

Síndrome de Villaret y paraganglioma cervical: Reporte de caso con consideraciones especiales

Villaret Syndrom and cervical paraganglioma: Case report with special considerations

Camilo Alfonso Espinosa Jovel (1, 2), Gustavo B Vincos (1, 2), Daniel Hedmont (1, 2), Fidel Ernesto Sobrino Mejía (1, 2)

RESUMEN

El síndrome de Villaret está caracterizado por una serie de alteraciones de la unión craniocervical, con un compromiso específico de los nervios craneales IX, X, XI y XII, así como la cadena simpática cervical. Desde la primera descripción realizada por Maurice Villaret, se han descrito algunos casos, donde la gran mayoría de las lesiones están localizadas en el espacio retrofaringeo o retroparotideo, y usualmente corresponde a tumores, lesiones vasculares o procesos infecciosos. Presentamos el caso de una paciente con un síndrome de Villaret secundario a un paraganglioma cervical.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Villaret, Adultos, Disfagia, Tumores, Paraganglioma(DeCS).

SUMMARY

Villaret's syndrome is a clinical condition characterized by a compromise of the craniocervical junction, with specific involvement of the cranial nerves IX, X, XI and XII as well as the cervical sympathetic chain. Since the first description by Maurice Villaret, some cases have been described, in which the vast majority of the lesions are located in the retropharyngeal or retroparotid space, and usually correspond to tumors, vascular lesions or infectious processes. We present the case of a female patient with Villaret's syndrome secondary to a cervical paraganglioma

KEY WORDS. Villaret's Syndrome, Adults, Dysphagia, Tumors, Paraganglioma (MeSH).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Villaret fue descrito por primera vez en 1916, por Maurice Villaret, un neurólogo francés, que describió el caso en un paciente con una lesión del espacio retroparotideo la cual comprometía los nervios craneales IX, X, XI y XII, junto con la cadena simpática cervical, generando un síndrome de Horner ipsilateral (1). Los pacientes con síndrome de Villaret, presentan una serie de síntomas caracterizados por limitación para la elevación del hombro, desviación de la lengua y atrofia, cambios en el tono de la voz, pérdida del gusto en el tercio posterior de la lengua, disfagia (Usualmente para alimentos sólidos), cambios sensitivos en el paladar, ptosis palpebral parcial y

cambios en la sudoración de la cara (2, 3). Estos síntomas pueden ser muy variables dependiendo de la extensión de la lesión y de las estructuras comprometidas (2).

El síndrome de Villaret suele confundirse con el síndrome de Collet-Sicard, en el cual se comprometen los mismos nervios craneales, pero se preserva la funcionalidad de la cadena simpática cervical (3). A partir de la primera descripción por Maurice Villaret se han descrito algunos casos, en los cuales la gran mayoría de las lesiones están localizadas en el espacio retrofaringeo o retroparotideo, y corresponden usualmente a tumores, lesiones vasculares o procesos infecciosos (4, 5, 6). A continuación describimos el caso de una paciente con síndrome de Villaret secundario a un paraganglioma cervical del ángulo yugulo-timpánico.

(1) Hospital Occidente de Kennedy, Bogotá, Colombia, Departamento de Neurología.

(2) Universidad de la Sabana, Facultad de Medicina, Posgrado de Neurología
Bogotá, Colombia

Presentación del caso

Paciente femenina de 58 años, quien presenta un cuadro crónico de cinco años de evolución, caracterizado por dolor tipo “corrientazo” en región retro auricular derecha, irradiada a región occipital ipsilateral, de corta duración, alcanzando una intensidad de 7/10 en un lapso de tiempo de 10 minutos, no asociada a otros síntomas. Este dolor cedía espontáneamente y no presentaba ningún factor desencadenante. La frecuencia de presentación era de 1-2 veces por día. El cuadro clínico se asocia a cambios en el tono de la voz, disfagia para alimentos sólidos, limitación para la elevación del hombro derecho y cambios en la sudoración de la hemicara derecha. La paciente no había consultado antes porque los síntomas no eran significativos, sin embargo, la frecuencia y la intensidad del dolor aumentó significativamente en las dos semanas anteriores a la valoración. La paciente tiene antecedente de hipertensión arterial diagnosticada hace 7 años en tratamiento con enalapril 20mg cada 12 horas y antecedente de miomectomía laparoscópica hace 5 años. El resto de los antecedentes personales y familiares son negativos.

