

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Hallazgos radiológicos de los paragangliomas de cabeza y cuello

Julia Mercedes Rodríguez Outón, Daniel Herrera Carrión,
Rocío María Cortés Lopera, María Vega Calvellido,
Ana Rodríguez Piñero.
Hospital Puerta del Mar, Cádiz.

Objetivos docentes

Revisar los principales hallazgos radiológicos de los paragangliomas de cabeza y cuello.

Recordar las localizaciones más frecuentes, la clínica predominante y el manejo terapéutico de estos tumores.

Revisión del tema

Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores poco frecuentes, muy vascularizados, que derivan del tejido paraganglionar. Se originan a partir de células pertenecientes al sistema nervioso parasimpático, aunque, a diferencia de los paragangliomas de otras zonas del cuerpo (ej.: feocromocitomas), no son tumores secretores. Las localizaciones más habituales de los paragangliomas de cabeza y cuello son la bifurcación carotídea, el foramen yugular, el oído medio y el recorrido del nervio vago. Son más frecuentes entre la 3ª y 6ª década de vida, predominando en mujeres.

Son en su mayoría tumores benignos, y solo localmente invasivos. La malignidad se define por la presencia de metástasis (sobre todo ganglionar), sin que existan criterios histológicos que distingan los paragangliomas benignos de los malignos. La mayoría son esporádicos, aunque un 40% son hereditarios (presentándose a una edad más temprana y con mayor posibilidad de multifocalidad).

Revisión del tema

Hallazgos radiológicos

Ecografía

Se utiliza como evaluación inicial ante una masa cervical palpable. Estos tumores se identifican como una masa bien definida, de ecogenicidad heterogénea, predominantemente hipoecoica, con marcada vascularización al Doppler color (Figura 1). La ecografía tiene una utilidad limitada en tumores de regiones no cervicales.

Tomografía computarizada (TC)

Se identifican como masas bien definidas, con atenuación de tejidos blandos. Tras la administración de contraste intravenoso presentan un realce intenso y homogéneo. Puede ser heterogéneo si el tumor presenta trombosis o hemorragias en su interior. La angio-TC nos puede ayudar a visualizar las relaciones anatómicas vasculares del tumor de cara a la embolización prequirúrgica y/o la intervención quirúrgica. La ventana ósea o un TC de hueso temporal son necesarios para evaluar la presencia de erosión ósea.

Resonancia magnética (RM)

Es el método de imagen más sensible para el diagnóstico y evaluación de los paragangliomas debido a la mejor visualización de los tejidos blandos. Son hipointensos en secuencias *T1-weighted* e iso/hiperintensos en secuencias *T2-weighted*. Debido a la naturaleza vascular de estos tumores, es frecuente observar “vacíos de señal”, sobre todo en secuencias *T2-weighted*. Podemos encontrar la clásica imagen en “sal y pimienta” en *T2-weighted*, originada por la visualización de estos vacíos de señal (“pimienta”), y zonas más hiperintensas de bajo flujo o microhemorragias (“sal”). Este hallazgo característico es poco frecuente y se observa si la lesión mide más de 1 cm. Tras la administración de gadolinio vía intravenosa presentan realce homogéneo e intenso en fase arterial. La angio-RM también se puede utilizar para estudiar los vasos que nutren al tumor.

Arteriografía

No está indicada en el estudio diagnóstico de la lesión. Se reserva para la embolización prequirúrgica. Encontraremos masas hipervascularizadas con arterias nutricias dilatadas, y drenaje venoso precoz.

Revisión del tema

Paraganglioma del cuerpo carotídeo

Es el más frecuente de los paragangliomas de cabeza y cuello (aproximadamente el 60% de los casos). Se generan a partir de un grupo de quimiorreceptores que se encuentran en la bifurcación carotídea. La mayoría son unilaterales. Se presentan como una masa cervical lateral, de crecimiento lento, que puede llegar a comprimir el nervio vago, provocando síntomas como disfagia, disfonía o síndrome de Horner.

En la TC y la RM veremos una masa con intensa captación de contraste que se encuentra en la bifurcación carotídea, separando la arteria carótida interna (ACI), que desplaza posteriormente, de la arteria carótida externa (ACE), que desplaza anteriormente. La vena yugular interna es desplazada lateralmente por el tumor (**Figuras 2 y 3**). Es importante describir la superficie de contacto entre la masa y la ACI según la clasificación de Shamblin, ya que predice la morbilidad quirúrgica.

Paraganglioma vagal

Son los paragangliomas de cabeza y cuello menos frecuentes (5%). Pueden originarse en todo el recorrido del nervio vago, siendo más frecuentes en región cervical suprahiodea. Al igual que los paragangliomas del cuerpo carotídeo, se presentan como masas cervicales indoloras de crecimiento lento. La parálisis unilateral de cuerdas vocales es muy frecuente.

Los hallazgos radiológicos son similares a los del paraganglioma del cuerpo carotídeo. Este tumor ocasiona un desplazamiento anterior y medial tanto de la ACE como de la ACI (**Figuras 4 y 5**), a diferencia del paraganglioma del cuerpo carotídeo. Es necesario evaluar si existe extensión intracraneal o afectación ósea de la base craneal. La clasificación de Netterville-Glasscock evalúa la extensión del tumor según la distancia hasta la base del cráneo.

Revisión del tema

Paraganglioma yugular

Son los segundos en frecuencia después de los paragangliomas carotídeos. Se originan a partir de tejido paraganglionar de la adventicia del bulbo yugular, siendo los tumores más frecuentes del foramen yugular. Los síntomas más frecuentes son tinnitus o pérdida de audición unilateral.

Son tumores que se expanden agresivamente desde el foramen yugular hasta porciones neumatizadas del hueso temporal, provocando erosión ósea a este nivel (Figuras 6 y 7). Esto los diferencia de los paragangliomas timpánicos, que son de menor tamaño y menos agresivos.

Paraganglioma timpánico

Son los tumores más frecuentes del oído medio. Se origina en el nervio de Jacobson o rama timpánica del nervio glossofaríngeo (par craneal IX). Casi la totalidad de los pacientes son mujeres. Como en los paragangliomas yugulares, los síntomas más frecuentes son el tinnitus pulsátil y la pérdida de audición unilateral. En la otoscopia se identifican como masas pulsátiles localizadas en oído medio, de coloración rojiza o azulada.

La prueba de imagen de elección es la TC de hueso temporal con contraste intravenoso. Se identifica una masa de densidad tejidos blandos que se origina en el promontorio coclear y se limita a la cavidad timpánica. La erosión ósea es infrecuente.

Paraganglioma yugulo-timpánico

Son paragangliomas que invaden tanto el foramen yugular como el oído medio, siendo difícil determinar si el origen es yugular o timpánico. Debido a su mayor tamaño, además de producir tinnitus pulsátil, es frecuente encontrar déficits de otros pares craneales (IX, X). La TC de hueso temporal y la RM son esenciales para determinar el epicentro y la extensión de la lesión (Figuras 8 y 9).

