

# PARAGANGLIOMAS DE CABEZA Y CUELLO:

## Hallazgos clave y posibilidades

### terapéuticas.

Alejandra Vela Martín<sup>1</sup>, Clara Rodrigo Pérez<sup>1</sup>, Marta Gallego Verdejo<sup>1</sup>, Ana Peña Aisa<sup>1</sup>, Alirio Enrique Millán Urribarri<sup>1</sup>, Fernando Lobo Bailón<sup>1</sup>, Blanca Rosa Arenas García<sup>1</sup>, Santiago Pérez Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

# PARANGANGLIOMAS DE CABEZA Y CUELLO

## Objetivo docente:

Describir los hallazgos radiológicos típicos de los paragangliomas de cabeza y cuello y las técnicas de embolización prequirúrgica.

## Revisión del tema:

Se revisan los casos de paragangliomas de cabeza y cuello diagnosticados en nuestro servicio.

Se exponen ejemplos de los hallazgos radiológicos típicos en las distintas técnicas de imagen: ultrasonido, TC, RM, angioTC y arteriografía selectiva.

Se recalcan los hallazgos clave para sospechar el tipo de paraganglioma: carotídeo, vagal, yugular y timpánico.

Se comentan los diagnósticos diferenciales principales.

Respecto a las posibilidades terapéuticas, embolización prequirúrgica y cirugía, se exponen ejemplos de los distintos métodos de embolización prequirúrgica realizados en nuestro servicio: endovasculares (pegamento quirúrgico, coils, microesferas, copolímero de alcohol etileno-vinilo), percutáneos (copolímero de alcohol etileno-vinilo).

Se muestran imágenes de correlación radiológico-anatómica.

## Conclusiones:

Los paragangliomas de cabeza y cuello presentan hallazgos radiológicos muy específicos y son subsidiarios de realizar embolización prequirúrgica en el Servicio de Radiodiagnóstico.

# PARANGANGLIOMA

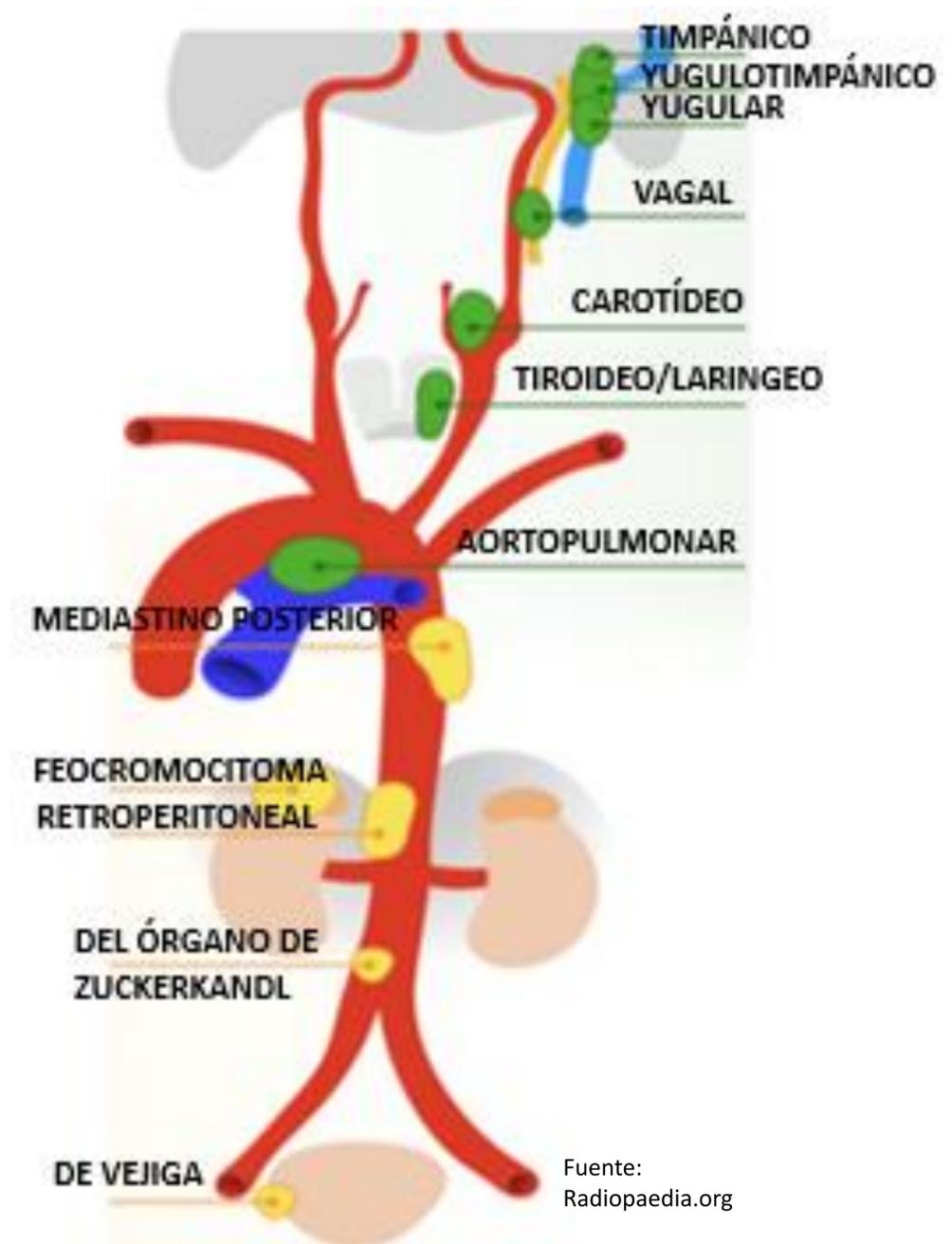
Tumores procedentes del tejido quimiorreceptor (**paraganglios**) que forma parte del sistema neuroendocrino extraadrenal y tienen origen en la cresta neural:

- Función quimiorreceptora: respuesta a cambios pH, Co<sub>2</sub>, O<sub>2</sub>.
- Raros los secretores de catecolaminas (funcionantes).

Tumores de crecimiento lento, muy vascularizados y la mayoría benignos.

Localización:

- Abdomen.
- Tórax.
- Cabeza y cuello.



# EPIDEMIOLOGÍA

Los paragangliomas (PGL) de cabeza y cuello → 0,6% de todos los tumores de cabeza y cuello y entre el 65% y el 70% de todos los PGL.

El 60-70%: **carotídeos.**



Suelen aparecer en adultos de edad media (40-60 años).

Son más frecuentes en **mujeres**: yugulotimpánicos y vagales. ♀ > ♂

La mayoría son **esporádicos**. 40% aproximadamente son hereditarios.

Los hereditarios aparecen antes, entre los 30 y 35 años de edad y son más multicéntricos que los esporádicos.

La mayoría son **benignos** (localmente invasivos). Entre el 2-13% se consideran malignos por la presencia de metástasis (ganglionares regionales: más frecuente; a distancia: infrecuentes).

Los paragangliomas tienden a ser más pequeños en la base del cráneo y el cuello que los que surgen fuera de esta región.

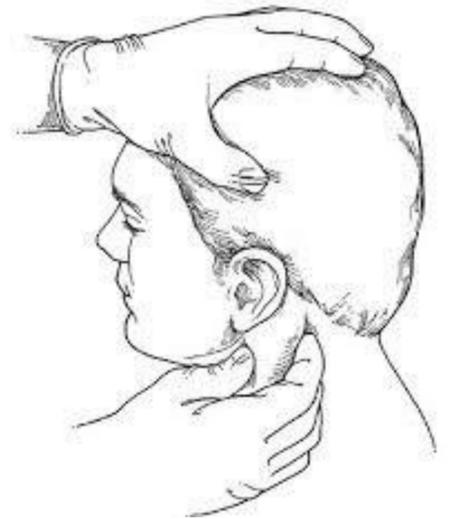
## Asociaciones (raras):

- Mutaciones succinato deshidrogenasa.
- Neoplasia endocrina múltiple tipo II.
- Neurofibromatosis tipo 1
- Síndrome de Von Hippel-Lindau.
- Triada de Carney: + tumor gastrointestinal GIST + condroma pulmonar.

# CLÍNICA

## Carotídeo y vagal:

- Masa **pulsátil** de crecimiento **lento**.
- Puede comprimir estructuras vecinas.
- Déficit de los pares craneales VII, IX, X, XI y XII y ronquera o un síndrome de Horner.
- El examen físico de paraganglioma carotídeo: masa gomosa e indolora en la parte lateral del cuello que se mueve más libremente en el **plano horizontal** que en el vertical → **Signo de Fontaine positivo**.
- Puede haber un soplo carotídeo.



## Yugulotimpánicos:

- Lesiones de crecimiento **lento**.
- Otoscopia timpánico: masa vascular pulsante azulada retrotimpánica.
- **Acúfeno** pulsátil con o sin pérdida auditiva.
- Compresión nerviosa PC IX-XI (sobre todo el yugular).

# ANATOMÍA PATOLÓGICA

Son lesiones **bien delimitadas**, muy **vascularizadas** y formadas por nidos celulares (**Zellballen**) separados por finos septos conjuntivos.

Los nidos celulares están constituidos por 2 tipos de células: las principales y las sustentaculares.

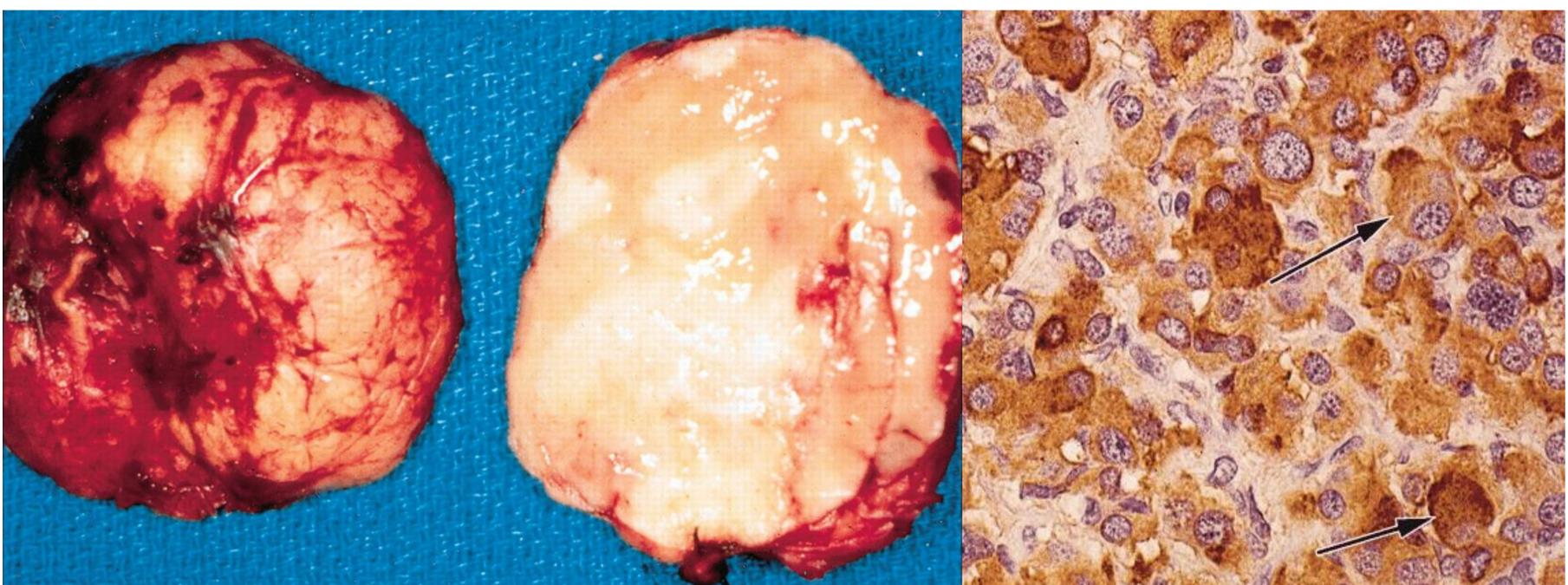
Si hay fibrosis se produce distorsión de nidos celulares: paragangliomas esclerosantes.

