

PARAGANGLIOMAS DE CABEZA Y CUELLO; LO QUE EL RADIOLOGO DEBE SABER

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: BEATRIZ Romera Barroso, ELENA Garcia Garrigos, JUAN Arenas Jimenez, BRENDA Melero Romero, CARLOS Dominguez Rodriguez, MARINA Sirera Matilla

Objetivos Docentes

Describir las localizaciones más frecuentes de los paragangliomas en la cabeza y cuello y sus hallazgos radiológicos.

Revisar el papel de las pruebas de imagen en su diagnóstico y la planificación terapéutica.

Conocer las clasificaciones más utilizadas de los paragangliomas.

Abreviaturas: ACE (arteria carótida externa), ACI (arteria carótida interna), VYI (vena yugular interna).

Revisión del tema

INTRODUCCION

El término “paraganglioma” se aplica a los tumores que se originan de las células cromafines de los paraganglios independientemente de su ubicación. La mayoría se desarrollan en el cuerpo carotídeo, foramen yugular, oído medio, región aórtico-pulmonar, mediastino posterior y región paraórtica abdominal, incluyendo el cuerpo de Zuckerkandl (Fig 1).

La única excepción de los paragangliomas es el de la médula suprarrenal que es universalmente conocido como feocromocitoma. Los paragangliomas situados fuera de la glándula suprarrenal han sido designados como paragangliomas extraadrenales. Numerosos términos han sido usados para describir estos tumores: tumor glómico, quemodectoma. Otros nombres han sido endotelioma, peritelioma, simpatoblastoma, fibroangioma y nevos comprensivos.

En la cabeza y cuello los sitios más frecuentes son: bifurcación de la arteria carótida común, foramen yugular, a lo largo del nervio vago y en el oído medio (Fig 2).

Estos tumores tienen unas características radiológicas específicas en TC, RM y arteriografía, que más adelante expondremos.

PARAGANGLIOMA DEL NERVIO VAGO (Fig 3)

Este tumor puede surgir en cualquier lugar a lo largo del curso del nervio vago y sus ramas, pero más frecuentemente se localiza en el ganglio nodoso (ganglio inferior). Se presenta como una masa en la región lateral del cuello detrás del ángulo de la mandíbula. Estos tumores generalmente se limitan al espacio parafaríngeo, pero los grandes tumores pueden ampliarse a través del foramen yugular en la fosa posterior o hacia la bifurcación carotídea. Sin embargo, a diferencia del glomus del cuerpo carotídeo los paragangliomas vagales rara vez se ubican en la bifurcación carotídea.

PARAGANGLIOMAS DEL CUERPO CAROTÍDEO (Figs 4,5)

Es el tumor más común de la cabeza y cuello. Se encuentra en el aspecto medial de la bifurcación carotídea. La edad media al diagnóstico es generalmente la quinta década de la vida. Característicamente expanden la bifurcación carotídea y a medida que crecen rodean la ACE y ACI pero no las estrechan. Pueden extenderse a la base del cráneo.

En TC la apariencia es la de una masa de atenuación partes blandas en el espacio carotídeo del cuello infrahioideo. Presenta intenso realce con el contraste por su importante vascularización. Más raramente tienen una apariencia heterogénea tras el contraste por focos de hemorragia y/o trombosis sobre todo en tumores de gran tamaño.

PARAGANGLIOMA YUGULAR (Fig 6)

Producen expansión y erosión del agujero yugular. Progresivamente el tumor produce el típico patrón en sacabocados de erosión del agujero yugular y destrucción del laberinto óseo, junto con la espina carótido-yugular. El tumor se expande hacia el hipotímpano y mesotímpano, destruyendo la cadena osicular. Cuando se extiende hacia el oído medio se utiliza el término “glomus yugulotimpánico” (figs 7-9).

Inferiormente puede expandirse produciendo infiltración de la vena yugular interna y de la fosa infratemporal.

Lateralmente el tumor puede invadir el nervio facial y posteriormente puede introducirse hacia el ángulo cerebelopontino.

PARAGANGLIOMA TIMPÁNICO (Figs 6, 10-11)

Es el tumor más frecuente del oído medio. Derivan de las células cromafines que se distribuyen a lo largo de las ramas del nervio de Jacobson (rama del glossofaríngeo) y de Arnold (rama auricular del nervio vago). Están confinados al oído medio o pueden extenderse hacia las celdillas mastoideas posteriormente.

Se presenta como una masa discreta desde el promontorio coclear que característicamente no produce erosión de la cadena osicular. Más raramente puede extenderse hacia las celdillas mastoideas o anteriormente a través de la trompa de Eustaquio hacia la nasofaringe.

DIAGNOSTICO POR IMAGEN

ECOGRAFIA

Masa sólida hipervascular. Especialmente útil en los glomus carotídeos y vagales.

TC

Masa de partes blandas que realza intensa y homogéneamente tras la inyección de contraste. Presenta características típicas según la localización del paraganglioma arriba descritas. Es de gran ayuda para evaluar la erosión del hueso temporal.