Revisión del tema

Tratamiento

Al ser tumores de lento crecimiento, la observación inicial es una opción en tumores menores de 2-3 cm, asintomáticos y no funcionantes.

Se recomienda cirugía como tratamiento definitivo si son tumores mayores de 2-3 cm, presentan un crecimiento rápido, son funcionales o el paciente presenta sintomatología. En determinados casos existe la posibilidad de embolización prequirúrgica (Figura 10) ya que reduce el riesgo de sangrado y el tiempo quirúrgico.

La radioterapia es la opción de elección en pacientes no candidatos a cirugía por alta morbilidad, en tumores resecaos parcialmente o recurrencias y en pacientes con parálisis del nervio vago contralateral. La quimioterapia es la primera opción para pacientes con metástasis.

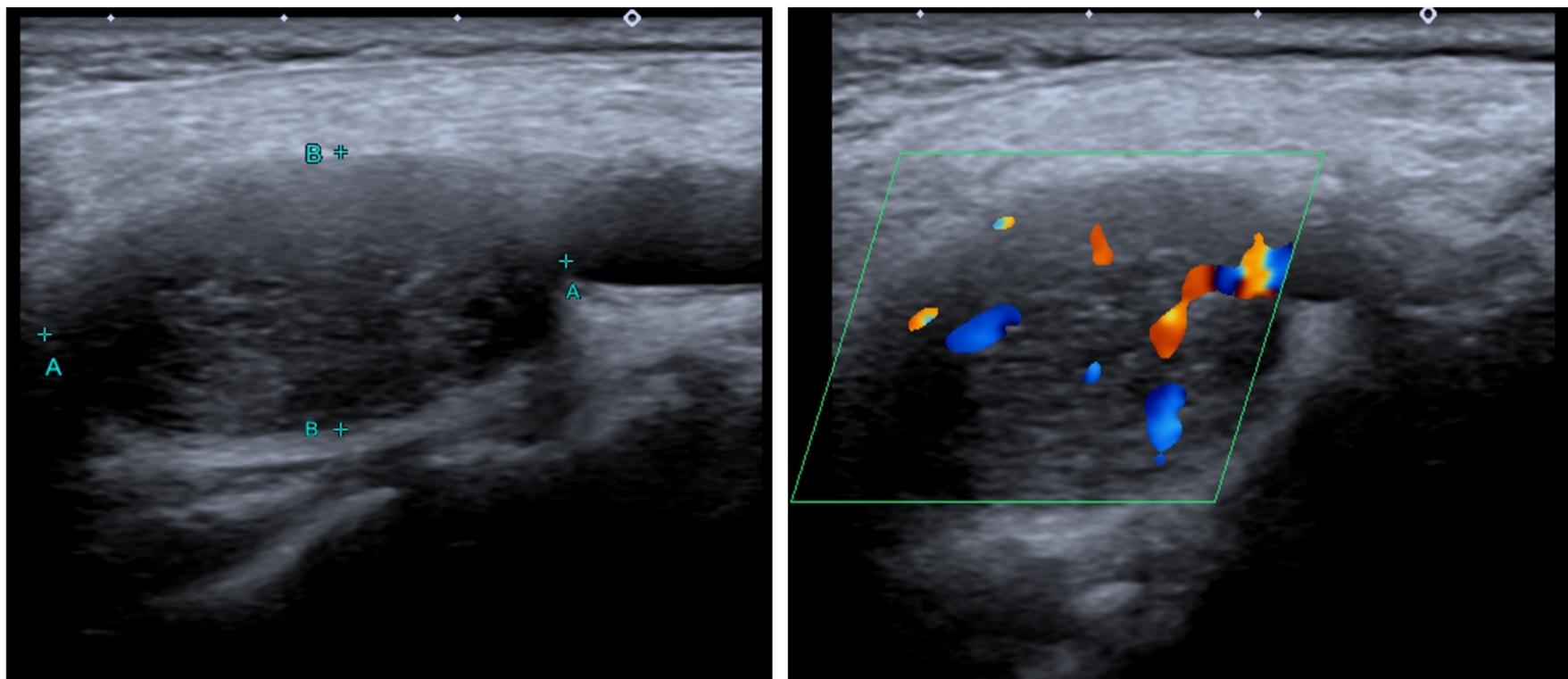


Figura 1. Ecografía cervical en paciente con masa cervical lateral. Se identifica una lesión bien delimitada, hipoecoica, con abundante vascularización interna al Doppler color localizada en bifurcación carotídea.