Inmunohistoquímica:

- **Células principales:** son + para enolasa neuronal específica, cromogranina A, sinaptofisina y serotonina.
- **Células sustentaculares:** + para proteína S- 100.

3 tipos: no invasivos, localmente invasivos, metastásicos (raro).

Masa rojiza, pseudocápsula.



Fuente: Rao A.B., Koeller K.K., Adair C.F.: From the archives of the AFIP Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1999; 19: pp. 1605-1632.

# IMAGEN

## US:

- Tumor hipoecoico, sólido y bien definido.
  - \* Carotídeo: bifurcación carotídea ensanchada.
- Masa hipervascular.
  - \* Ausencia de hipervascularidad no excluye el diagnóstico.
- Vascularización intratumoral de baja resistencia.

## TC:

- **Sin contraste:** Masa homogénea, 40-50UH.
- **Con contraste:** alta captación de forma precoz.
- **AngioTC:** tumor realzado con venas de drenaje dilatadas.
- Con frecuencia se describen cambios quísticos, necrosis y calcificaciones internas.
- Es de gran ayuda para evaluar la erosión del hueso temporal.

## RM:

- Modalidad de imagen más sensible
- **T1:** señal hipointensa. Hemorragias: hiperintensas.
- **T2:** señal de iso a hiperintensa.
  - Naturaleza vascular: vacíos de flujo interno.
  - Hemorragias: hiperintensas.

Vacios de flujo hipointensos + áreas hiperintensas de hemorragia → patrón en "sal y pimienta" (más evidente en tumores mayores de 1 cm).
- **T1 C+:** realce importante y rápido.

# IMAGEN

## ARTERIOGRAFÍA:

- Información sobre arteria de aporte, generalmente **arteria faríngea ascendente**.
- Realce tumoral intenso
- Venas de drenaje precoces y dilatadas.

## MEDICINA NUCLEAR:

- La tomografía por emisión de positrones con 18F-fluorohidroxifenilalanina (PET)/TC es la modalidad de imagen de elección.
- [68Ga]DOTA-SSTa ha demostrado tener la mayor sensibilidad para la detección de PGL en pacientes con o sin variaciones de secuencia familiar.
- El yodo-123/yodo-131-metayodobencilguanidina (MIBG) es otra opción de imagen, pero es inferior al galio-68 (68Ga)-DOTA-SSTa.
- Los péptidos F-18 FDG o Ga-68 DOTA sirven para la detección de metástasis en los tumores funcionantes.
- Tienen alta densidad de receptores de somatostatina de tipo 2 en la superficie celular, por lo que los estudios de gammagrafía de receptores de somatostatina (octreoscan) son útiles en el diagnóstico y seguimiento de estos tumores.

# PARAGANGLIOMA DEL CUERPO CAROTÍDEO

Representan el 60-70% de los paragangliomas de cabeza y cuello y el 0,6% de los tumores de cabeza y cuello.

Desplaza **carótida externa** (anteromedial) e **interna** (posterolateral):  
“abre la horquilla carotídea” (“**signo de la lira**”), crece en sentido cefálico.

El 80-90% son **unilaterales**.

El 5-10% son malignos (estos suelen ser funcionantes).

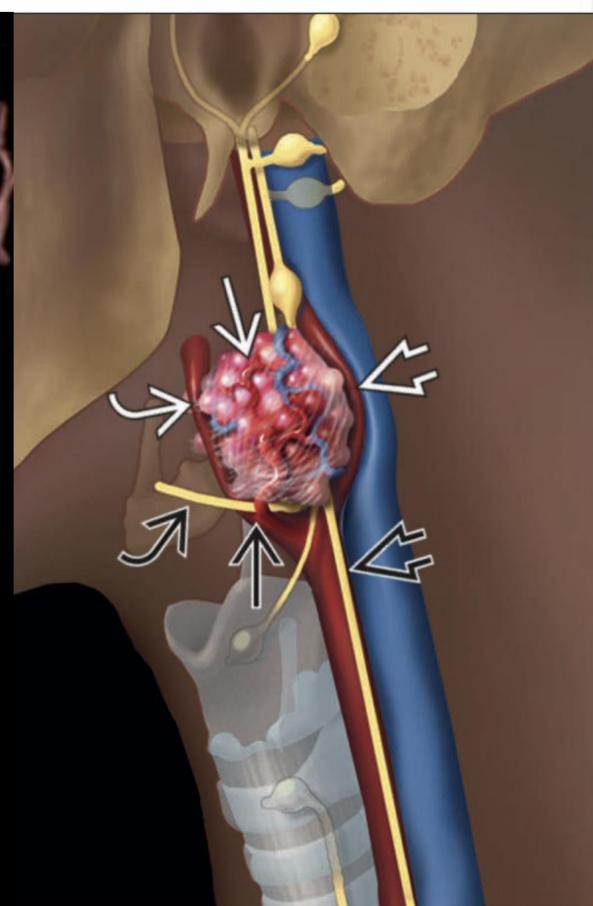
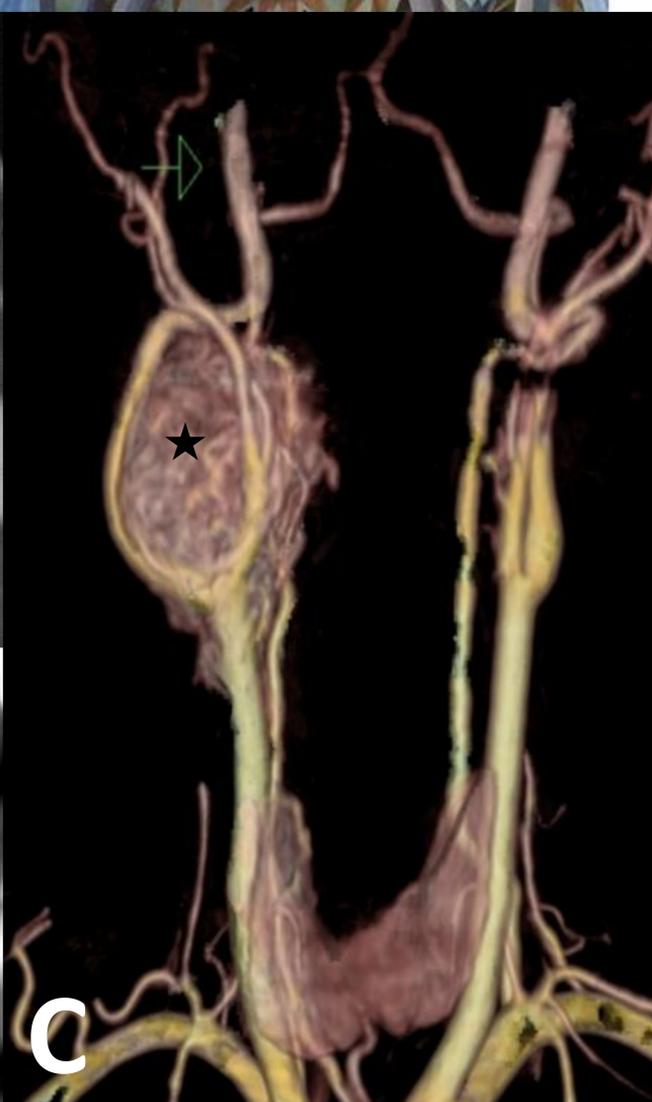
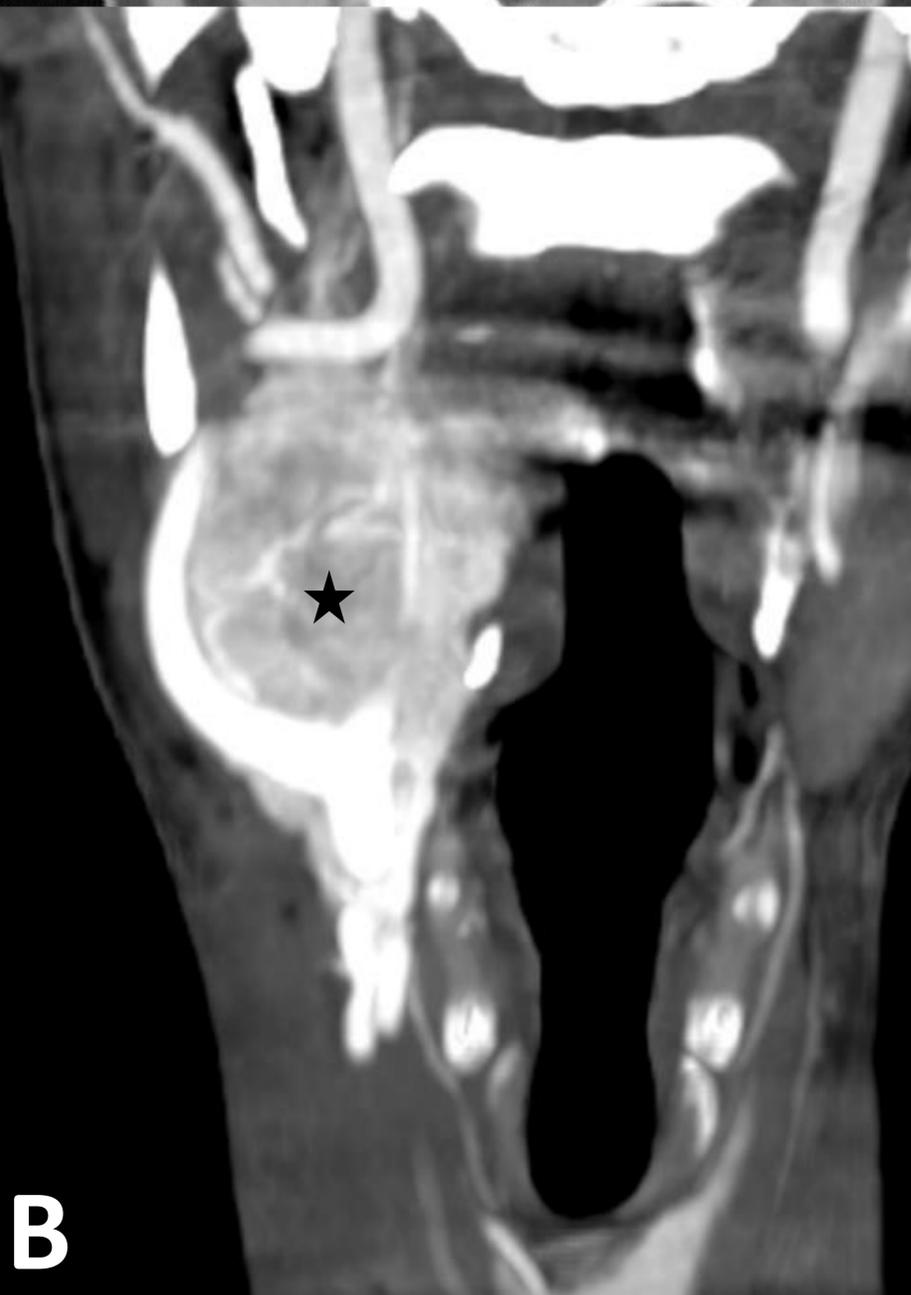
Tamaño: 1-6 cm.