Puede obviar la realización de otras pruebas de imagen en tumores del glomus timpánico pequeños.

RM

Técnica complementaria al TC que ofrece mayor resolución de tejidos blandos. Los paragangliomas se presentan como masas con:

- Señal baja en secuencias T1 y señal alta en secuencias T2.
- Realce tras contraste homogéneo e intenso.
- Es característico, pero no diagnóstico, el patrón ‘en sal y pimienta’ que representa vacíos de flujo en los vasos y áreas de hiperseñal por flujo lento o hemorragia. Es más común en paragangliomas de gran tamaño (>1 cm).

ANGIOGRAFÍA

- Masa hipervascular con grandes vasos aferentes y drenaje venoso temprano.
- La arteria faríngea ascendente es la arteria ‘del paraganglioma’, dado que sus ramas pueden nutrir paragangliomas timpanicos, yugular, vagal, carotídeo e incluso paragangliomas laríngeos.

Es importante establecer con las técnicas de imagen la extensión del tumor, así como su relación con los vasos adyacentes. En todo paciente con paraganglioma debe realizarse un estudio para descartar la existencia de otros paragangliomas concomitantes.

CLÍNICA

La clínica depende del tamaño y la localización del paraganglioma. Hacen sospechar la presencia de un paraganglioma una masa pulsátil en el cuello, tinnitus pulsátil o un déficit de un par craneal.

Los tumores del cuerpo carotídeo suelen presentarse como una masa cervical. Un déficit de un par craneal es raro, pero si está presente indicaría que estamos ante un paraganglioma del nervio vago. Los paragangliomas vagales pueden producir clínica de pares craneales (extensión intracraneal) al igual que los tumores del glomus yugular que pueden afectar los pares craneales del agujero yugular (IX, X, XI) junto con tinnitus.

Los paragangliomas timpánicos causan típicamente tinnitus pulsátil e hipoacusia en un 56 % de los casos.

Existen paragangliomas hereditarios, con una transmisión autosómico dominante con penetrancia incompleta. La prevalencia se estima en un 7-9% de todos los paragangliomas. Se presentan en una edad más temprana, y 90% son tumores del cuerpo carotídeo.

TRATAMIENTO

Las opciones de tratamiento incluyen cirugía, radioterapia y embolización, o una combinación de las anteriores. La embolización previa a la cirugía ayuda a disminuir el riesgo de sangrado, sobre todo en los paragangliomas vagales y yugulotimpánicos (Fig. 9, 11).

Factores a considerar en la elección del tratamiento son el tamaño, la extensión y la localización del tumor. La dificultad en la resección de los tumores del cuerpo carotídeo se clasifica según la clasificación de Shamblin (tabla 1). El tipo I corresponde al tumor localizado, en el tipo II el tumor rodea parcialmente los vasos carotídeos y en el tipo III el tumor rodea completamente las carótidas.

La morbilidad relacionada con la resección de paragangliomas vagales y yugulares es significativamente mayor comparado con los tumores del cuerpo carotídeo.

Para los paragangliomas yugulotimpánicos se utiliza la clasificación de Fisch, que tienen en cuenta la extensión en el área timpanomastoidea, ápex petroso, canal auditivo externo y canal auditivo interno (tabla 2).

En los paragangliomas vagales y yugulotimpánicos la resección quirúrgica está indicada cuando el tumor

es aún pequeño y la resección conlleva menor morbilidad, o cuando el déficit del par craneal está ya instaurado, permitiendo una resección radical.

Imágenes en esta sección:

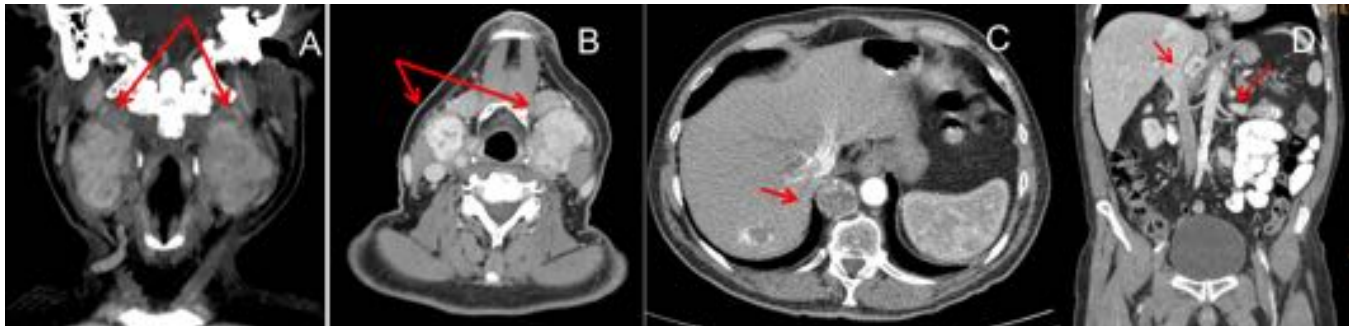


Fig. 1: Paciente con paragangliomas múltiples. En el estudio cervical se aprecian 2 masas hipervasculares en relación con paragangliomas carotídeos (A y B). Presentaba además otros paragangliomas en mediastino posterior (C) y en abdomen (D).

