



Hallazgos en imagen de paragangliomas de cabeza y cuello

Sara Serrano Martínez, Susana Gallego García,
Elena Molina Terrón, Enrique Díaz Gordo, María
Pilar Cerdá Riche, Miguel Gonzalo Dominguez,
Roberto Domingo Tabernero Rico, Ignacio Martín
García

Hospital Virgen de la Concha, Zamora.

- **Objetivos docentes**

Aprender las características de imagen que permiten el diagnóstico de los diferentes tipos de paragangliomas, centrándonos en aquellos localizados en cabeza y cuello.

- **Revisión del Tema**

INTRODUCCIÓN: Características generales de los paragangliomas de cabeza y cuello.

Derivan de los cuerpos glómicos (paraganglios) que forman parte del sistema nervioso autónomo. Pueden ser simpáticos o parasimpáticos.

Suelen ser tumores benignos con lento crecimiento. Un 5% pueden dar metástasis.

Están formados por células quimiorreceptoras, provienen de la cresta neural.

Pueden presentar clínica secundaria a la secreción de catecolaminas, aunque es muy infrecuente (menos del 1%), manifestándose con hipertensión arterial constante o paroxística, palpitaciones, cefalea, palidez/flushing, diaforesis, pérdida de peso e hiperglicemia.

Pueden producir aumento de los niveles de metanefrina y ácido Vanilmandélico en orina de 24 horas, así como aumento de niveles de glucosa y catecolaminas en suero.

Esta clínica es muy poco frecuente (<1%) en los paragangliomas de tipo parasimpático como es el caso de los de cabeza-cuello, los cuales suelen manifestarse como una masa en el cuello o menos frecuentemente como problemas auditivos.

Los paragangliomas localizados en cabeza y cuello sólo suponen un 3-5% de los paragangliomas extraadrenales y representan un 0.5% de los tumores de cabeza y cuello. Los paragangliomas yugulares y del cuerpo carotídeo son los más frecuentes (80%), siendo los vagales los menos frecuentes (5%). Se localizan cerca de nervios o vasos

A la exploración física se manifiesta como una masa localizada bajo el ángulo mandibular, profundo al borde anterior del músculo esternocleidomastoideo; indoloro a la palpación. Es móvil en sentido lateral, pero fijo en sentido longitudinal, característica semiológica conocida como signo de Fontaine, que se debe a su localización al interior de la vaina carotídea.

Generalmente son unilaterales, aunque un 4% de los casos esporádicos y hasta un 31% de los familiares son bilaterales o se asocian a paragangliomas en otros sitios anatómicos.

Hay cuatro tipos dependiendo de la localización:

- **Glomus carotídeo:** en los barorreceptores de la arteria carotídea
- **Glomus timpánico:** en la cavidad timpánica
- **Glomus yugular:** vena yugular interna
- **Glomus vagal:** a lo largo del nervio vago.

PARAGANGLIOMA CAROTÍDEO

Se encuentra localizado en el seno carotídeo en la horquilla formada entre la ACI y la ACE.

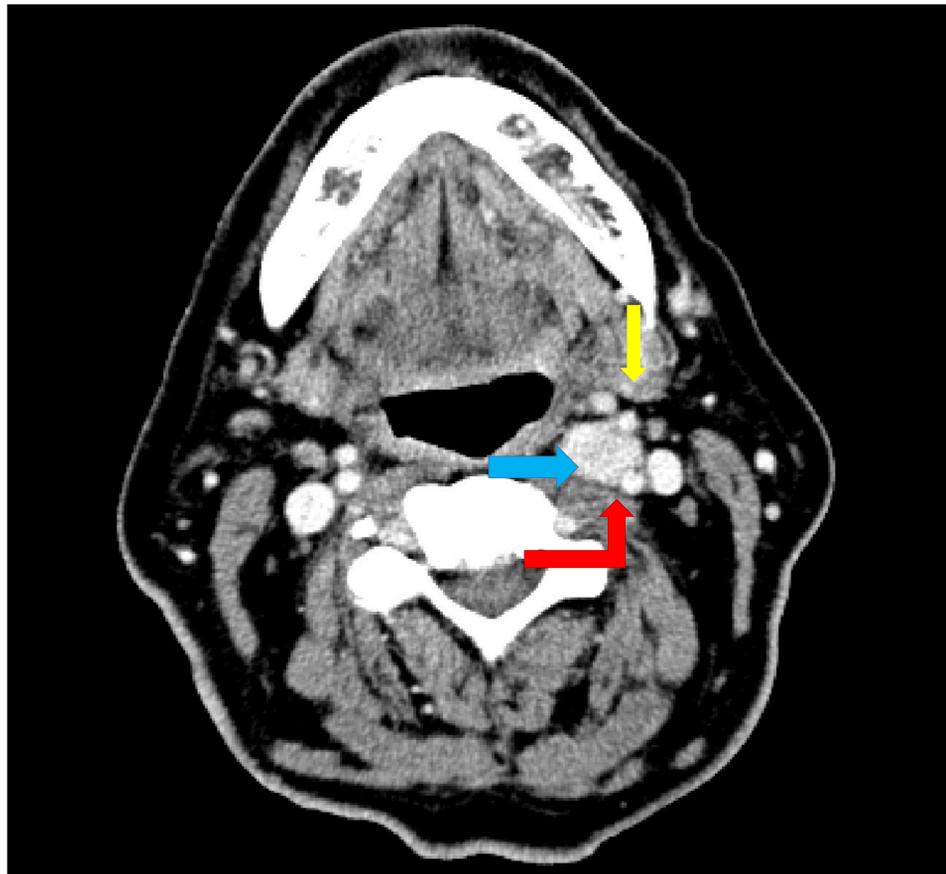
A la exploración física aparece como una masa pulsátil en el ángulo mandibular, indoloro a la palpación y móvil sólo en dirección lateral.

En estadios avanzados es característica la afectación de pares craneales bajos, el nervio laríngeo superior (clínica de ronquera, afonía) o hipogloso (hemiatrofia lingual).