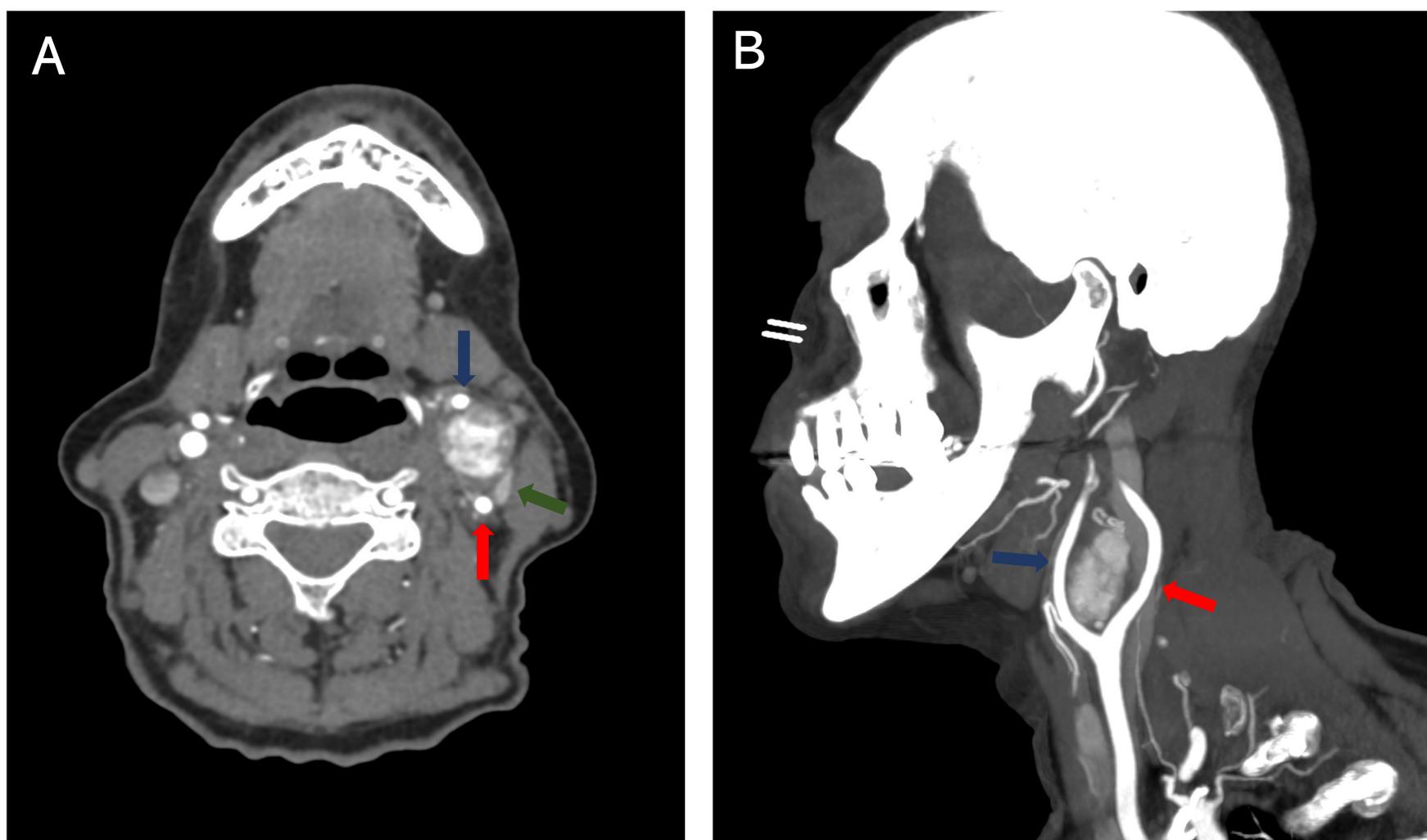


Figura 2. Angio-TC de cuello. (A) Corte axial donde se identifica masa bien delimitada, hiperdensa, localizada en bifurcación carotídea izquierda. Separa la ACE (flecha azul) de la ACI (flecha roja) y provoca desplazamiento lateral de vena yugular interna (flecha verde). (B) Reconstrucción MIP en plano sagital donde visualizamos el ensanchamiento de la bifurcación carotídea.

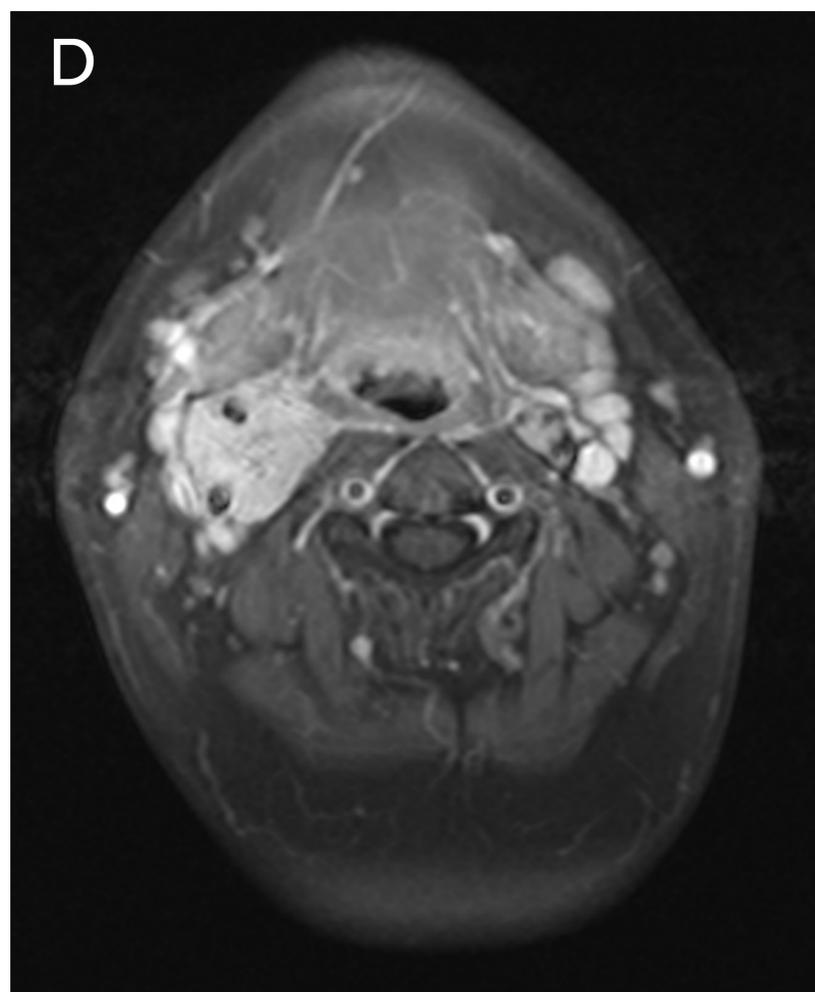
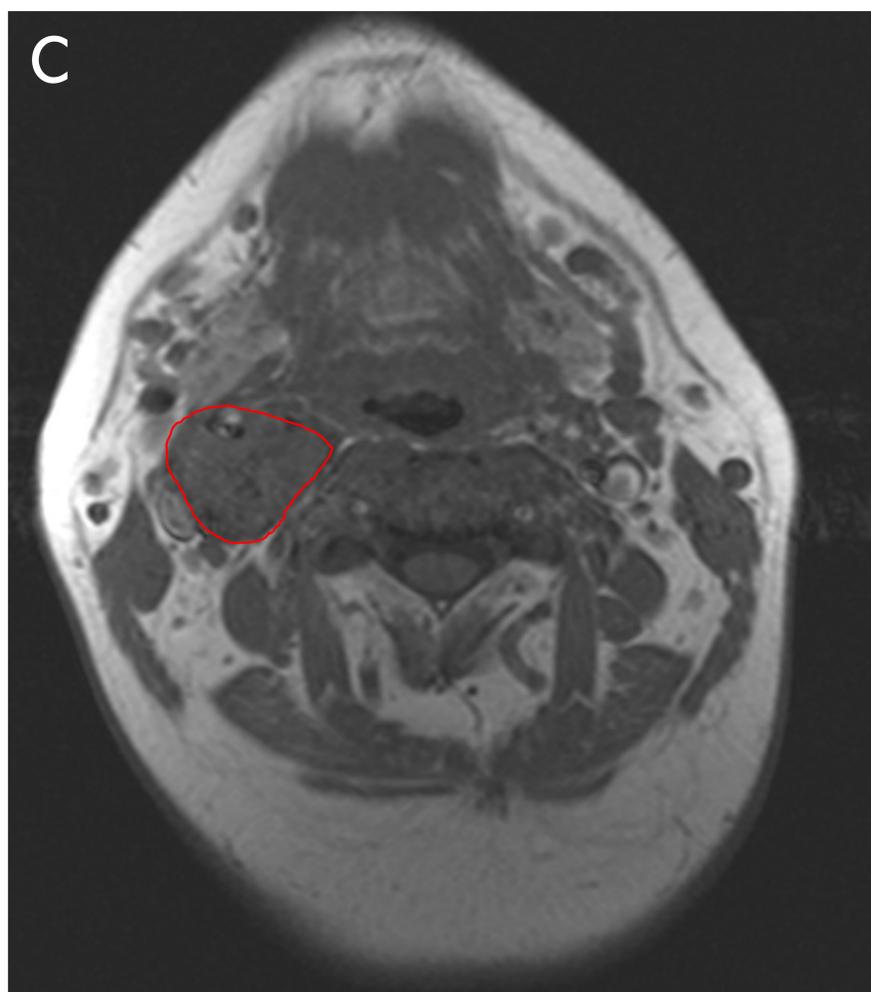
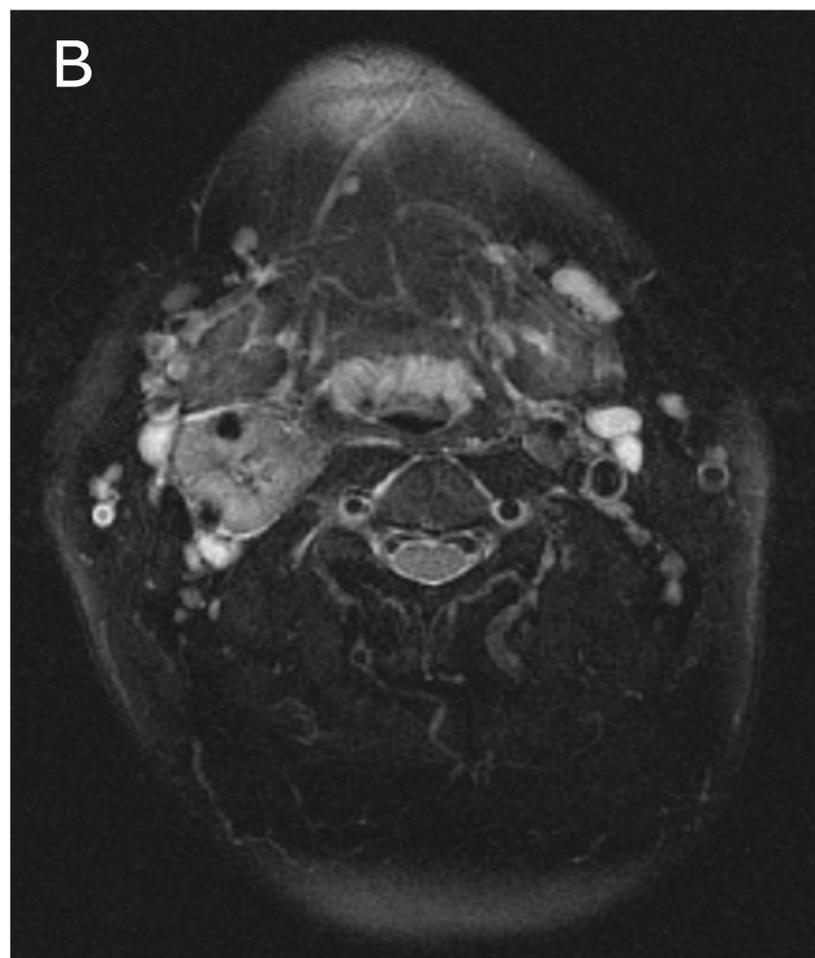


