

# Hallazgos radiológicos en el diagnóstico y seguimiento del paraganglioma de cabeza y cuello

Méndez Aceros DJ<sup>1</sup>, Soliva Martínez D<sup>1</sup>, Gonzalez Pan A<sup>1</sup>,  
Cosano Lucas N<sup>1</sup>, Roquet-Jalmar Saus M<sup>1</sup>, Cortés Vela  
JJ<sup>1</sup>, Gimenez Hernandez G<sup>1</sup>, Garcia Valverde T<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Hospital General Virgen de la Luz, Cuenca.

# OBJETIVO DOCENTE

Describir la localización y reconocer las características más frecuentes identificables de los paragangliomas de los grandes vasos cráneo-cervicales identificados en la Tomografía computarizada y en las secuencias de Resonancia magnética.

# REVISIÓN DE TEMA

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos hipervasculares de crecimiento lento, derivados embriológicamente de las células de la cresta neural y de las células principales del sistema nervioso autónomo, originados a nivel extraadrenal.

Muestran mayor predominancia en mujeres y la mayoría de paragangliomas son de tipo parasimpático no funcionales.

Se presenta con mayor frecuencia de forma esporádica, sin embargo, un tercio de los paragangliomas multicéntricos son de tipo hereditario y están asociados a síndromes como la neoplasia endocrina múltiple tipo 1, síndrome de Von Hippel-Lindau, neurofibromatosis tipo 1, mutaciones del gen de la enzima succinato deshidrogenasa; todos ellos favorecen la aparición de enfermedad multifocal y metastásica; y son funcionales a los receptores análogos de la somatostatina, de utilidad como una diana terapéutica.

Se tipifican de acuerdo con su localización anatómica, un 70% se encuentran en cabeza y cuello, de los cuales se objetivan en el nervio glossofaríngeo, región cervical del nervio vago, cuerpo carotídeo, oído medio, foramen yugular, laringe, cadena simpática cervical

Otras localizaciones de menor frecuencia se encuentran en el nervio hipogloso, glándula tiroides, fosa pterigopalatina, senos cavernosos, órbitas, fosa nasal y senos paranasales.

De acuerdo con la localización pueden manifestarse como una masa no dolorosa, su aumento de tamaño favorece la aparición de soplo, compresión carotídea, disfagia, debilidad en hombros, síndrome de horner, hipertensión o sudoración excesiva.

La afectación de la base del cráneo o la invasión del oído medio puede ocasionar hipoacusia, tinitus, vértigo o cefalea.

## PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

### TC CON CONTRASTE

Lesión bien limitada que muestra un realce rápido y homogéneo del contraste. Es de primera línea al delimitar la anatomía de la lesión y presentar mejor resolución espacial, además muestra mayor sensibilidad para detectar tumores con un tamaño menor a 1 cm, invasión ósea y localización yugulotimpánica.



Figura 1. Masa hiperdensa de bordes bien definidos y con parénquima homogéneo en espacio carotídeo derecho, observándose otra de menor tamaño en el izquierdo.

## RM CON CONTRASTE

Se prefiere por su mayor sensibilidad entre 90 al 95% y especificidad entre el 92 al 99%, para caracterizar los paragangliomas.

Puede hallarse el flujo vascular lento, con vacíos de flujo de señal por áreas hipervascularizadas en lesiones con un tamaño mayor a 1 cm, mostrando una imagen en “sal (flujo lento) y pimienta (hipervascularización)”, además de complicaciones como la hemorragia intralesional.

