



Evaluación radiológica de los paragangliomas de base de cráneo y cuello mediante TC y RM.

Yoselin Dos Santos Poleo¹, Juan Manuel Serón Luna¹, Lorenzo Ismael Pérez Sánchez¹, Juan Carlos González Matos¹, Pedro del Valle Rodríguez Flores¹, Antonia García García¹.

¹Hospital General de Segovia, Segovia.

1. Objetivos:

- Describir los hallazgos más frecuentes de los paragangliomas de base de cráneo y cuello en diversas modalidades de imagen (Tomografía y Resonancia Magnética).
- Mostrar las características que permiten diferenciarlos de aquellos tumores con los que comparte diagnóstico diferencial.

2. Revisión del tema:

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes que surgen de los paraganglios, éstos son grupos de células neuroendocrinas relacionadas con el sistema nervioso autónomo. Se encuentran dentro de la médula suprarrenal, espacio paravertebral y en cabeza y cuello.

En la cabeza y cuello los sitios más frecuentes son: bifurcación de la arteria carótida común, foramen yugular, nervio vago y oído medio [1] (Figura 1).

Existe predominio femenino de 3:1. Dos tercios de los casos se diagnostican entre los 40 y los 60 años. Aproximadamente el 25% son multicéntricos y tienden a ser familiares.

La presentación clínica dependerá de la ubicación.

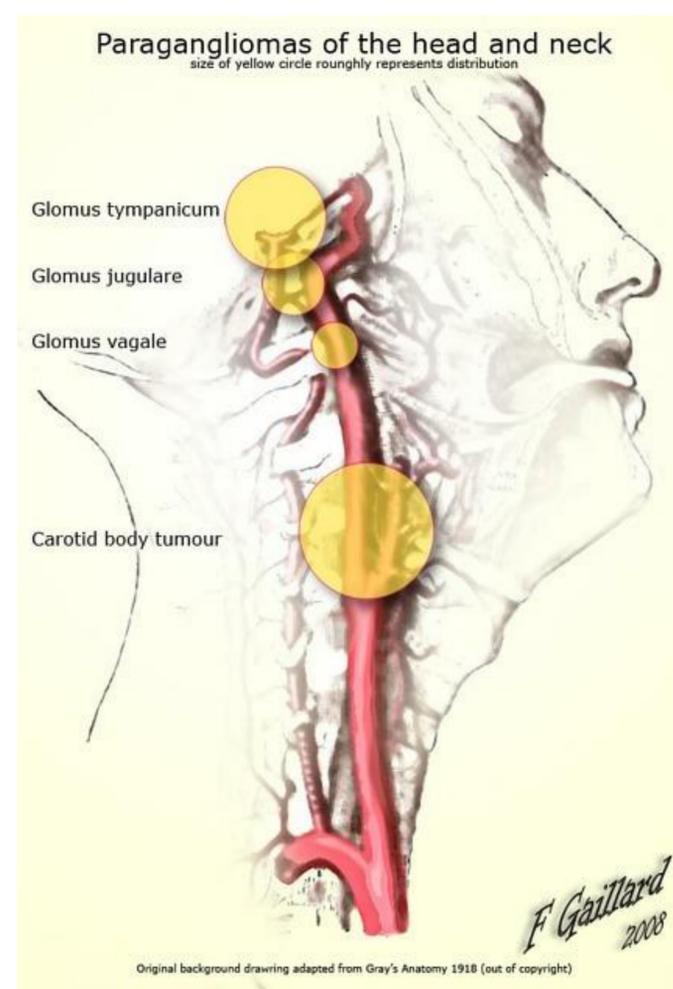


Figura 1. Esquema anatómico de las principales localizaciones de los paragangliomas de cabeza y cuello.

