea pero a pesar de esto el curso clínico de los pacientes es bueno con pacientes reportando una sobrevida de más de 25 años.

3.2 Lesiones asociadas.

Una de las características de los tumores glómicos yugulo timpánicos y de los paragangliomas intravagales es su multicentricidad. Se reporta que en aquellos pacientes en los cuales no existe una predisposición familiar poseen un 10% de posibilidad de presentar alguna otra lesión de este tipo concomitante. Las lesiones pueden ser ipsilaterales o contralaterales o bilaterales y puede surgir como un tumor del cuerpo carotídeo, glomus intravagal u otro tumor yugulo timpánico, sin embargo la combinación más frecuente es un glomus timpánico ipsilateral y un tumor del cuerpo carotídeo.

Se reporta en una serie de 18 pacientes con glomus intravagales 40% presentaron tumores multicéntricos asociados el más común el tumor del cuerpo carotídeo (6 pacientes) y tumor glomus yugular (4 pacientes)

La tendencia a la multicentricidad se encuentra aumentada en los tumores glómicos familiares con un 25 % a 50% de los casos manifestando múltiples tumores sincrónicos

En los tipo no familiares los más frecuentes son los tumores del cuerpo carotídeo y los glomus yugulares

Los feocromocitomas los cuales sus células principales son parte del sistema DNES, se han reportado en asociación con los glomus yugulares tanto en la forma familiar como en la no-familiar. El feocromocitoma puede ser clínicamente silente hasta que se manifiesta como una inestabilidad vasomotora en el momento de la cirugía del tumor primario

Por lo tanto la evaluación de los tumores glómicos yugulo timpánicos demanda no solamente la correcta evaluación del tumor primario sin también la investigación de cualquier otra lesión concomitante, particularmente en aquellos pacientes con una historia familiar para este tipo de lesiones

CAPITULO IV.

4 0 TUMORES GLOMICOS

4.1 INCIDENCIA, ORIGEN Y TERMINOLOGÍA.

El tumor glómico es el segundo tumor más común entre los que afectan el hueso temporal y el más frecuente en el oído medio

Dentro de la familia de los paraganglios , dos grupos tienen una localización íntimamente relacionada con el agujero yugular: los paraganglios yugulo timpánicos situados a lo largo de la rama timpánica del nervio glossofaríngeo y la rama mastoidea del nervio vago (nervios de Jacobson y Arnold respectivamente), y los paraganglios intravagales que se localizan por debajo de ese agujero. Los paraganglios son organelos de 0.1 a 1.5 mm de longitud, los que se distribuyen a lo largo del nervio de Jacobson y Arnold se encuentran 1) en la adventicia del bulbo yugular 2) en el canaliculo timpánico inferior 3) sobre el promontorio de la cóclea 4) en el canaliculo mastoideo y el canal del nervio faríngeo descendente.

El término tumor del glomo yugular ha sido empleado por los clínicos desde que Guild¹⁵ denominó al paraganglio glomo yugular, el término tumor glómico timpánico fue introducido por Alford y Guilford¹⁰ al observar que los tumores originados fuera del bulbo yugular en el oído medio a lo largo del nervio de Jacobson tenían mejor pronóstico que los asentados en el área del bulbo yugular.

4.2 Epidemiología

El tumor del glomus yugular es el tumor más común del oído medio y los tumores glómicos yugulo timpánicos son el segundo más frecuente del hueso temporal, aunque no existe una predilección racial el tumor suele ser más frecuente en gente blanca, el sexo femenino es afectado cuatro o seis veces más que el sexo masculino.¹⁸

Los pacientes se presentan habitualmente para evaluación entre la quinta y la sexta década de la vida pero se reportan pacientes tan jóvenes como de seis meses y hasta los 88 años.

Se ha descrito cierta predisposición familiar en la cual existe cierta predilección masculina y se ha sugerido un patrón de herencia autosómico dominante.

Las características epidemiológicas del tumor glómico intravagal no parecen ser diferentes de los tumores glómicos yugulo timpánicos.

4.3 Manifestaciones clínicas.

Los tumores glómicos son tres veces más frecuentes en las mujeres que en los varones, las dos terceras partes de los pacientes son vistos por primera vez durante las décadas quinta y sexta de la vida. Estos tumores pueden ser bilaterales y coexistir con otras neoplasias como los tumores del cuerpo carotídeo. Hasta el 10% de los pacientes presentan tumores múltiples. Estas neoformaciones suelen producir infiltración local y rara vez provocan metástasis. Hasta el 10% se acompañan de tumores malignos en otros sistemas orgánicos. En raras ocasiones los tumores glómicos más grandes segregan noradrenalina y con menos frecuencia ACTH, serotonina, calcitonina y dopamina.

Los tumores glómicos pueden crecer en sentido lateral y causar síntomas otológicos (sordera de conducción, acúfenos pulsátiles o una masa retrotimpánica) o en dirección medial y dar lugar al síndrome del agujero yugular (Vilaret) que incluye déficit del glossofaríngeo, el vago y el espinal. Sin embargo los síntomas otológicos predominan ya sean timpánicos o yugulares. La parálisis de los pares craneales solo aparece en una minoría de los pacientes. Así pues la diferenciación clínica entre ambos grupos casi siempre resulta imposible a menos que pueda verse un tumor timpánico pequeño.

Clásicamente se presentan como masas lobulares de color que va de gris a rojo y son fácilmente sangrantes.

Además de afectar los pares craneales del IX al XI el nervio hipogloso puede resultar comprometido en la región del canal hipogloso (síndrome de Collet-Sicard) pudiendo afectar el nervio facial en su segmento mastoideo. La afectación del canal carotídeo puede causar síndrome de Horner, la del seno cavernoso, síndrome del seno cavernoso y la de la fosa posterior. Signos y síntomas troncoencefálicos y cerebelosos así como hidrocefalia.

Los tumores del glomo vagal crecen hacia abajo hasta la base de cráneo. Aparecen como masas en el cuello o la faringe y suelen afectar los pares craneales pero sin causar acúfenos pulsátiles o sordera de conducción.

4.4 Historia Natural.

La historia natural de la enfermedad demuestra un crecimiento lentamente progresivo de estas lesiones con pocos síntomas hasta que la lesión se encuentra avanzada, no existe un patrón diferente de presentación entre las lesiones familiares y las no familiares, en promedio existe un periodo de 3.3 a 6 años desde el inicio de los síntomas hasta la realización del diagnóstico con un rango de 2 semanas a 42 años.¹⁸

La progresión de los síntomas varía de acuerdo al sitio de localización del tumor, por ejemplo cuando se localiza primariamente en el oído medio, primariamente en el bulbo de la yugular o primariamente en el nervio vago.

Cuando la lesión se encuentra primariamente en el oído medio la lesión va a transmitir una pulsación hacia la cadena osicular resultando en un acúfeno pulsátil, al continuar su crecimiento interfiere con la movilidad de la cadena osicular provocando plenitud aural e hipoacusia conductiva, en esta etapa la lesión puede ser visualizada como una masa violácea, pulsátil en el oído medio la cual se torna de color blanquecino cuando se realiza otoscopia neumática (signo de Brown), al continuar su crecimiento provoca una isquemia y perforación de la membrana timpánica viéndose como un pólipo dentro del conducto auditivo externo el cual puede sangrar de manera espontánea.

Cuando existe extensión medial de la enfermedad, se provoca alteración de la función del nervio facial invariablemente en su porción vertical u horizontal.

Posterior a la invasión del laberinto se provoca hipoacusia sensorineural y vértigo

El crecimiento de la lesión entre el agujero yugular y el canal del hipogloso puede provocar lesión de los pares craneales IX, X, XI y XII.

Múltiples vías llevan la lesión hacia intracraneal la destrucción del hueso entre el agujero yugular y el canal del hipogloso permite que el tumor entre a la fosa posterior a través del canal del hipogloso Desde el bulbo de la yugular el tumor puede alcanzar el seno sigmoideo y la fosa craneal posterior, el acceso a la fosa craneal media es a través de la arteria carótida interna y el foramen lacerum.

El aumento de la presión intracraneal puede resultar en papiledema o muerte, la muerte puede ser el resultado final en el 8.9% de los casos

El glomus intravagal característicamente se presenta como un dolor vago a nivel del ángulo de la mandíbula y sensación de plenitud, tiene un patrón de crecimiento lento, con el involucro del espacio parafaríngeo, se puede observar al tumor protruir en la orofaringe y nasofaringe con medialización de las estructuras periamigdalinas, cuando se localiza en una posición inferior invariablemente produce parálisis del X par con disfonía, cuando se localizan en una situación más posterior provocan alteración de los pares craneales IX, X, XI resultando en disfonía y disfagia y frecuentemente el involucro de la cadena simpática provocando síndrome de Horner, el dolor faríngeo es un signo tardío el cual indica irritación del plexo faríngeo.

La arteria faríngea ascendente a través de su rama timpánica inferior es la principal afluente de la paraganglia, en tumores de gran tamaño el aporte sanguíneo adicional proviene de la arteria postauricular, occipital, maxilar interna, vertebral y la arteria carótida interna

4.5 Diagnóstico

El tratamiento final de los glomus depende del tipo de lesión y de la extensión de la misma, cada lesión debe de ser considerada única

Las características clínicas de la lesión sirven para alertar al neuro-otólogo y al cirujano de la base de cráneo del involucro de distintas estructuras. Los pacientes con tumores glómicos frecuentemente se presentan acúfeno pulsátil y pérdida de la audición. El crecimiento del tumor dentro del oído presenta una hipoacusia conductiva y el componente sensorial determinado por el involucramiento del laberinto. Cuando se presenta involucro de los pares craneales manifestado como cambios en la voz, disfagia, aspiración debilidad de los hombros o deformidad de la lengua esto apunta hacia el agujero yugular o el canal del hipogloso. La neuropatía de los pares craneales idiopática debe de ser considerada inaceptable y se debe de considerar una evaluación de la pared lateral de la base de cráneo

La parálisis del VII par craneal es un signo pronóstico en este tipo de lesiones, pero no debe de confundir el diagnóstico diferencial; palpitaciones, presiones arteriales lábiles, enrojecimiento y cefalea deben de ser considerados signos de secreción de catecolaminas

La presencia de una masa vascular en la región del hipotímpano es característico en el examen físico, márgenes visibles de 360 grados permitirían determinar que la lesión es de tipo timpánico sin esta determinación la posibilidad de diferenciar un glomus timpánico de uno yugular no es posible por el examen físico. La lesión de tipo yugular debe de ser sospechada a menos hasta que se pruebe lo contrario. La ausencia de una masa en el hipo tímpano no excluye el diagnóstico de un glomus yugular. Los glomus en el epitímpano son raros pero se han llegado a presentar. La miringotomía para realizar una biopsia se menciona solamente para condenarla²⁷. La biopsia de una arteria carótida interna aberrante no es solo dramática sino catastrófica, el sangrado solamente puede ser controlado empaquetando una maniobra la cual puede lesionar la anatomía del oído interno. Además la miringotomía extiende los límites para una disección definitiva, cuando un diagnóstico histológico es necesario un abordaje transmastoides se realiza en el cual todas las estructuras anatómicas se exponen para poder controlar el sangrado en caso de que se presente incluso en los pacientes más temerosos esto puede ser realizado bajo anestesia local.