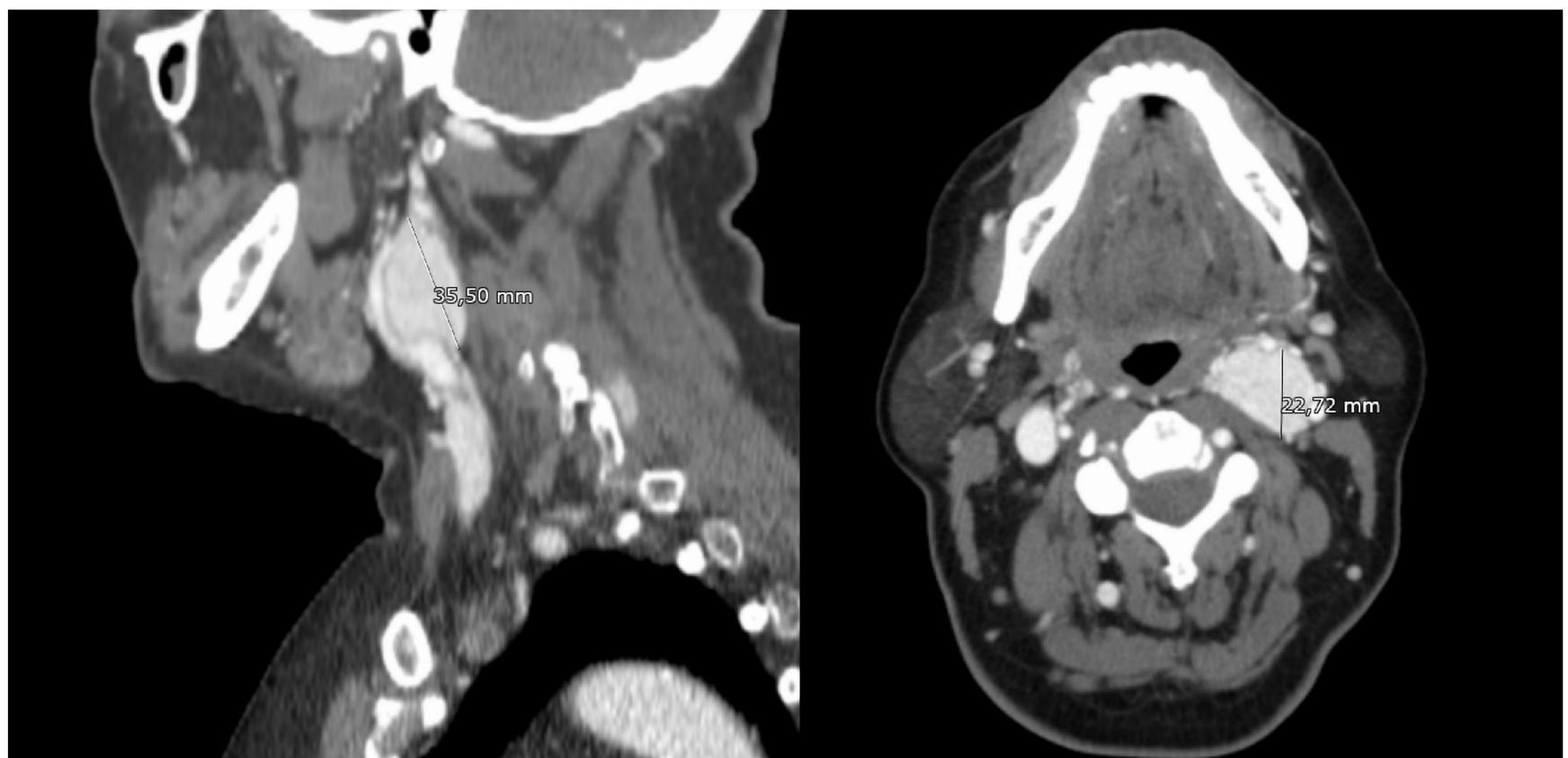
El mejor indicio para su diagnóstico por imagen es observar el ***“signo de la lira” por la separación de la ACE y ACI.***

Condiciona un desplazamiento posterolateral de la ACI sin condicionar disminución del calibre ni infiltración de las arterias.

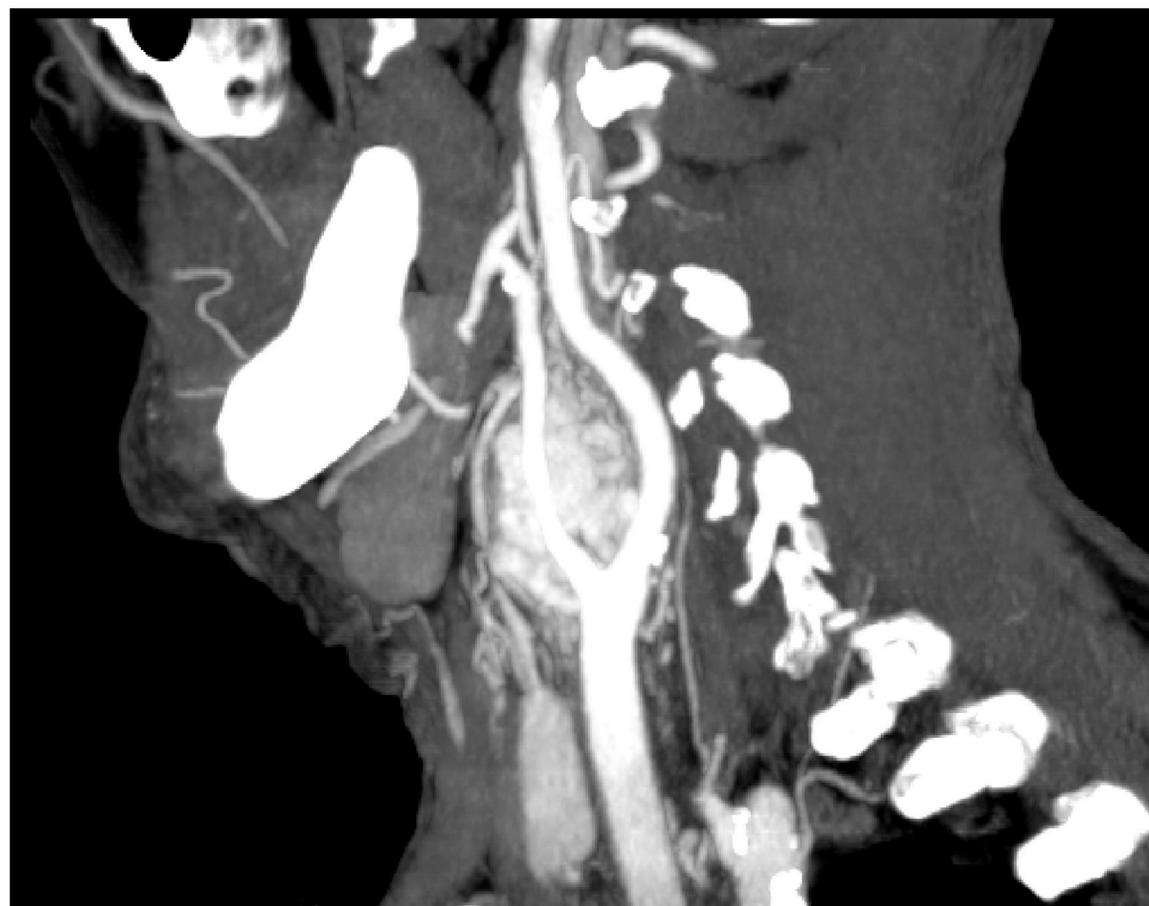
Presenta irrigación por vasos de la arteria faríngea ascendente.