- Cuando involucra la cavidad del oído medio, el tumor puede crecer y extenderse hacia el oído externo: estos pueden presentarse con tinnitus pulsátil, parálisis de los nervios craneales (típicamente IX-XI, síndrome de Vernet) o pérdida auditiva conductiva. El examen otoscópico directo puede revelar una masa vascular retro timpánica.
- En el cuello, el paciente puede presentar una masa local.
- Los paragangliomas surgen de las células de la cresta neural, que pueden diferenciarse en células del sistema nervioso **simpático o parasimpático**. En la cabeza y el cuello, los paragangliomas tienden a estar inervados por el sistema parasimpático y no secretan catecolaminas, por lo que se denominan paragangliomas no cromafines [1,2].
- Los paragangliomas múltiples (tanto los subtipos esporádicos como los familiares) se asocian comúnmente con mutaciones de los genes de la subunidad succinato deshidrogenasa.
- Aunque a menudo se identifican esporádicamente en individuos por lo demás normales, los paragangliomas se asocian con una serie de afecciones sistémicas:
 - *Neoplasia endocrina múltiple (NEM)
 - *Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)
 - *Mutaciones de la subunidad succinato deshidrogenasa.
 - *Síndrome de von Hippel-Lindau (vHL)

- Se dividen según la ubicación:

***Tumor del cuerpo carotídeo:**

- Ubicado en el cuerpo carotídeo, y en la bifurcación carotídea (Figura 7)
- Más frecuente de cabeza y cuello (60-67% del total)

***Paraganglioma del glomus timpánico**

- Surgen del glomus timpánico.
- Confinado al oído medio que recubre el promontorio.
- Surge de la rama timpánica inferior del nervio glossofaríngeo (IX) (o nervio de Jacobson)
- Segundo paraganglioma de cabeza y cuello más común

***Paraganglioma glómico yugulotimpánico**

- Se extiende entre el promontorio coclear y el agujero yugular
- Surge del nervio de Arnold, la rama mastoidea del nervio vago (X)

***Paraganglioma del glomus yugular**

- Surge del glomus yugular (Figura 5).
- Confinado al agujero yugular
- Se extiende hacia el oído medio

***Paraganglioma glómico vagal**

- Surge del glomus vagal asociado con el nervio vago (X)

• HALLAZGOS POR IMAGEN:

- La tomografía supone en la mayoría de las ocasiones la primera prueba a realizar dada su disponibilidad. Se aprecian como una **masa de partes blandas con intenso realce** tras contraste por su importante vascularización.
- La TC será de gran ayuda cuando exista erosión ósea (Figura 2).
- La RM es una técnica complementaria ya que ofrece mejor resolución de tejidos blandos. Suelen observarse como **masas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2**, realzando fuertemente tras gadolinio (Figura 3), o patrón en “**sal y pimienta**” [3].

• Arteriografía:

Masa hipervascular con grandes vasos aferentes y drenaje venoso temprano (Figura 6).

El vaso de alimentación más común es la arteria faríngea ascendente.

• Gammagrafía:

- Alta captación de octreótido marcado con ^{111}In (Figura 4).

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 para ganglios concomitantes.

Tratamiento:

- La cirugía es el tratamiento de elección y si se logra una resección completa ésta será curativa, de ahí la importancia de establecer mediante técnicas de imagen la extensión del tumor y su relación con la anatomía vascular.