Figura 3. (A) Imagen de TC cervical con contraste intravenoso que muestra una masa hiperdensa en bifurcación carotídea derecha. (B) En secuencia T2-weighted axial se identifica como una masa levemente hiperintensa que separa la ACE de la ACI. (C) En secuencias T1-weighted presenta una intensidad de señal similar al músculo, identificándose pequeñas imágenes de vacío de señal que representan a los vasos sanguíneos. (D) Tras la administración de contraste intravenoso la masa presenta intenso realce homogéneo.

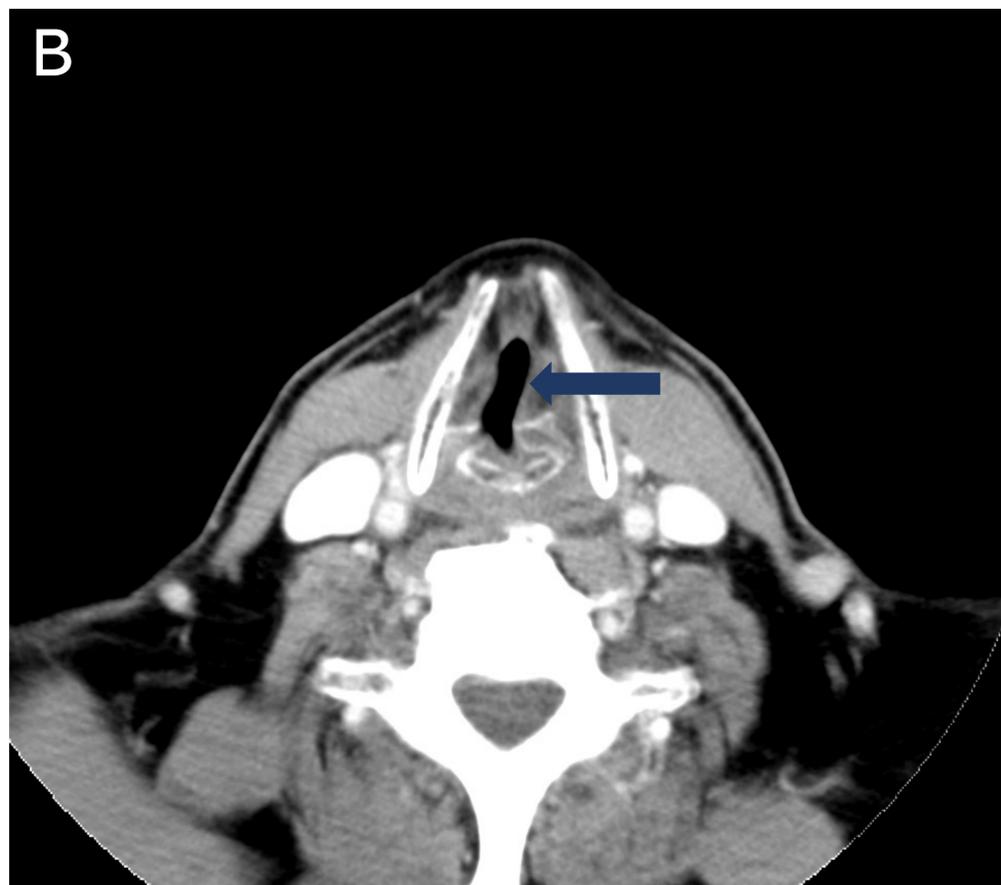
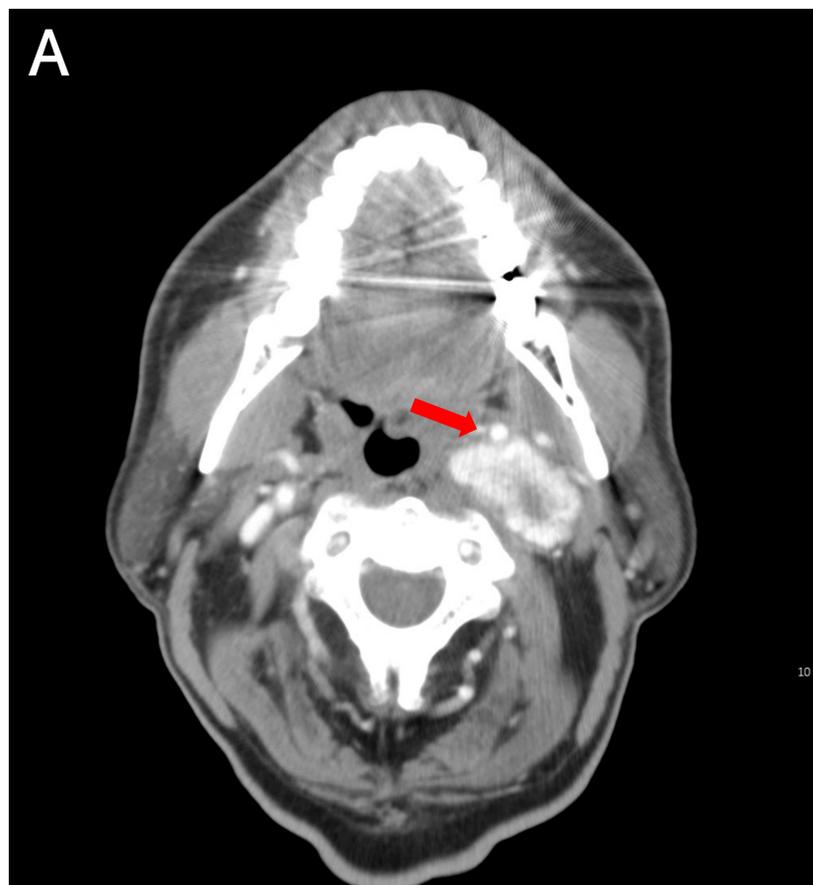