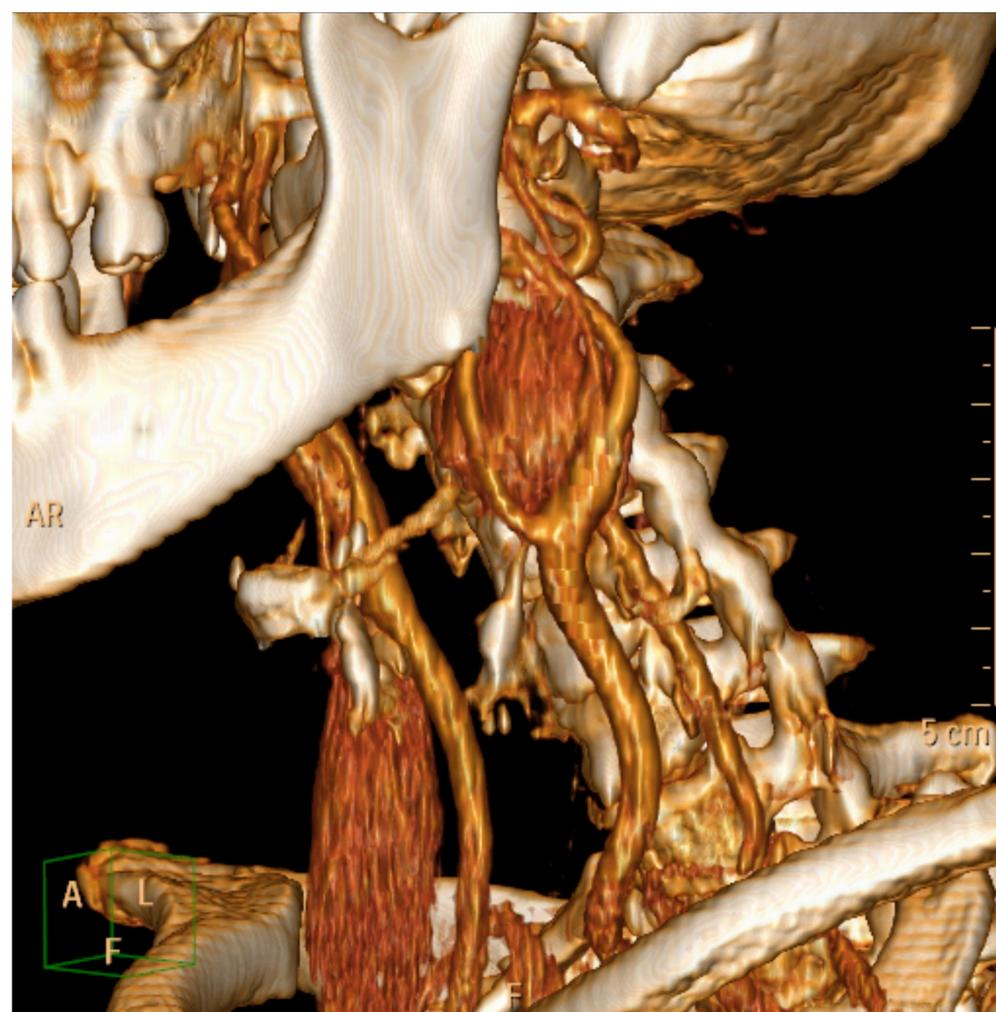
Paraganglioma carotídeo (flecha azul). Localizado en la horquilla formada entre ACI (flecha roja) y ACE (flecha amarilla). Desplazamiento posterolateral de la ACI. No se produce invasión de los vasos.



Paraganglioma carotídeo. Proyección sagital y axial. Localización en la horquilla entre ACI y ACE.



Paraganglioma carotídeo: Signo de la lira.



Reconstrucción volumétrica 3D de paraganglioma carotídeo. Signo de la lira.

PARAGANGLIOMA YUGULAR Y YUGULOTIMPÁNICO

Está formado por los paraganglios del bulbo yugular que derivan de los nervios de Jacobson o Arnold.

El glomus timpánico aparece a lo largo del nervio de Jacobson en el oído medio adyacente al promontorio coclear, mientras que el glomus yugular aparece a lo largo de los nervios de Jacobson o de Arnold con localización en la fosa yugular.

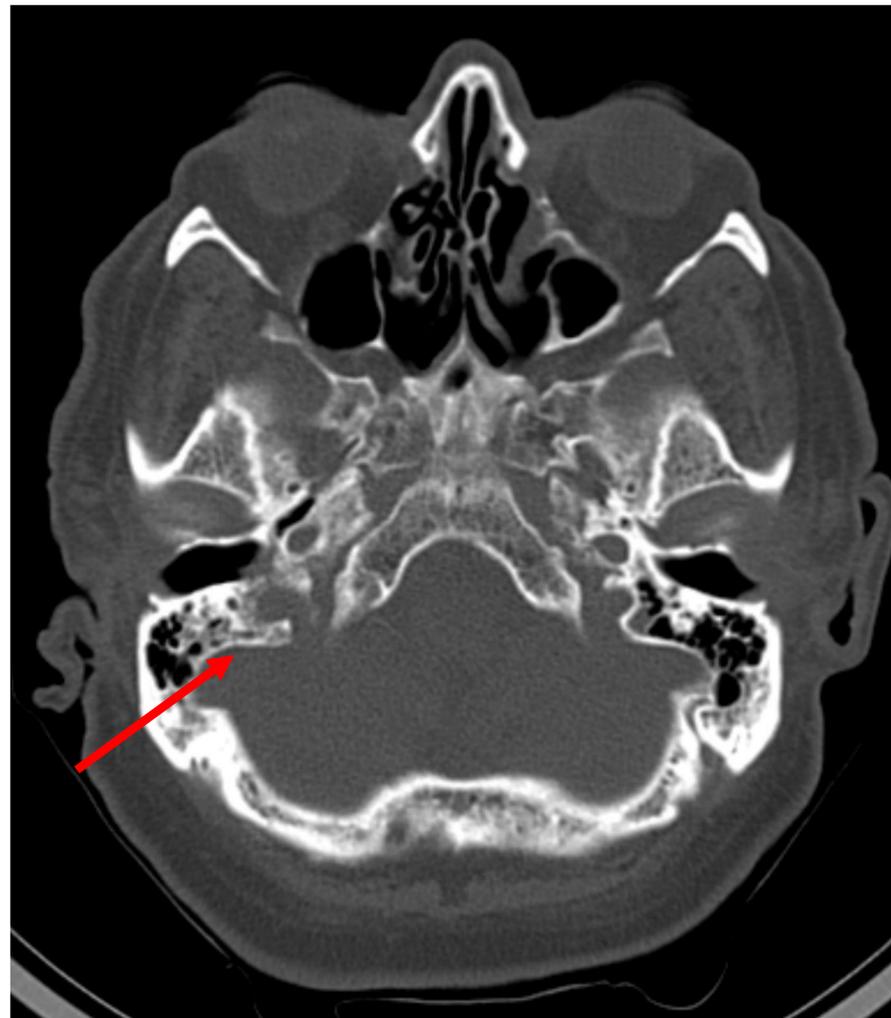
Son más frecuentes en mujeres entre 50-60 años. Presentan una diseminación siguiendo los caminos de menos resistencia, incluyendo las celdillas aéreas de la mastoides, canales vasculares, trompa de Eustaquio y forámenes neurales.

Característico el patrón apolillado de destrucción del hueso temporal.