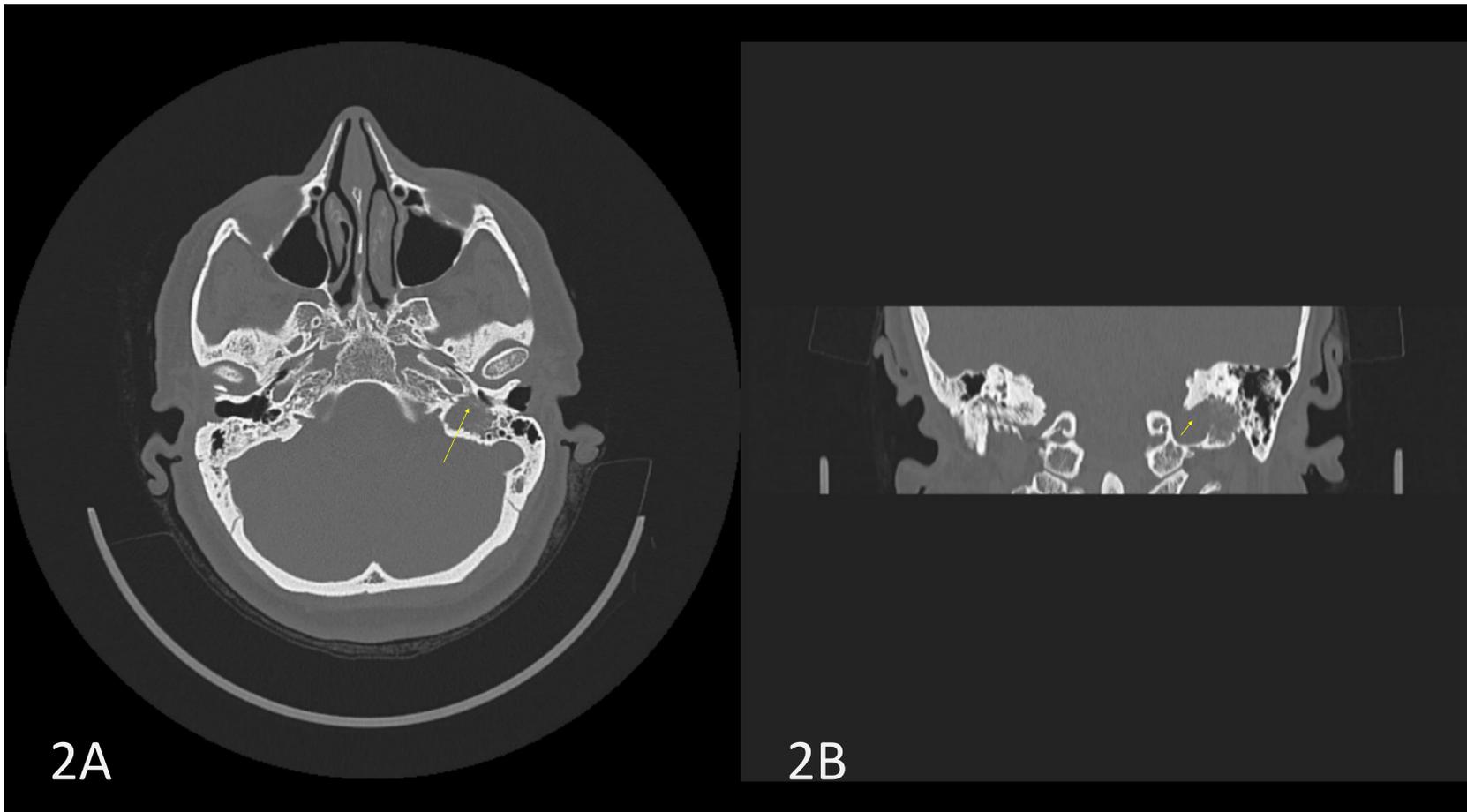


Figura 2. Paciente con paraganglioma yugulotimpánico izquierdo. TC de peñascos con ventana de hueso en plano axial (A) y coronal (B) donde se observa que la masa protruye hacia el promontorio en oído medio, presenta gran afectación de celdillas mastoideas con desestructuración ósea (flechas amarillas en A y B).