Pico de edad: **4ª-5ª década**. Relación m/f: 1/3.

Existen múltiples genes implicados en la patogenia de estos tumores (responsables de hasta un 35-45% de los casos) y se asocian con: neoplasia endocrina múltiple, facomatosis, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis tipo 1, enfermedad de von Hippel-Lindau, tríada Carney, mutación SDHx 6.

## CLASIFICACIÓN QUIRÚRGICA:

- Según extensión del contacto con carótida interna:
  - Tipo I: < 180º
  - Tipo II: >180º <270º
  - Tipo III: > 270º
- Suele nutrirse a través de **arteria faríngea ascendente**, *menos frecuente* tiroidea superior y vasa vasorum.



Fuente: Diagnostic imaging. Head and neck/H. Ric Harnsberger et al.

“signo de la lira”



**Figura 1.** TC axial con contraste (A), reconstrucción MIP (B) , reconstrucción volumétrica (C) y arteriografía (D): Masa altamente vascularizada (\*) en espacio carotideo derecho que desplaza carótida interna de forma posterior y carótida externa anteriormente.

# PARAGANGLIOMA VAGAL

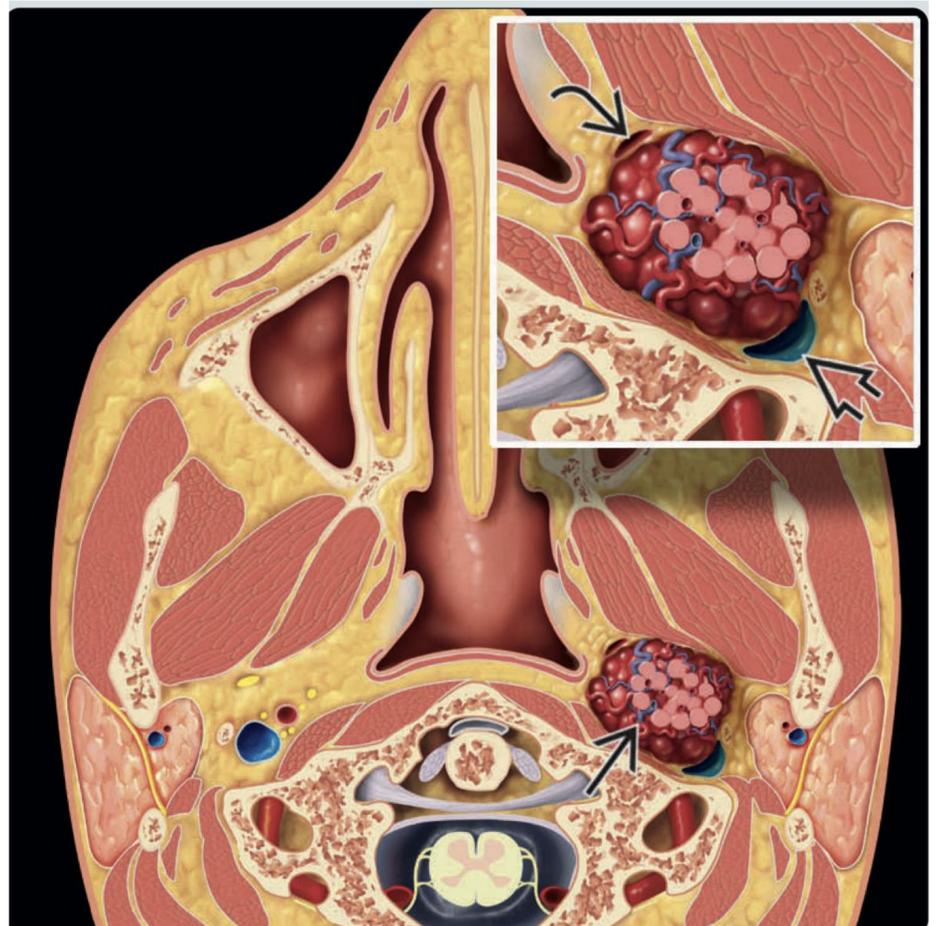
Puede aparecer en cualquier lugar a lo largo del trayecto del **nervio vago**, ocurre dentro de uno de los ganglios del nervio (lo más frecuente es que sea el ganglio inferior).

Son los PGL de cabeza y cuello **menos frecuentes**.

Pacientes de mediana edad o ancianos.

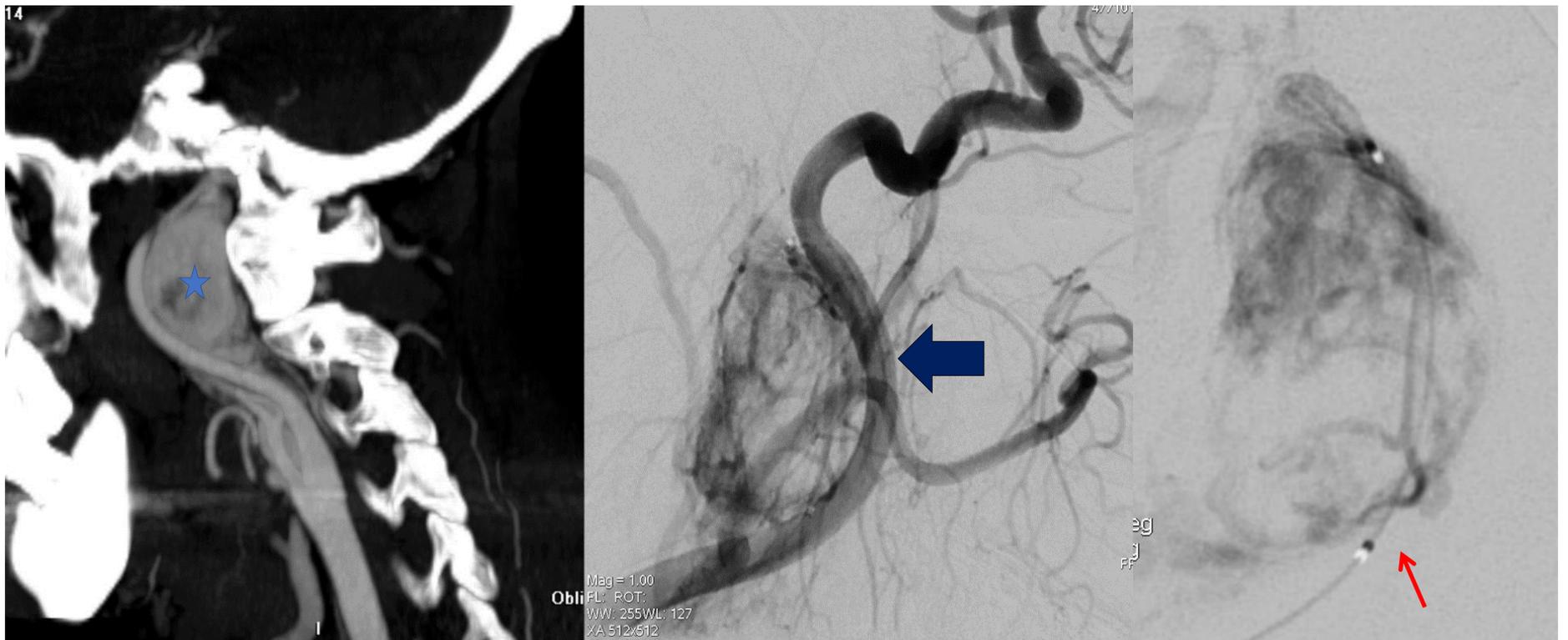
**Superior** al espacio carotideo.

Desplaza anteromedialmente a la **carótida interna** y **externa** y posteriormente a la **vena yugular interna**.

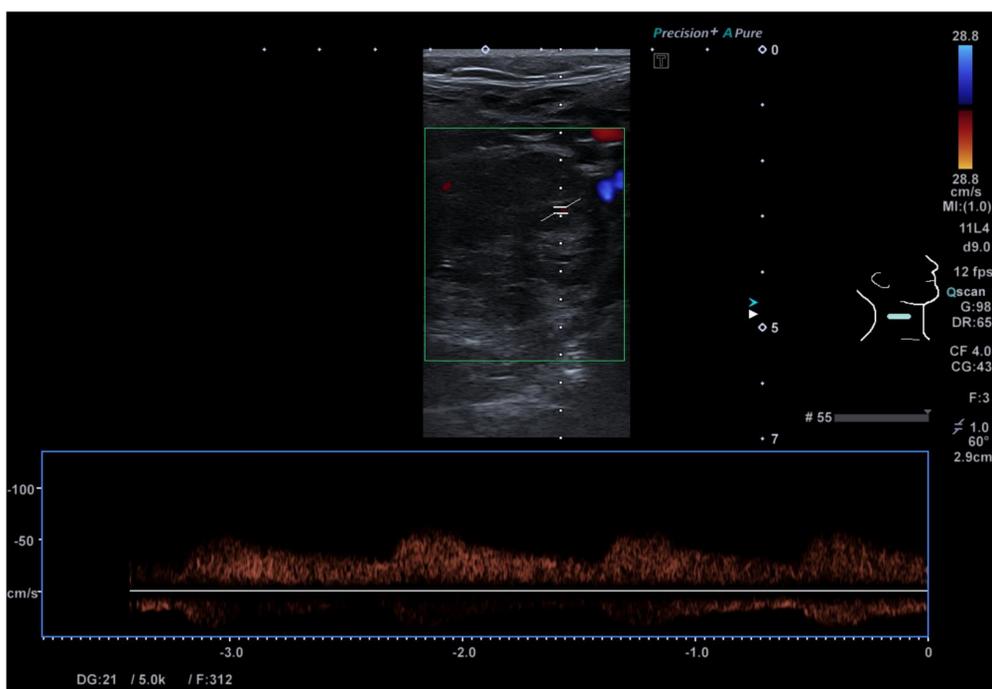


Fuente: Diagnostic imaging. Head and neck/H. Ric Harnsberger et al. Paranganglioma vagal.