Figura 4. TC de cuello con contraste intravenoso. (A) Masa hiperdensa en espacio carotídeo izquierdo, que provoca desplazamiento anterior de la ACI (flecha roja). (B) El paciente presentaba disfonía y en el mismo estudio de imagen se aprecia cuerda vocal izquierda en situación paramedial (flecha azul).

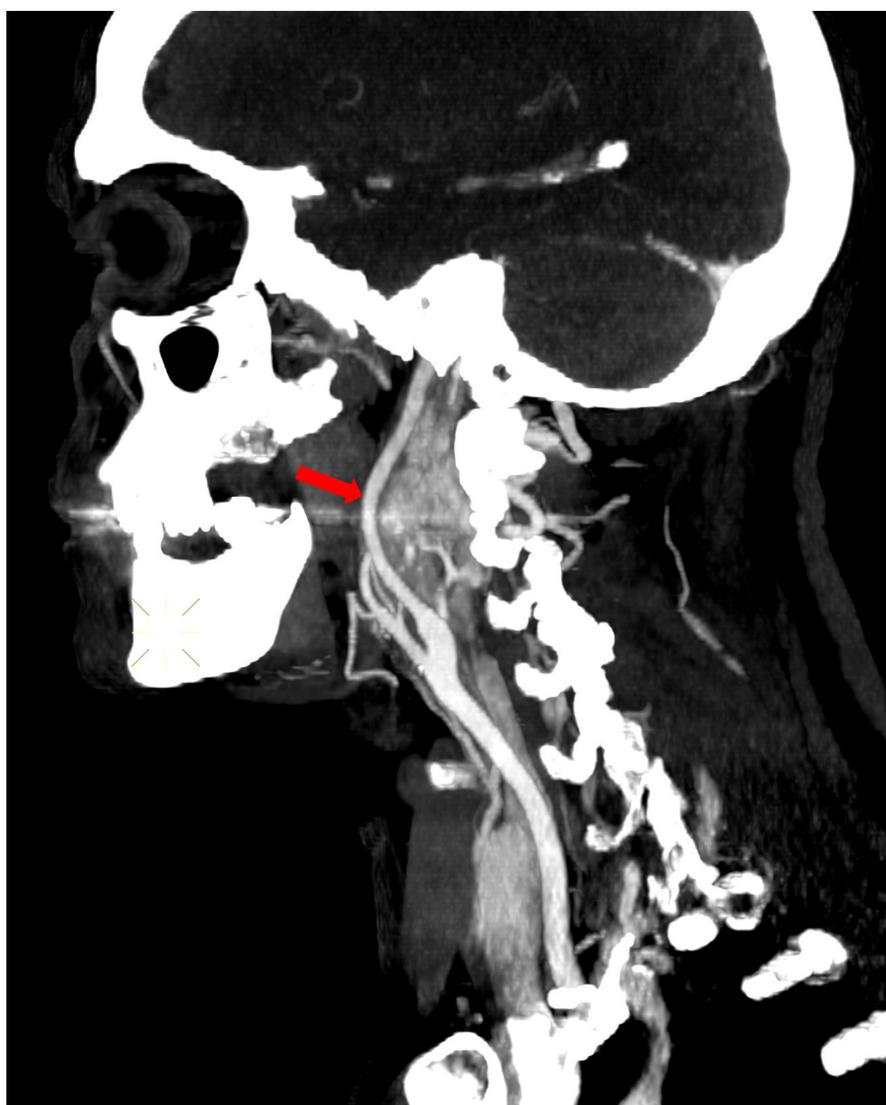


Figura 5. Proyección de máxima intensidad (MIP) sagital del estudio presentado en Figura 4. Desplazamiento anterior de la ACI (flecha roja) por masa hiperintensa situada en espacio carotídeo izquierdo.

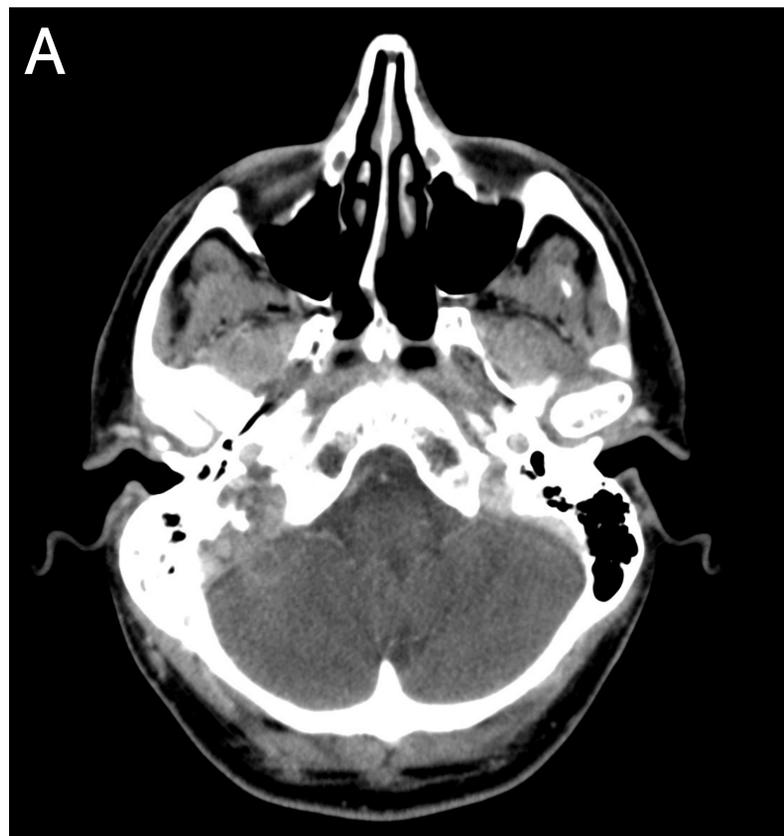


Figura 6. (A) TC de cuello con contraste intravenoso que muestra una masa hiperdensa, de bordes irregulares, situada en foramen yugular derecho. (B) TC de oído donde se identifica erosión ósea del agujero yugular y antro mastoideo.