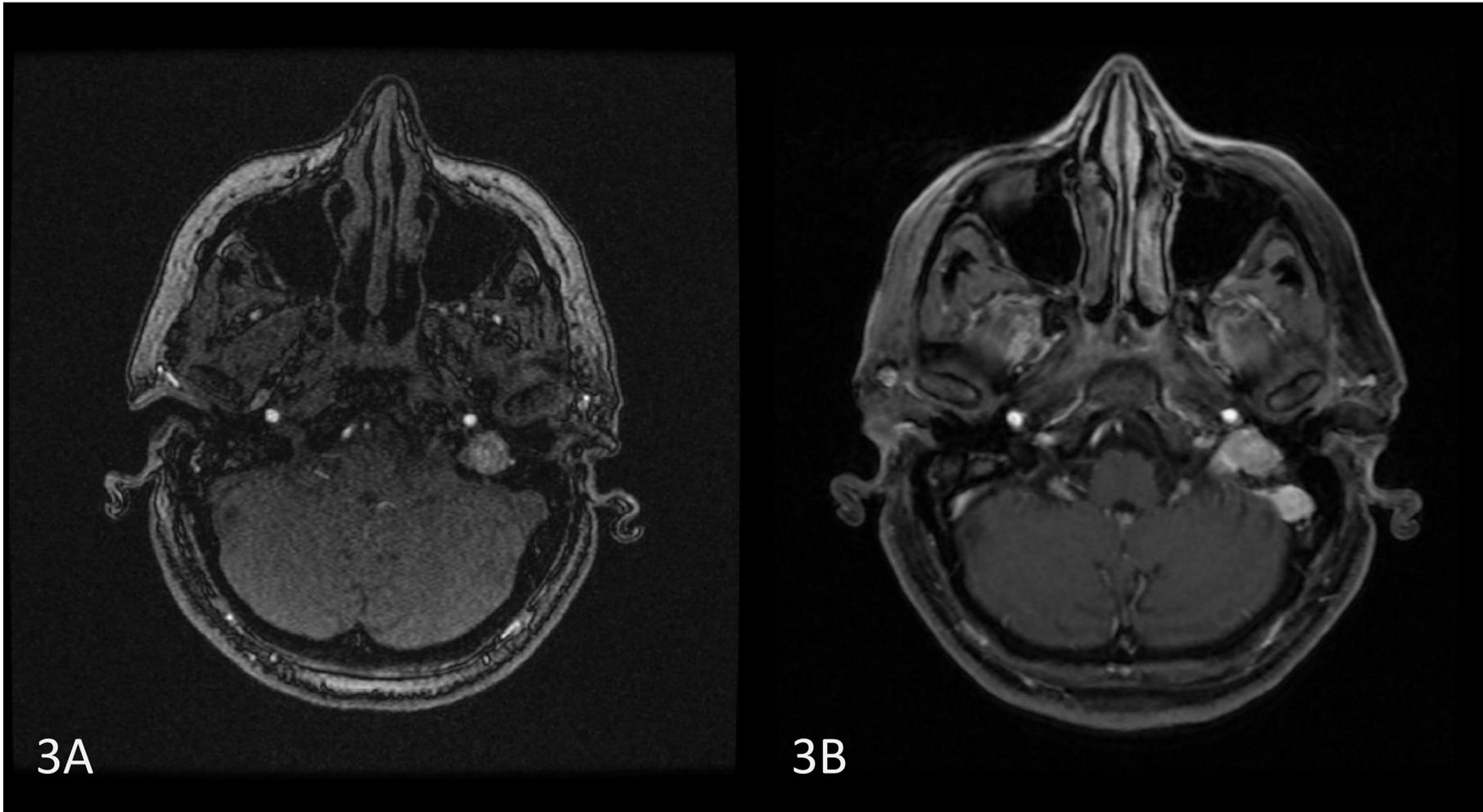


Figura 3. A: RM sagital secuencia TOF y B: RM T1 axial con gadolinio. Se observa una masa adyacente al agujero rasgado izquierdo que presenta intensa captación tras el contraste intravenoso (flechas).