Los datos para la realización de un plan quirúrgico deben de incluir 1. - determinación del tipo de tumor, tamaño y extensión 2. - evaluación para lesiones sincrónicas o histoquímicamente asociadas 3. - evaluación de involucro de los grandes vasos. 4. - evaluación de la circulación contralateral intracraneal 5. - evaluación de la extensión intracraneal.¹⁷

Dentro de las primeras fases del diagnóstico se debe realizar una diferenciación de si se trata de una lesión yugular o timpánica. Como podemos observar los datos exactos para el planeamiento quirúrgico no pueden ser determinados de manera clínica se necesita forzosamente de estudios de imagen

4.6 Patrón de crecimiento y hallazgos en la tomografía computada.

Los tumores glómicos crecen con lentitud y rara vez metastatizan. Aunque es habitual la destrucción ósea localizada alrededor del agujero yugular, la destrucción extensa por expansión se produce en fases relativamente tardías.

En el momento del diagnóstico un tumor glómico puede medir entre pocos milímetros de diámetro hasta 10 cm o más, con peligro inmediato para la vida del paciente. Así pues el aspecto de los tumores glómicos en la tomografía computada es muy variable.

Debido a la proximidad entre el hipo tímpano y la fosa yugular, un gran porcentaje de tumores glómicos afectan ambas regiones extendiéndose a través de la fosa yugular. Así pues es frecuente que la desmineralización irregular precoz se observe por primera vez en la placa yugular o en la porción lateral de la espina caroticoyugular. La placa yugular puede afectarse precozmente por los tumores que se originan en los paraganglios localizados en el canalículo timpánico inferior.

La destrucción más extensa se localiza alrededor de la pars vascularis y más allá. Los cambios óseos son irregulares con márgenes indistintos que se pueden describir como apolillados. La destrucción se propaga en sentido medial hasta la pars nervosa y a lo largo de la fisura petrooccipital, hacia adelante hasta el canal carotídeo primero vertical y después horizontal y hacia atrás a lo largo del surco sigmoideo hasta el surco transversal.

Aunque el compartimiento infralaberíntico suele resultar destruido, la extensión hacia arriba del tumor se ve detenida por el denso hueso de la cápsula ótica.

El tumor en el oído medio puede extenderse a la mastoides y viceversa. El tumor intra timpánico también puede extenderse al pro tímpano y con menos frecuencia al epitímpano.

Es frecuente la presencia de una masa de tejido blando infralaberíntica, que se extiende dentro de la luz hacia abajo en la vena yugular interna o a lo largo de la vaina carotídea, muchas veces hasta el nivel de C2-C3 o incluso más abajo y que aparece en la tomografía computada (TC) como una masa intensificada.

La mayor extensión posterior del tumor puede desplazar la dura hacia adentro atravesarla y afectar al cerebelo. Los tumores muy grandes también pueden destruir el tubérculo yugular, el canal hipogloso y parte del agujero magno y el clivus. La extensión anterosuperior del tumor puede afectar al seno cavernoso.^{23 25 26}

4.7 Características Angiográficas.

Los tumores glómicos son característicamente hipervasculares. Se observan arterias nutrientes agrandadas y venas que originan un drenaje rápido. La captación del medio de contraste en estas lesiones es más intenso que en los meningiomas, pero menor que en las malformaciones arteriovenosas.

Los vasos nutrientes más comunes son ramas de la arteria faríngea ascendente, que irriga al compartimiento inferomedial del tumor alrededor del agujero yugular y la cavidad timpánica medial. Los segundos vasos nutrientes más habituales son las ramas de las arterias auricular posterior, estilomastoidea y occipital, que irrigan el compartimiento posterolateral y la región mastoidea.

Los tumores grandes obtienen suministro de sangre desde la arteria maxilar interna por delante (rama timpánica anterior) y desde la carótida interna por arriba ramas carótica timpánica y clival lateral. Los tumores aún mayores reciben irrigación adicional de la arteria carótida contralateral y/o de la arteria vertebral a través de las ramas meníngeas e incluso piales. La afectación del suministro arterial pial significa afectación transdural.

La vascularización angiográfica es lo suficientemente característica como para que algunos autores la consideren diagnóstica y opinan que no hay necesidad de biopsia. Entre las excepciones que deben tenerse en cuenta se incluyen el feocromocitoma metastásico y el carcinoma de las células renales.

En la actualidad rara vez se emplea la venografía yugular retrógrada, ya que la extensión tumoral intravenosa no determina por sí misma el acceso quirúrgico.^{23,24,25}

4.8 Resonancia magnética

En los tumores glómicos mayores de 2 cm se ha descrito un patrón de sal y pimienta aparentemente único que se caracteriza por hiperintensidad e hipointensidad en las imágenes compensadas, tanto para T1 como para T2. También se identifican los vacíos por flujos serpentinos y arborizados de los vasos tumorales hipertróficos con tamaño mediano y mayores. Estos datos son muy sugestivos de tumor glómico. Pero no se ha demostrado su sensibilidad ni su especificidad.

La intensidad de la señal tumoral suele ser mayor que la del hueso cortical, las celdas aéreas y la sangre en movimiento, pero menor que la de la médula ósea. La administración intravenosa de gadolinio reduce la diferencia de la intensidad de la señal T1 compensada entre el tumor y la médula ósea, dificultando la diferenciación. Así pues el gadolinio puede no ser útil y si se utiliza debe acompañarse de imágenes T1 compensadas previas al contraste.

La resonancia magnética no demuestra los cambios óseos ni las relaciones del tumor con los agujeros óseos con tanta perfección como la TC de alta resolución pero parece definir la extensión en los tejidos blandos infaliblemente mejor que la TC. Así pues ambas técnicas tienen utilidad complementaria.

4.9 Diagnóstico diferencial.

El diagnóstico diferencial de los tumores glómicos y la elección de la técnica radiológica adecuada dependen de la presentación clínica que puede consistir en 1) una masa retrotimpánica con o sin acúfenos pulsátiles 2) déficit de pares craneales bajos. Cuando la

presentación clínica consiste en una masa retrotimpánica o intra timpánica, la TC de alta resolución es el estudio de elección. Cuando existen acufenos púlsateles sin lesión visible la TC de alta resolución es la mejor técnica radiológica para el despistaje inicial, seguida por la angiografía si se considera adecuado. Cuando la presentación clínica se caracteriza por las lesiones de los pares craneales la modalidad de elección es la resonancia magnética y la tomografía puede usarse como complemento.

A continuación se muestra una tabla con los distintos diagnósticos diferenciales:

MASAS INTRATIMPANICAS

Vasculares.

Arteria carótida interna aberrante.
 Carótida interna situada lateralmente.
 Aneurisma de la arteria carótida interna.
 Arteria estapedial persistente.
 Bulbo yugular alto.

No neoplásicas

Colesteatoma adquirido.
 Granuloma de colesterol.
 Colesteatoma congénito.
 Hernia del lóbulo temporal.
 Coristoma.

Neoplasias benignas

Paranglioma
 Schwannoma facial
 Schwannoma de la cuerda del tímpano
 Hemangioma
 Meningioma
 Adenoma

Neoplasias Malignas.

Carcinoma escamoso.
 Adenocarcinoma.
 Rbdomiosarcoma.
 Melanoma maligno.
 Linfoma.

Metástasis

Las neoplasias malignas del oído medio son lesiones raras la más común es el carcinoma escamoso, se considera secundario a la metaplasia del epitelio columnar ciliado o cúbico normal. La tasa de supervivencia a los 5 años fue del 39% entre 23 pacientes tratados con mastoidectomía y radiación. La muerte suele producirse por invasión intracraneal⁴⁰

El rabdiomiosarcoma afecta a niños pequeños, aunque raro el rabdomiosarcoma embrionario es la neoplasia de oído medio más frecuente en niños. El tumor aparece al principio como una otitis media crónica. La biopsia superficial sólo suele mostrar tejido de granulación inflamatorio, la destrucción se extiende con rapidez más allá del oído medio y es habitual la parálisis del nervio facial. Aunque la enfermedad es muy maligna y por lo general mortal, la quimioterapia con múltiples fármacos y la radiación tras la mastoidectomía han conseguido supervivencia a largo plazo.

El adenocarcinoma y las metástasis también pueden localizarse en la hendidura del oído medio. Además se ha descrito la presentación primaria del linfoma maligno y el melanoma primario del oído medio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES DEL AGUJERO YUGULAR

TUMOR.	MARGEN EN LA IC	VASCULARIZACION	IRM.
Schwannoma	Bien definido	Mínima	Homogéneo
T. Glómico	Mal definido	Marcada	Sal y pimienta
Meningioma	Sutilmente Definido	Mínima	Homogéneo
T Malignos	Mal definido	Mínima	Homogéneo
Condrosarcoma	Mal definido	Mínima	Homogéneo

4 10 Pruebas Audiológicas

En el audiograma se encuentra una hipoacusia conductiva de intensidad variable, pero puede existir una pérdida neurosensorial asociada.

En la impedanciometría se puede detectar y registrar la presencia de ondas sincrónicas con el pulso. El timpanograma muestra frecuentemente curvas tipo B.

4.11 CLASIFICACIÓN.

CLASIFICACION DE LOS TUMORES GLOMICOS DE GLASSCOCK- JACKSON.

TIPO DE TUMOR	EXTENSIÓN ANATOMICA	PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO.
Tumor Glómico Timpánico		
I	masa pequeña limitada al promontorio	transcanal.
II	llena por completo el espacio de oído Medio.	receso facial extendido
III	llena el oído medio y se extiende en la Mastoides.	receso facial extendido
IV	llena el oído medio, se extiende en la Mastoides o a través del tímpano para llenar el conducto auditivo externo puede extenderse por delante de la carótida	receso facial extendido
Tumor Glómico yugular.		
I	pequeño afecta el bulbo yugular, el oído Medio y la mastoides	Dissección tradicional de La base de cráneo.
II	se extiende bajo el canal auditivo interno. Puede tener extensión intracraneal.	Dissección tradicional de La base de cráneo.
III	se extiende en la punta del peñasco. Puede tener extensión intracraneal.	abordaje infratemporal Modificado
IV	se extiende más allá de la punta del Peñasco o fosa infratemporal, puede Tener extensión intracraneal.	abordaje infratemporal modificado

CLASIFICACION DE LOS TUMORES GLOMICOS DE FISCH

TIPO DE TUMOR	EXTENSIÓN ANATOMICA	PROCEDIMIENTO QX.
A	localizado en la hendidura de oído medio	Transmeatal
B	Limitado al área temporomastoidea sin Afección del compartimiento Infalaberintico.	vía combinada transmeatal y transmastoidea
C	Afecta al compartimiento infralaberintico Y se extiende en el ápex petroso	vía de la fosa infratemporal
C1	Destruye el agujero y el bulbo yugulares Con afectación limitada del canal Carotídeo vertical	habitualmente sacrificando el X
C2	Destruye el compartimiento infralaberintico Con invasión del canal carotídeo vertical	sacrificando los pares IX y X
C3	afecta a los compartimientos infralaberintico Y apical con invasión del canal carotídeo Horizontal.	sacrificando los pares craneales IX,X,XI.
D	Con extensión intradural	
D1	Extensión intradural menor de 2cm de Diámetro	vía de la fosa infratemporal
D2	Extensión intradural mayor de 2cm de De diámetro	eliminación neuroquirúrgica- Otologica
D3	Invasión intradural inoperable	

CAPITULO V.