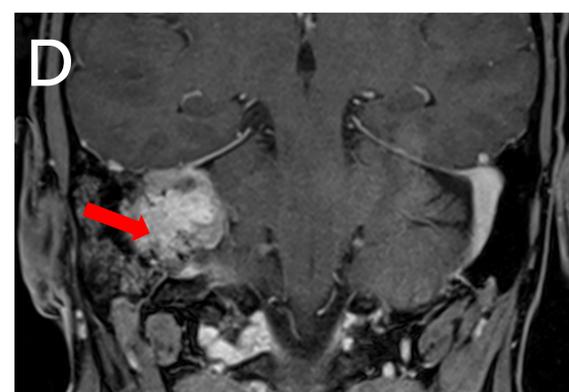
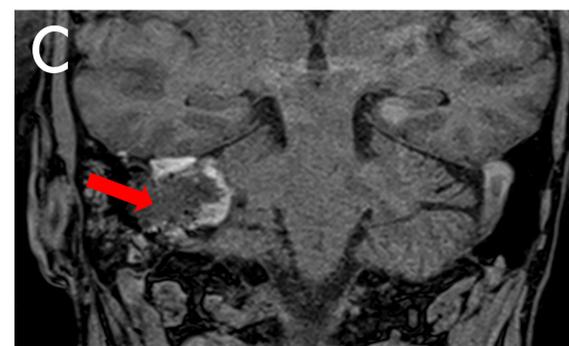
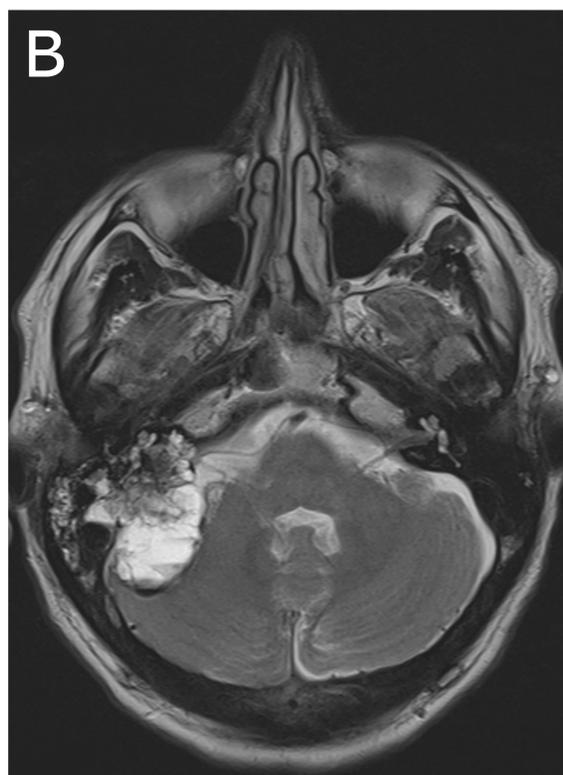
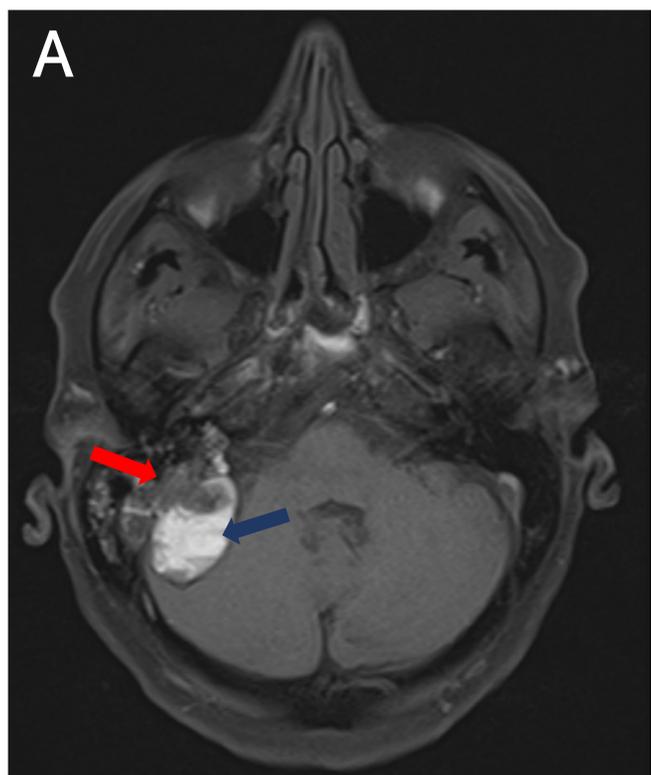


Figura 7. Imágenes de RM del paciente presentado en Fig. 6. (A) Corte axial en secuencia T1-weighted que identifica una masa en foramen yugular con extensión intracraneal que presenta un componente sólido hipointenso (flecha roja) y un componente hiperintenso, de origen hemorrágico (flecha azul). (B) En secuencias T2-weighted, el componente sólido de la lesión presenta "vacíos de señal" puntiformes en su interior. (C) y (D) Secuencias T1-weighted pre y postcontraste intravenoso donde se aprecia un realce intenso del componente sólido (flecha roja) de la lesión.

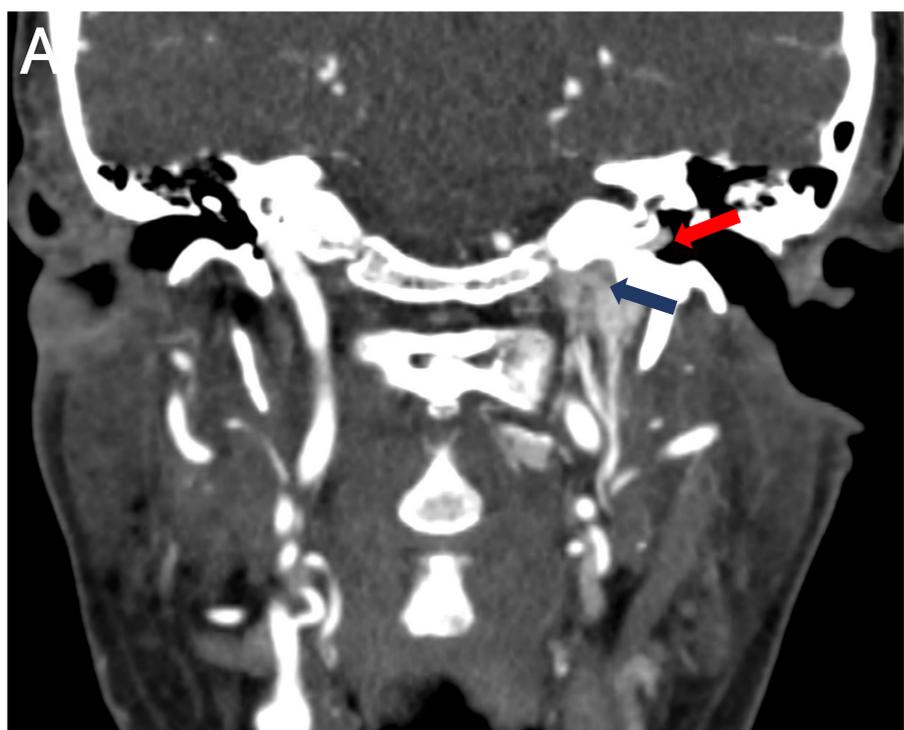


Figura 8. TC de cuello con contraste intravenoso, (A) plano coronal y (B) sagital, donde se observa una imagen hiperdensa que ocupa el foramen yugular (flecha azul) y se extiende a oído medio (flecha roja), situándose sobre promontorio.