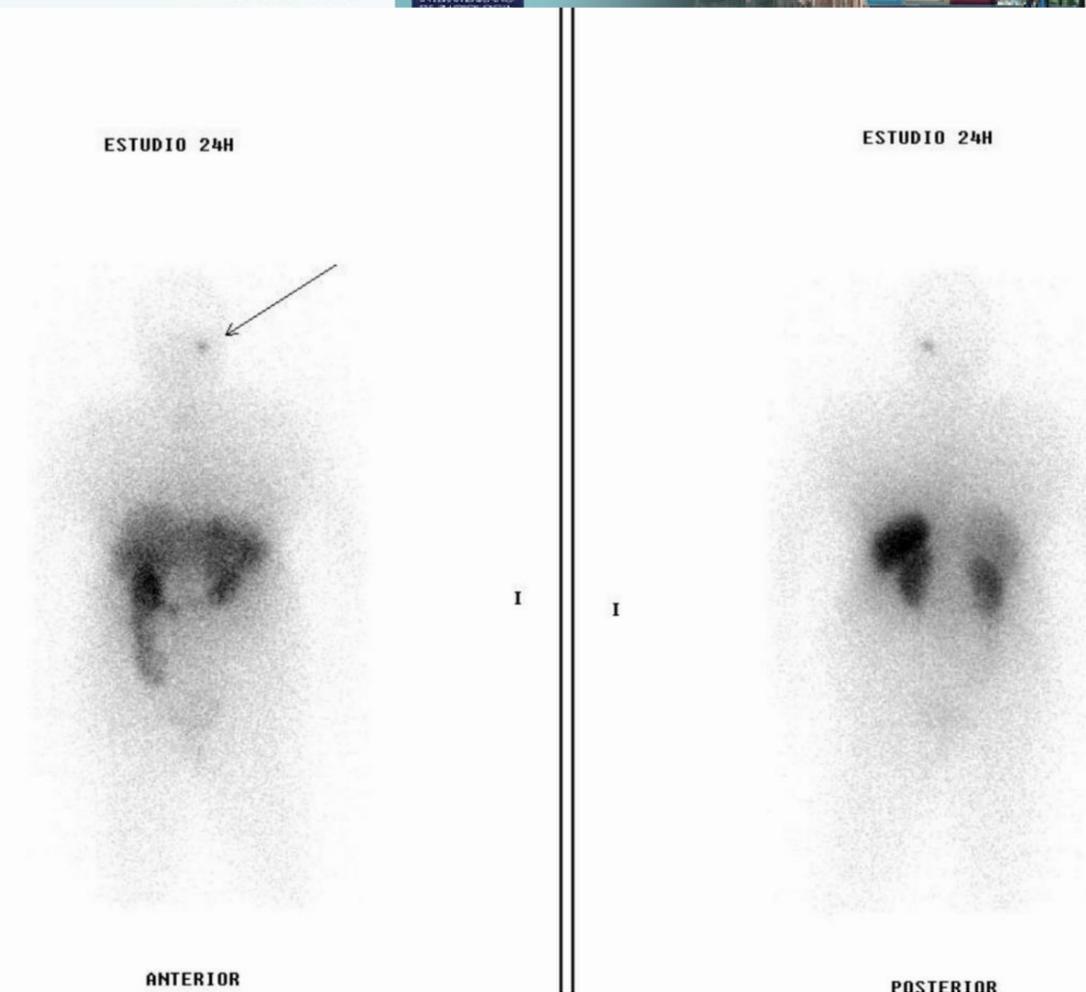


Figura 4. Estudio gammagráfico con Octreótido (Octreoscan) del paciente de la diapositiva anterior donde observamos un foco hipercaptante en la región cráneo cervical izquierda (flecha), localizado en el área yugulo timpánica, con **aumento de densidad de receptores de somatostatina**, en relación con el paraganglioma ya conocido.