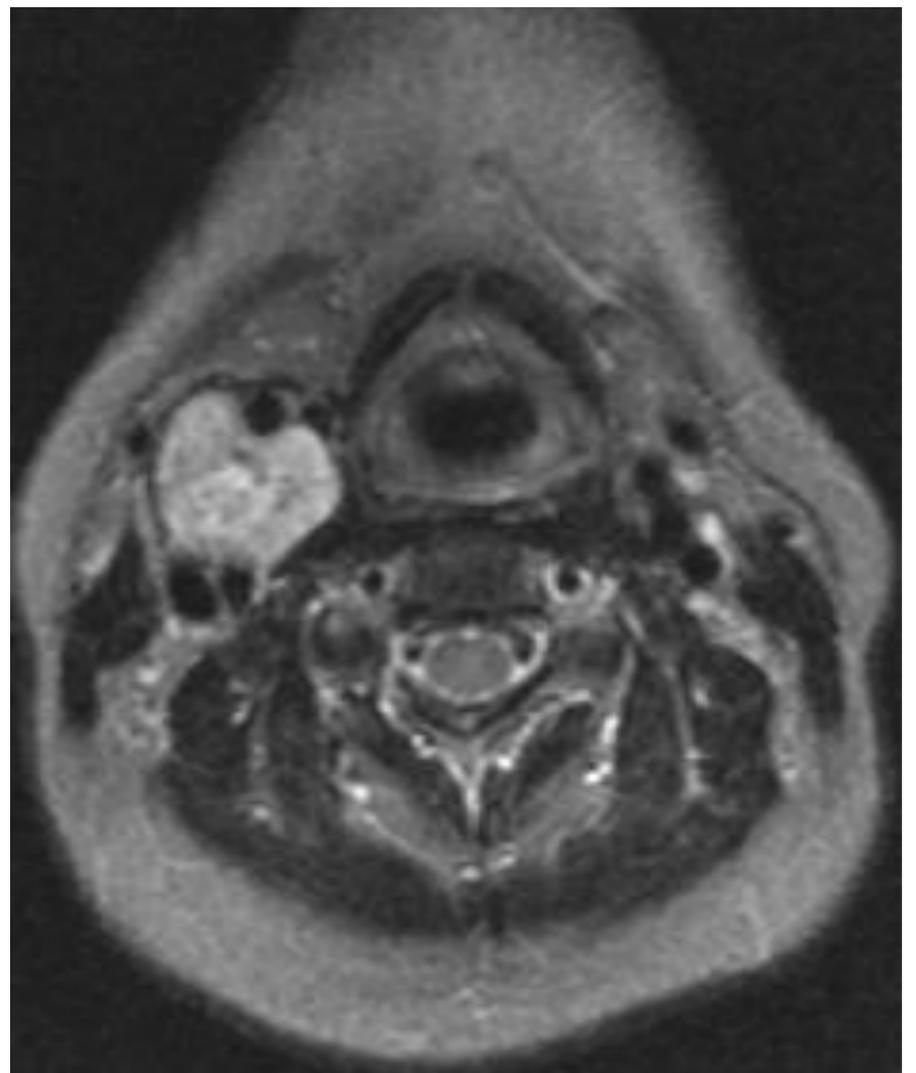