El examen físico se encontraba dentro de los límites normales, con signos vitales como se resume a continuación: tensión arterial: 120/70; frecuencia cardiaca: 68; frecuencia respiratoria: 16; temperatura: 37.2 °C. En el examen neurológico se evidenció una elevación asimétrica del velo del paladar, con un reflejo nauseoso exaltado. Se documentó una disfonía continua, no fluctuante, con tono agudo y voz susurrante. Presentaba hemiatrofia lingual derecha, con fasciculaciones espontáneas y desviación de la lengua hacia la derecha cuando se encontraba por fuera de la cavidad oral. Se evidenció ptosis palpebral parcial del lado derecho (Figura 1). El examen motor evidenció limitación para la elevación del hombro derecho, con asimetría en posición primaria y compromiso de los siguientes grupos musculares: Trapecio, deltoides y supraespinoso (Figura 1). El resto del examen neurológico se encontraba dentro de límites normales.

Se consideró una neuropatía craneal múltiple, con compromiso de los nervios craneales IX, X, XI, XII asociado a un síndrome de Horner del lado derecho, lo cual sugería un síndrome de Villaret. Teniendo en cuenta la localización del dolor, que estaba representado en la zona autónoma del nervio auricular mayor en el dermatoma C2, y los hallazgos del examen físico mencionados previamente, se consideró una probable lesión compresiva de la unión cráneo cervical. La glucosa sérica, los electrolitos, el hemograma, la PCR, la VSG, las pruebas de función hepática y renal, la serología VDRL, los tiempos de coagulación y las pruebas de función tiroidea se encontraban dentro de límites normales.

Se realizó una Tomografía axial de cuello, que evidenció una lesión hiperdensa, retrofaringea, en el angulo yugulo

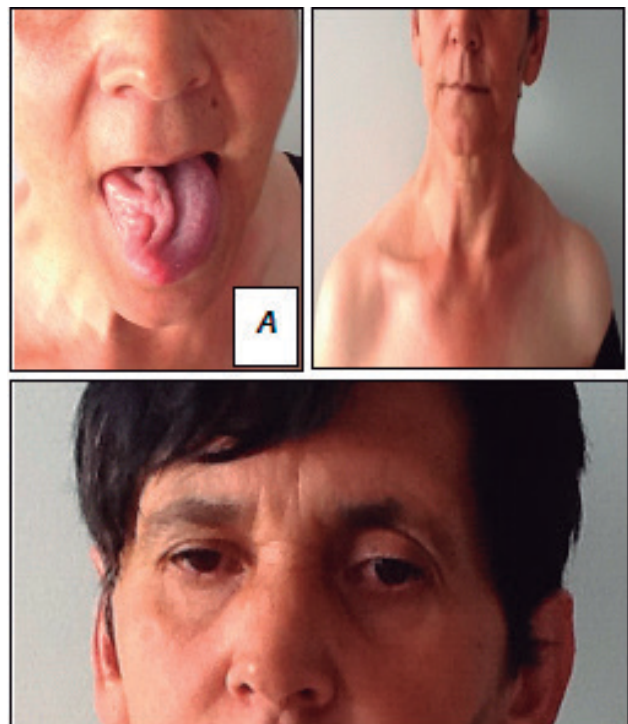


Figura 1. (A). Hemiatrofia lingual con desviación de la lengua hacia la derecha por fuera de la cavidad oral. **(B)** Hombro caído derecho, con atrofia muscular ipsilateral. **(C)** Ptosis palpebral parcial del ojo derecho asociado a cambios en la sudoración y cambios pupilares (Miosis) ipsilaterales

timpánico, que parecía depender de una estructura vascular, y que era congruente con los hallazgos de la resonancia cerebral. La resonancia mostró una lesión extra axial, que comprometía algunas estructuras óseas de la base del cráneo. La angiografía de vasos de cuello, evidenció una lesión altamente vascularizada, retrofaringea, del angulo yugulo timpánico, que por las características radiológicas sugería un paraganglioma (Figura 2). Los hallazgos imagenológicos eran congruentes con las alteraciones del examen neurológico, por lo que se confirmó el diagnóstico de síndrome de Villaret secundario a un paraganglioma del espacio retrofaringeo.