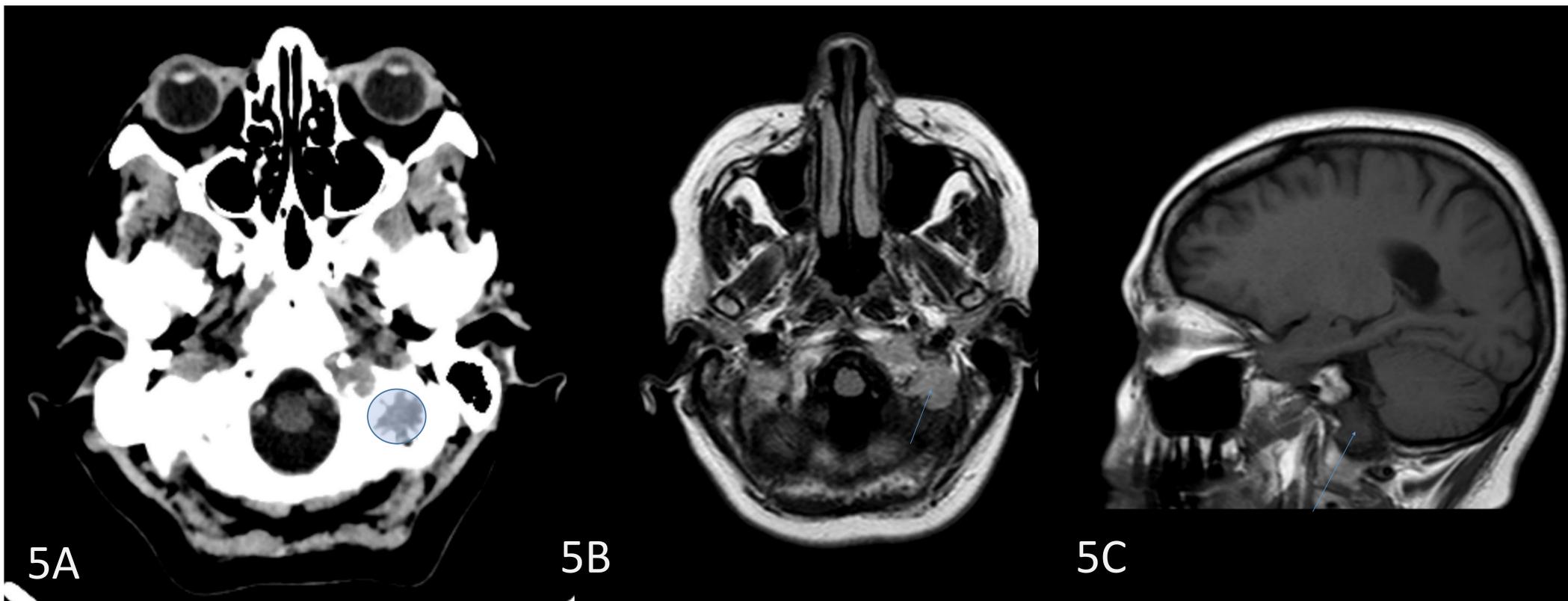


Figura 5. Todas las imágenes corresponden al mismo paciente. A: TC Craneal en plano axial, con ventana de cráneo, donde se observa una masa de densidad de partes blandas adyacente al agujero rasgado izquierdo. En ventana ósea se observó erosión ósea. B: RM axial FLAIR y C: RM sagital T1, donde se observa una masa aparentemente centrada en el foramen yugular izquierdo hiperintensa en secuencias de TR largo e hipointensa en T1, que captaba intensamente tras el contraste (no mostrado en imagen). Hallazgos sugestivos de paraganglioma.