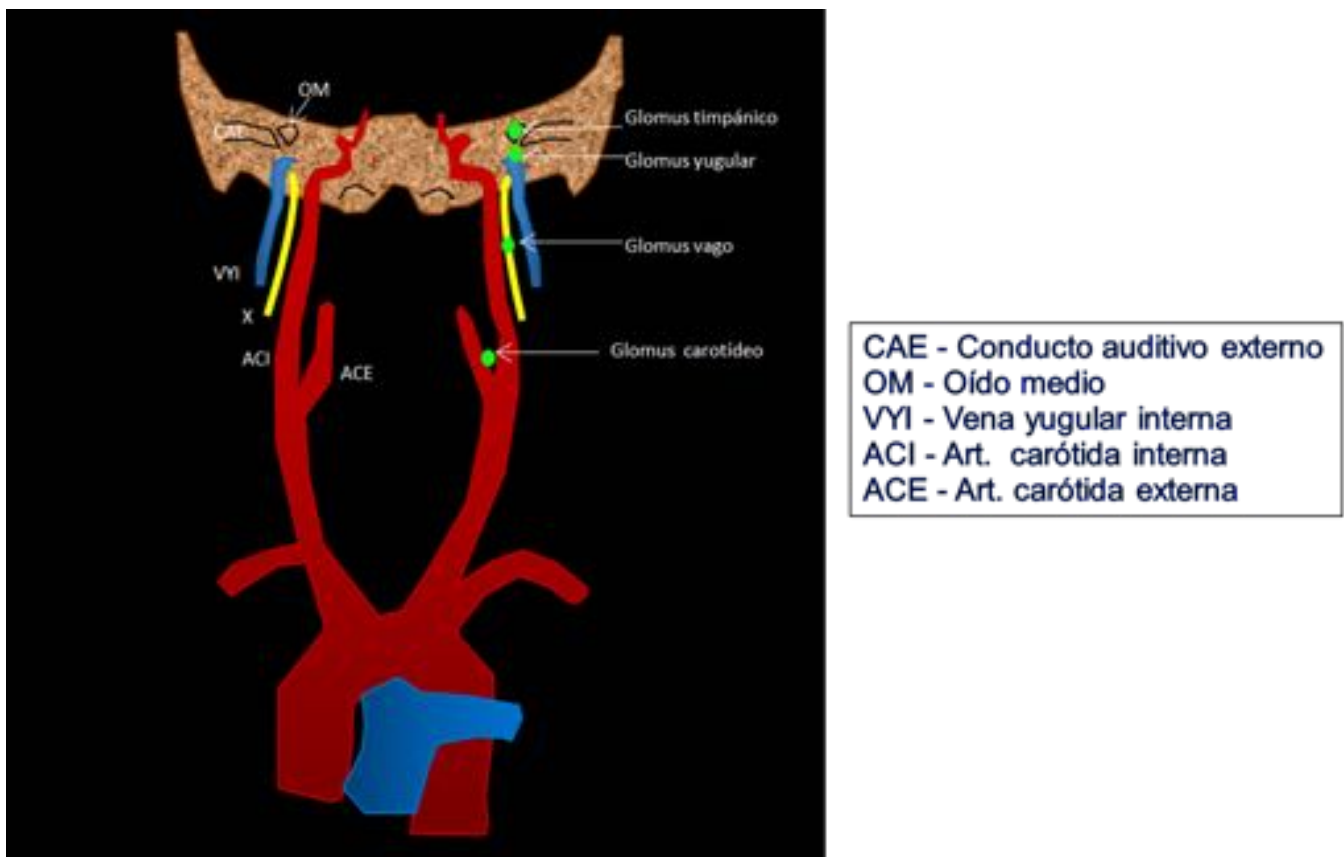


Fig. 2: Fig 2.