DISCUSIÓN

El síndrome de Villaret es una entidad clínica poco frecuente, que se presenta con lesiones específicas del espacio retrofaringeo o retroparotideo (3). El espacio retrofaringeo es una estructura anatómica en la que se encuentran los fascículos de los nervios craneales IX, X, XI y XII. Esta zona se encuentra altamente vascularizada por su cercanía con la arteria carótida interna, la cual lleva adherida a su adventicia el paquete del nervio carotideo, por donde

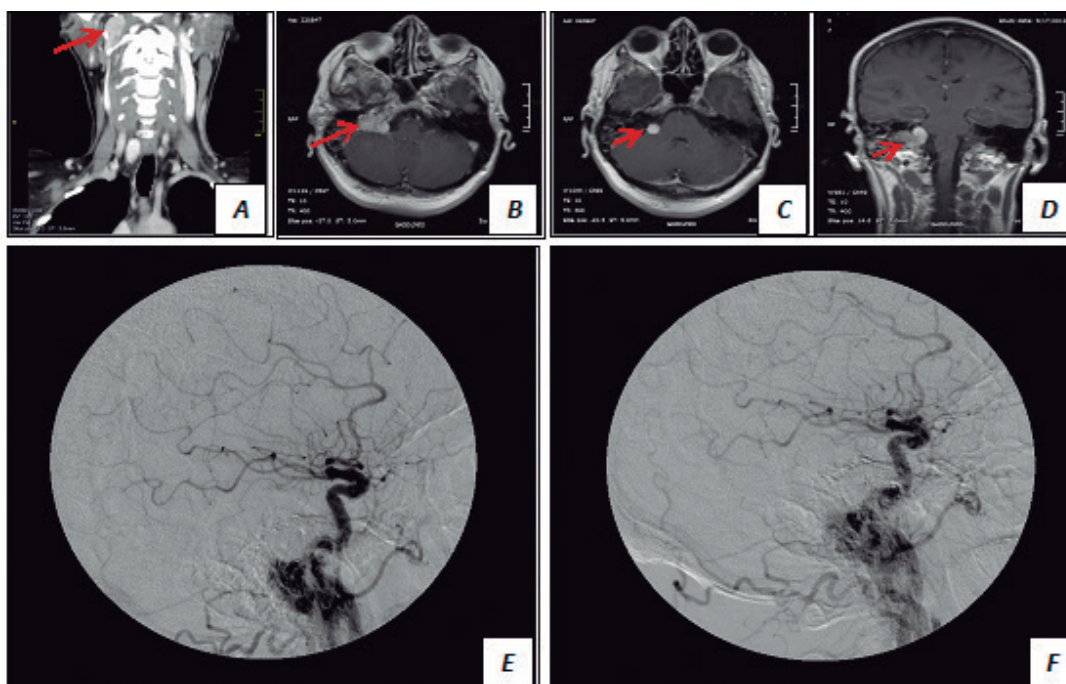


Figura 2. (A). Tomografía axial de cuello en corte coronal que evidencia lesión hiperdensa que parece depender de una estructura vascular. (B) y (C) Resonancia cerebral con contraste, corte axial, se observa lesión hiperintensa, extra axial, en la unión cráneo cervical que realza con el contraste. (D) Resonancia cerebral con contraste, corte coronal, se observa lesión de iguales características. (E) y (F) Angiografía de vasos de cuello e intracranianos, que evidencia lesión altamente vascularizada en ángulo yugulo timpánico derecho, probable paraganglioma.