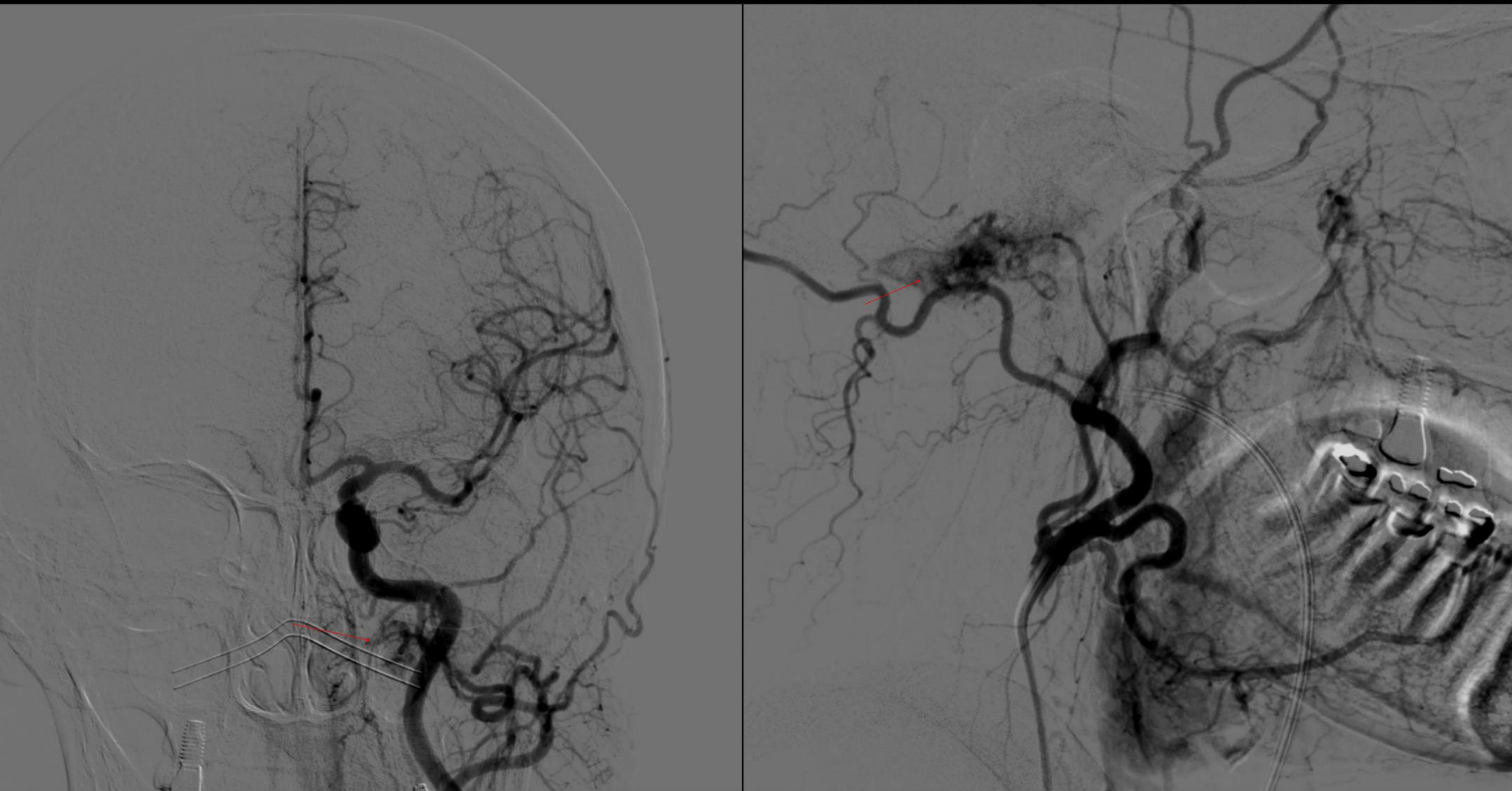


Figura 6: arteriografía diagnóstica realizada al paciente de la diapositiva anterior, en la imagen de la izquierda se observa una proyección AP de la ACC izquierda y en la imagen de la derecha se observa una proyección lateral de la ACE izquierda, se visualiza como a través de la arteria faríngea ascendente se confirma teñido vascular (*tumor blush*) de glomus yugular de 2 cm (flechas).