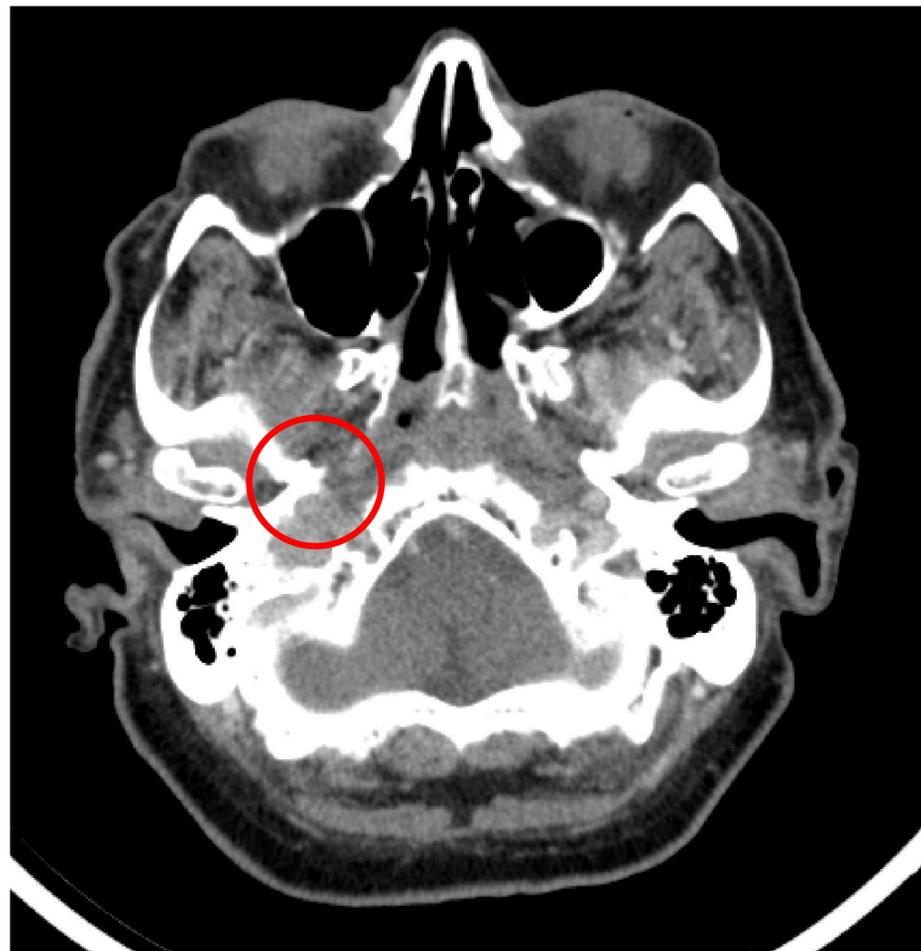
Puede haber extensión intracraneal e invasión del meso e hipotímpano y condicionar destrucción de la cadena de huesecillos.

La clínica es secundaria al compromiso de los pares craneales bajos (en caso de afectación de los nervios IX, X y XI se produce el síndrome del foramen yugular o de Vernet), así como tinnitus pulsátil e hipoacusia secundaria a la ocupación del oído medio.

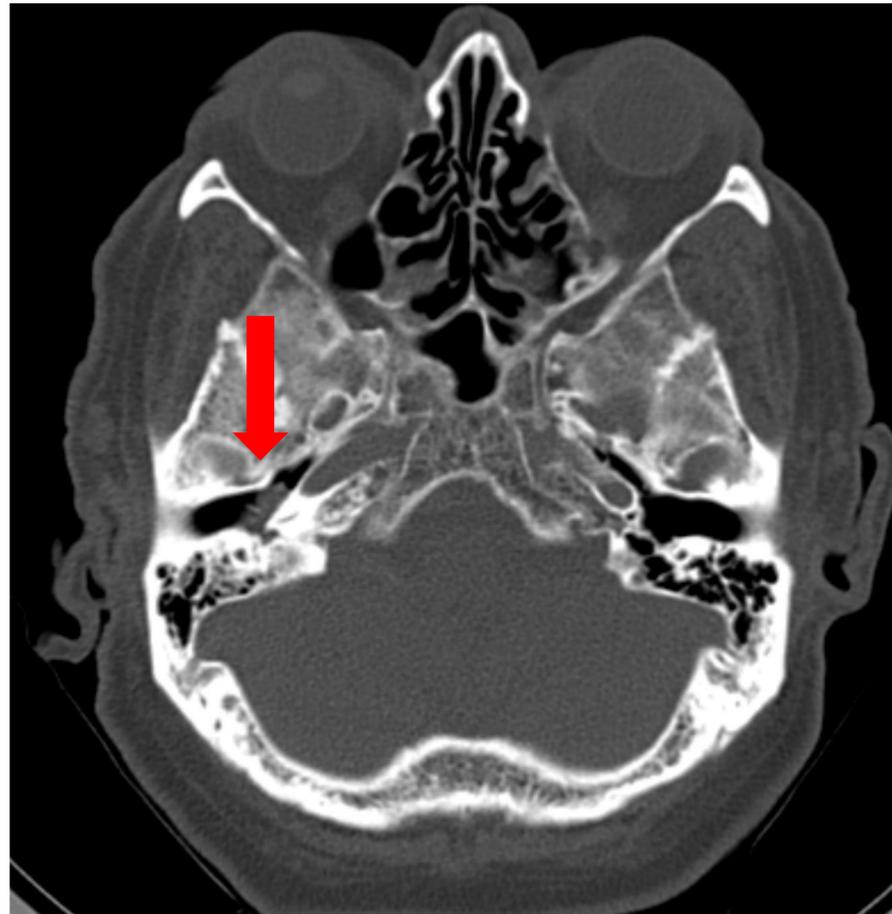
Se recomienda la realización de TC de peñascos con algoritmo de ventana ósea para su valoración.



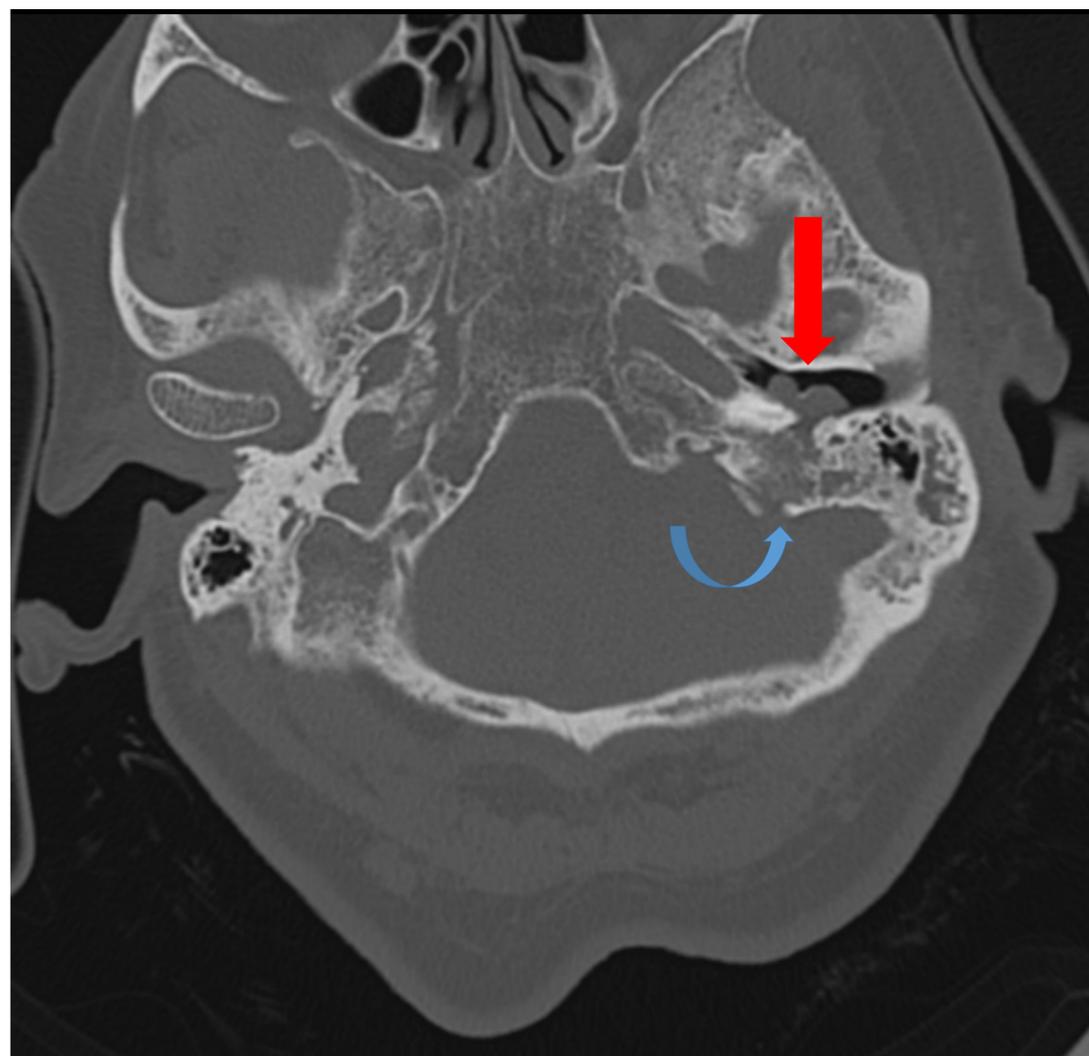
Proyección axial con algoritmo de ventana ósea. Erosión ósea temporal alrededor del agujero yugular derecho.