asciende la vía simpática de la pupila (2). Es por esto que el espacio retrofaringeo y el espacio retroparotideo son los principales sitios anatómicos en donde se pueden producir lesiones que generen el síndrome de Villaret. Dependiendo de la extensión de la lesión al espacio retroparotideo, se puede comprometer el fascículo del VII nervio craneal (2). Las alteraciones del examen neurológico en el síndrome de Villaret están caracterizadas por (2, 3):

- Parálisis de los músculos trapecio y esternocleidomastoideo ipsilaterales a la lesión
- Parálisis de la cuerda vocal ipsilateral y limitación para la contracción de la faringe
- Hemiparálisis de la lengua con atrofia y fasciculaciones
- Pérdida del gusto en el tercio posterior de la lengua
- Hemianestesia del paladar blando, faringe y laringe
- Miosis, ptosis y anhidrosis de la hemicara ipsilateral

El síndrome de Villaret hace parte de los síndromes clínicos de la base del cráneo (2). Estos síndromes abarcan una gran cantidad de signos y síntomas que pueden confundirse fácilmente. Los más importantes son: Síndrome de Collet-Sicard (compromiso de los nervios craneales IX, X,

XI, XII), Síndrome de Vernet o del foramen yugular (compromiso de los nervios craneales IX, X, XI), Síndrome de Tapia (compromiso de los nervios craneales X y XII) (2, 7).

Desde la primera descripción en 1916 por Maurice Villaret, se han descrito numerosos casos que presentan una sintomatología similar, a pesar de esto, el síndrome de Villaret sigue siendo una condición clínica rara y poco frecuente. En 1990, Boon y colaboradores describieron el caso de un paciente con síndrome de Villaret secundario a trombosis de la vena yugular (4). En el 2000, Sicensica y colaboradores, describieron un caso similar en un paciente con cáncer de próstata (5). En el año 2010, de Beer, describió un paciente con un absceso retrofaringeo que presentó las mismas características clínicas (6). La etiología de este síndrome clínico es muy variada, sin embargo, una de las causas más frecuentes son las neoplasias, y de estas, las más importantes son: paragangliomas, meningiomas, condrosarcomas, tumor de células gigantes y metástasis, entre otros (8). Teniendo en cuenta las características imagenológicas y la localización de la lesión, consideramos en este caso como primera posibilidad etiológica: paraganglioma cervical del ángulo yugulo-timpánico.

Los paragangliomas son tumores que provienen de las células cromafines localizadas en el sistema neuroendocrino extra-adrenal, funcionando principalmente como parte del sistema nervioso simpático (8, 9). Estas células, en condiciones normales, funcionan como quimiorreceptores en el cuerpo carotídeo (9). Existen paragangliomas que provienen directamente de la medula adrenal y se denominan feocromocitomas (9). Los paragangliomas extra-adenales son neoplasias neuroendocrinas poco frecuentes, que representan el 0.6% de todos los tumores de cabeza y cuello. El 97% son benignos, y el 3% restante son malignos, ya que tienen la capacidad de producir metástasis a distancia (9). La clasificación topográfica de los paragangliomas se divide en 13 tipos: del cuerpo carotídeo, yugulo-timpánico, vagal, laríngeo, aórtico-pulmonar, gangliocítico, de la cauda equina, orbital, nasofaríngeo, extraadrenal simpático, paraaórtico, vesical y paravertebral (9).

Durante la última década se ha logrado establecer, que aproximadamente un tercio de los paragangliomas están determinados genéticamente, y se han descrito mutaciones en genes específicos relacionados con la enzima succinato deshidrogenasa (10). Estas neoplasias se caracterizan porque en las neuroimágenes existe evidencia de infiltración, erosión ósea y un realce significativo con el medio de contraste. En la arteriografía, esta se caracteriza por ser una lesión hipervascularizada, que en la mayoría de los casos depende del sistema arterial carotídeo interno o externo (8). El tratamiento quirúrgico es el de elección, sin embargo, la radioterapia puede ser una opción cuando está contraindicada la cirugía (11).