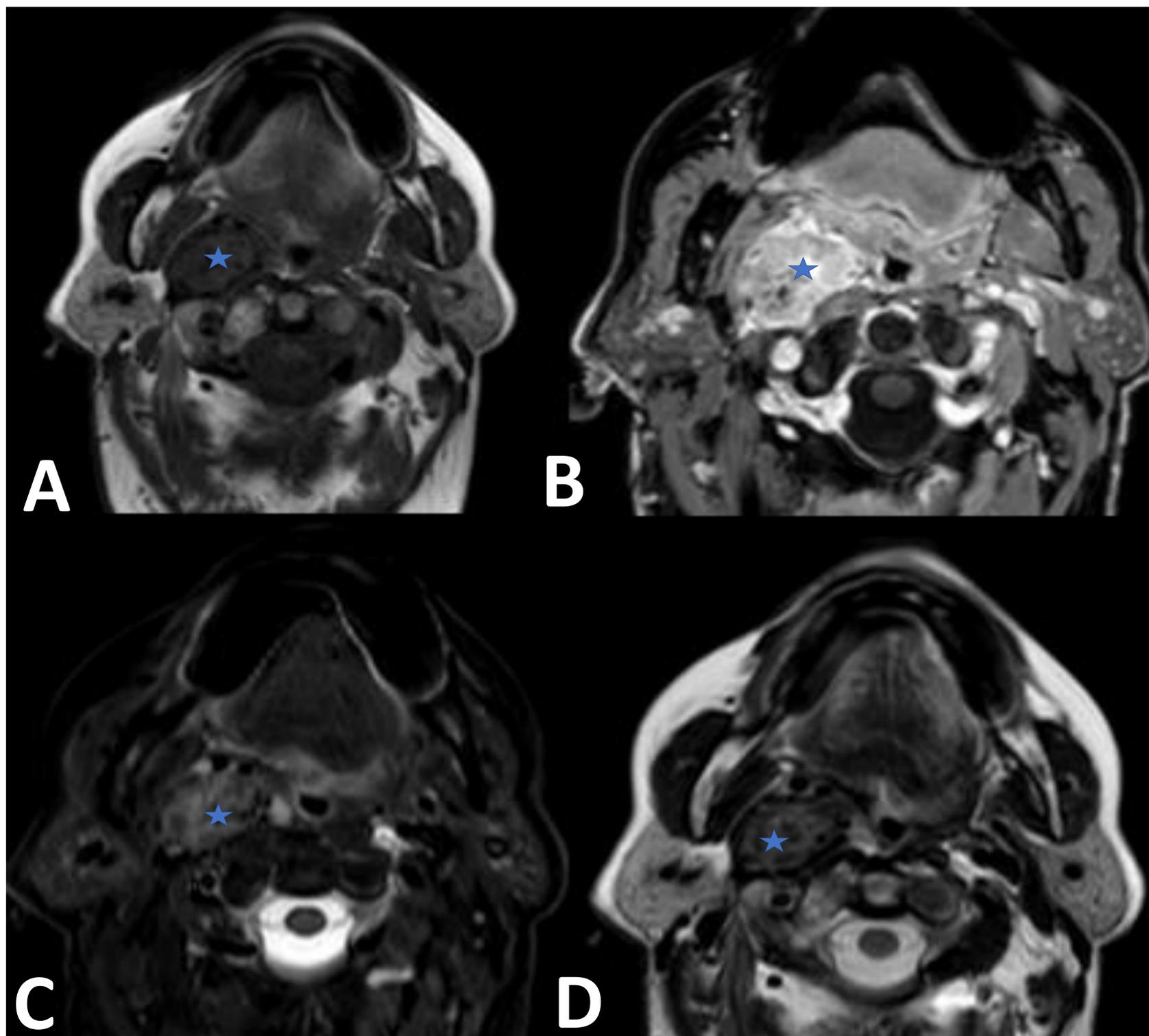
# PARAGANGLIOMA VAGAL



**Figura 2. AngioTC, arteriografía de carótida y selectiva de arteria faríngea ascendente (flecha roja):** masa altamente vascularizada (\*) superior al espacio carotideo que desplaza anteriormente carótida interna (flecha azul).



**Figura 3. US:** Lesión redondeada en espacio parafaríngeo derecho, bien delimitada que desplaza las carótidas. Presenta imágenes de flujo en su interior con Doppler color (vasos) con onda espectral de vaso arterial de baja resistencia. PGL vagal.



**Figura 4. RM de cuello; cortes axiales. A: T1 sin civ; B: T1 con civ; C: T2 STIR; D: T2 TSE: Masa centrada en triángulo carotideo derecho (\*). Produce desplazamiento posterior de la vena yugular interna y anteromedial de carótidas externa e interna. En T1 se presenta isointensa con algún foco de hiperseñal y realza intensamente tras la administración de contraste iv de forma precoz. En secuencias T2 y T2STIR se aprecia la imagen característica en “sal y pimienta” con vacíos de flujo en los vasos y áreas de hiperseñal por flujo lento o hemorragia.**

# PARAGANGLIOMA YUGULAR

Masa en el **foramen yugular** con lesiones permeativas destructivas del hueso adyacente que genera una apariencia apolillada del hueso temporal. Sugiere proceso maligno.

La edad promedio de presentación es de 53 años.

Suelen ser **grandes**.

Límites mal definidos, suele presentar un crecimiento superolateral pudiendo llegar a cavidad timpánica: **paranglioma yugulotimpánico**.

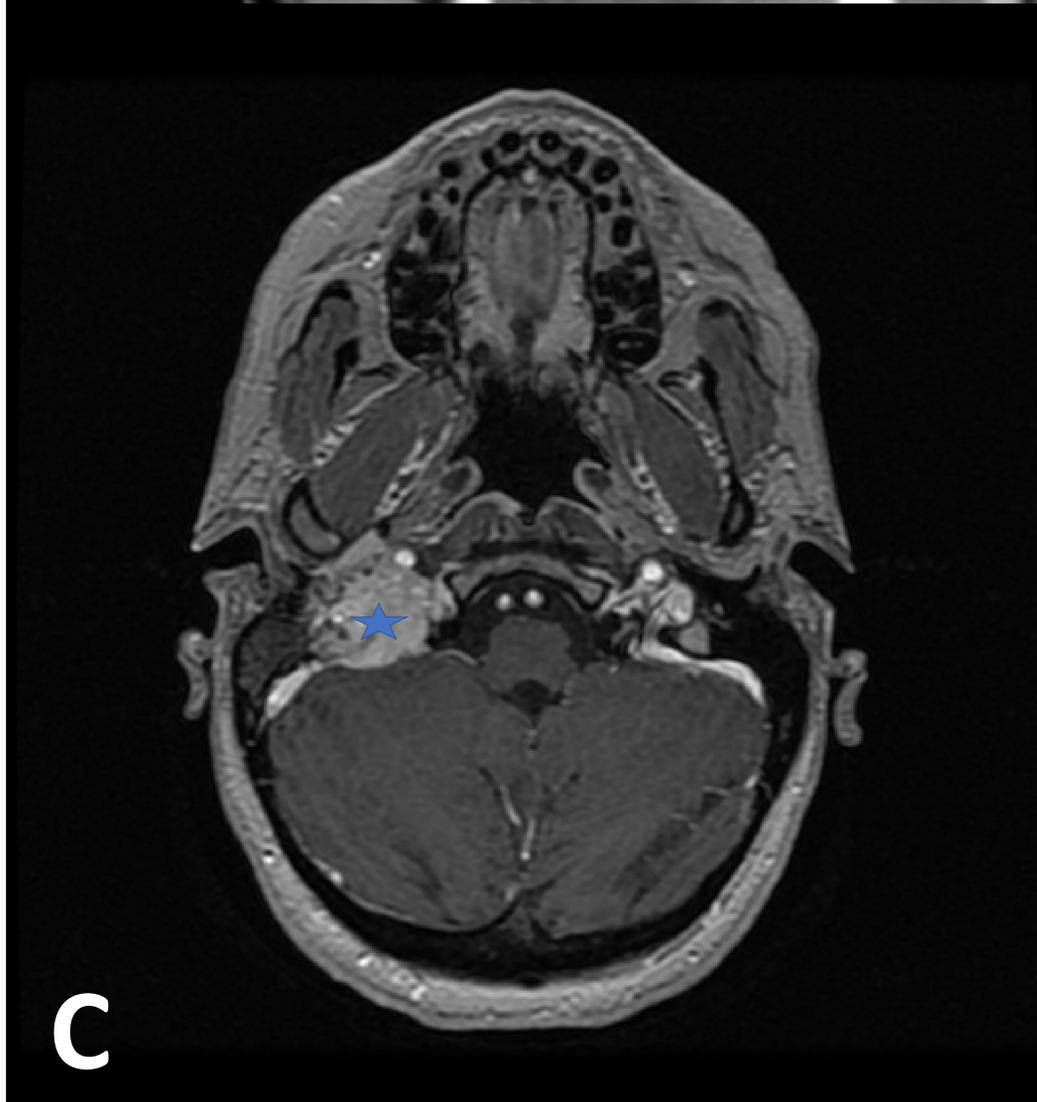
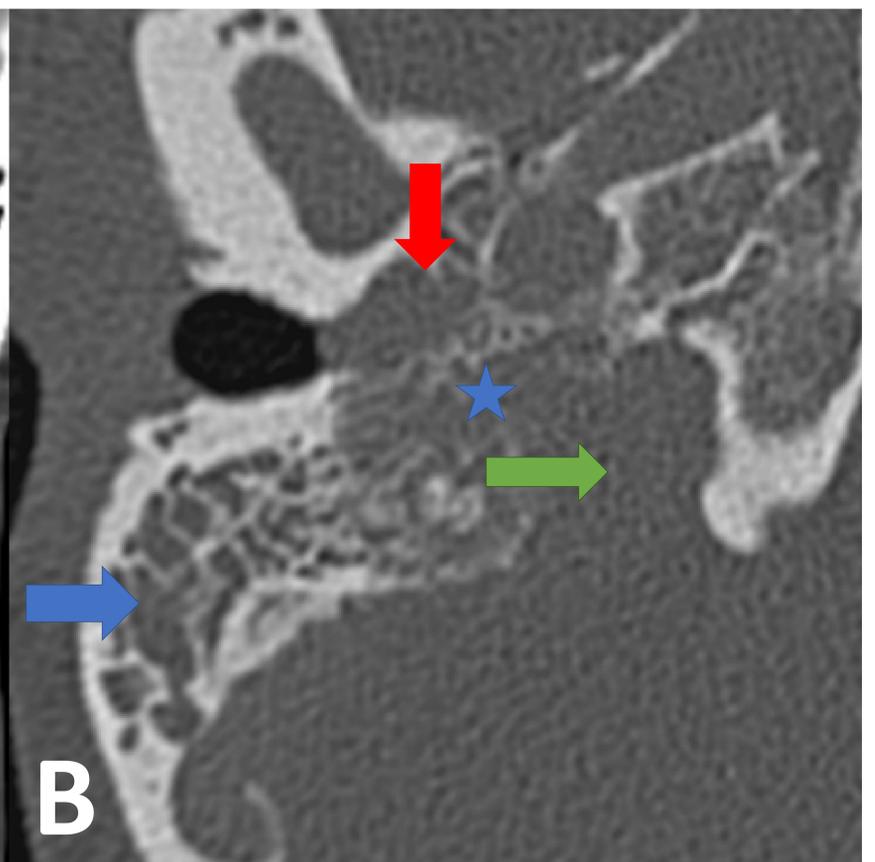
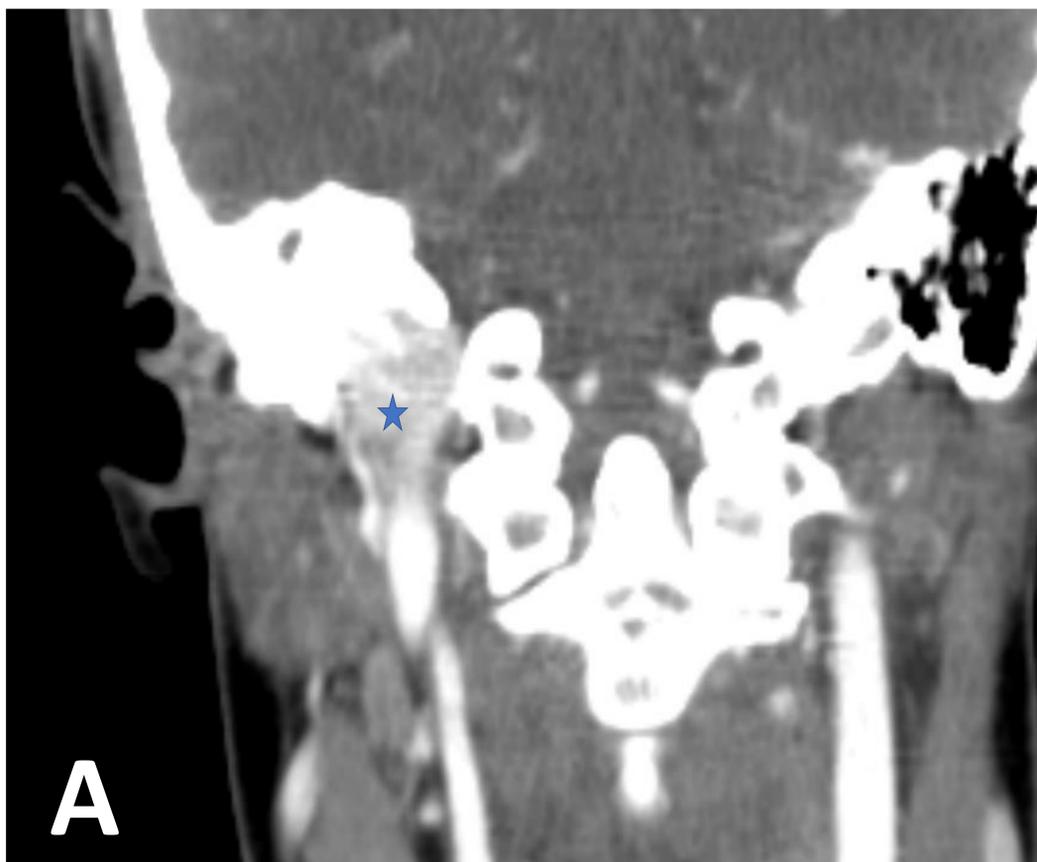
Suelen nutrirse de **arteria faríngea ascendente**.