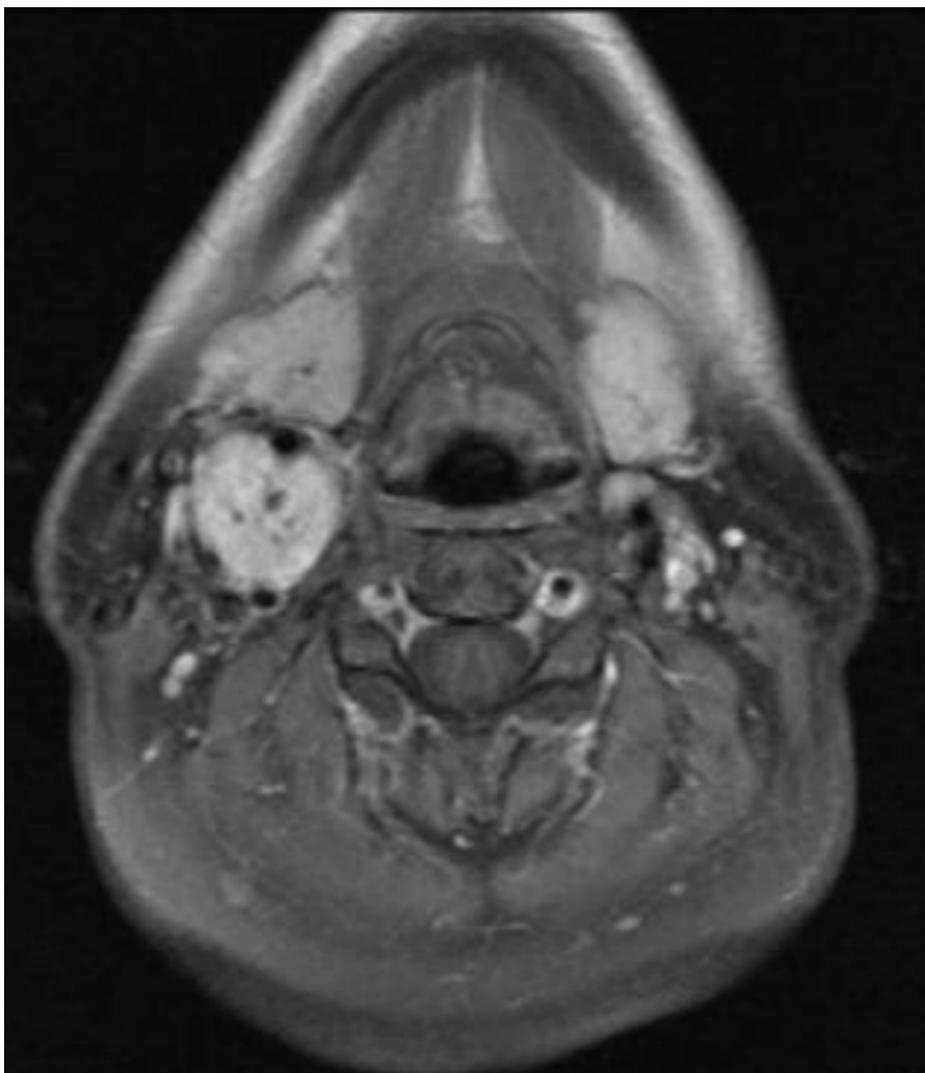