5 0 TRATAMIENTO

Debido a la variabilidad en el tamaño y la afectación a las estructuras vitales no se puede unificar un solo abordaje para este tipo de lesiones, así que los abordajes a la cara lateral de la base de cráneo deben de ser altamente individualizados de acuerdo a la extensión de la lesión.

5.1 PRINCIPIOS BÁSICOS DE CIRUGÍA NEUROTOLÓGICA DE LA BASE DEL CRÁNEO.

Los requerimientos básicos para la cirugía de la base de cráneo deben de incluir: 1) una exposición adecuada de todos los márgenes del tumor, 2) identificación de todas las estructuras vitales y acceso funcional a toda la lesión intracraneal 3) tratar de preservar tanta anatomía funcional como sea posible⁵

La anatomía de nervio facial es única y su manejo durante la cirugía usualmente requiere recolocación. El nervio facial recibe irrigación extrínseca e intrínseca, la irrigación extrínseca cursa dentro del tejido conectivo entre el epineuro y el periostio del canal de Falopio. Este sistema extrínseco elabora una red intraneural la cual constituye el sistema intrínseco el cual es el que mantiene la supervivencia del nervio durante la recolocación. En el manejo neuro-otológico de la cirugía de la base de cráneo el manejo del nervio facial incluye: simple exposición, movilización y resección segmentaria.

Los cofactores fundamentales los cuales determinan la necesidad de manejo del nervio facial son el tamaño del tumor y la necesidad de exposición para asegurar el correcto control de la arteria carótida interna de manera distal.

Para lesiones más grandes la exposición de la arteria carótida interna dentro de la porción petrosa debe de ser lograda por lo que usualmente se requiere una dislocación de la mandíbula.

Los tumores glómicos característicamente deforman y engloban al nervio facial, a pesar de las apariencias la disección del nervio del tumor es posible y debe de ser intentada debido a que la invasión al nervio es poco frecuente y tardía. La presencia de parálisis facial preoperatoria nos indica invasión del nervio, por lo que se requiere de una resección segmentaria, de acuerdo al tamaño de la lesión la rehabilitación del nervio vía una anastomosis termino-terminal con o sin recolocación puede ser posible. En algunas ocasiones la necesidad de interposición de un injerto puede ser necesaria.²

El uso de la monitorización intraoperatoria disminuye la posibilidad de daño al nervio y mejora el desarrollo de técnicas quirúrgicas.

La tabla siguiente muestra un algoritmo para el abordaje de los paragangliomas timpánicos y yugulares

ARTERIA CARÓTIDA INTERNA

Todos los tumores glómicos en distintos grados se encontraran relacionados a la arteria carótida interna y es la llave del éxito para la cirugía de la base de cráneo. La limitación para la resección de este tipo de lesiones esta dada por la invasión a la arteria carótida interna

Los principios básicos de control tanto distal como proximal deben de ser seguidos estrictamente. La exposición proximal en el cuello puede ser familiar, la misma debe de garantizar control distal en los segmentos timpánicos, petroso o intracraneales. La arteria carótida debe de ser disecada en su total circunferencia para movilizarla y en caso necesario permitir la instrumentación cuando se pierda la integridad de la arteria. La disección del tumor sobre la arteria debe de ocurrir en un plano sub adventicial el cual puede ser logrado en la mayoría de los casos, excepto en casos extremos. En caso de que se requiera el sacrificio de la arteria carótida interna este debe ser individualizado de acuerdo a los estudios previos del paciente. En caso de presentarse un espasmo de la arteria carótida interna, es uno de los pocos casos en los que se debe de abortar el procedimiento.

5.2 GLOMUS TÍMPANICO: TÉCNICA QUIRÚRGICA

Trans canal

Los pacientes con una masa mesotimpánica y donde los márgenes se encuentran discernibles en sus 360 grados son candidatos para una resección trans canal

Se realiza una preparación habitual del conducto auditivo externo para realizar una timpanotomía y el oído medio es expuesto por medio de un colgajo timpano meatal, el sangrado es controlado con Gelfoam o coagulación con bipolar, el colgajo es regresado a su lugar y el conducto auditivo externo es empaquetado.

Post auricular

Cuando los márgenes del tumor no son identificados se debe de realizar un abordaje post auricular, el abordaje por vía del receso del facial es adecuado, cuando existe una adecuada visualización pero cuando se encuentra involucrado el bulbo de la yugular el procedimiento debe de ser terminado, esta eventualidad debe de ser discutida previamente con el paciente

El oído es preparado semejante a una timpanoplastia con mastoidectomía. Se realiza una incisión retroauricular y una mastoidectomía completa es realizada exponiendo todas las estructuras vitales, se realiza el abordaje por el receso del facial y se expone la cuerda del tímpano y la cual es dividida. Usando el nervio facial como límite medial y el annulus de la membrana timpánica como límite lateral, se extiende el receso del facial retirando el hueso timpánico inferior y anteriormente. Se obtiene una excelente visualización del hipo tímpano y la relación con el bulbo de la yugular es perfectamente visualizado. Los límites anteriores

de la lesión y la arteria carótida interna pueden ser accesibles por este abordaje, el tumor puede ser disecado de la arteria carótida interna, el conducto auditivo interno, la cadena osicular, el nervio facial y la trompa de Eustaquio. La membrana timpánica debe de ser tratada con técnicas de timpanoplastia. Una vez que la exposición de las estructuras vitales se ha realizado, la resección de la lesión vía receso del facial o trans canal puede ser realizada, la timpanoplastia se realiza posterior a que la hemostasia se ha logrado, aunque raramente indicado la técnica de mastoidectomía de muro bajo puede ser realizada y se recomienda la hospitalización por una noche.

5.3 TÉCNICA QUIRÚRGICA DE LOS TUMORES GLOMICOS YUGULARES.

La anestesia para los tumores glómicos yugulares involucra monitoreo hemodinámico y su manejo. El monitoreo invasivo avisa al equipo quirúrgico acerca de fluctuaciones abruptas en el pulso, la presión arterial y la perfusión asociada con la manipulación vagal o secreción de catecolaminas.

El reemplazo sanguíneo debe de ser llevado de manera adecuada para evitar la sobre hidratación. La presencia de secreción de catecolaminas pre operatorias debe de ser identificada.

El paciente es colocado en una posición supina con la cabeza rotada así como su cuello, además se prepara el abdomen en caso de que se requiera una donación de injerto, el antebrazo para injerto de vena y el tórax o la espalda para injertos regionales pueden ser utilizados. Durante la cirugía se puede utilizar monitorización del nervio facial y en algunas ocasiones electroencefalogramas.

En general los objetivos quirúrgicos son: resección total del tumor, preservación total de la anatomía normal y las funciones.^{19,28,30}

Abordaje básico trans temporal.

En este abordaje se conserva el conducto auditivo externo y la anatomía de la audición; es reservado para tumores que se encuentren confinados al bulbo yugular y la cámara infra laberíntica, envolviendo la arteria carótida interna en el segmento timpánico o más abajo.

Se realiza una incisión que se extiende aproximadamente 8 – 10 cm por detrás del pabellón auricular se extiende inferiormente y superiormente. Los pares craneales VII, IX, X, XI y XII son identificados a nivel de la base de cráneo. Se realiza una disección mínima del VII par a nivel del agujero estilomastoideo para preservar su irrigación extrínseca. Los grandes vasos del cuello son identificados, la vena yugular interna es identificada; se logra control proximal de la arteria carótida interna a nivel de la bifurcación. Se realiza una mastoidectomía completa con acceso al receso del facial y resección de la punta de la mastoides posteriormente se identifica el nervio facial y es seguido en el hueso timpánico y

el proceso estiloides debe de ser removido. El seno lateral es expuesto a nivel del seno transversal y al ligarlo se logra control distal.

Si el tumor es pequeño, la disección del tumor entre C1 y el nervio facial sin lesionar el *nervio facial es posible pero rara. Cuando se va a preservar el conducto auditivo externo la movilización del nervio facial es cuestionable.* La resección del hueso timpánico inferior, anterior y superiormente y el receso del facial extendido exponerá el segmento timpánico de la arteria carótida interna completamente hasta su tercio proximal y en la trompa de Eustaquio para su control distal. El tumor puede encontrarse adherido a la superficie inferior del nervio facial entonces una disección roma puede ser realizada y la resección del tumor puede ser lograda.

La disección por un plano sub adventicial en la arteria carótida interna puede ser tedioso, una vez que el tumor ha sido liberado de la arteria carótida interna puede ser removido de su compartimiento infralaberíntico junto con el seno lateral y la vena yugular interna, disecando la lesión de los pares craneales en la base de cráneo. El control del sangrado del seno petroso inferior se logra con un empaquetamiento con surgicel.

Una vez que el tumor ha sido resecado y el sangrado controlado se realiza una timpanoplastia y se cierra la herida quirúrgica.

Abordaje de la fosa infratemporal modificado.

Se utiliza para extensiones tumorales más allá del hueso temporal o cuando se requiere de un control distal de la arteria carótida interna. Este procedimiento sacrifica la audición alterando la anatomía del conducto auditivo externo pero a cambio de esto ofrece un acceso a la fosa infratemporal, la porción petrosa de la arteria carótida interna, la nasofaringe, el clivus, el seno cavernoso y a las extensiones intracraneales.

Los pacientes son preparados y colocados como para el abordaje previamente descrito.

El acceso al hueso temporal, la porción sub occipital, el cuello, la fosa infratemporal y la base de cráneo es lograda a través de una incisión en C, en la cual se debe de formar un colgajo anterior y sacrificar el conducto auditivo externo. El procedimiento inicial procede como para los tumores pequeños, sin embargo el conducto auditivo externo y los contenidos del oído medio lateral al estribo son removidos.

La exposición de la arteria carótida interna en su porción petrosa y de la fosa infratemporal requiere la dislocación antero inferior de la mandíbula además requiere la movilización del nervio facial desde la primera rodilla. La dislocación de la mandíbula ha sido adecuada en generar la exposición adecuada sin requerir de la sección del VII par.

Una vez realizada la dislocación la exposición de la lesión es máxima colocando el retractor de Fisch; La resección del cóndilo debe de ser evitada ya que la función oral postoperatoria se puede ver afectada.

La identificación del límite anterosuperior de la lesión y de la porción distal de la arteria carótida interna permite una disección segura de la lesión a pesar de la anatomía

complicada de la región, si con estas maniobras no se logra esto se puede resecar el arco del cigoma para lograr una gran exposición de la fosa infratemporal. La resección de la trompa de Eustaquio, la división de los contenidos del agujero espinoso y el manejo del VII par craneal y las apófisis pterigoides permiten la total exposición de la arteria carótida interna en su porción petrosa, acceso al agujero redondo mayor y segunda rama del quinto par, acceso a la nasofaringe y al clivus además del seno cavernoso. El acceso a la fosa craneal media puede ser realizada desde abajo.

El tumor es disecado primero de la arteria carótida interna, luego hacia la fosa infratemporal y por último del hueso temporal y de la base de cráneo, cualquier extensión intracraneal es dejada para el final.

Extensión intracraneal

La extensión intracraneal es la extensión transdural del tumor ya sea por vía directa o por invasión de los nervios hacia el espacio subaracnoideo. La extensión intracraneal puede ser precedida con un 95% a 98% de seguridad con la resonancia magnética.

La resección completa de la lesión debe de ser intentada pero la invasión intracraneal es complicada por los problemas de reconstrucción de los defectos duros y las fístulas de líquido cefalorraquídeo.