En nuestro paciente encontramos varios hallazgos especiales que permitieron el correcto diagnóstico del síndrome de Villaret asociado a paraganglioma cervical del ángulo yugulo-timpánico:

- Las características semiológicas y los hallazgos del examen neurológico que eran congruentes con el síndrome de Villaret
- La localización de la lesión y los hallazgos imagenológicos evidenciados en la TAC, la resonancia cerebral con contraste y la arteriografía, los cuales eran congruentes

con paraganglioma del ángulo yugulo-timpánico

- La evolución benigna del cuadro clínico, con un curso crónico, y sin asociarse a síntomas sistémicos o alteraciones en los paraclínicos que sugirieran una patología maligna, lo cual es congruente con la literatura actual, que menciona que cerca del 97% de los paragangliomas cervicales son benignos (9)

CONCLUSIÓN

La historia clínica, el examen neurológico y la semiología son las mejores herramientas diagnósticas en los pacientes con síndromes clínicos que comprometen la base del cráneo. El síndrome de Villaret es una entidad clínica poco frecuente y se puede confundir fácilmente con otras condiciones como el síndrome de Collet-Sicard. El correcto enfoque clínico y semiológico de estos síndromes determinará el éxito en el diagnóstico. Los paragangliomas extra-adenales deben ser parte de los diagnósticos diferenciales de todo paciente con lesiones de la unión cráneo-cervical.

Agradecimientos

A los integrantes del servicio de Neurología y el programa de Posgrado de Neurología de la Universidad de la Sabana; Dr. Roberto Baquero, Dr. Erik Sánchez, Dr. Javier Vicini, Dra. María Claudia Angulo. Al grupo de residentes de Neurología de la Universidad de la Sabana. A la Facultad de Medicina de la Universidad de la Sabana; Dr. Camilo Osorio, Dr. Fernando Ríos, Dra. María José Maldonado. A las directivas del Hospital Occidente de Kennedy; Dr. Juan Ernesto Oviedo, Dr. Wilson Darío Bustos, al personal de enfermería y médicos en formación del Hospital Occidente de Kennedy. A los pacientes que asisten al servicio de Neurología del Hospital Occidente de Kennedy que son nuestra razón de ser.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. VILLARET M. Le syndrome nerveux de l'espace rétroparotidien postérieur. *Rev Neurol* 1916; 23:188-190.
2. BRAZIS P, MASDEU J, BILLER J. Localization in *Clinical Neurology*, Lippincott Williams & Wilkins; Sixth edition (March 29, 2011)
3. DAROFF R, FENICHEL G, JANKOVIC J, MAZZIOTTA J. *Bradley's Neurology in Clinical Practice*, Saunders; 6 edition (April 12, 2012)
4. BOON P, DE REUCK J, VAN DE VELDE E. Villaret's syndrome due to thrombosis of the jugular vein. *Clin Neurol Neurosurg*. 1990;92(4):337-41

5. SICENICA T, VENKATA BALAJI G, KLEIN A, BERMAN P, AHMAD U. Villaret's syndrome in a man with prostate carcinoma. *Am J Med.* 2000 Apr 15;108(6):516-7
6. DE BEER F, POST B. Teaching neuroimages: Villaret syndrome. *Neurology.* 2010 Aug 31; 75(9):e43.
7. BONE I, HADLEY DM. Syndromes of the orbital fissure, cavernous sinus, cerebello- pontine angle, and skull base. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005 Sep;76 Suppl 3:iii29-iii38
8. LÖWENHEIM H ET AL. Differentiating imaging findings in primary and secondary tumors of the jugular foramen. *Neurosurg Rev.* 2006 Jan;29(1):1-11
9. OFFERGELD C ET AL. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. *Clinics (Sao Paulo).* 2012;67 Suppl 1:19-28
10. GALAN SR, KANN PH. Genetics and molecular pathogenesis of pheochromocytoma and paraganglioma. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2013 Feb;78(2):165-75
11. MAKEIEFF M, THARIAT J, REYT E, RIGHINI CA. Treatment of cervical paragangliomas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2012 Dec; 129(6):308-14.