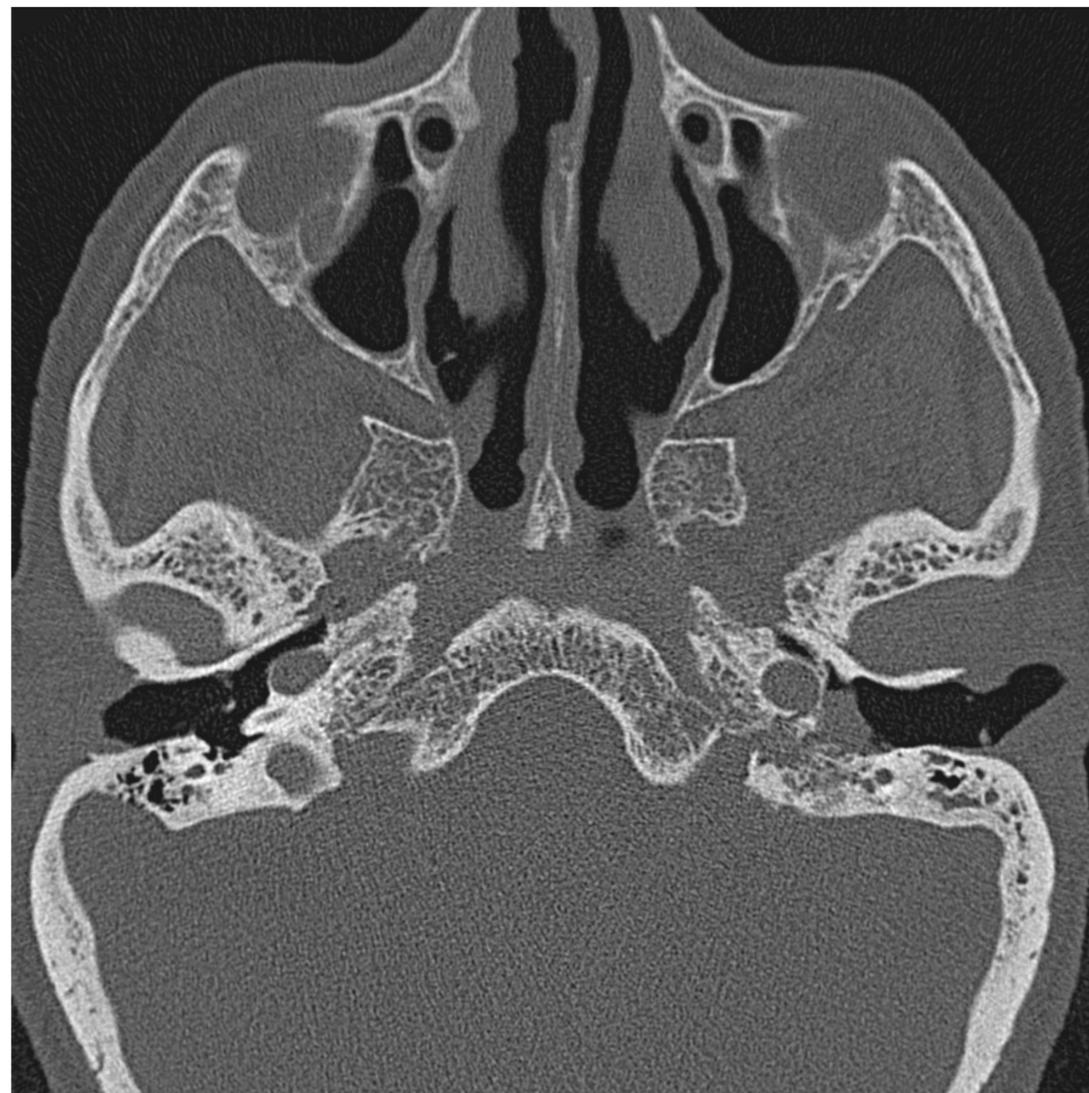
Paraganglioma yugulotimpánico. Mismo paciente. Masa de partes blandas lobulada en agujero yugular derecho.



Mismo paciente. Extensión a oído medio.



Paraganglioma yugulotimpánico. Erosión ósea con patrón apolillado del hueso temporal izquierdo (flecha azul). Masa de partes blandas ocupando oído medio (flecha roja).



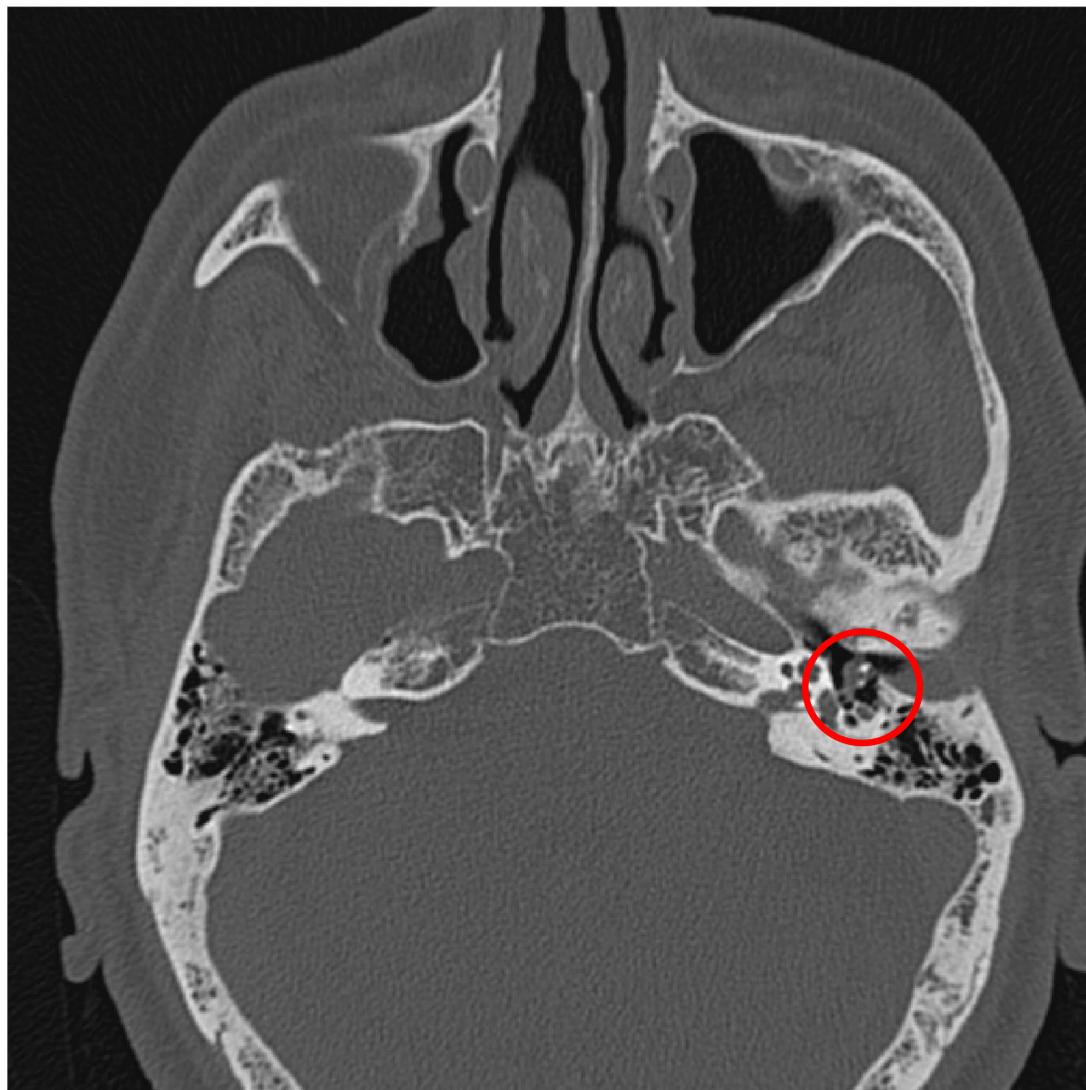
Paraganglioma yugulotimpánico izquierdo con erosión ósea del hueso temporal en fosa yugular y masa de partes blandas en oído medio.