PET: alta absorción de **<sup>18</sup>F-FDG**.



Fuente: Diagnostic imaging. Head and neck/H. Ric Harnsberger et al.  
Paranglioma yugular.

# PARAGANGLIOMA YUGULAR



**Figura 5. TC de cuello con civ, corte coronal (A); TC de oído derecho, ventana de hueso (B); RM de cuello T1 con civ (C). Lesión destructiva permeativa (\*) adyacente a foramen yugular (flecha verde) con masa de partes blandas hipercaptante en RM y TC de cuello que se extiende a cavidad timpánica y ocasiona ocupación secundaria de celdillas mastoideas (flecha azul) compatible con paraganglioma yugular con extensión a cavidad timpánica (flecha roja).**

# PARAGANGLIOMA TIMPÁNICO

Surge de la rama timpánica inferior del nervio glossofaríngeo (IX): **nervio de Jacobson**.

**2º paraganglioma** de cabeza y cuello más frecuente y tumor más frecuente de cavidad timpánica.

Edad media de presentación: 60 años.

El 80-90% son **mujeres**.

Masa redondeada con base plana en el **promontorio coclear**. Se origina en la cavidad timpánica. En general los huesecillos se conservan y la afectación ósea es poco común.

Si erosión ósea → yugular o yugulotimpánico.

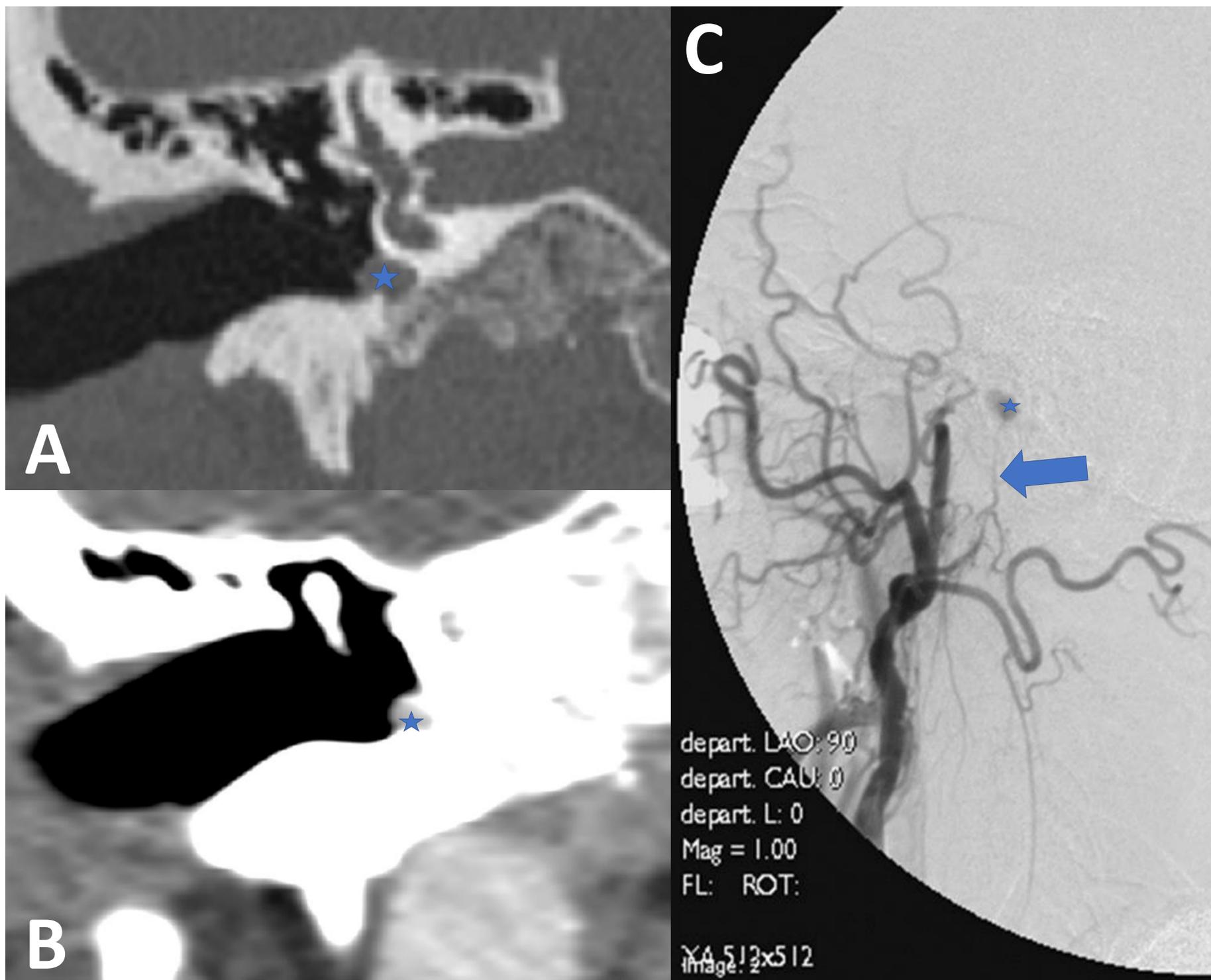
El piso óseo de la cavidad del oído medio está intacto.

Suele nutrirse de la **rama timpánica inferior** de **arteria faríngea ascendente**.

## Clasificación Glasscock-Jackson:

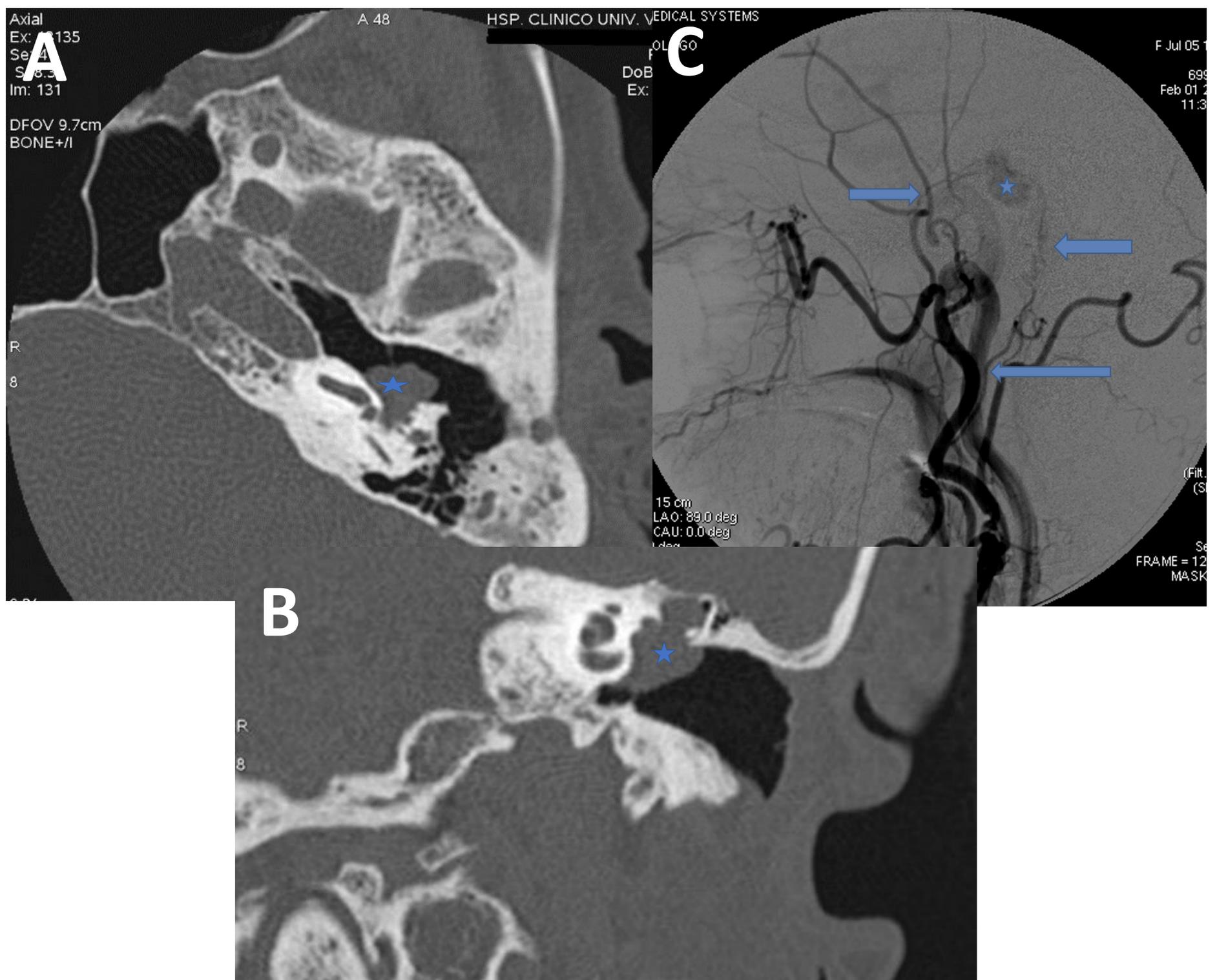
- **Tipo I:** Pequeña masa limitada al promontorio coclear.
- **Tipo II:** Tumor que llena completamente el espacio del oído medio.
- **Tipo III:** Tumor que llena el oído medio y se extiende a las celdas mastoideas.
- **Tipo IV:** Tumor que llena el oído medio y se extiende al conducto auditivo externo.