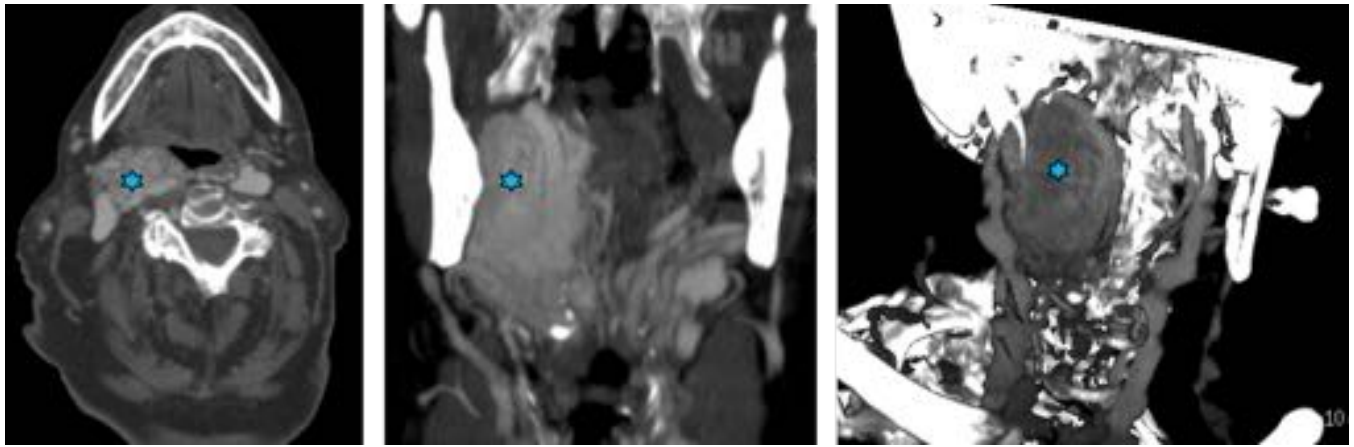


Fig. 3: Mujer de 85 años. Hallazgo incidental de gran masa muy vascularizada (*) localizada entre la arteria carótida interna y la vena yugular interna derechas, desplazándolas, correspondiente a paraganglioma vagal derecho.

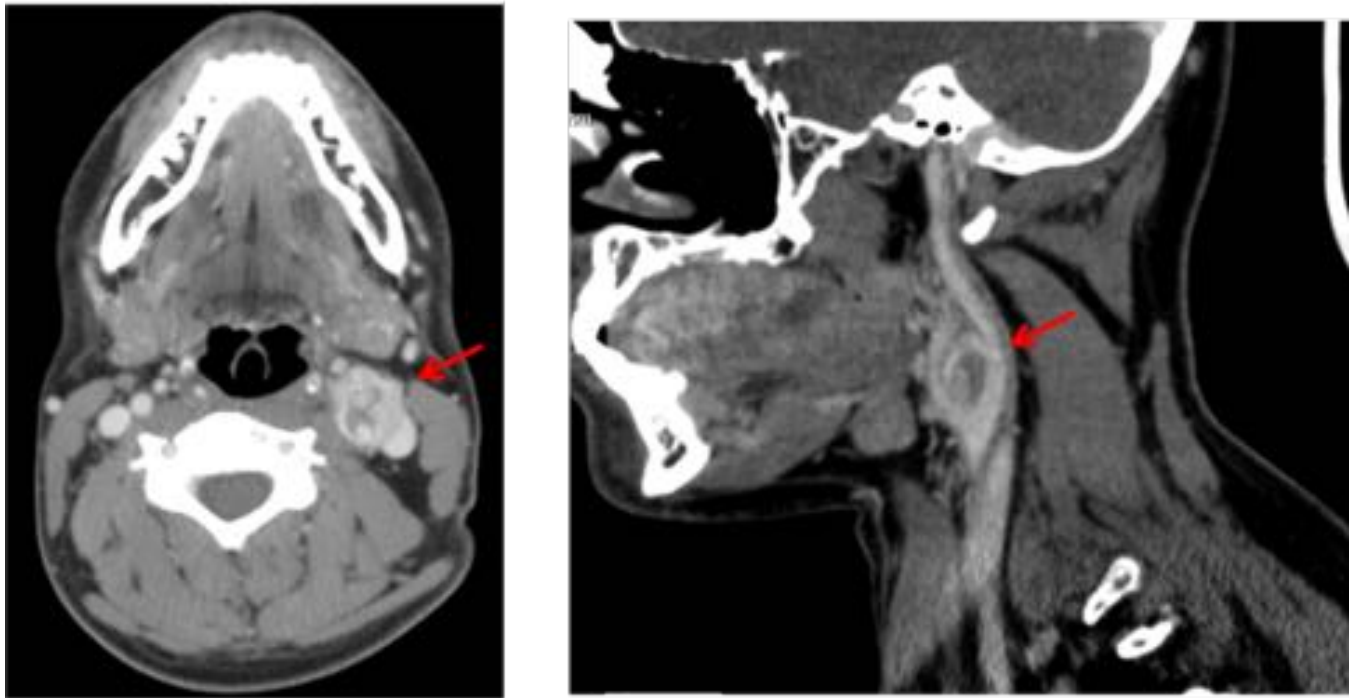


Fig. 4: Varón de 35 años con tumor glómico carotídeo izquierdo (flecha), localizado en la bifurcación carotídea, ensanchando la misma.