PARAGANGLIOMA TIMPÁNICO

Es la neoplasia más frecuente del oído medio, visualizándose como una masa de partes blandas localizada en el promontorio coclear.

No asocia erosión ósea y respeta el foramen yugular.

El acúfeno pulsátil es la manifestación clínica habitual.



Nódulo de pequeño tamaño localizado en mesotímpano izquierdo que contacta con la cadena osicular (círculo rojo) compatible con glomus timpánico. No condiciona erosión ósea.

PARAGANGLIOMA VAGAL

Es el menos frecuente de todos y el que más suele malignizar (18%).

Crece dentro del perineuro, bajo la vaina del nervio vago a 1-2cm por debajo del foramen yugular.

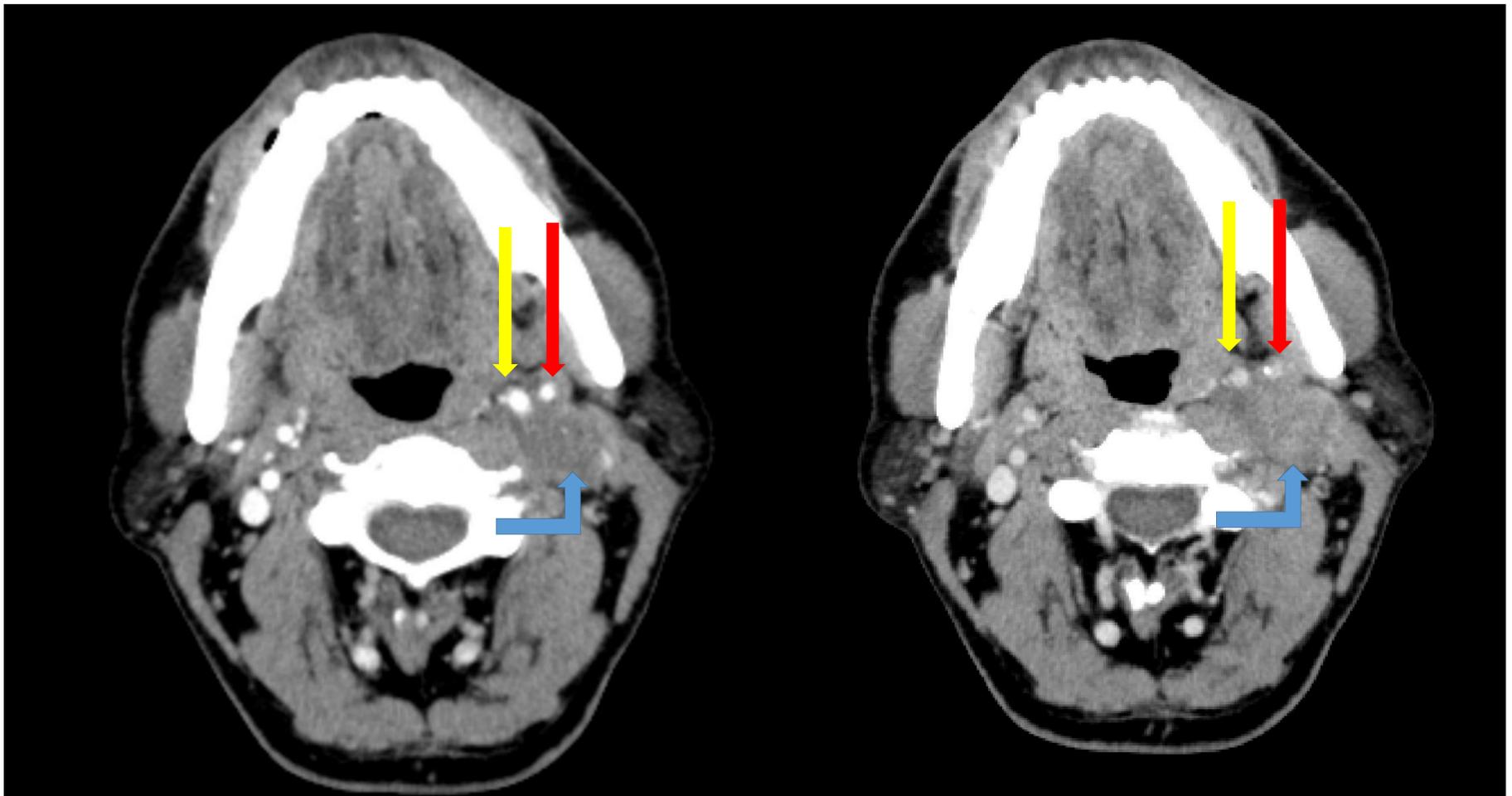
Condiciona un *desplazamiento de arteria carótida interna en dirección anteromedial* y un desplazamiento de la vena yugular posteromedialmente.

Es difícil de diferenciar del glomus carotídeo, siendo algunos signos útiles para el diagnóstico diferencial su ***localización más alto y posterior, y que no condiciona separación de las ACE-ACI.***

Se encuentra irrigado por vasos nutricios de la arteria faríngea ascendente.

Su presentación habitual es una masa indolora pulsátil cerca del ángulo de la mandíbula, móvil lateralmente.

Otros hallazgos clínicos pueden ser la neuropatía vagal (el más frecuente) o derivada de la compresión de pares craneales bajos (IX,XI). Estos hallazgos suelen aparecer en la fase tardía del tumor a los 2 años aproximadamente.



Paraganglioma vagal. Masa ovoidea (flecha azul) localizada posterior a ACI (flecha amarilla) y ACE (flecha roja). La ACI y ACE no están separadas. Imagen de la izquierda en fase arterial; imagen derecha en fase tardía.



Proyección sagital del mismo paciente. Glomus vagal (flecha azul) localizado posterior a ACI (flecha amarilla).

PRUEBAS DE IMAGEN DIAGNÓSTICAS

Tomografía Computarizada (TC) con administración de contraste intravenoso.