# PARAGANGLIOMA TIMPÁNICO



**Figura 6. TC cráneo coronal, ventana ósea (A) y de partes blandas (B) y arteriografía (C): pequeña masa timpánica hipervascolar (\*) adyacente a promontorio dependiente de arteria faríngea ascendente (flecha azul).**

# PARAGANGLIOMA TIMPÁNICO



**Figura 7. TC cráneo axial (A), coronal (B) y arteriografía (C): Paraganglioma timpánico (\*) dependiente de arterias faríngea ascendente ( ← ) y meníngea media ( → ).**

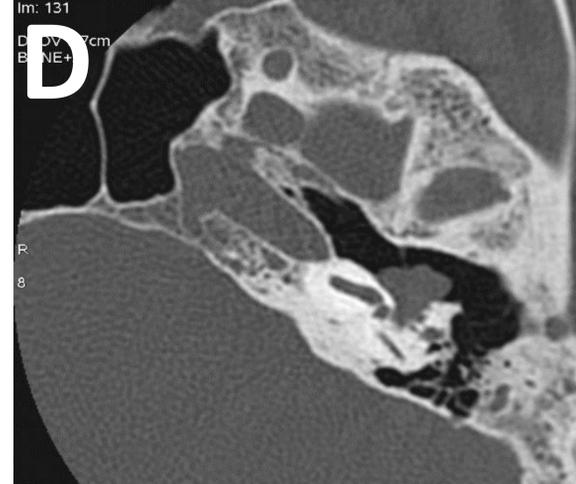
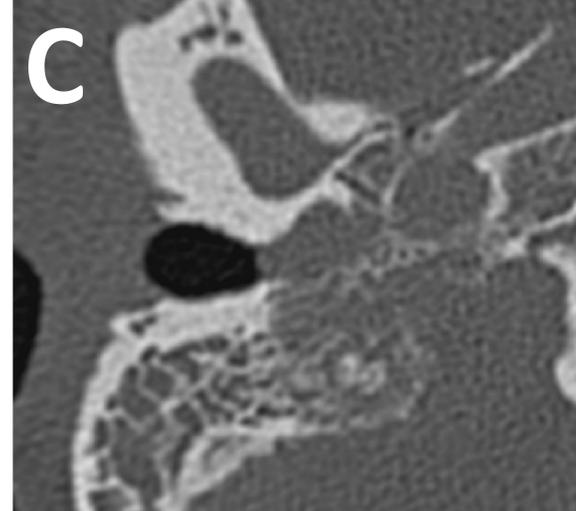
# TIPOS DE PARAGANGLIOMA

**A. Carotídeo**: abre la horquilla carotídea.

**B. Vagal**: desplaza carótidas interna y externa anteriormente, asciende más que el carotídeo.

**C. Yugulotimpánico**: más alto, se extiende a oído medio.

**D. Timpánico**: oído medio.



# TIPOS DE PARAGANGLIOMA

C



V



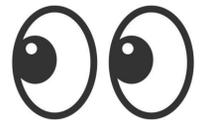
Y



T



# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



Fundamentalmente con:

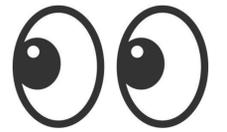
## → Neurofibroma:

- Esporádico o asociado con NF1.
- Captan, pero menos y de forma más tardía.
- No presentan vacíos de flujo característicos de los paragangliomas.

## → Schwannoma:

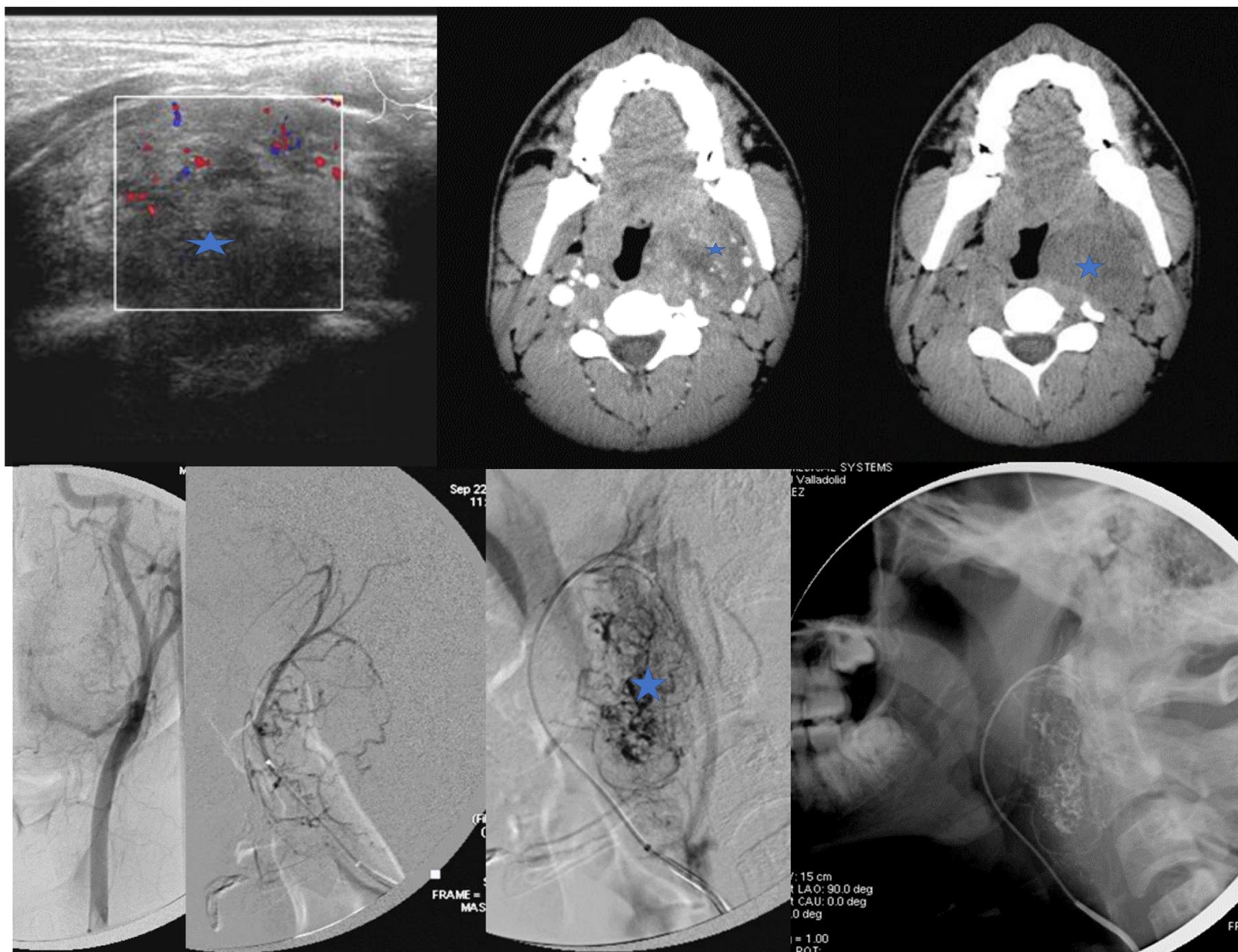
- Esporádico o asociado con NF2.
- Captan, pero menos y de forma más tardía.
- Puede mostrar quistes intramurales.
- No presentan vacíos de flujo característicos de los paragangliomas.

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



- De paraganglioma **yugular**:
  - Tumor del saco endolinfático.
  - Meningioma del foramen yugular:
    - Cola dural en RM.
    - Suele ocasionar esclerosis ósea.
  - Bulbo yugular dehiscente:
    - Ausencia de pared ósea con cavidad timpánica.
  - Pseudolesión del foramen yugular:
    - Alteración de la señal en RM, no asocia lesión ósea.
  - Metástasis.
  - Neurinomas.
  
- De paraganglioma **timpánico**:
  - Arteria carótida interna aberrante:
    - Cruza la cavidad del oído medio.
  - Bulbo yugular dehiscente.
  - Colesteatoma congénito del oído medio:
    - No realza.