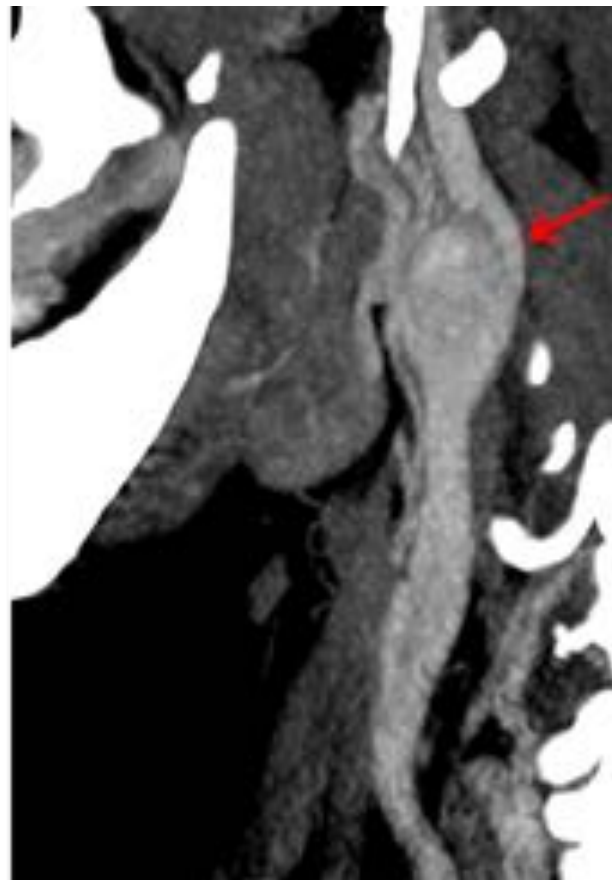


Fig. 5: Paraganglioma carotídeo izquierdo (Shamblin tipo II). Plano axial y reconstrucción MIP sagital izquierdo (flechas). El paraganglioma contacta con menos del 50% de la circunferencia de ambas carótidas.

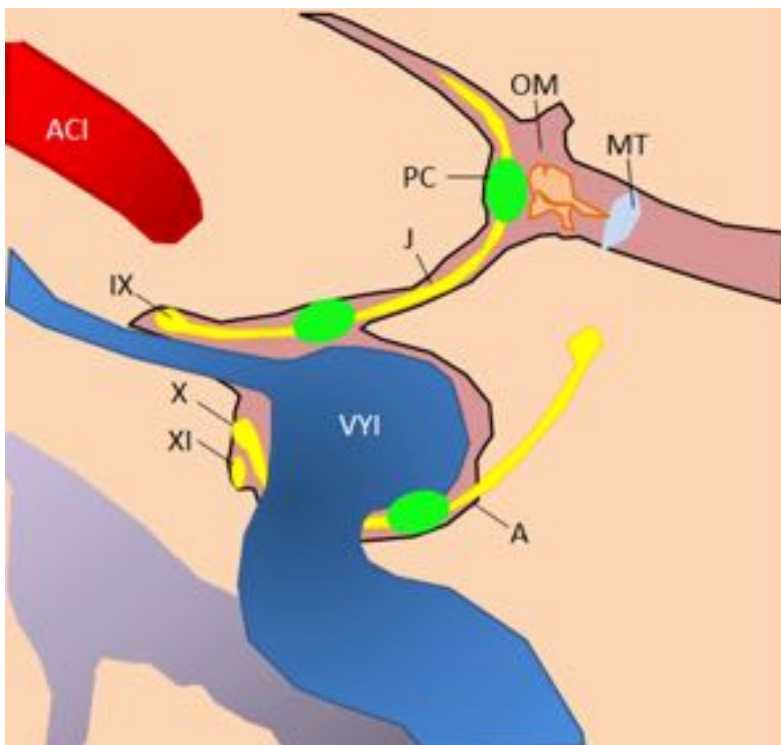


Diagrama de la fosa yugular adyacente al oído medio. Nervio de Jacobson (J), rama del nervio glosofaríngeo. Nervio de Arnold (A), rama del nervio vago. El glomus timpánico aparece a lo largo del nervio de Jacobson en el oído medio adyacente al promontorio coclear (PC). El glomus yugular aparece a lo largo de los nervios de Jacobson o Arnold dentro de la fosa yugular.

Fig. 6: Fig. 6

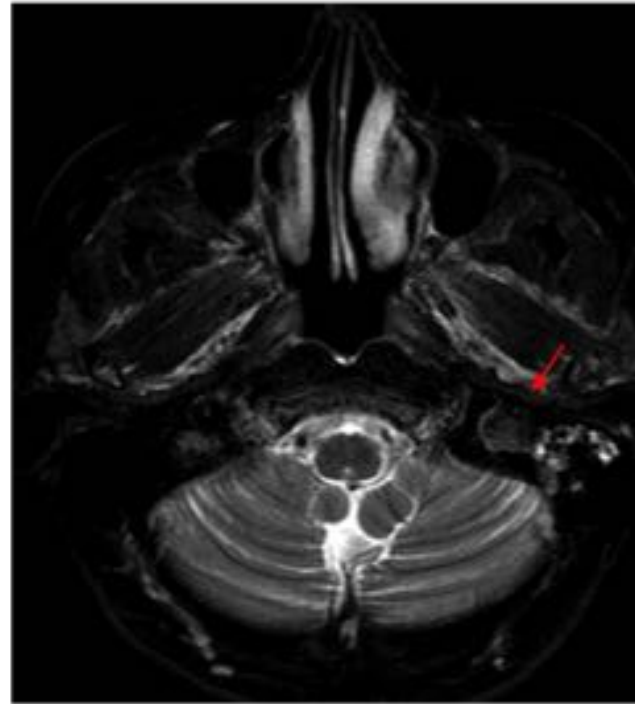
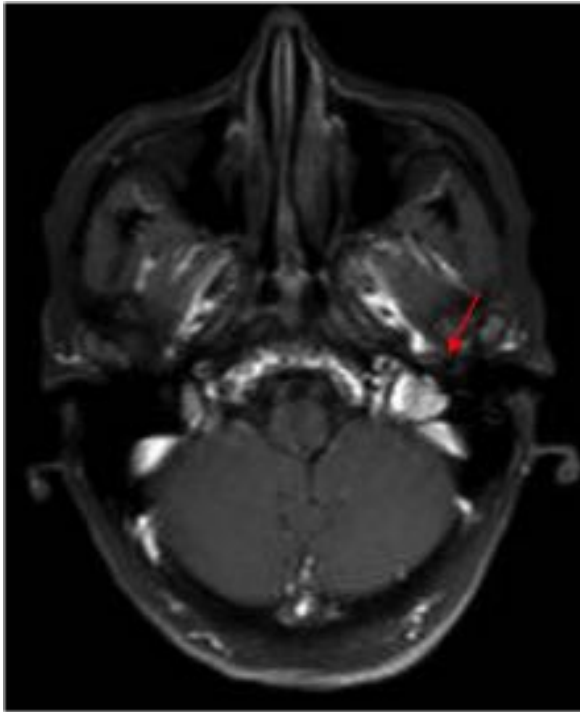