Figura 2. RM con contraste en secuencia potenciada en T1, observándose una masa con intensa captación del contraste. En la figura 3 la secuencia potenciada en T2 muestra hiperintensidad de la señal en la lesión.

Otras técnicas como la perfusión muestran una marcada elevación del flujo vascular y son de preferencia en enfermedad multifocal, progresión o recurrencia.

## ANGIOGRAFÍA

Se considera como la técnica de referencia para identificar la anatomía, previo al tratamiento y la embolización.

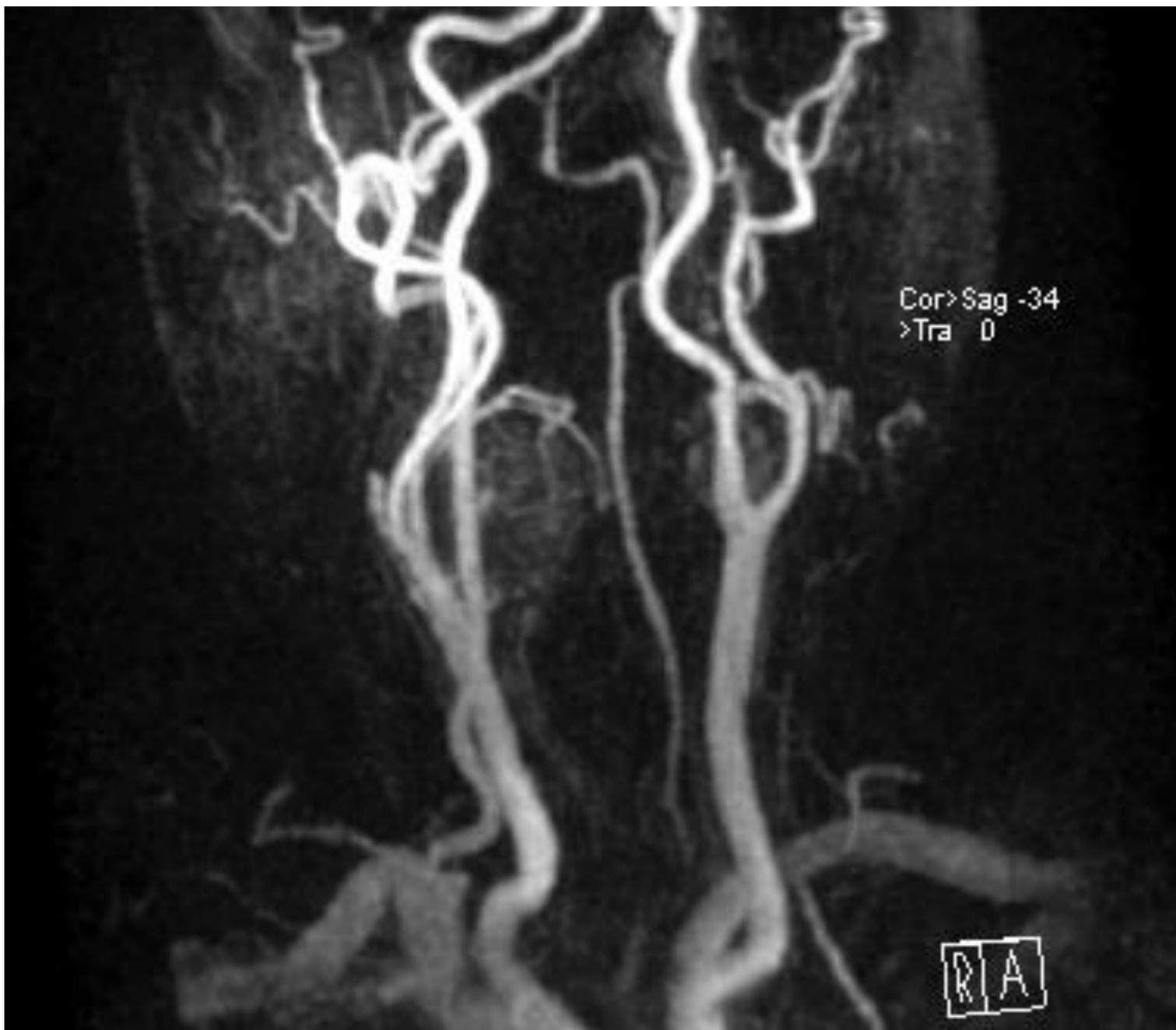


Imagen 4. La masa localizada en la división carotídea derecha muestra una zona de alta vascularización de predominio en su porción más craneal.

## CLASIFICACIÓN DE ACUERDO CON SU LOCALIZACIÓN ANATÓMICA

### PARAGANGLIOMA DEL CUERPO CAROTÍDEO

Localizado en el espacio parafaríngeo retroestíleo, el cual se extiende desde la base del cráneo hasta el arco aórtico y se encuentra delimitado por la vaina carotídea.

En esta ubicación se utiliza la clasificación de Shamblin como un predictor de resecabilidad quirúrgica debido al riesgo de sangrado, describiendo el grado de contacto con la arteria carótida interna.

- tipo I: mínimo contacto  $< 180^\circ$
- tipo II: engloba parcial  $180-270^\circ$
- tipo III: engloba completo  $> 270^\circ$
- tipo IIIb: infiltra la pared del vaso.