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

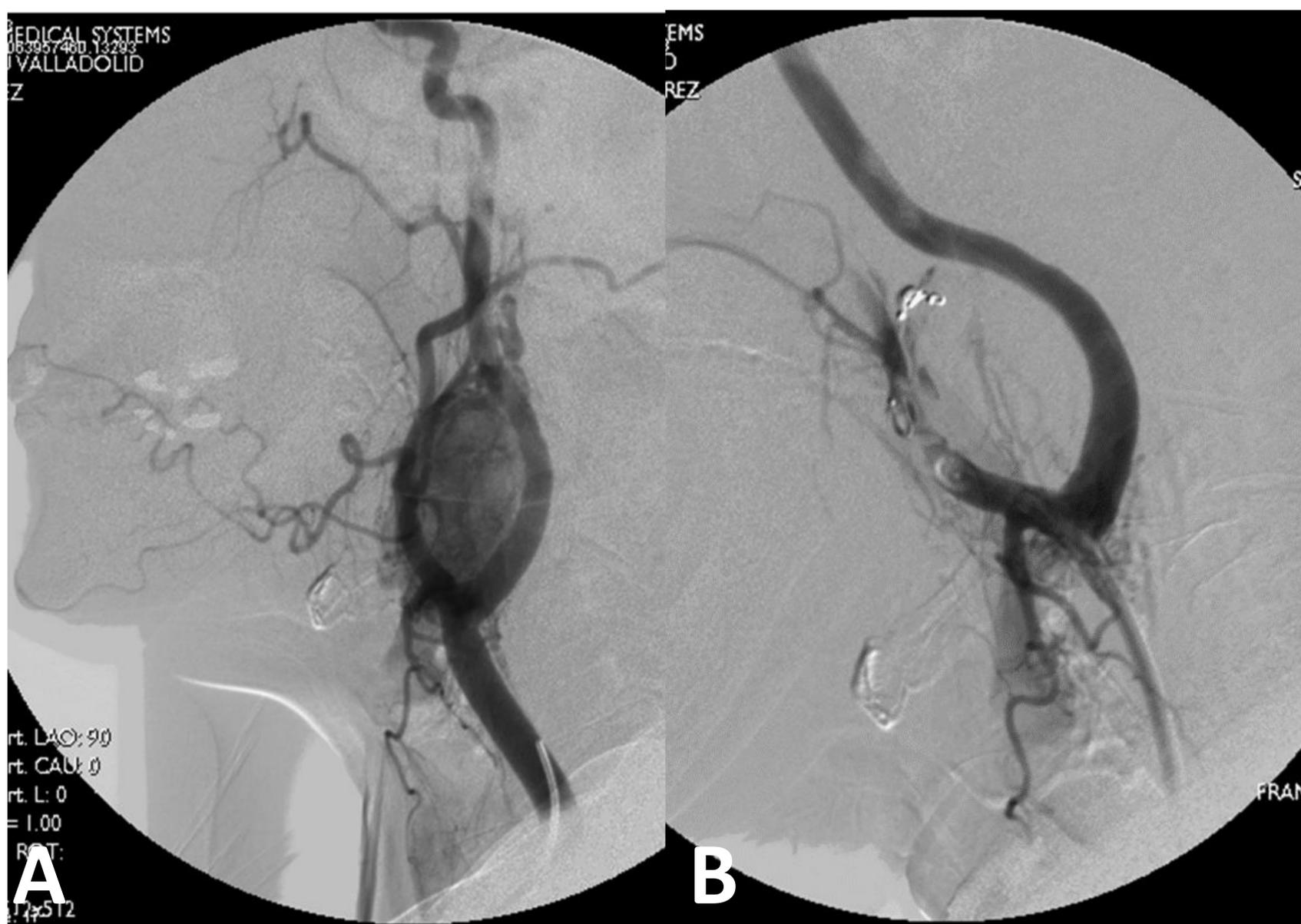


**Figura 8. US, TC, arteriografía:** Schwannoma: masa laterocervical menos hipervasculare que paraganglioma, también dependiente de arteria faríngea ascendente.

# PARAGANGLIOMA: TRATAMIENTO

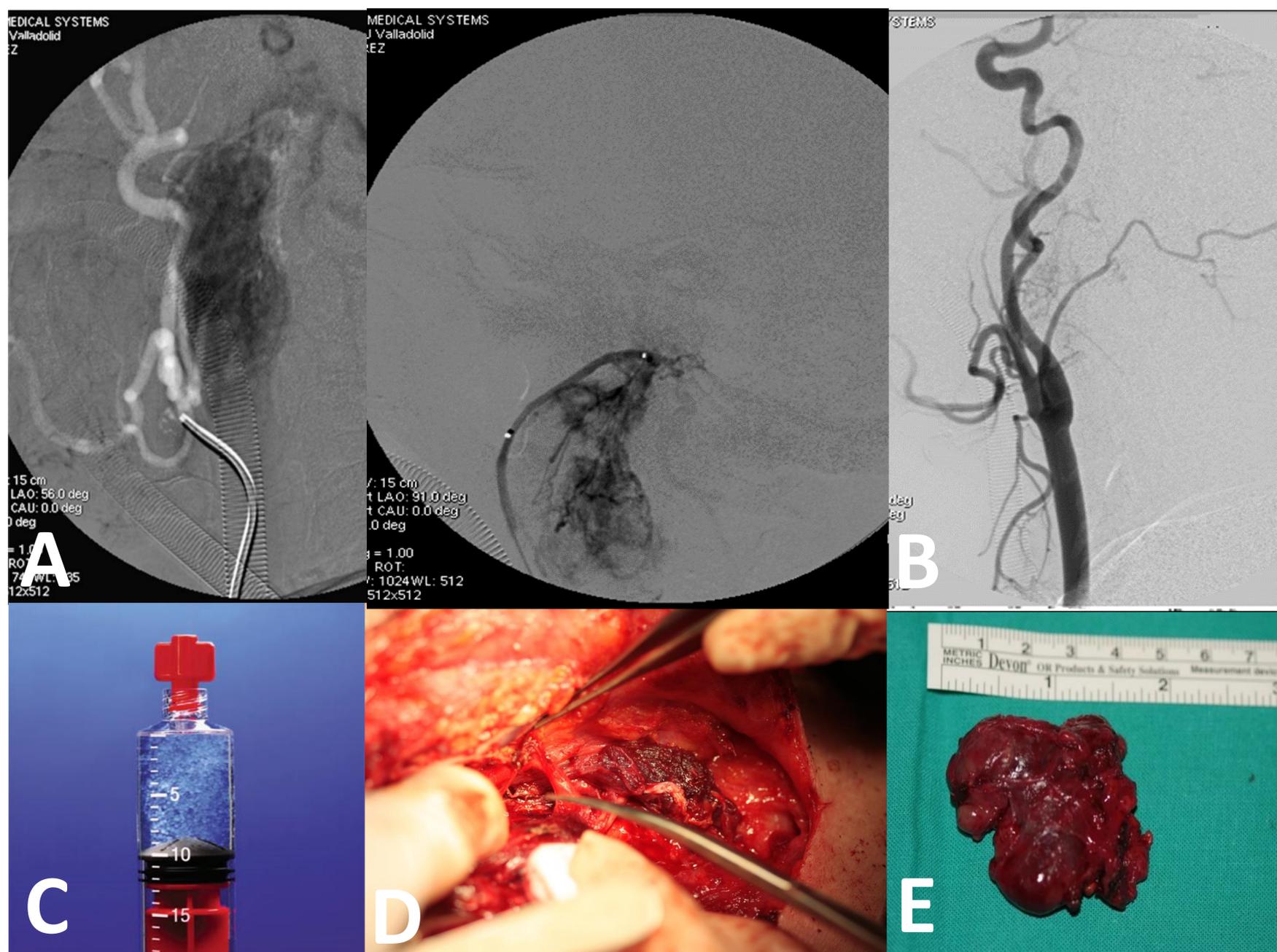
- **Observación:** pacientes asintomáticos con bajo riesgo de metástasis. Control con **resonancia magnética**, con tratamiento aplazado hasta el hallazgo de una enfermedad progresiva o el desarrollo de síntomas. El intervalo de vigilancia debe ser de 6 meses inicialmente, seguido de la vigilancia anual.
- **Quirúrgico.** Curativa si es posible resección completa.
- **Embolización prequirúrgica** (*“no aceptada totalmente en la literatura”*). La embolización preoperatoria disminuye el tamaño de la lesión y el riesgo de hemorragia en los tumores de mayor tamaño (>3-4 cm). En nuestro servicio 1 complicación: embolización no deseada de arteria oftálmica. Persky et al encontraron que 6 de 53 pacientes experimentaron efectos adversos por embolización.
- **Radioterapia** en tumores no irresecable o incluso a veces de primera línea dada la disminución de morbilidad en comparación con la cirugía.
- **Quimioterapia** en pacientes con enfermedad avanzada.

# PARAGANGLIOMA: TRATAMIENTO



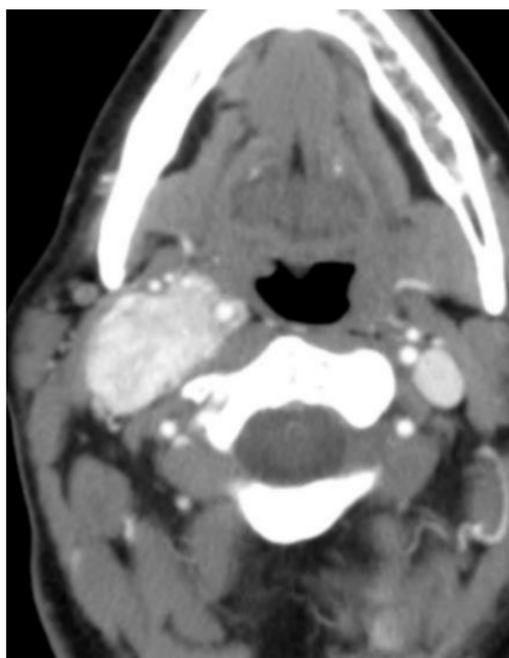
**Figura 9.** Arteriografía pre (A) y postratamiento (B). Embolización paraganglioma carotídeo con coils.

# PARAGANGLIOMA: TRATAMIENTO

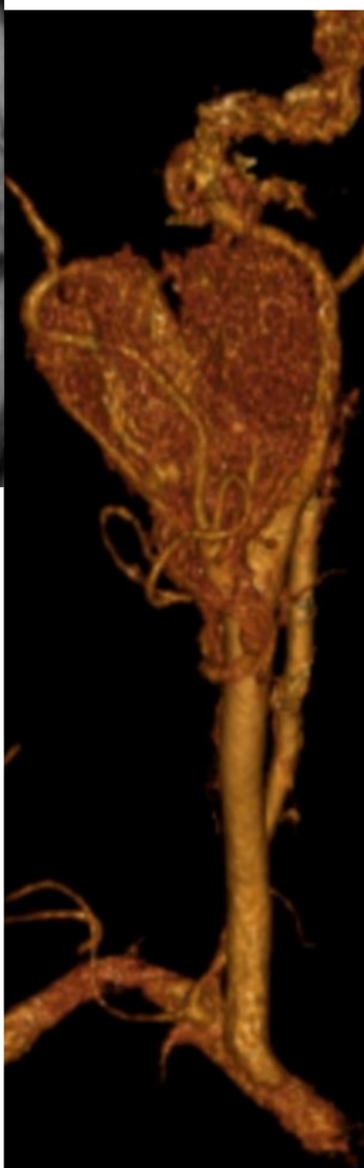


**Figura 10.** Arteriografía pre (A) y postratamiento (B). Embolización paraganglioma vagal con microsferas (C). Campo quirúrgico (D). Pieza quirúrgica (E).