Fig. 7: Mujer de 75 años con hipoacusia y acúfenos de años de evolución. En las imágenes de RM se aprecia una lesión en el peñasco izquierdo (flecha), que presenta captación de contraste y se muestra hiperintensa en T2 en relación con glomus yugulotimpánico izquierdo.

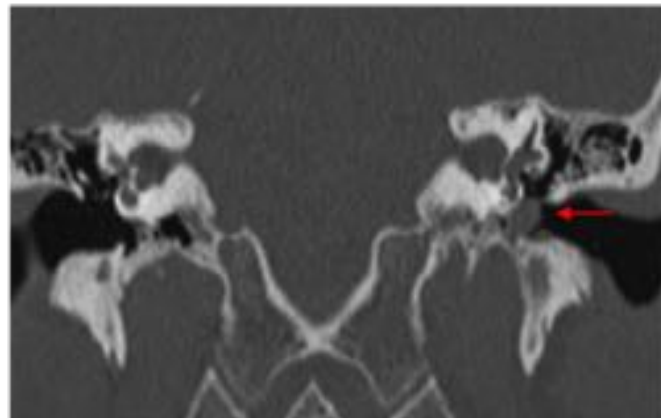
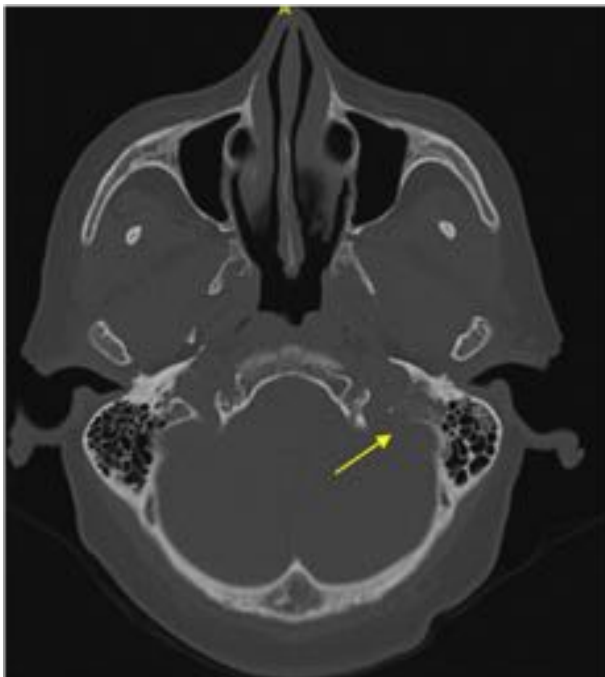


Fig. 8: TC de peñascos correspondiente a la paciente de la figura 7 donde se aprecia una lesión nodular en la vertiente posteroinferior del hipotímpano izquierdo (flecha roja), con una afectación ósea

permeativa del peñasco (flecha amarilla) y erosión de la vertiente posterolateral del agujero yugular.