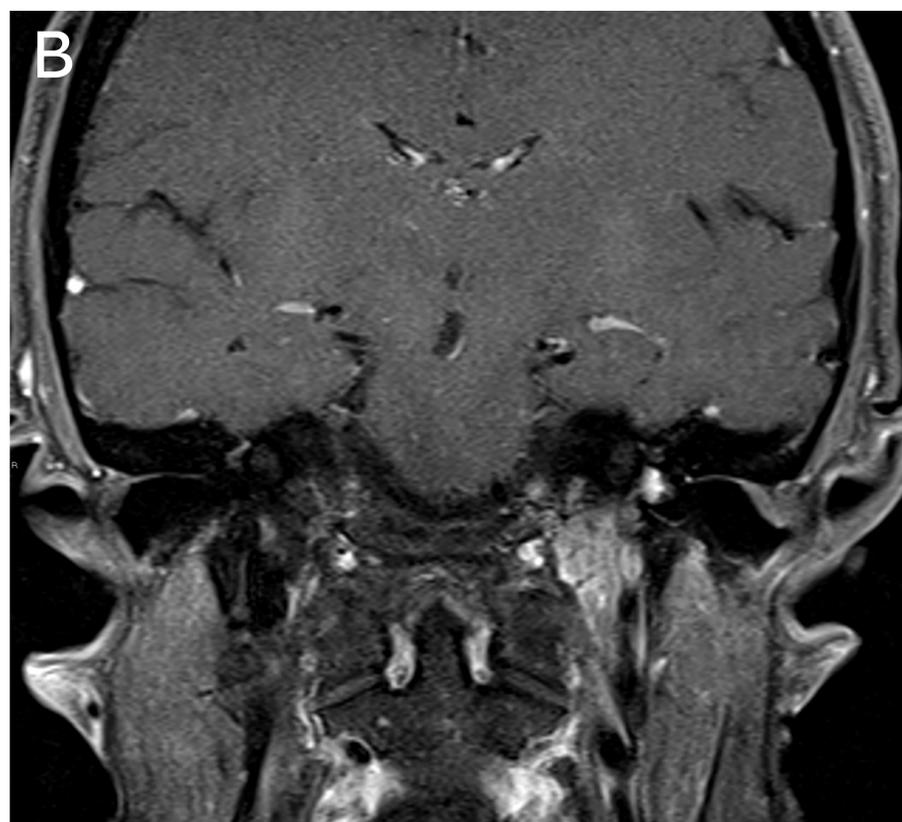
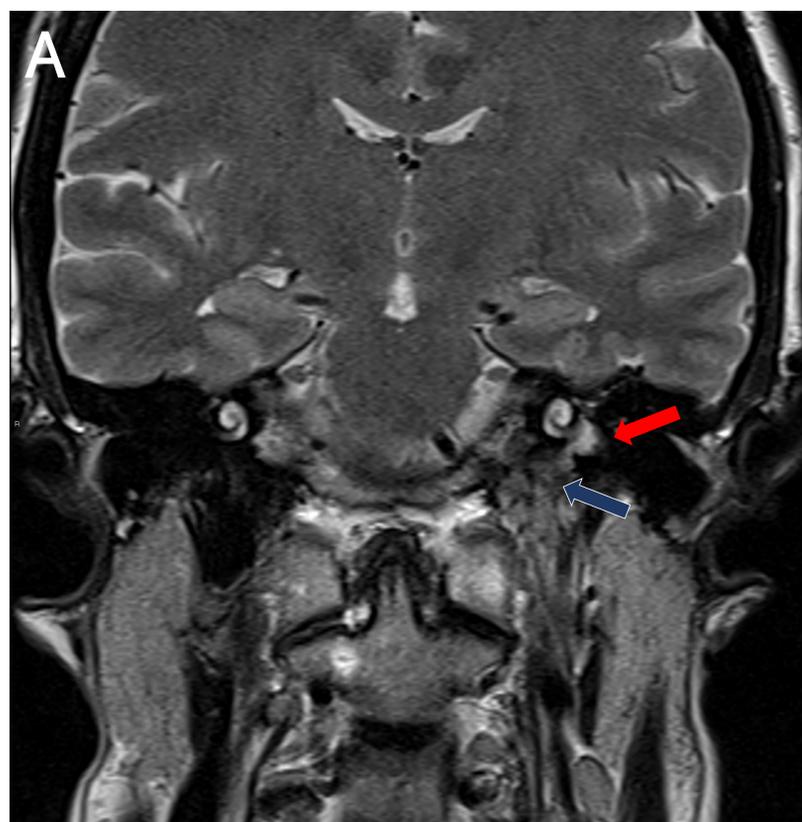


Figura 9. Imágenes de RM del estudio presentado en Figura 8. (A) Lesión en íntimo contacto con promontorio coclear (flecha roja), con extensión a través del suelo de la caja timpánica, ocupando el foramen yugular (flecha azul). En secuencias T2-weighted presenta señal intermedia, con pequeños focos de hiposeñal que corresponden a vacíos de flujo por presencia de estructuras vasculares. (B) En secuencias T1-weighted con contraste intravenoso muestra realce intenso y homogéneo.