# CORRELACIÓN RADIO-QUIRÚRGICA



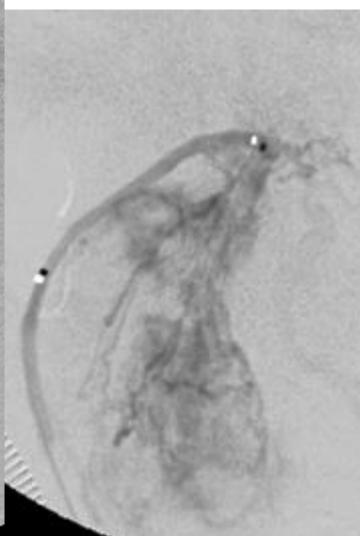
TC AXIAL CON CIV



RECONSTRUCCIÓN  
VOLUMETRICA

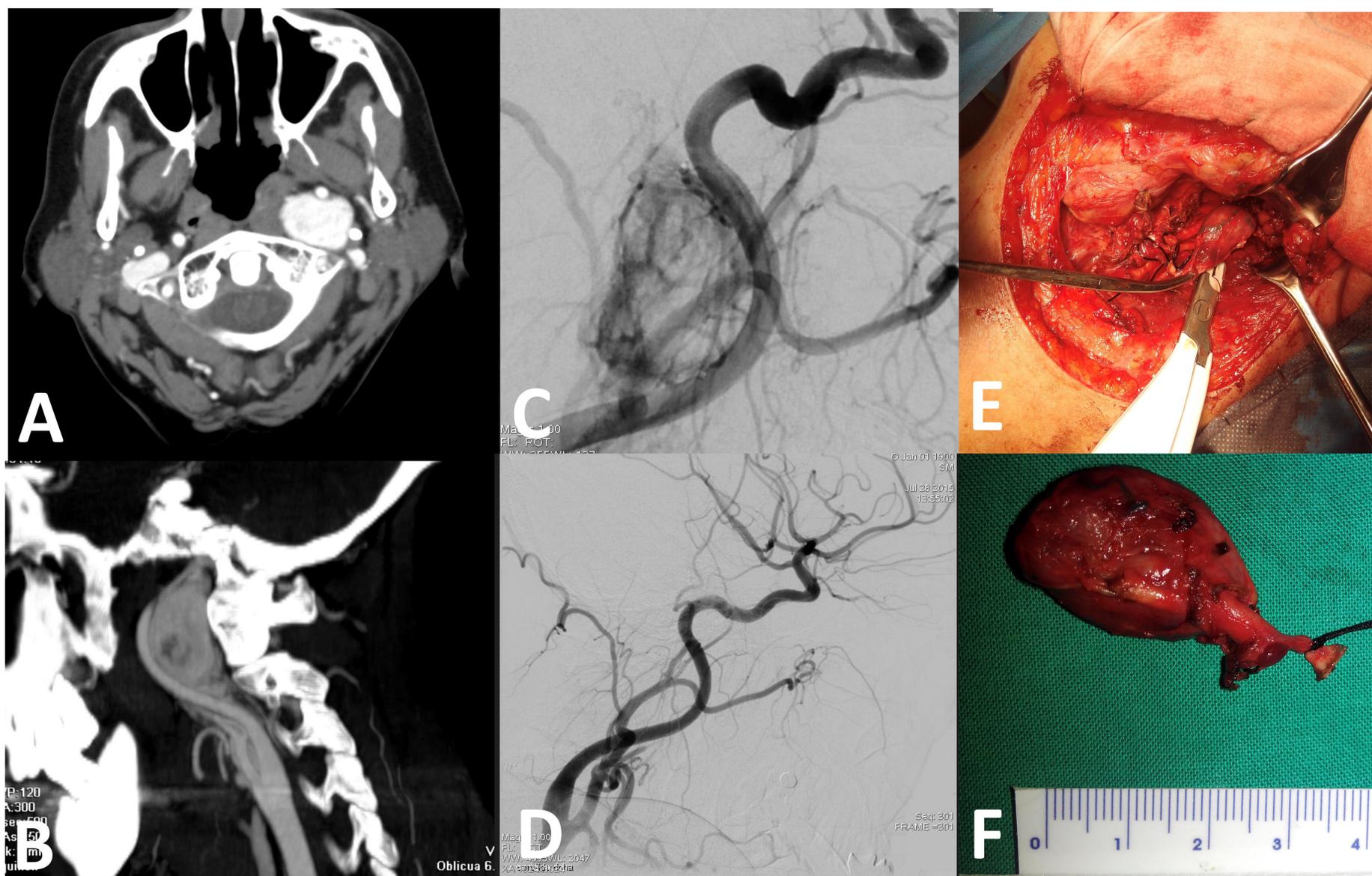


ARTERIOGRAFÍA CAROTÍDEA Y  
SELECTIVA DE ARTERIA FARÍNGEA  
ASCENDENTE



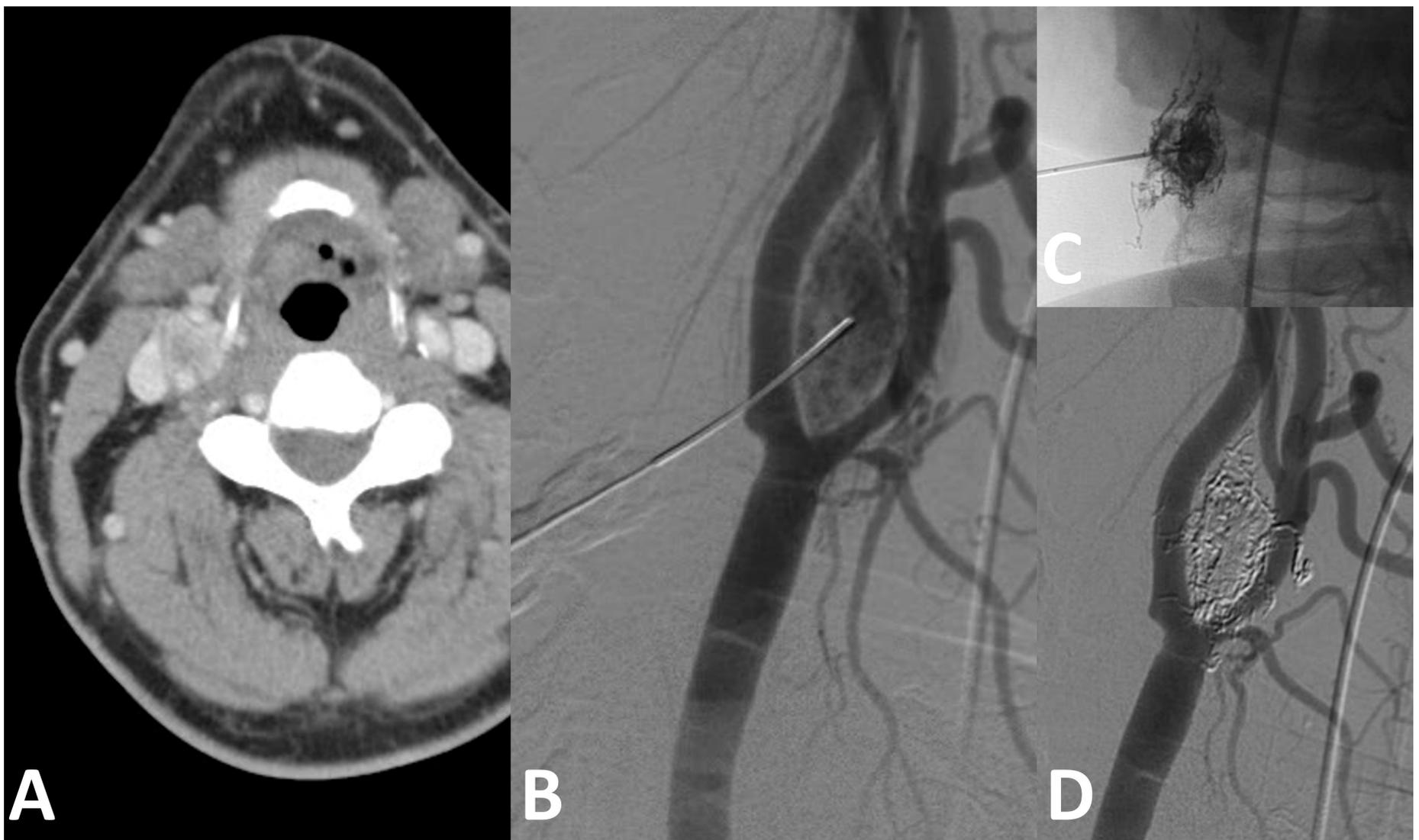
PIEZA QUIRÚRGICA

# PARAGANGLIOMA: TRATAMIENTO



**Figura 11.** TC de cuello axial con civ (A); reconstrucción sagital MIP (B); arteriografía carotídea(C); arteriografía de control postembolización (D); campo quirúrgico (E); pieza quirúrgica (F). Paraganglioma vagal embolizado con microesferas, correlación radioquirúrgica.

# PARAGANGLIOMA: TRATAMIENTO



**Figura 12.** TC cuello corte axial (A); arteriografía carotídea demostrando punción percutánea (B); Rx mostrando material de embolización (C); arteriografía de control postembolización (D). Paraganglioma carotídeo, embolización percutánea con copolímero de alcohol etileno-vinilo.



# CONCLUSIONES

- Los paragangliomas de cabeza y cuello son una patología poco frecuente pero que hay que conocer.
- Presentan hallazgos radiológicos muy específicos.
- Las pruebas de imagen son fundamentales para el diagnóstico y para la planificación terapéutica.
- Son subsidiarios de realizar embolización prequirúrgica en el Servicio de Radiodiagnóstico, siendo en nuestra experiencia un método seguro, eficiente y rentable, con baja tasa de complicaciones.

# BIBLIOGRAFÍA

- Rao A.B., Koeller K.K., Adair C.F.: From the archives of the AFIP Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1999; 19: pp. 1605-1632.
- Valero C, Ganly I. Paragangliomas of the head and neck. *J Oral Pathol Med*. 2022 Nov;51(10):897-903. doi: 10.1111/jop.13286. Epub 2022 Feb 23. PMID: 35178777.
- Sandow L, Thawani R, Kim MS, Heinrich MC. Paraganglioma of the Head and Neck: A Review. *Endocr Pract*. 2023 Feb;29(2):141-147. doi: 10.1016/j.eprac.2022.10.002. Epub 2022 Oct 15. PMID: 36252779; PMCID: PMC9979593.
- Thelen J, Bhatt AA. Multimodality imaging of paragangliomas of the head and neck. *Insights Imaging*. 2019 Mar 4;10(1):29. doi: 10.1186/s13244-019-0701-2. PMID: 30830483; PMCID: PMC6399371.
- Paolucci A, Ierardi AM, Hohenstatt S, Grassi V, Romagnoli S, Pignataro L, Trimarchi S, Carrafiello G. Pre-surgical embolization of carotid body paragangliomas: advantages of direct percutaneous approach and transitory balloon-occlusion at the origin of the external carotid artery. *Radiol Med*. 2022 Apr;127(4):433-439. doi: 10.1007/s11547-022-01463-y. Epub 2022 Feb 21. PMID: 35188619.
- Pérez-García C, Rosati S, Serrano-Hernando FJ, López-Ibor Aliño L, Moreu M. Preoperative Squid embolization of carotid paragangliomas with direct puncture. *Neuroradiol J*. 2020 Jun;33(3):224-229. doi: 10.1177/1971400920910409. Epub 2020 Mar 12. PMID: 32164478; PMCID: PMC7286192.
- Catapano JS, Almefty RO, Ding D, Whiting AC, Pines AR, Richter KR, Ducruet AF, Albuquerque FC. Onyx embolization of skull base paragangliomas: a single-center experience. *Acta Neurochir (Wien)*. 2020 Apr;162(4):821-829. doi: 10.1007/s00701-019-04127-5. Epub 2020 Jan 10. PMID: 31919599.
- Michaels L, Soucek S, Beale T, Sandison A. Jugulotympanic paraganglioma. In: *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology & Genetics Head and Neck Tumours*, Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D (Eds), IARC Press, Lyons, France 2005. p.366.
- Miller RB, Boon MS, Atkins JP, Lowry LD. Vagal paraganglioma: the Jefferson experience. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122:482.