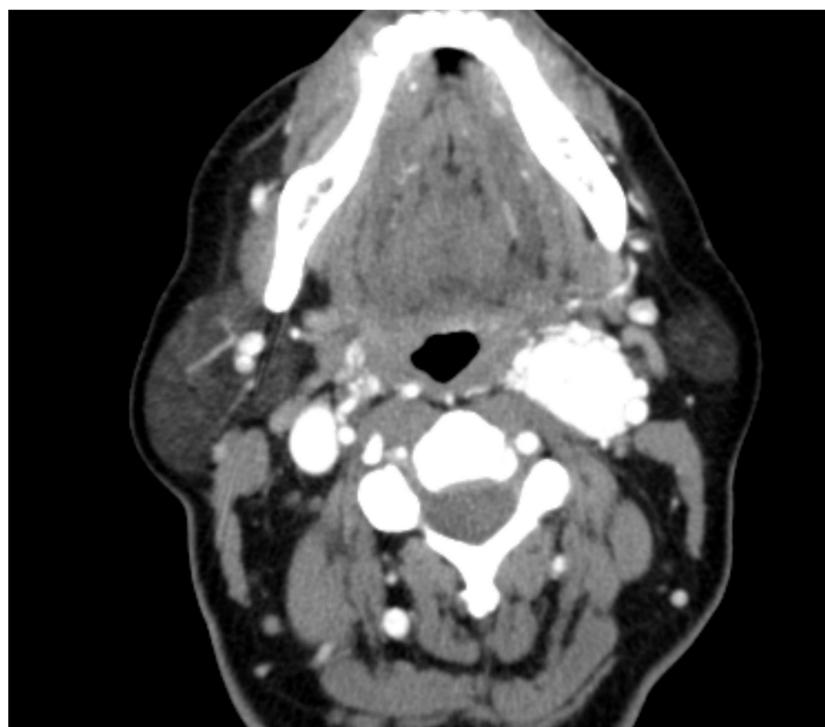
La prueba de imagen más útil para su diagnóstico.

Masa homogénea e hipervascular de morfología ovoidea bien delimitada.

Característicamente se observa un realce rápido en fase arterial con lavado posterior,

En el caso del paraganglioma carotídeo se observa la localización característica en la horquilla formada entre ACE-ACI con desplazamiento de las estructuras vasculares sin objetivarse estenosis ni infiltración.

Permite la valoración de la erosión ósea en el caso de los glomus yugulotimpánicos.



TC axial con administración de contraste intravenoso. Paraganglioma carotídeo izquierdo. Masa ovoidea bien definida con realce en fase arterial, localizada en la horquilla entre ACE-ACI.

TC de extensión

Permite detectar otros paragangliomas, así como confirmar la malignidad mediante la presencia de metástasis, siendo los lugares más habituales los ganglios linfáticos regionales, huesos, pulmón e hígado.

Ecografía Doppler

Permite visualizar la intensa vascularización de la lesión y la relación con los vasos arteriales.

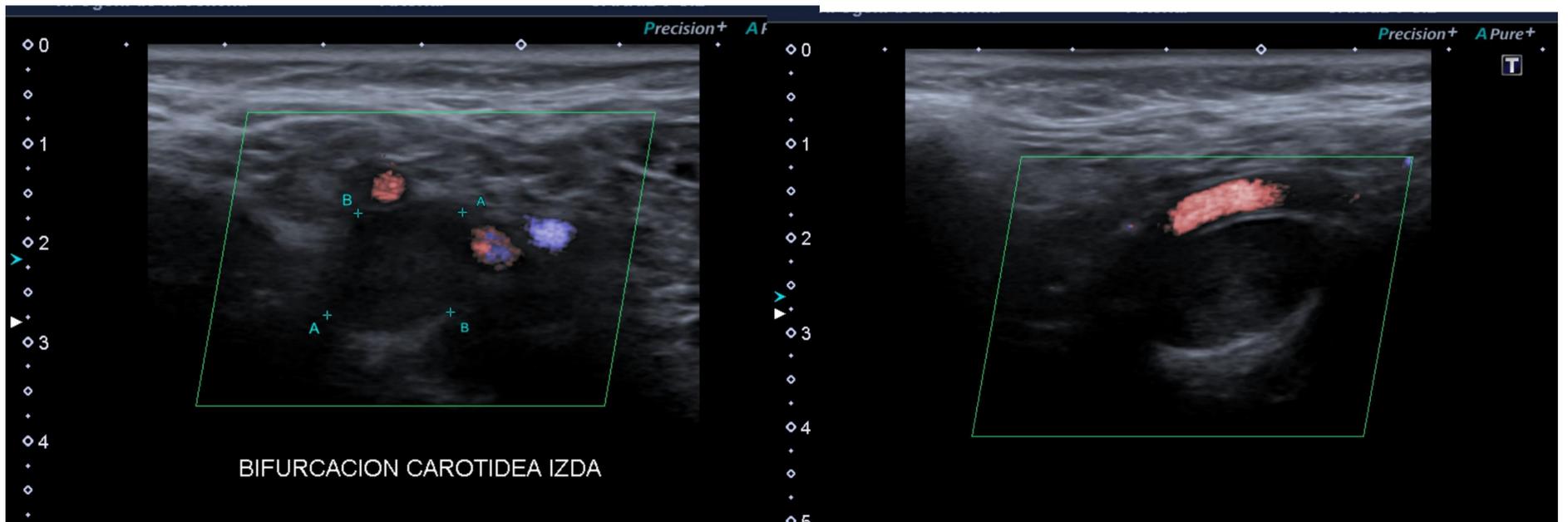
Medicina nuclear

Pueden ayudar para **confirmar las lesiones indeterminadas**, la detección de lesiones múltiples o **enfermedad metastásica** mediante la tomografía por emisión de positrones (PET-TC), así como para **diferenciar postcirugía tejido cicatricial de recidiva**