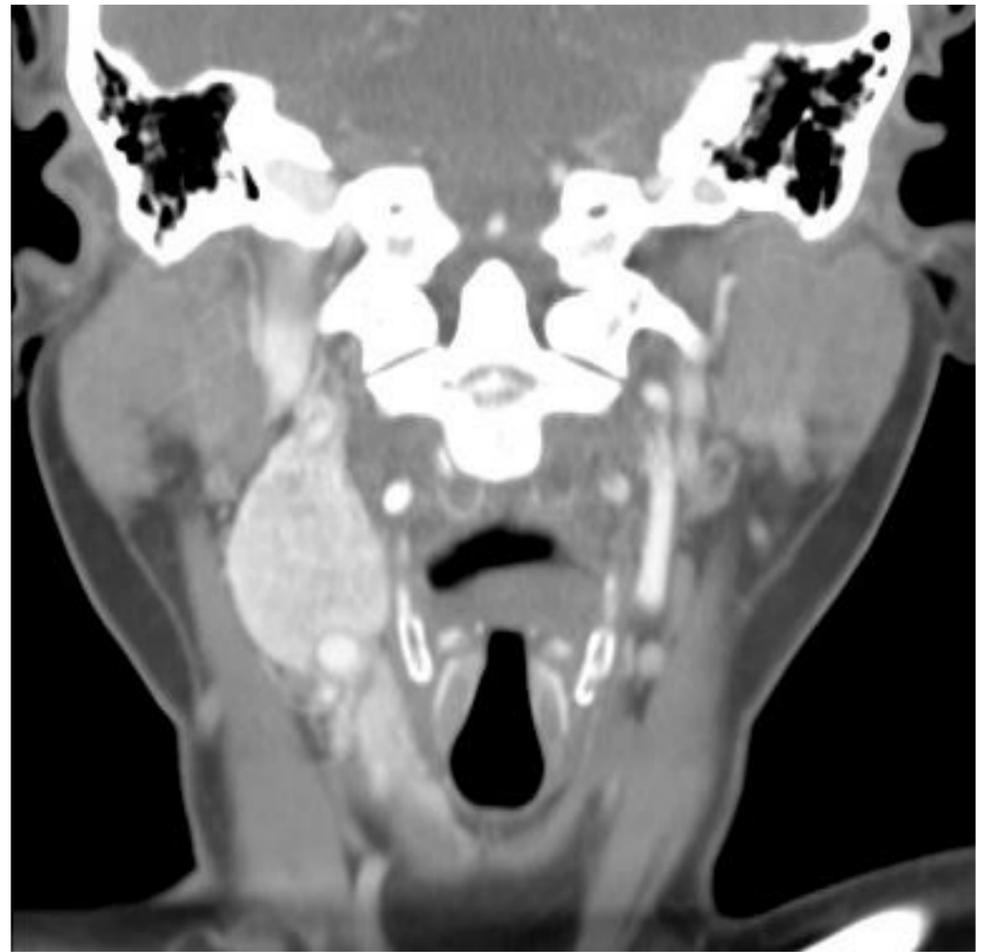
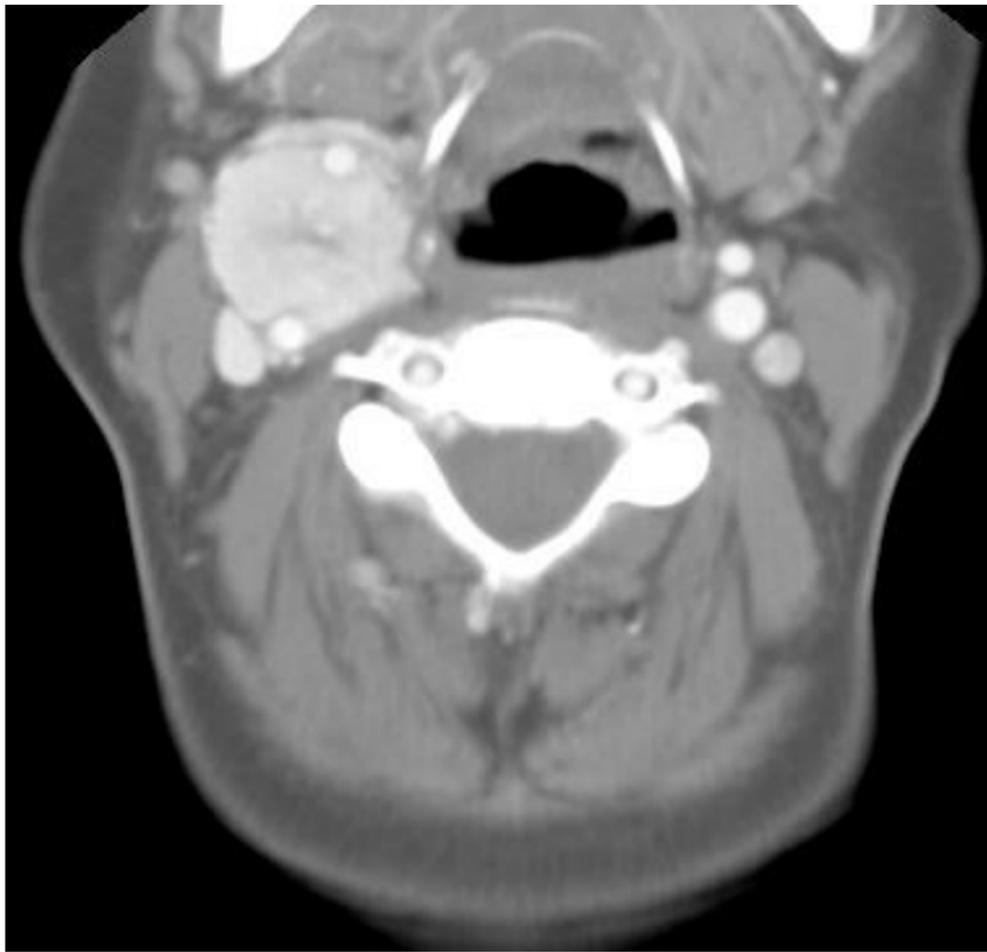