Los problemas asociados que pueden complicar este tipo de procedimientos incluyen: radiación previa ya que produce desvitalización de los tejidos regionales y la necesidad de colgajos regionales para cubrir la arteria carótida interna.

La solución a estos problemas debe de ser llevada de lo más simple a lo complejo: cierre primario de la herida, injertos regionales, injertos distales pediculados, injertos libres, pegamento de fibrina y drenajes lumbares.

El manejo de los tumores glómicos y de sus extensiones intracraneales siguen un plan secuencial 1 -disección del tumor, 2.-resección del tumor del hueso temporal a la dura, 3.-resección de la extensión intracraneal vía una craneotomía, 4.- reconstrucción del defecto.

La invasión intracraneal usualmente ocurre hacia la fosa posterior en los tumores glómicos. La pars nerviosa debe de ser investigada incluso aunque no haya evidencia de su involucro en las imágenes previas. Cuando la invasión intracraneal esta limitada a esta área la resección circunferencial de la dura es adecuada, el defecto resultante es bastante pequeño, lesiones con extensiones mayores requieren de una craneotomía posterior.

Las exposiciones transcocleares o translaberínticas en algunos casos es requerida.

5.4 Reconstrucción de defectos

La reconstrucción de los defectos está relacionada al tamaño del defecto: Cuando los defectos son pequeños se puede intentar un cierre primario y colocación de fascia además de un drenaje lumbar por 5 ó 7 días con profilaxis de antibióticos.

Defectos medios - Una resección amplia del hueso temporal y la fosa posterior vía una craneotomía requiere de abordajes más complicados, los defectos duros extensos requieren el uso de injertos de pericráneo o injertos miocutáneos para los cuales el músculo trapecio es adecuado, una vez más el drenaje lumbar es requerido

Defectos grandes - Se caracterizan por pérdidas extensas de tejidos blandos asociados a una desvascularización arterial o radioterapia y una exposición extensa de la arteria carótida interna. Una cobertura con tejido sano de la arteria carótida interna además de la reconstrucción de los defectos duros es requerida y estas se con el uso de injertos micro vasculares, para este tipo de reparación el injerto de recto abdominal es el preferido

5.5 Complicaciones trans operatorias

Las complicaciones ocurren como resultado de una alteración hemodinámica, la labilidad de los signos vitales a menudo se observa en el transoperatorio debido a la manipulación de la lesión, la cual puede persistir por 48 a 72 horas posterior a la resección. Por lo que se requiere de una vigilancia en un área de cuidados intensivos

5.6 Complicaciones postoperatorias

La fistula de líquido cefalorraquídeo es usualmente evidente dentro de la primera semana y debe de ser manejada agresivamente. Con drenajes sub aracnoideos y diurético

Cuando la laringe se encuentra denervada por una lesión en el X par craneal se puede realizar una tiroplastia

La lesión del resto de los pares craneales puede llevar a una parálisis facial, disfagia o dificultad en la movilidad del hombro.

Se puede presentar un íleo transitorio el cual debe de ser tratado con alimentación enteral a través de tubos de alimentación por un promedio de 3 a 7 días

En caso de parálisis facial el monitoreo de ojo debe de ser estricto.

El cuidado multidisciplinario de estas lesiones debe de ser mantenido por todo el período postoperatorio, para poder prever y evitar complicaciones subsecuentes.

5.7 Radioterapia

La relativa efectividad de la cirugía contra la radiación en el tratamiento primario de los tumores glómicos permanece controversial. La ineficacia para llegar a un consenso adecuado es debido a que no existe un seguimiento por un período de tiempo suficiente.

Veinticuatro series desde 1964 a 1987 donde 582 pacientes fueron revisados, la mayoría reportan efectos de la cirugía combinada y pocos se refieren a una sola modalidad de

tratamiento, la serie más larga de este de terapia combinada corresponde a Ogura y col,²¹ con 72 pacientes, la serie más larga utilizando solamente tratamiento quirúrgico corresponde a Ogura, con 49 pacientes y la serie más larga utilizando radioterapia corresponde a Cummings²⁰ 34 pacientes. El tiempo medio de seguimiento es de 5 años y ninguno excede los 10 años excepto por un paciente que tuvo un seguimiento por 25 años

La extensión anatómica de los tumores glómicos es el factor pronóstico más importante. Sin embargo la mayoría de las series no son específicas con respecto a la estadificación de las lesiones, así que la comparación de los resultados no son valorables. Además no existe en la literatura una definición uniforme de éxito terapéutico que permita valorar los dos tratamientos

La radioterapia debe de ser planeada de tal manera que no lesione estructuras profundas cerebrales. Por esa razón la radioterapia con rayos opuestos no es utilizada a menos que se encuentre invasión profunda en el cerebro. La utilización de un solo rayo tampoco es óptima ya que para lograr que el rayo penetre más de tres centímetros significa dar una dosis mayor a la porción superficial del hueso temporal. El peligro de osteonecrosis comienza a incrementarse a dosis mayores de 60 Grays (Gy) en seis semanas.

Sin embargo no existe un acuerdo entre los radioterapeutas para el tratamiento de este tipo de lesiones, algunos oncólogos sugieren bajas dosis de radiación para empezar. Más recientemente se revisaron 200 casos de pacientes tratados primariamente con radioterapia, se encontró que la falla en este tipo de tratamiento es del 22% para dosis menores de 40Gy en cuatro semanas y solamente de 2% para dosis mayores del 40 Gy en 4 semanas, por lo que se recomienda una dosis de 40 a 45 Gy. Cummings y col²⁰ reportan que dosis de 35Gy en tres semanas fueron clínicamente efectivos, así que 35 Gy en tres semanas y 45 Gy en 5 semanas aparecen ser la mejor dosis para tratar los tumores glómicos.

Desde un punto de vista histológico la radio respuesta del glomus yugular ha sido controversial. Se reportan cambios histológicos posteriores a que los pacientes son tratados con radioterapia tales como fibrosis perivascular, hiperplasia endotelial, degeneración hialina subendotelial y endarteritis de los pequeños vasos, pero no un descenso en la vascularidad. Se concluye que la proliferación del estroma fue el principal efecto post radiación. Algunos autores reportan que las células principales de los glomus permanecen intactas a esta modalidad de tratamiento por lo que sugiere que el tratamiento con radioterapia no puede ser utilizado como tratamiento único.

Es importante mencionar que aunque los glomus son de naturaleza benigna exhiben un comportamiento agresivo contra los nervios que los rodean y la invasión a estos se reporto de manera semejante en aquellos pacientes los cuales habían sido tratados con radioterapia previa al tratamiento quirúrgico que en aquellos que no lo habían sido y existía en 50% de los pacientes aunque estos no presentaran alteraciones clínicas.^{20,22}

5.8 Radiocirugía estereotáctica.

A últimas fechas en aquellos pacientes que no se puede realizar cirugía, debido a la edad, a problemas médicos, tamaños del tumor y fallas en el tratamiento previo, se han realizado estudios para valorar la disminución de los síntomas y las reacciones adversas de este tipo de tratamiento. Dentro de las complicaciones que se presentan los pacientes son, vértigo posterior a la sesión de terapia, no se reportó daño a los pares craneales, dentro de la respuesta que se presenta algunos de los pacientes refieren mejoría en el acúfeno, vértigo, n audición y en la disfagia, con estos resultados se sugiere de manera preliminar que la radiocirugía puede ser útil en controlar los síntomas y puede ser administrada de manera segura a los pacientes que no son buenos candidatos quirúrgicos ¹³

5.9 Persistencia del tumor, recurrencia y salvamento

La persistencia del tumor es vista con cualquier modalidad de tratamiento.

La terapia de salvamento parece ser exitosa posterior con otro tipo de lesiones , su importancia en la literatura suele ser baja en los tumores glómicos yugulares

Se define como terapia de salvamento a aquella terapia que se aplica en un segundo lugar y que no había sido planeada o que su utilización era remota en el inicio del tratamiento.

Podemos decir que para pacientes jóvenes con tumores pequeños los abordajes neuro-otoquirúrgicos parecen ser una buena opción de tratamiento y para aquellos pacientes con edad avanzada la radioterapia parece ser una buena opción de tratamiento. Para otro tipo de pacientes el tratamiento debe de ser individualizado. El uso de terapias combinadas no ha sido del todo explorado y la posibilidad de terapia de rescate siempre se encuentra presente.

CAPITULO VI.

6.0 EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MÉXICO EN EL TRATAMIENTO DE TUMORES GLOMICOS YUGULOTIMPANICOS EN DOS TIEMPOS QUIRÚRGICOS.

6.1 HIPOTESIS

Si las principales complicaciones del tratamiento de los tumores glómicos yugulo timpánicos son la lesión de los pares craneales bajos, formación de fistula de líquido cefaloraquídeo y sangrado transoperatorio, debido a la extensión de la lesión, prolongado tiempo quirúrgico y agotamiento del equipo quirúrgico entonces el tratamiento de estas lesiones en dos tiempos quirúrgicos puede disminuir la incidencia de complicaciones.

6.2 OBJETIVO.

Evaluar clínicamente la utilidad de realizar la resección de los tumores glómicos yugulo timpánicos en dos tiempos quirúrgicos en base a las complicaciones que presentan los pacientes post operados y compararlas con aquellos pacientes dentro de un mismo estadio tratados en un solo tiempo quirúrgico en el servicio de otorrinolaringología del Hospital Juárez de México.

6.3 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Todos los pacientes que ingresen al Hospital Juárez de México en el servicio de otorrinolaringología con diagnóstico de tumores glómicos yugulo timpánicos entre 1999 y el 2001 con alguno de los siguientes hallazgos de imagen.

- ❖ Afectación del compartimiento infralaberíntico y extensión al ápex petroso.
- ❖ Destrucción del agujero y bulbo yugulares con afección limitada al canal carotídeo principal.
- ❖ Destrucción del compartimiento infralaberíntico con invasión al canal carotídeo vertical.
- ❖ Afección a los compartimientos infralaberíntico y apical con invasión del canal carotídeo horizontal
- ❖ Extensión intracraneal

6.4 MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio prospectivo basado en los pacientes que asisten al Hospital Juárez de México de 1999 a 2001 y se les diagnóstico tumor glómico yugulo timpánico en un estadio tipo C o mayor de Fisch y fueron sometidos a resección de la lesión en dos tiempos quirúrgicos. A todos los pacientes se les realizo estudios de audiometría tonal, logaudiometria, pruebas vestibulares, tomografía computada, resonancia magnética y arteriografía. Además se revisa de manera retrospectiva los expedientes de 12 pacientes que habían asistido al Hospital Juárez de México de 1989 a 1999 y se había diagnosticado tumor glómico yugulo timpánico con estadio C y D de Fisch y se valora el tratamiento que recibieron.