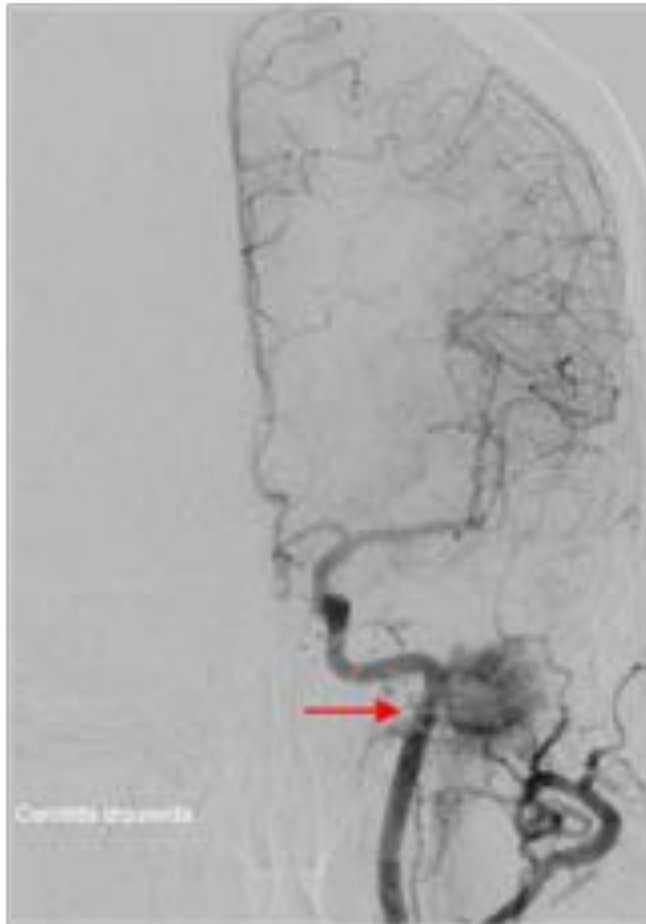


Fig. 9: Arteriografía correspondiente a la paciente de la figura anterior donde se aprecia un teñido patológico (flecha) dependiente de tres aportes arteriales principales, dos de pequeño calibre desde la arteria faríngea ascendente y de una rama dependiente de la arteria occipital, y otro aporte más prominente desde una rama de la arteria maxilar interna. Tras el procedimiento desapareció la clínica de la paciente.