Figura 5 y 6. Paraganglioma carotídeo derecho que engloba la carótida interna entre 180 a 200º considerándose una clasificación Shamblin tipo II

## PARAGANGLIOMA VAGAL

Se localiza desde el ganglio nodoso o el plexiforme en la base del cráneo y abarca de forma medial hasta la bifurcación carotídea, desplazando hacia la región anteromedial a la arteria carótida interna y posterolateral a la vena yugular.

La clasificación de Netterville-Glasscock se realiza de acuerdo con el grado de contacto con la base del cráneo:

- grupo A: permanece en el cuello.
- grupo B: extensión al foramen yugular.
- grupo C: invade y sobrepasa el foramen yugular.

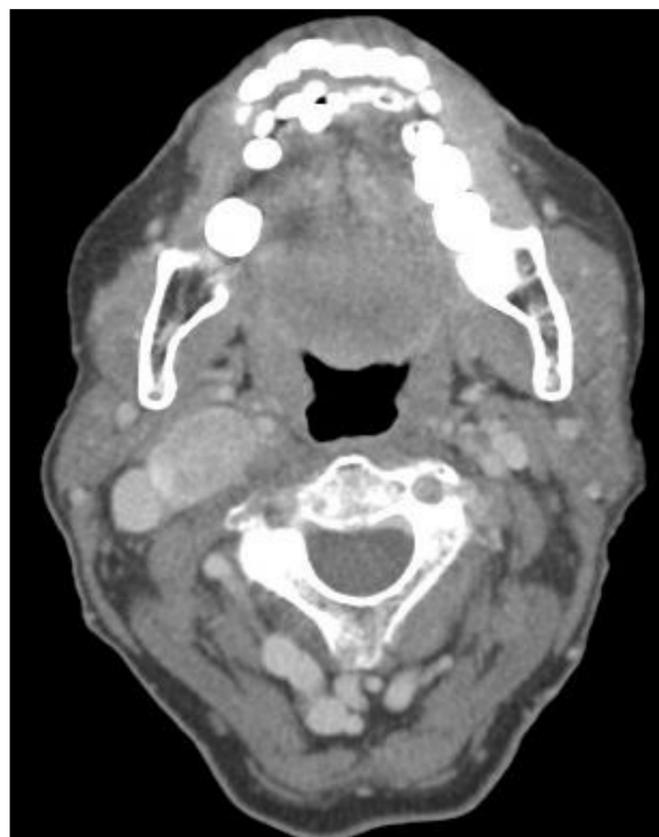
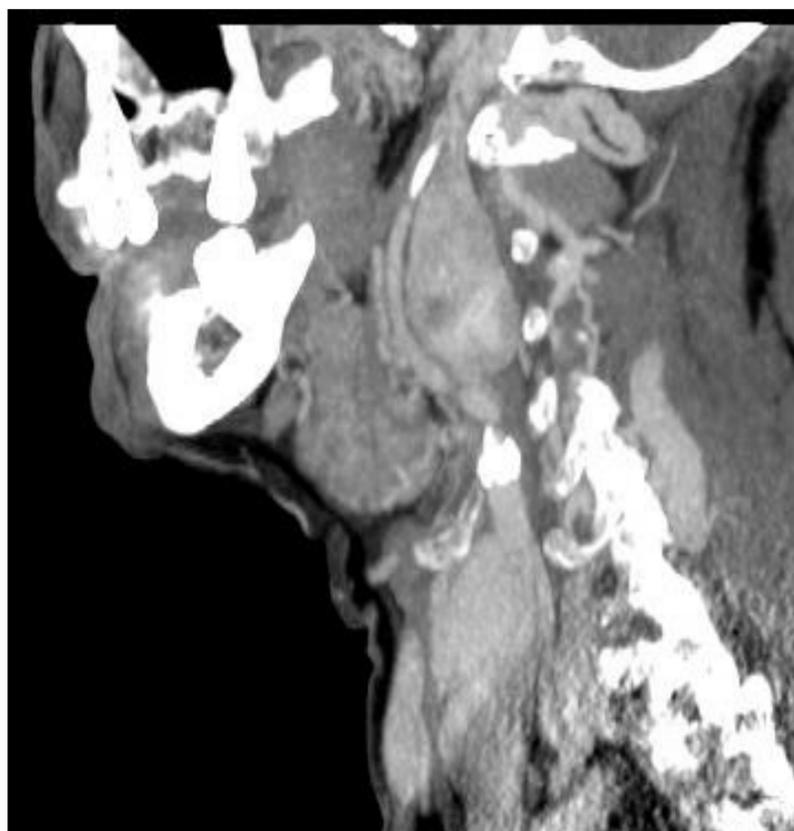