La evaluación de la lesión del VII par craneal se realiza conforme la clasificación de la parálisis facial de House Brackmann que a continuación se presenta:

GRADO	CARACTERÍSTICAS.
I. Normal	Función facial normal en todas las áreas
II Disfunción ligera	Ligera debilidad notable solo bajo inspección cercana Ligeras sincinesias En descanso, simetría normal. Movilidad Frente: moderada- a buena función Ojos: cierre completo con mínimo esfuerzo Boca: Ligera asimetría
III Moderada disfunción	Diferencia obvia pero no desfigurante entre los dos lados Sincinesias notables pero no severas Movilidad Frente: movimiento de ligero-a moderado Ojos: cierre completo al máximo esfuerzo Boca: ligera debilidad con el máximo esfuerzo
IV. Moderada a severa Disfunción.	Debilidad marcada, en reposo simetría. Movilidad. Frente: ninguna Ojos: cierre incompleto Boca: asimétrica al máximo esfuerzo
V Disfunción severa	Asimétrico en reposo. Movilidad. Frente : Ninguna Ojos: cierre incompleto Boca: Ligero movimiento
VI parálisis total	Sin Movimiento

Presentación de casos tratados en dos tiempos quirúrgicos:

Paciente No 1 - Paciente masculino de 26 años de edad , el cual dentro de sus antecedentes de importancia presenta resección de tumor glómico hace dos años en otra institución.

Inicia su padecimiento actual hace 4 años caracterizado por otalgia, hipoacusia y acúfeno pulsátil de cuatro años de evolución unilateral derecho, otorrea y otorragia ipsilateral de un año y medio de evolución, además inestabilidad ocasional.

A la exploración física se encontraba lesión de color violáceo que ocupaba la totalidad, del conducto auditivo externo derecho con signo de Brown positivo. No se pueden visualizar estructuras mediales.

Acumetría: Weber lateraliza a la derecha Rinné negativo derecho positivo izquierdo, Schwabach alargado derecho, normal izquierdo.

Pares craneales:

VII par sin datos de lesión.

VIII par craneal lo ya referido en el padecimiento actual.

Resto de exploración neurológica sin alteraciones

Exámenes de laboratorio

Se realiza determinación de ácido vanilil mandélico en orina la cual muestra 5 86 mg-24 horas que se encuentra dentro de parámetros normales.

Exámenes de gabinete.

Audiometría tonal - oído derecho con hipoacusia severa de tipo conductivo.

Electromiografía - La cual muestra axonotmesis del nervio facial en junio del 2000, posteriormente en junio el 2001 se realiza nuevamente el estudio en la cual ya no presenta datos de lesión

Reflex decay - Muestra un patrón en dientes de sierra

Tomografía computada - se observa densidad de tejidos blandos la cual ocupa la totalidad el conducto auditivo externo y oído medio derecho, cadena osicular lisada, solo se aprecia cabeza del martillo, involucramiento de la carótida vertical, la carótida intrapetrosa se encuentra respetada, dehiscencia de fosa posterior sin involucramiento del hemisferio cerebeloso

Resonancia magnética - lesión en el conducto auditivo externo y oído medio que se extiende hasta el agujero rasgado posterior, que desplaza el cerebelo pero no lo involucra.

Fig 6 1

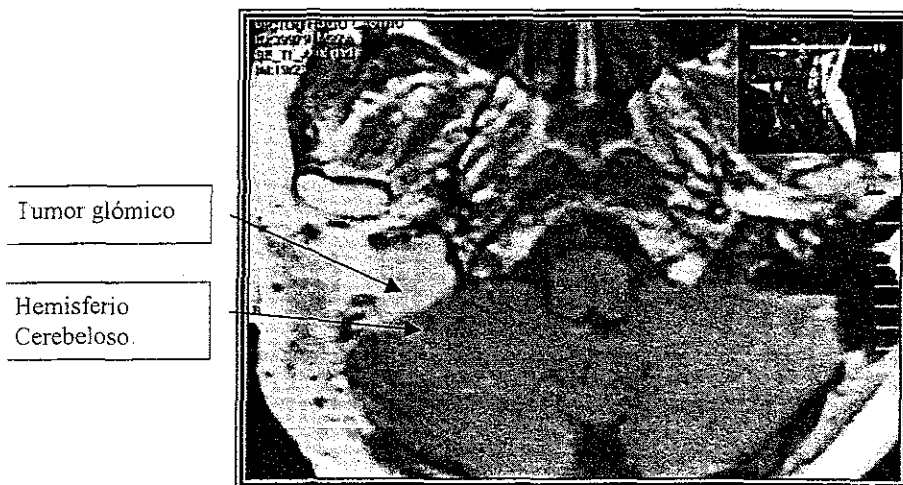


FIG 6.1

Arteriografía - Se muestra lesión hipervascular en la cual se encuentra como principal afluente la arteria faríngea ascendente

Electronistagmografía - Hipermétrico bilateral de predominio izquierdo, fijación normal bilateral, rastreo pendular normal bilateral, optoquinético izquierdo con micrografía, vestibular puro asimétrico bilateral, fijación hipereflexica izquierda

Es importante mencionar que durante el primer tiempo quirúrgico se expone la lesión y las estructuras involucradas y que durante el segundo tiempo se realiza la disección de la lesión. A continuación se exponen los hallazgos de las cirugías y adelante se describe la técnica quirúrgica.

Se realiza primer tiempo de resección de glomus yugular el día 20 de septiembre del 2001 hallazgos conducto auditivo externo con lesión de color violáceo que ocupa toda su luz en el tercio interno, mastoides parcialmente trabajada y tumor que ocupa el 80% de la cavidad, dehiscencia hacia fosa posterior, nervio facial íntegro en su emergencia en la punta de la mastoides y hasta el pez anserinus en la parótida, vena yugular interna, carótida primitiva, carótida externa e interna sin alteraciones en la parte inferior del cuello, pares craneales X, XI, XII sin alteraciones, facial timpánico envuelto en la lesión, no se observa cadena oscilar. El tiempo quirúrgico transcurre sin incidentes y se realiza el segundo tiempo el 25 septiembre 2001 realizando resección aproximada de un 95% de la lesión

Sangrado durante los dos tiempos quirúrgico aproximadamente 450 cc

Posterior a primer tiempo quirúrgico el paciente pasa un día de estancia intrahospitalaria en el servicio de terapia intensiva, posterior a segundo tiempo quirúrgico el paciente dura dos días en el servicio de terapia intensiva. Resto de evolución en el servicio de otorrinolaringología.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tiempo total de estancia intrahospitalaria 22 días

A su egreso el paciente se encuentra consciente orientado, con parálisis facial GIV de House Brackmann (HB) con resto de pares craneales sin alteraciones, sin déficit neurológicos

Posterior a seis meses de tratamiento quirúrgico se encuentra con parálisis facial G II-III de House Brackmann, sin otras lesiones neurológicas

Contamos con resonancia magnética de control realizada en abril del 2002 en la cual se muestra persistencia de lesión en el oído medio, se indica controles de imagen subsecuentes

Paciente No 2 - Paciente femenina de 58 años de edad, antecedente de hipertensión arterial de tres años de evolución controlada con captopril 25 mg vía oral cada 8 horas

Padecimiento actual - lo inicia hace cuatro años con acúfeno, hipoacusia y *plenitud aural* unilateral izquierda, vértigo rotatorio subjetivo que no se acompaña de fenómenos neurovegetativos. Hace dos años inicia con otorrea unilateral izquierda y otorragia, parálisis facial un año previo a su ingreso la cual continua presente en el momento del internamiento

A la exploración física encontramos - Oído izquierdo con lesión de color violácea, la cual ocupa la totalidad del conducto auditivo externo, no sangrante que no permite visualizar estructuras posteriores, oído derecho de características normales

Acumetría: Weber lateraliza a la izquierda, Rinné negativo izquierdo y positivo derecho, Schwabach izquierdo acortado y derecho normal.

Cuello sin presencia de megalias.

Pares craneales -

VII par con parálisis facial izquierda G IV de House Brackmann.

VIII par lo referido en el padecimiento actual

Resto de pares craneales sin alteraciones.

Exámenes de laboratorio -

Determinación de ácido vanílic mandélico de 2.4 mg en 24 horas dentro de los parámetros normales. Resto de laboratorios dentro de parámetros normales.

Exámenes de gabinete -

Audiometría tonal - oído izquierdo con curva de hipoacusia de severa a profunda de perfil descendente , mixta de predominio conductivo y oído derecho con curva de audición normal

Reflex decay - muestra patrón en dientes de sierra del lado izquierdo

Electronistagmografía - calibración normal, no nistagmus espontáneo, rastreo pendular sacádico bilateral, optoquinético asimétrico con depresión hacia el lado izquierdo, opto vestibular deprimido bilateral, fijación vestibular y vestibular puro normal de manera bilateral

Electromiografía - Interrupción total en la conducción del nervio facial izquierdo

Tomografía computada - Con densidad de tejidos blandos que ocupa tercio medio e interno de conducto auditivo externo, oído medio con densidad de tejidos blandos que lo ocupa en su totalidad, cadena osicular lateralizada, ventana oval con ampliación del nicho de la misma y dehiscencia del hipo tímpano hacia el bulbo de la yugular Fig 6.2 y 6.3.

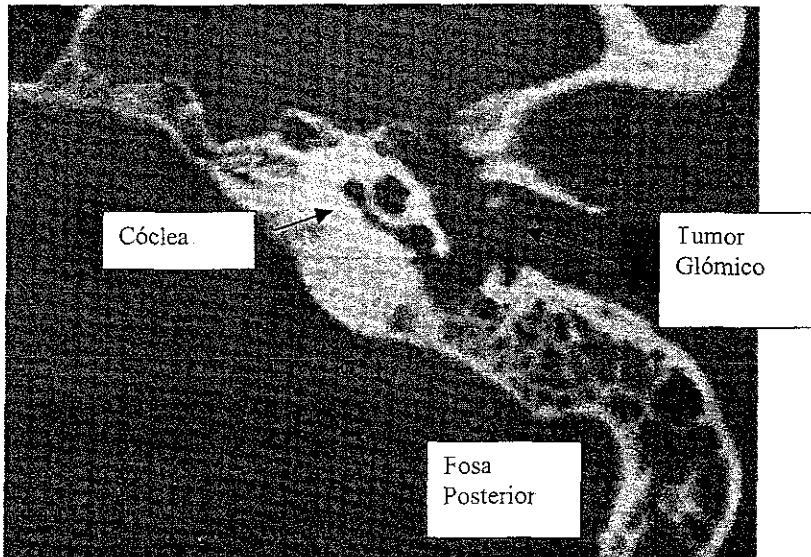
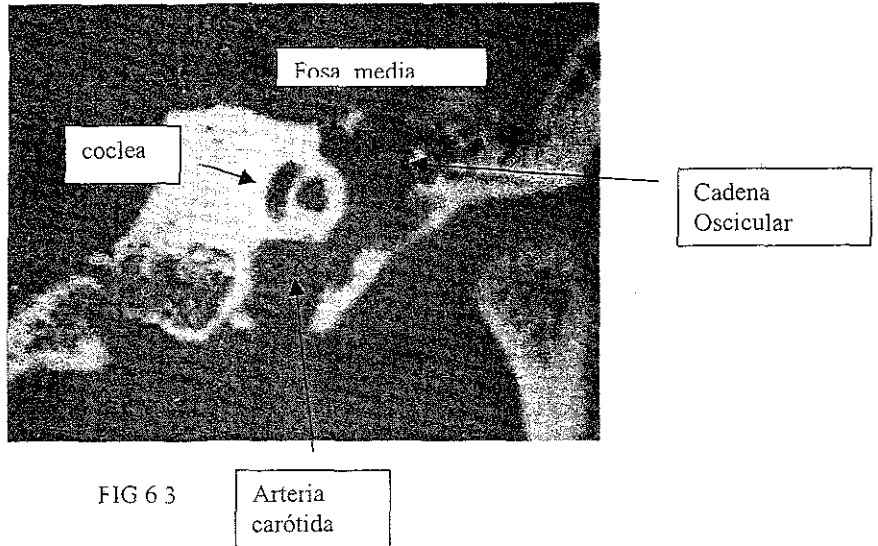