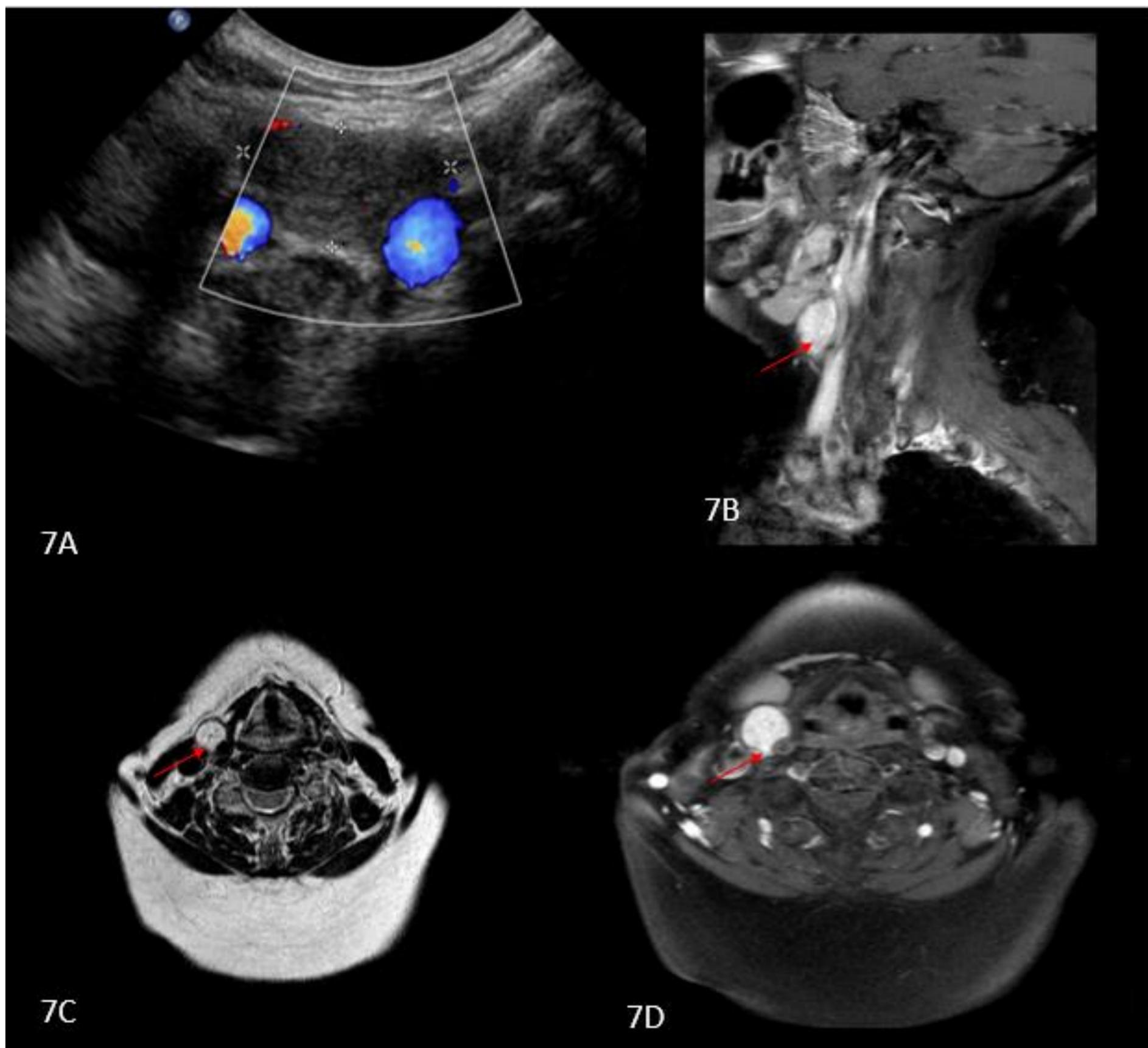


Figura 7: Imagen de estudio ecográfico de TSA realizado por clínica de focalidad hemisférica derecha donde se visualiza incidentalmente una masa en la bifurcación carotídea derecha sólida de hasta 20 mm, con vascularización en su interior. Hallazgos sugestivos de paraganglioma como primera posibilidad. Se realizó RM cervical: RM sagital T1 con gadolinio (B), la masa se encuentra situada por delante de la bifurcación carotídea derecha y capta contraste de forma intensa y homogénea.

En C y D observamos una masa de bordes bien definidos, nodular, sólida, hiperintensa en secuencias de TR largo, se introduce ligeramente entre la ACI y la ACE separándolas ligeramente. Los hallazgos son compatibles con paraganglioma del cuerpo carotídeo.

3. Conclusiones.

- Los estudios de imagen permiten la caracterización fiable de los paragangliomas de base de cráneo y cuello.
- La existencia de determinados signos radiológicos permiten caracterizarlos y diferenciarlos de otros procesos ya sean neoplásicos o inflamatorios.

•REFERENCIAS.

1. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the archives of the AFIP. Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation. Armed Forces Institute of Pathology. Radiographics. 19 (6): 1605-32.
2. Prashant R, Sugoto M, Mark J. et al. Manual of Head and Neck Imaging. Springer. 2014. chapter 1, page 16.
3. Kollert M, Minovi AA, Draf W et-al. Cervical paragangliomas-tumor control and long-term functional results after surgery. Skull Base. 2006;16 (4): 185-91.