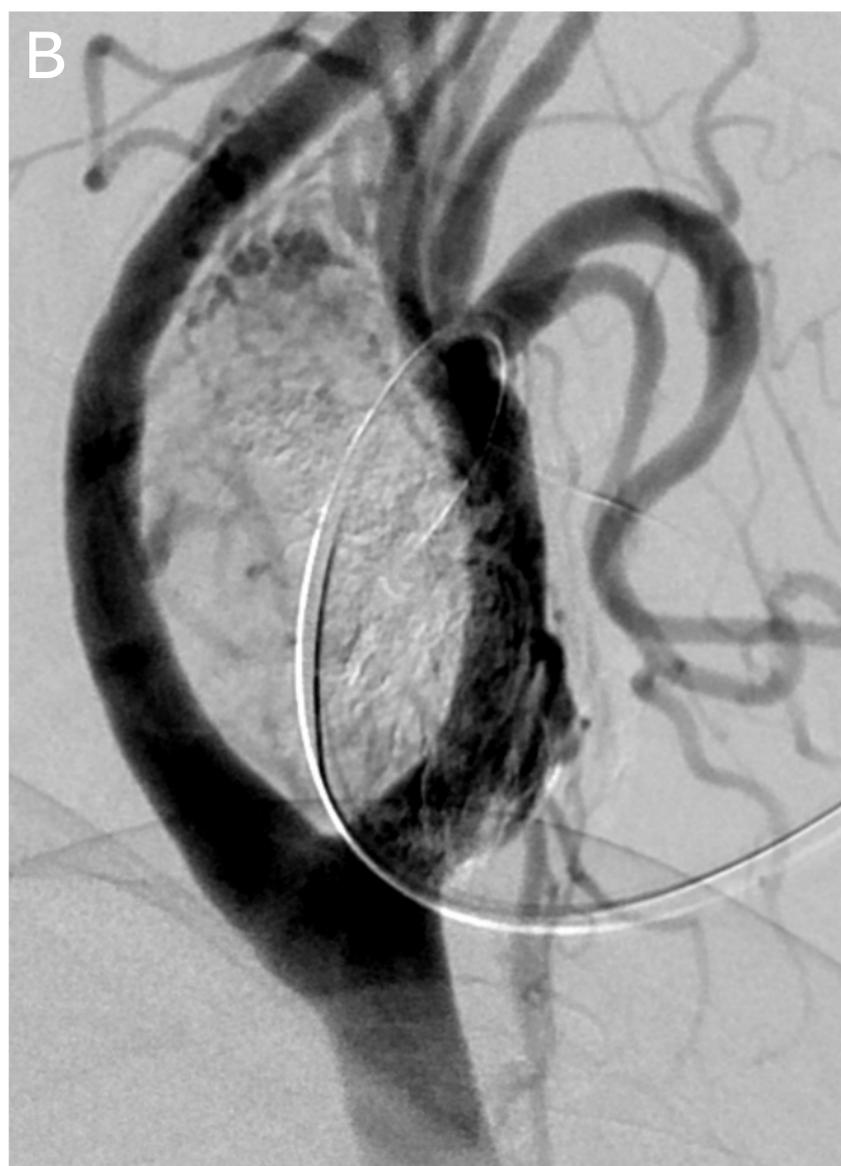
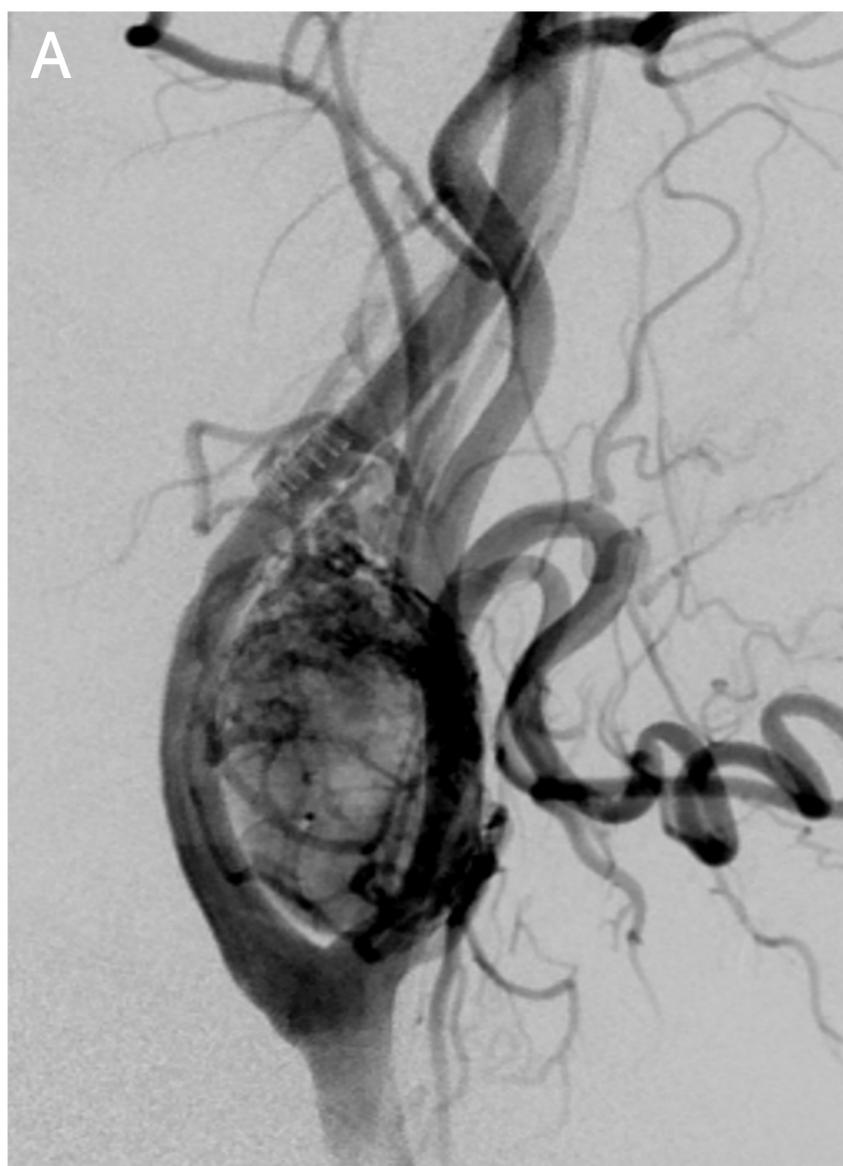


Figura 10. Embolización prequirúrgica de paraganglioma carotídeo derecho. (A) Imagen de arteriografía tras canalizar arteria carótida común derecha, visualizándose un teñido patológico en la bifurcación carotídea. (B) Imagen post-embolización donde se visualiza pequeño resto de teñido en región superior, con ausencia de captación de contraste del resto de la lesión.

Conclusiones

Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores poco comunes por lo que el conocimiento de sus localizaciones más frecuentes y sus características radiológicas ayudan a un diagnóstico temprano y a decidir la actitud terapéutica más adecuada.

Bibliografía

1. Thelen J, Bhatt AA. Multimodality imaging of paragangliomas of the head and neck. *Insights into Imaging*. 2019 Mar 4;10(1).
2. Lin EP, Chin BB, Fishbein L, Moritani T, Montoya SP, Ellika S, et al. Head and Neck Paragangliomas: An Update on the Molecular Classification, State-of-the-Art Imaging, and Management Recommendations. *Radiology: Imaging Cancer*. 2022 May 1;4(3).
3. Godin O, Fakhry N, Franc J, Herman P, Righini C, Taïeb D. Morphological and functional imaging of neck paragangliomas. 2017 Sep 1;134(4):243–8.
4. Cleere EF, Martin-Grace J, Gendre A, Sherlock M, O'Neill JP. Contemporary management of paragangliomas of the head and neck. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. 2021 Nov 26;7(1):93–107.