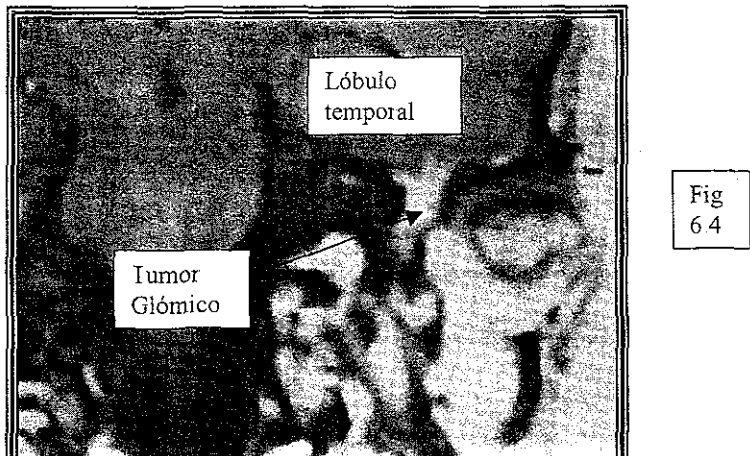
FIG 6 2

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

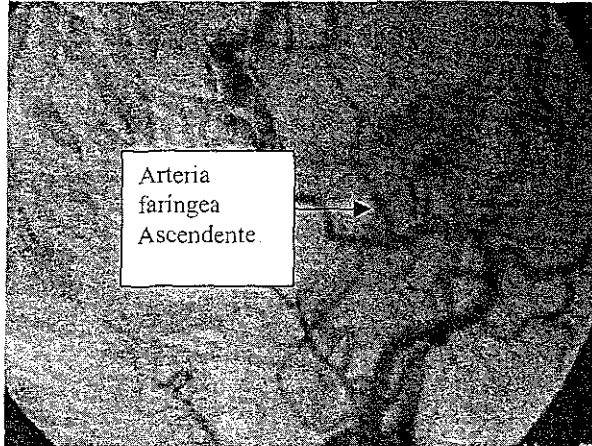


Resonancia magnética - muestra lesión ocupando la cavidad mastoidea, se extiende hacia el cuello por el espacio parafaríngeo, muestra un patrón en sal y pimienta a la administración de medio de contraste se encuentra en contacto y desplazando el hemisferio cerebeloso del lado izquierdo Fig 6.4



Arteriografía - muestra una lesión altamente vascularizada la cual se encuentra alimentada por la arteria faringea ascendente Fig 6 5

FIG 6 5



Se realiza primer tiempo quirúrgico de abordaje de tumor glómico yugular el 25 de septiembre del 2001 encontrando lesión que ocupa el tercio interno del conducto auditivo externo, mastoides, envuelve al nervio facial en su porción timpánica y se observa a nivel de agujero yugular, no se aprecia cadena oscicular y los pares craneales X, XI y XII se encuentran sin alteraciones, se realiza corte incidental del XI par craneal el cual es anastomosado de manera termino terminal durante el mismo tiempo quirúrgico

Es sometida a resección completa el día 2 octubre del 2001, encontrando abundante fibrina e infección de herida quirúrgica, se reseca lesión de manera completa y se realiza anastomosis del VII y XII par craneal

El sangrado durante los dos tiempos quirúrgicos es de 520cc

La paciente evoluciona de manera adecuada, posterior a tratamiento quirúrgico pasa cuatro días en el servicio de terapia intensiva, posteriormente es egresada al servicio de otorrinolaringología donde presenta alteraciones en el VII, XI y XII par craneal.

La duración de la estancia intrahospitalaria es de 26 días, a su egreso no se encontraba alteración del XI par, permaneciendo la lesión del VII par con parálisis facial G V de House Brackmann y del XII par craneal

Posterior a seis meses de tratamiento no se encuentra con alteraciones neurológicas pares craneales sin alteraciones excepto parálisis facial G IV de House Brackmann.

Paciente No 3 - Paciente femenina de 50 años de edad, la cual no cuenta con antecedentes de importancia

Padecimiento actual de año y medio de evolución el cual inicia con acúfeno hipoacusia y plenitud aural unilateral derecha, vértigo de segundos de duración el cual no se acompaña con fenómenos neurovegetativos.

A la exploración física - Oído derecho con conducto auditivo externo permeable Membrana timpánica observandose hacia cuadrante postero inferior una masa de color rojo brillante pulsátil.

Acumetría: Weber lateraliza a la derecha, Rinné positivo bilateral, Schwbach normal bilateral

Pares craneales sin alteraciones, no se reportan déficit neurológicos

Laboratorios -

Determinación de ácido vanilil mandélico es de 74mg en 24 horas dentro de los parámetros normales Resto de exámenes dentro de lo normal.

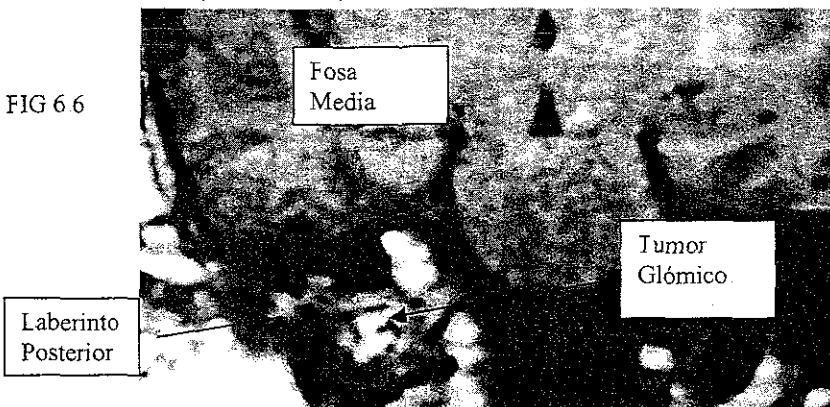
Exámenes de gabinete -

Audiometría tonal - oído derecho con curva de hipoacusia de media a severa selectiva para frecuencias agudas de tipo sensorial Oído izquierdo curva de audición normal

Reflex decay - Muestra patrón en dientes de sierra en el lado derecho

Tomografía computada - Con una densidad de tejidos blando la cual refuerza con el medio de contraste que se encuentra hacia hipo tímpano del oído derecho, cadena osicular integra, dehiscencia hacia fosa posterior.

Imagen de resonancia magnética.- la cual muestra una lesión hipo intensa a nivel del agujero rasgado posterior derecho, hiperintensa en el T2 y que presenta un realce heterogéneo, extendiéndose hacia la cisterna del ángulo ponto cerebeloso del mismo lado, por debajo del complejo del VII y VIII par Fig 6.6



Arteriografía - muestra una lesión vascular en la cavidad de oído medio la cual se extiende hacia fosa posterior, no se identifica una afluente principal

Es sometida a primer tiempo quirúrgico el día 9 de octubre del 2001 con los siguientes hallazgos, conducto auditivo externo permeable , membrana timpánica íntegra, paquete vasculo-nervioso sin alteraciones, nervio facial, hipogloso y espinal sin alteraciones, vasos aberrantes en la base del cráneo dependientes de la vena yugular interna inmediatamente antes de su entrada al agujero rasgado posterior, tumor que abarcaba meso e hipotímpano y se extiende por el agujero rasgado posterior hacia el cuello, cadena osicular no se encuentra infiltrada por la lesión

Segundo tiempo quirúrgico se realiza el día 10 de octubre del 2001 con resección completa de la lesión sin complicaciones.

Sangrado aproximado posterior a dos tiempos quirúrgico 400cc.

La paciente dura tres días en terapia intensiva y posterior continua su manejo en el servicio de otorrinolaringología Tiempo de estancia intrahospitalaria de 16 días.

Al momento de su egreso se encuentra con una parálisis facial GIV de House Brackmann derecha Sin otro déficit neurológico o par craneal

Posterior a seis meses de tratamiento se encuentra con parálisis facial GIV de House Brackmann sin ningún otro déficit neurológico

6 5 DESCRIPCIÓN DE LOS TIEMPOS QUIRÚRGICOS.

A los tres pacientes se les realizó abordajes infra temporales tipo A de Fisch el cual incluye mastoidectomía radical, transposición anterior del nervio facial, exploración de la fosa posterior, disección cervical la cual permitió el acceso al bulbo de la yugular y la porción vertical de la carótida petrosa

Técnica utilizada

PRIMER TIEMPO QUIRÚRGICO (Abordaje y exposición del tumor)

- 1- Posterior a una preparación estándar del oído, del cráneo y del cuello, se coloca al paciente en una posición lateral y se realiza una incisión en C retroauricular. Fig 6 7
- 2- La piel sobre el músculo temporal es elevada lateral al pabellón auricular.
- 3- Un colgajo musculoperiostico es levantado sobre la mastoides, el conducto auditivo externo se secciona de manera total y se cierra creando un saco ciego, se usa un colgajo musculoperiostico para cerrar la porción lateral del conducto auditivo externo. Fig 6 8

- 4- El nervio facial distal a la punta de la mastoides es disecado junto con la glándula parótida El músculo esternocleidomastoideo y el digástrico se dividen cerca de la punta mastoidea Fig 6 11
- 5- Se identifica y se refiere la arteria carótida externa e interna y la vena yugular interna. así como los nervios X XI XII fig 6 9 y 6 10
- 6- La arteria faríngea ascendente, occipital y arteria carótida externa son identificadas y ligadas
- 7- Se eleva el músculo temporal sobre la escama del temporal.
- 8- Se fresa la cortical de la mastoides y se expone la dura de la fosa media y el seno sigmoides
- 9- Se introduce el microscopio y se termina la mastoidectomia radical bajando el muro del facial. no se identifica membrana timpánica o cadena oscicular
- 10- Se expone la dura anterior y posterior al seno sigmoides y se liga el seno sigmoides