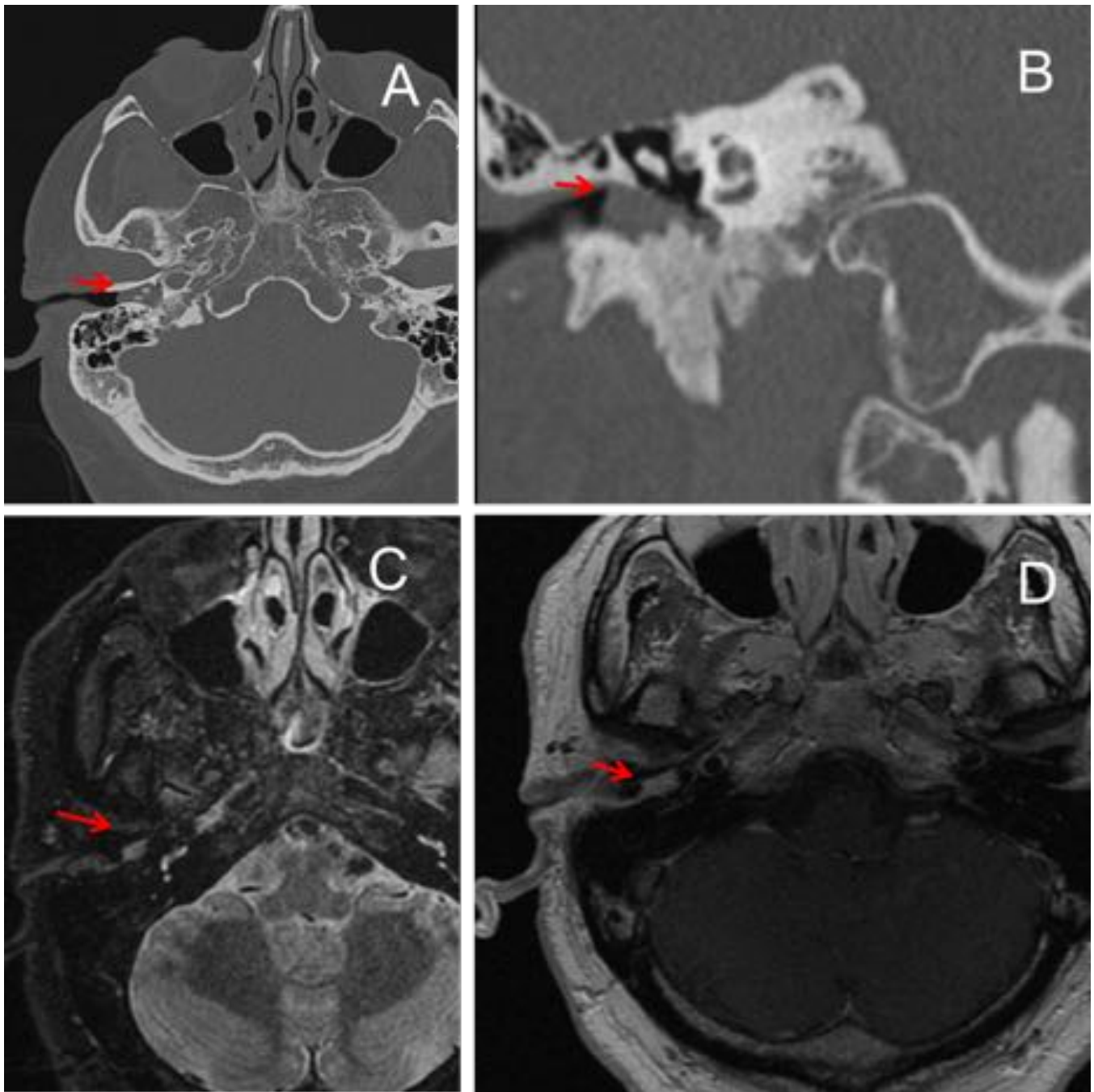


Fig. 10: Paciente de 52 años con hipoacusia y acúfenos derechos. En TC de peñascos (A y B) se aprecia una lesión nodular de atenuación partes blandas (flechas) que ocupa el segmento óseo del conducto auditivo externo y el hipotímpano, en relación con glomus timpánico derecho. En las imágenes de RM se aprecia una lesión localizada en el oído medio derecho (flecha), hiperintensa en secuencia STIR (C) que presenta captación de contraste (D) en relación con glomus timpánico.

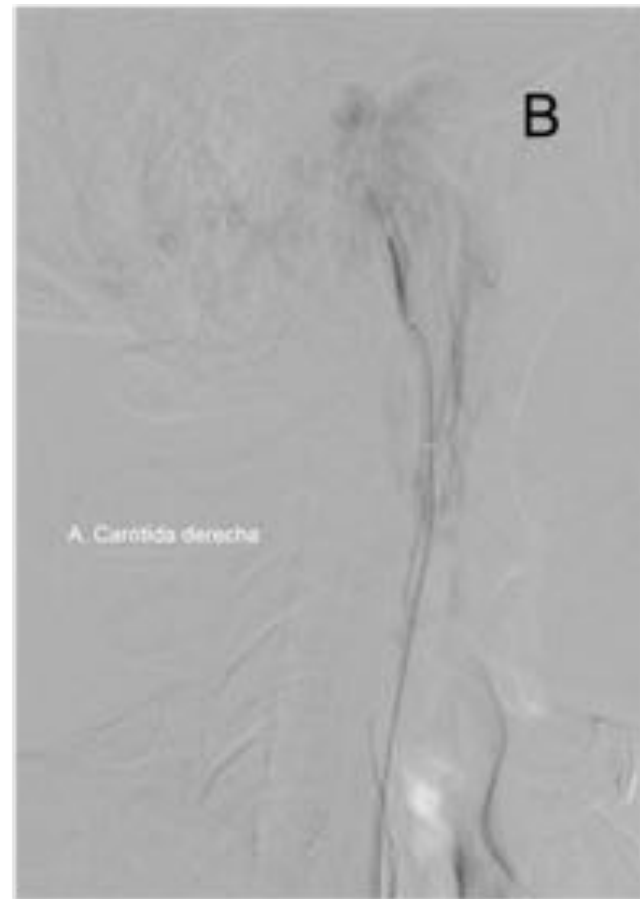


Fig. 11: Imágenes de la arteriografía pre (A) y postembolización (B) del glomus timpánico del paciente de la figura 10. Se aprecia un teñido angiográfico patológico en la región del conducto auditivo externo (flecha), que se tiñe desde ramas timpánicas inferiores de la arteria faríngea ascendente. Las series postratamiento muestran la desaparición del teñido angiográfico patológico.

Tabla 1. Clasificación según etapas de tumores del cuerpo carotídeo (Shamblin)

TIPO	DESCRIPCION
I	Tumor localizado, fácilmente resecable
II	Tumor adherente, rodea parcialmente vasos carotídeos
III	Tumor que rodea completamente las carótidas

Tbl. 12: Tabla 1

Tabla 2. Clasificación según etapas de glomus yugulo-timpánico (Fisch)

TIPO	DESCRIPCION
A	Tumor limitado a promontorio
B	Tumor confinado a oído medio, hipotímpano y mastoides
C	Tumor que erosiona bulbo yugular y foramen carotídeo; compromiso infralaberíntico
D1	Invasión intracraneal < 2 cm
D2	Invasión intracraneal > 2 cm

Tbl. 13: Tabla 2

Conclusiones

Las técnicas de imagen constituyen una herramienta fundamental en el diagnóstico y planificación terapéutica de los paragangliomas craneocervicales, ya que aportan información de su vascularización, extensión y relaciones anatómicas, que disminuyen el riesgo quirúrgico.

Bibliografía / Referencias

- 1.-R. van den Berg. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol* 2005; 15: 1310–1318.
- 2.- Archana B. Rao, MD, Kelly K. Koeller, CDR, MC, USN, Carol F. Adair, LTC, MC, USA. Paragangliomas of the Head and Neck: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 1999; 19:1605–1632.
- 3.- Salgado Salgado G., Marin Muentes D., Espinosa Peralta K.E., Ramírez Arias J.L. Paragangliomas: Métodos de imagen y correlación histopatológica. *An Radiol Mex* 2009; 8(4): 307-17.
- 4.- Griauzde J. MD, Srinivasan A., MBBS, MD. Imaging of Vascular Lesions of the Head and Neck. *Radiol Clin N Am* 2015; 53: 197–213.