Figura 7. TC en reconstrucción sagital y la imagen 8 en corte axial muestran una masa que en su porción craneal que no contacta con el foramen yugular, considerándose un paraganglioma de clasificación Netterville-Glasscock grupo A.

## PARAGANGLIOMA YUGULAR

Invade la base del cráneo produciendo cambios óseos en el agujero rasgado posterior (Imagen 9), con afectación de los pares craneales IX y X.



Imagen 9. TC con reconstrucción sagital y la figura 10 en corte axial del paraganglioma yugular.

## PARAGANGLIOMA TIMPÁNICO

Masa que invade el promontorio coclear.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Schwannoma

Neurofibroma

Lipoma

Linfoma

Metástasis

Quistes branquiales

### DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD MULTIFOCAL

#### MEDICINA NUCLEAR

$^{68}\text{Ga}$  -DOTATATE PEP/TC (68 Galio ácido tetraacético tetraazaciclododecano -octreotato) es de utilidad en tumores malignos multifocales o metastásicos, al detectar la expresión de receptores de somatostatina como terapia con péptidos radioactivos.

#### GENÉTICA

Se encuentran las mutaciones del complejo succinato deshidrogenasa, VHL, RET, NF 1.

## TRATAMIENTO

Los paragangliomas son tumores de crecimiento lento, menos de 20% de crecimiento en un seguimiento a 4 años. Por consiguiente, un tamaño menor a 2 cm en personas asintomáticas se recomienda observación.

Previo a la resección puede ser de utilidad la embolización preoperatoria para disminuir el riesgo de sangrado intraoperatorio en los paragangliomas del cuerpo carotídeo Shamblin tipo III.

La localización que afecta la base del cráneo se prefiere la radioterapia debido a su complejidad quirúrgica y el riesgo de afectación a los pares craneales.

### Indicaciones de resección quirúrgica:

- Tamaño > 2 cm
- Rápido crecimiento
- Sintomático
- Funcional

## SEGUIMIENTO

Posterior a la resección quirúrgica completa se recomienda un control en 4 a 6 meses y seguimiento anual durante 3 años.

# CONCLUSIONES

En la actualidad se considera como primera línea de valoración diagnóstica de los paragangliomas la TC con contraste por su resolución espacial, detección de lesiones de pequeño tamaño y afectación ósea. La RM con contraste permite caracterizar la afectación de tejidos blandos y funcionalidad.

Otras modalidades como RM de perfusión y la asociación de angiografía mejoran la detección de las fases más avanzadas de la patología con afectación multifocal o recurrencia.

# REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lin EP, Chin BB, Fishbein L, Moritani T, Montoya SP, Ellika S, Newlands S. Head and neck paragangliomas: an update on the molecular classification, state-of-the-art imaging, and management recommendations. *Radiology: Imaging Cancer*. 2022; 4(3):e210088
2. Ota Y, Naganawa S, Kurokawa R, Bapuraj JR, Capizzano A, Kim J et al. Assessment of MR Imaging and CT in differentiating hereditary and nonhereditary paragangliomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 2021; 42(7):1320-1326.
3. Neves F, Huwart L, Jourdan G, Reizine P, Herman P, Vicaud E, Guichard JP. Head and neck paragangliomas: value of contrast-enhanced 3D MR angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29(5):883-889.
4. Gimenez R, Cabezas L, Panussis F, Cardemil F. Paraganglioma cuerpo carotídeo: experiencia en 20 años y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol. Cir Cabeza Cuello* 2022; 82:355-359.