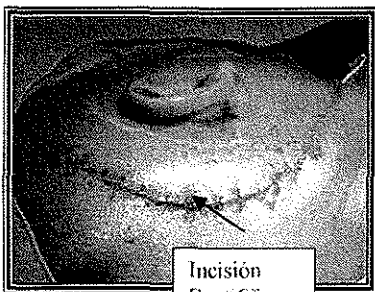


FIG 6 7

Nervio Vago

FIG 6 8

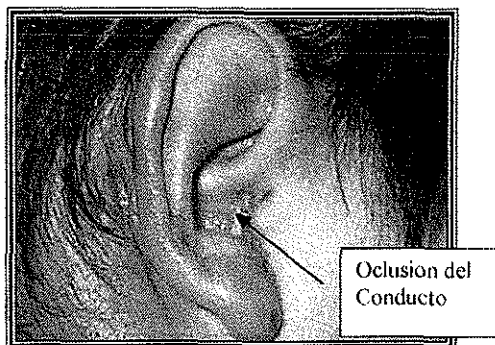


FIG 6 9

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

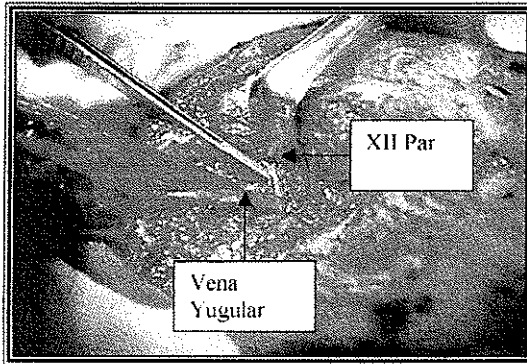


FIG 6 10

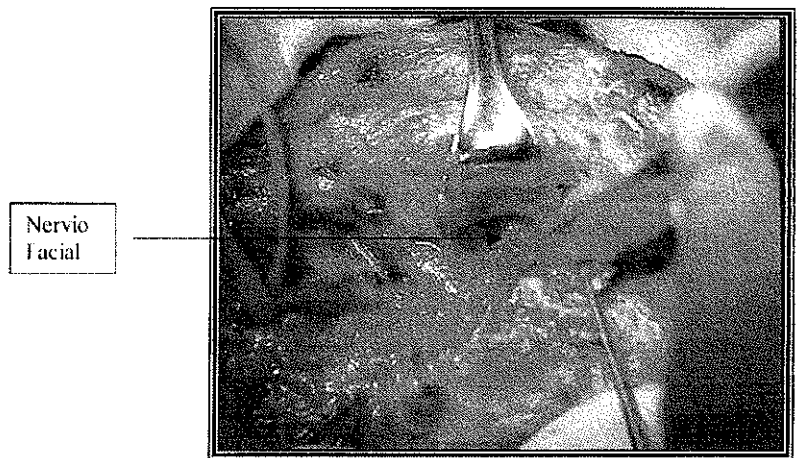


FIG 6 11

SEGUNDO TIEMPO QUIRÚRGICO. (Extirpación de la lesión)

- 11- El nervio facial es identificado y se traspone de su canal hacia delante.
- 12- Se identifica y sella la trompa de Eustaquio.
- 13- Se identifica y liga la vena yugular interna en el cuello. se fractura y se retira la apófisis estiloides
- 14- Se abre la meninge y se expone la lesión separándola del hemisferio cerebeloso fig 6 12

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 15- Se abre el bulbo de la yugular y se expone el tumor y se retira sellando el seno petroso inferior.
- 16- El músculo temporal se rota sobre el defecto y se puede colocar grasa en el defecto.
- 17- Se colocan drenajes y se cierra la incisión.
- 18- Se coloca catéter subaracnoideo

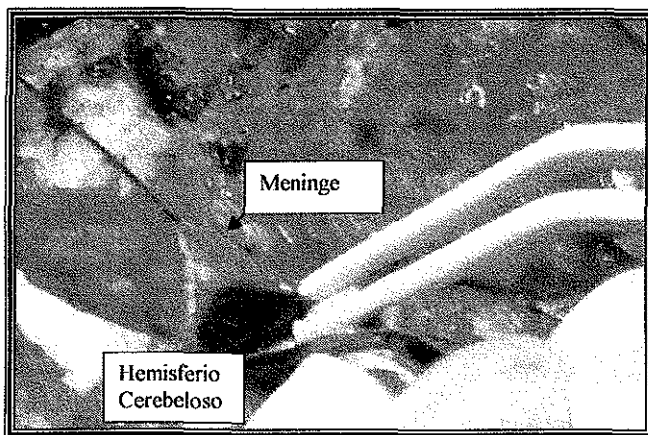


FIG 6.12

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

6.6 RESULTADOS

Se presenta tres casos de pacientes diagnosticados como tumor glómico yugulotimpánico en estadio C de Fisch, el tratamiento fue quirúrgico con abordajes infratemporales tipo A de Fisch. Y se valora con los 12 pacientes estudiados de manera retrospectiva de 1989 a 1999 previamente tratados en el hospital Juárez de México, dentro de los cuales se encontró cinco pacientes los cuales se encontraban en un estadio C o mayor de Fisch y fueron susceptibles a tratamiento quirúrgico.

Dentro de los pacientes manejados en dos tiempos quirúrgicos se incluyen tres pacientes dos del sexo femenino (66%) y uno del sexo masculino (44%), la edad de los pacientes se encuentra en un rango de 26 años como edad mínima y 58 años como edad máxima, los síntomas principales de los pacientes incluyen hipoacusia, acúfeno y plenitud aural la cual se presenta en todos los pacientes (100%), además dos pacientes presentaron otorragia (66%) y vértigo en un paciente (44%), el lado derecho se encontró afectado en dos pacientes (66%) y el izquierdo en un paciente (44%).

De los doce pacientes que fueron diagnosticados con tumor glómico yugular en años previos en el hospital Juárez de México 5 pacientes fueron sometidos a una resección quirúrgica en un solo tiempo quirúrgico y presentaban un estadio C o mayor de Fisch, corresponden cuatro mujeres (80%) y un hombre (10%). Todos los pacientes refirieron hipoacusia, acúfeno y plenitud aural como los principales síntomas (100%), un paciente (20%) presentó otorragia y dos (40%) presentan vértigo.

El tiempo quirúrgico promedio entre los dos tiempos quirúrgicos es de 15 horas comparado con los pacientes tratados en un solo tiempo quirúrgico en donde la duración promedio del procedimiento fue de 18 horas. El sangrado aproximado para la resección en dos tiempos quirúrgicos con técnica de resección de tumoración con cauterio bipolar fue de 490cc y para la resección en un solo tiempo quirúrgico es de 1000cc utilizando la técnica tradicional de resección.

El tiempo aproximado de estancia en el servicio de terapia intensiva en los pacientes con resección de dos tiempos quirúrgicos fue de tres días (dos pacientes estuvieron en el servicio tres días y un paciente duro cuatro días) y en los pacientes con resección en un solo tiempo quirúrgico es de cinco días. (tres de los pacientes duraron cinco días, un paciente seis días y un paciente cuatro días).

La morbilidad por lesión de pares craneales es mayor en los pacientes que se realiza resección en un solo tiempo quirúrgico ya que los pacientes presentaron lesión de los pares craneales VII, IX, X, XI y XII caracterizadas por parálisis facial grado IV a V de House Brackmann (HB) en el (100%) de los pacientes, presencia de disfagia en tres pacientes (60%), disfonía dos pacientes (40%), dificultad para la movilidad del hombro un paciente (20%) y alteraciones en la movilidad de la lengua dos pacientes (40%), estas lesiones continuaban presentes en los pacientes tres y seis meses posterior al tratamiento quirúrgico.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

En los pacientes en los cuales se realizó resección en dos tiempos quirúrgicos se presentó lesión del VII par craneal la cual se caracteriza por una parálisis facial GIV a V de HB en el 100% de los pacientes (Fig 6 13, 6 14 y 6 15) , lesión del XI par craneal en un paciente (33%), lesión del XII par craneal en un paciente (33%), las lesión del XI par craneal desaparece posterior a tres semanas de postoperatorio, la lesión del XII par continuaba presente posterior a tres meses de tratamiento y en su evaluación a los seis meses se encuentra presente en menor grado (Fig 6 19 y 6 20), la lesión del VII par craneal continua presente posterior a seis meses de postoperatorio (Fig 6 16, 6 17 y 6 18)

Postoperatorio Inmediato Fig 6 13



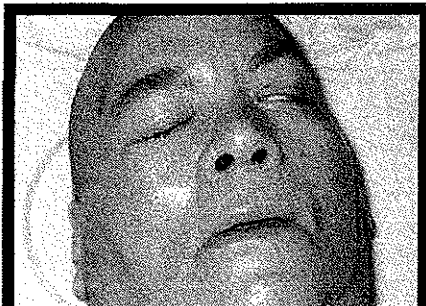
Seis meses Fig 6 16



Seis Meses Fig 6.19



Post operatorio Inmediato fig 6 14



Seis meses Fig 6 17



Post Operatorio Inmediato Fig 6 15



Seis Meses Fig 6 18



Seis Meses Fig 6 20



No se reportan defunciones de alguno de nuestros pacientes.

Ninguno de los pacientes presentó infección del sistema nervioso central, ni fistula de líquido cefaloraquídeo; A todos los pacientes se los colocó catéter subaracnoideo por cinco días No contamos con estos datos en los pacientes que fueron operados previamente

6.7 DISCUSIÓN.

La evolución y el manejo de los tumores glómicos ha evolucionado desde su descubrimiento de una estructura glómica hace 60 años por el Dr Guild El desarrollo de nuevas técnicas de diagnóstico ha permitido el mejoramiento en la planación de los abordajes quirúrgicos.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Actualmente el éxito de la cirugía de este tipo de lesiones no solamente es lograr la completa resección de la lesión , sino prever los déficit que pueden presentarse y tratar de evitarlos o darles una correcta rehabilitación La probabilidad del resultado funcional de estas lesiones puede superarse teniendo en cuenta el tamaño de la lesión y su localización.

Debido a que la base de cráneo cuenta con numerosas estructuras vasculares y nerviosas en un espacio reducido, incluso tumores pequeños tienen la posibilidad de crear grandes déficits

En el pasado debido a la excesiva morbilidad causada por el tratamiento quirúrgico , se desarrollaron técnicas con radioterapia o embolización de las lesiones, debido al avance de la cirugía de la base de cráneo hoy en día la resección quirúrgica es el tratamiento de elección ya que es la única que le puede ofrecer al paciente una curación total, la radioterapia puede ser adecuada para el tratamiento de pacientes en edades avanzadas o cuando existen contraindicaciones para tratamiento quirúrgico y a lo que aspira este tipo de tratamiento es a un control de la enfermedad Es por eso que la curación debe de ser pensada para aquel paciente dentro de la tercera década de la vida y para aquellos pacientes dentro de una quinta o sexta década de la vida quizá es más correcto pensar en un control de la enfermedad. Por otro lado el paciente más joven responderá de mejor manera a una rehabilitación en caso de lesión de los pares craneales que aquellos pacientes con una edad más avanzada

Se debe de tener en cuenta la posibilidad de la radioterapia estereotáctica la cual es una nueva forma de tratamiento y puede mejorar el control en este tipo de pacientes.

Actualmente la morbilidad quirúrgica ha sido disminuida de manera importante debido al desarrollo de nuevas técnicas de imagen para estadificación de la lesión lo que permite desarrollar técnicas quirúrgicas para lograr la completa resección de la enfermedad

Sin embargo la preservación de los pares craneales va a ser dependiente del tamaño de la lesión , así pues lesiones pequeñas pueden esperar una preservación de los pares craneales hasta de un 90% con adecuado resultado funcional . En aquellos pacientes con lesiones grandes la afectación funcional debe de ser esperada aunque con la técnica de dos tiempos quirúrgicos la morbilidad disminuye

En el caso de la radioterapia se ha comprobado que ha sido inefectiva en disminuir o prever la invasión de los pares craneales, además de que no revierte daños ya existentes en los pares craneales y la cirugía de salvamento en un campo previamente radiado siempre va acompañada de una mayor morbilidad.

La afectación de los pares craneales que se presenta más comúnmente de manera preoperatoria en los pacientes con diagnóstico de glomus yugular son X (23%), IX (17%), XII (15%), los pacientes estudiados no reportaron déficit de alguno de estos pares craneales de manera preoperatoria

El par craneal que se encuentra más afectado de manera postoperatoria es el VII par craneal, la electromiografía posterior al tratamiento quirúrgico refiere reinervación en hemicara con espasmo hemifacial en dos pacientes y no contamos con el resultado del tercer paciente.

La morbilidad a corto y largo plazo de la resección de tumores glómicos realizada en dos tiempos quirúrgicos es menor a la que se presenta en aquellos pacientes tratados en un solo tiempo quirúrgico debido a la disminución del cansancio del equipo quirúrgico.

De manera especulativa se puede mencionar que en el tratamiento futuro de este tipo de lesiones se debe de tomar en cuenta la compleja bioquímica de estas y quizá por medio de manipulación de su estructura genética lograr ya sea un tratamiento definitivo o coadyubante eficaz

Por el momento el tratamiento quirúrgico seguirá siendo el de elección para este tipo de lesiones y es por eso que la modificación de las técnicas quirúrgicas abre las puertas a una mejor resección de la lesión con menor morbilidad para el paciente

6 8 CONCLUSION.

Dentro de las complicaciones más temidas de manera intraoperatoria son el sangrado ya sea del tumor, por laceración de las arterias carótidas o un sangrado masivo del seno sigmoides.

La extirpación del tumor glómico yugulo timpánico en dos tiempos quirúrgicos, con técnica de disección de la lesión con cauterio bipolar reduce de manera importante el sangrado en el transoperatorio

La fistula de líquido cefalorraquídeo es otra complicación la cual puede ser favorablemente prevenida con una adecuada sutura de las meninges y colocación de músculo y fascia sobre las mismas además de la utilización de un catéter subaracnoideo en todos los casos

La meningitis es otra complicación la cual se relaciona con el tiempo de estancia intrahospitalaria y la técnica quirúrgica, esta no se presentó en ninguno de nuestros pacientes.

El déficit en la función de los nervios craneales puede ser común en este tipo de cirugías debido a la manipulación de los mismos, con la técnica descrita el único déficit de los pares craneales que persiste a largo plazo es el del VII par craneal La lesión a otros pares craneales se presenta de tipo transitorio, se atribuye a que al realizar la disección en dos tiempos quirúrgicos el cirujano se encuentra en mejores condiciones al momento de realizar la resección completa de la lesión evitando de esta manera lesiones a los pares craneales

El par craneal que se encuentra más afectado de manera postoperatoria es el VII par craneal, la electromiografía posterior al tratamiento quirúrgico refiere reinervación en hemicara con espasmo hemifacial en dos pacientes y no contamos con el resultado del tercer paciente.

La morbilidad a corto y largo plazo de la resección de tumores glómicos realizada en dos tiempos quirúrgicos es menor a la que se presenta en aquellos pacientes tratados en un solo tiempo quirúrgico debido a la disminución del cansancio del equipo quirúrgico.

De manera especulativa se puede mencionar que en el tratamiento futuro de este tipo de lesiones se debe de tomar en cuenta la compleja bioquímica de estas y quizá por medio de manipulación de su estructura genética lograr ya sea un tratamiento definitivo o coadyubante eficaz

Por el momento el tratamiento quirúrgico seguirá siendo el de elección para este tipo de lesiones y es por eso que la modificación de las técnicas quirúrgicas abre las puertas a una mejor resección de la lesión con menor morbilidad para el paciente

6 8 CONCLUSION.

Dentro de las complicaciones más temidas de manera intraoperatoria son el sangrado ya sea del tumor, por laceración de las arterias carótidas o un sangrado masivo del seno sigmoides.

La extirpación del tumor glómico yugulo timpánico en dos tiempos quirúrgicos, con técnica de disección de la lesión con cauterio bipolar reduce de manera importante el sangrado en el transoperatorio

La fistula de líquido cefalorraquídeo es otra complicación la cual puede ser favorablemente prevenida con una adecuada sutura de las meninges y colocación de músculo y fascia sobre las mismas además de la utilización de un catéter subaracnoideo en todos los casos

La meningitis es otra complicación la cual se relaciona con el tiempo de estancia intrahospitalaria y la técnica quirúrgica, esta no se presentó en ninguno de nuestros pacientes.

El déficit en la función de los nervios craneales puede ser común en este tipo de cirugías debido a la manipulación de los mismos, con la técnica descrita el único déficit de los pares craneales que persiste a largo plazo es el del VII par craneal La lesión a otros pares craneales se presenta de tipo transitorio, se atribuye a que al realizar la disección en dos tiempos quirúrgicos el cirujano se encuentra en mejores condiciones al momento de realizar la resección completa de la lesión evitando de esta manera lesiones a los pares craneales

Por lo antes mencionado concluimos que la resección de los tumores glómicos yugulo timpánicos en estadio C o D de Fisch en dos tiempos quirúrgicos es razonablemente utilizada en lesiones glómicas avanzadas. Sin embargo como se mencionó anteriormente se debe de continuar con el estudio para que los hallazgos sean estadísticamente significativos.

Bibliografia.

- 1 -Glasscock, M.E, Harris, P F and New some, , Glomus Tumors: Diagnosis and treatment. Laryngoscope, 84:2006-2032, 1974
- 2 -Fisch,U: Infratemporal Fossa Approach for extensive tumors of the temporal bone and base of the skull. In neurological surgery of the Ear. Silverstein Birmingham, Ala, 1977
- 3 -Michael E, Galsscock III, MD, The history of glomus tumors a personal prespective, Laryngoscope, 103, :November 1993.
- 4 - Schwaber, M K., Glasscock, M E., Jackson, C G , et al : Diagnosis and<management of catecholamine secreting glomus Tumors Laryngoscope,94:1008-1015,1984.
- 5 - Gary Jackson, M D, FACS, Basic surgical principles of the Neurologic Skull Base Surgery, Laryngoscope, 103, November 1993.
- 6 - Irons, G.B.; Weiland, L.H. and Brown, W L: Pragangliomas of the Neck: Clinical and pathologic analysis of 116 cases Surg Clin North Am, 57:575-583,1977
- 7 - Calrence T Sasaki, Brian F MacCabe, john A Kirchner, Surgery of the Skull Base, J B Lippincot Company, Ph, 1984
- 8 - Guild, S.R: A Hitherto Unrecognized Structure, The Glomus Jugularis in Man, Anat Rec, 79: (suppl 2)28, 1941
- 9 -RosenWasser, H : Carotid Body Tumor of the middle ear and mastoid. Arc Otolaryngol, 41:64-67,1945.
- 10 -Alford, B R and Guilford, F.R. A comprenhesive study of tumors of the glomus yugulare. Laryngoscope, 72, 72:765-787,1962
- 11 -Borba, Luis A B ,M D; Almefty, Ossama, M.D, Intravagal Paragangliomas Neurosurgery,38; (6),1992-98,1996.
- 12 -Lehninger, A L : Biochemistry (2nd ed.) Worth Publishers, New York,p 717,1975.
- 13 -Jordan JA; Roland PS, McManus C; Weiner RL; Stereotastic radiosurgery for glomus jugulare tumors, Laryngoscope,110(1), 35-8,2000
- 14 -Chandranath Sen,M.D, Karin Hague, M D., Rajneesh Kacchara,M D., Arthur Jenkins,M D, Jugular Foramen: Microscopic Anatomic Features and Implicatios for Neural Preservation with Reference to glomus tumors involving Temporal Bone, Neurosurgery, 48 (4), 838-847,2001.
- 15 -Guild, S.R.; The Glomus jugulare, a Nonchromaffin Paraganglion, in Man Ann Otol Rhinol Laryngol, 62:1045-1071,1953.
- 16.-Glenner, G.C and Grimley, P.M: Tumors of the extra-adrenal paraganglion System. In: Atlas of the tmor pathology. Armed forces Institute of pathology, Washington, D C,pp.1-90,1974
- 17.-Glasscock, M.E., Jackson,C G and Harris,P:F.:Glomus Tumors:Diagnosis, Classification and<Management of large Lessions Arch Otolaryngol, 108:401,1982.
- 18 Spector, G,J. and Sobol, S : Surgery for glomus tumors at the skull base Otolaryngol Head Neck Surg, 88:524-530,1980
- 19 - Poe, D S, Jackson, C.G , Glasscock, M.E , et al , Long Term Results After Cranial Base Surgery Laryngoscope, 101:372-378,1991
- 20.-Cummings, B J., Beale, F A , Garret, P G ,et al : The Treatment of glomus tumors in the Temporal Bone by Megavoltage Radiation. Cancer, 53:2635-2640,1984.

- 21 -Ogura, J.H ,Spector, G.J and Gado, M: Glomus Yugulare and Vagale, *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 87:622-629, 1978.
- 22.- Konefal, J B , Pilepich, M V , Spector, G.J , et al.: Radiation Therapy in the treatment of Chemodectomas, *Laryngoscope*, 97:1331-1335,1987.
- 23.-Britton BH: Glomus Tympanicum ang jugulare Tumors, *Radiol Clin North Am* 12:543, 1974.
- 24 - Spector G J et al : Glomus yugulare Tumors of the temporal bone patterns of invasion of the temporal bone, *Laryngoscope* 83:1628, 1979
- 25.- Chakeres DW and LA Masters DL: Paragangliomas of the temporal Bone: High Resolution CT Studies, *Radiology* 150:749. 1984.
- 26.-Som PM et al: Computed Tomography of glomus Tympanicum tumors, *J Comput assist Tomogr* 7:14,1983
- 27 - Reilly JJ et al; Aberrant Carotid artery injured at Myringotomy: control of Hemorrhage by a balloon catheter, *JAMA* 249:1473,1983.
- 28.-Jackson, C G , Glasscock, M E , Nissen; et al.: Glomus Tumor Surgery: The approach, Results and problems. *Otolaryngol Clin North Am*, 15:897-916,1982
- 29 -Katsuta T, Rhoton AL Jr, Matsushima I: The jugular Foramen: microsurgical anatomy and operative approaches *Neurosurgery* 41:149-202, 1997.
- 30 - Saleh E; et al ; Lower Skull Base: Anatomic study with clinical implications *Ann Otol Rhinol Laryngol* 104:57-61,1995.
- 31 -Shapiro R: Compartmentation of the jugular foramen. *J Neurosurg* 36:340-343,1972
- 32.-Winship, T , Klopp, C T and<Jenkins, W.H.: glomus yugularis Tumors, *Cancer*, 1:441-448,1948.
- 33.-Charles W. Cummings,M.D.,*Otolaryngology Head and Neck Surgery*, vol 4, 2533-2538,1998.
- 34.-Katsuta I, Rhoton AL Jr, Matsushima I: The jugular Foramen: Microsurgical anatomy and operative approaches *Neurosurgery* 41:149-202,1997.
- 35 - Green JD, Brackmann DE, Nguyen CD, Arriaga MA, Telishi FF, de la Cruz A: Surgical management of previously untreated glomus yugulare tumors *Laryngoscope* 104:917-921, 1994.
- 36.-Jackson CG, Cueva RA, Thedinger BA, Glasscock ME III: Cranial nerve preservation in lesions of the jugular fossa *Otolaryngol Head Neck Surg* 105:687-693,1991.
- 37 -Lusting LR, Jackler RK, The variable relationships between the lower cranial nerves and jugular foramen tumors: implications for neural preservations, *Am J otol* 17:658-668,1996.
- 38.- Makek M, Franklin Dj, Zhao JC, Fisch U, Neural infiltration of glomus temporalis tumors *Am J Otol* 11:1-5,1990.
- 39 -Borsaniyi, S J: Glomus Jugulare Tumors *Laryngoscope*, 7272:1336-1345,1962
- 40.-Michaels L and Wells M: Squamous cell carcinoma of the middle ear, *Clin Otolaryngol* 5:235,1980