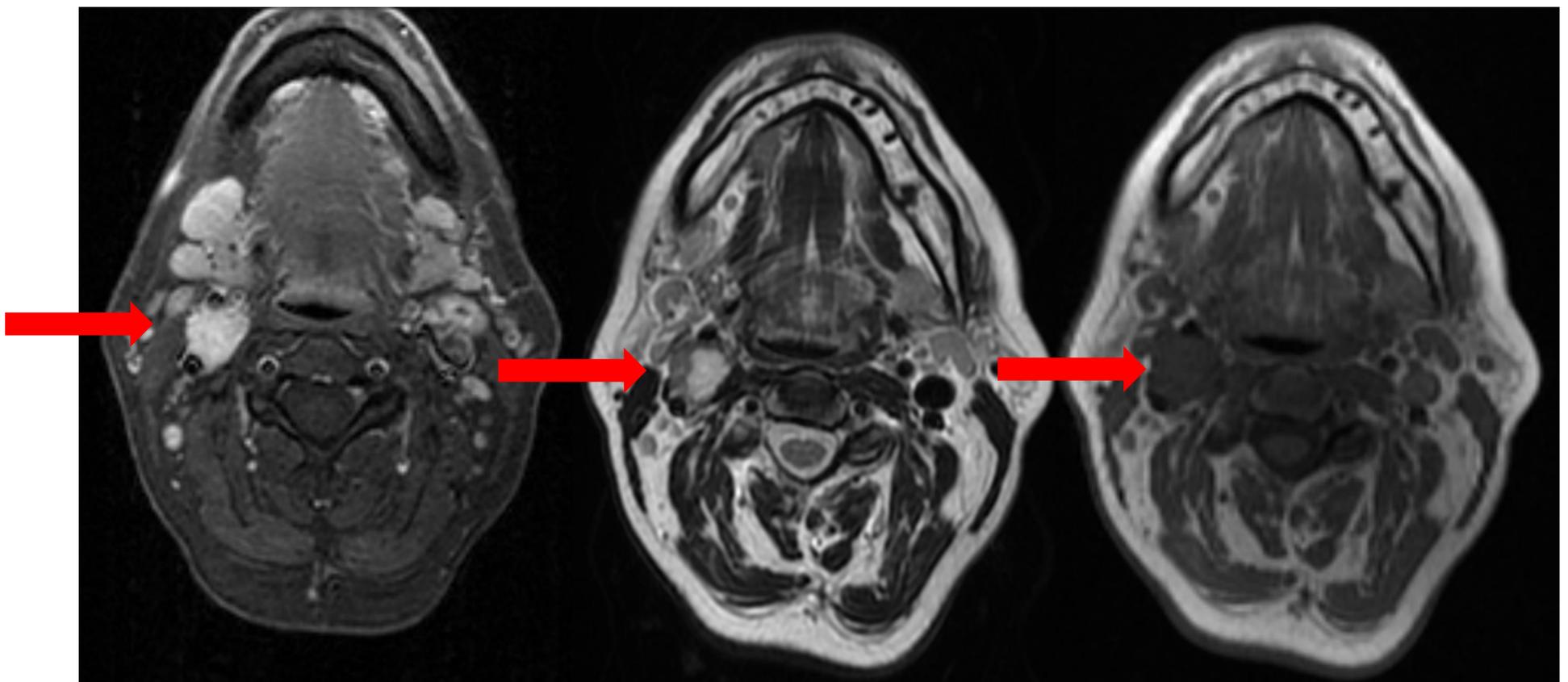
Resonancia magnética

Determinar la localización exacta anatómica y el patrón vascular de la lesión.

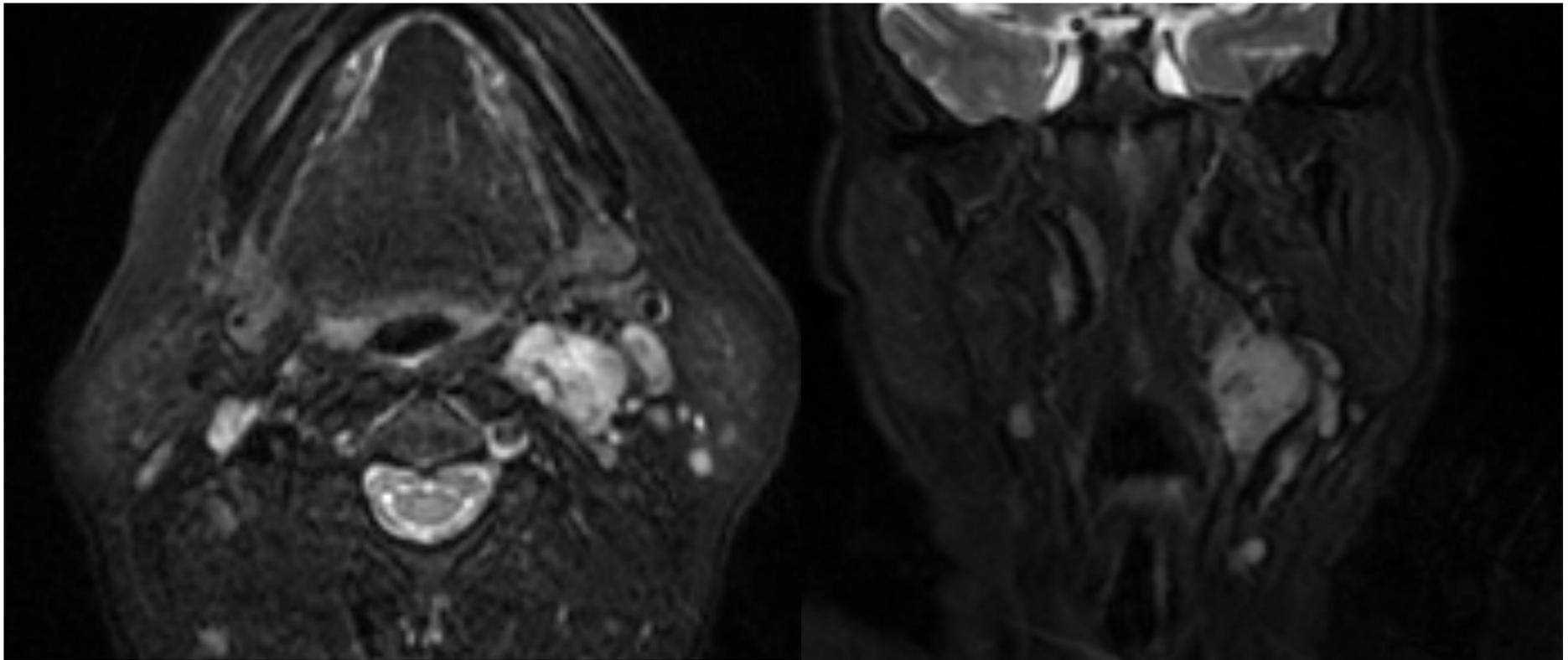
La coexistencia de áreas hipervasculares con otras de necrosis y hemorragia pueden dar una **imagen “en sal y pimienta”** muy característica: “sal” por hemorragias subagudas; “pimienta” por vacío de flujo en canales vasculares.



Ecografía cervical. Paraganglioma carotídeo izquierdo. Masa ovoidea localizada en la horquilla entre ACE-ACI.



RM. Paraganglioma carotídeo derecho (flecha roja). Imagen izquierda: T1 + Gadolinio muestra hiperrealce. Imagen central: T2 se muestra hiperintenso. Imagen derecha: T1 isointenso respecto a músculo.



RM secuencia T2. Imagen en sal y pimienta de paraganglioma carotídeo.

El diagnóstico definitivo se realiza a través de la anatomía patológica, coexistiendo dos tipos de células glómicas: tipo I o principales, que se disponen en un patrón alveolar o zellballen (patrón sólido en nidos celulares, altamente vascularizados) y tipo II o sustentaculares.

Arteriografía

Tiene dos funciones: diagnóstica y de tratamiento.

La función diagnóstica permite valorar la dinámica de la lesión (captación rápida de contraste y un drenaje precoz), las arterias que nutren dicha masa para una posterior embolización de las mismas, la invasión de la ACI (al mostrar la integridad de la superficie intraluminal de la arteria), así como detectar tumores multicéntricos, ya que permite detectar tumores pequeños que pueden pasar inadvertidos con otras técnicas.

TRATAMIENTO

Es fundamental realizar una ***embolización prequirúrgica mediante angiografía***, donde se procede a embolizar los troncos arteriales que irrigan la tumoración y que fueron visualizados en la arteriografía previa, con el objetivo de evitar sangrado.

Después se realiza la ***exéresis quirúrgica*** de la masa, preferiblemente antes de 48 h tras la embolización (para evitar que la masa se vuelva a vascularizar por el desarrollo de colaterales).

- Conclusiones

Aunque el diagnóstico definitivo de los paragangliomas es anatomopatológico, es útil el conocimiento de las características de imagen típicas para su diagnóstico, lo que permite una adecuada planificación terapéutica.

- Referencias

Wasserman PG, Savargaonkar P. Paragangliomas: classification, pathology and differential diagnosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):845-62.

Bora E, Baysal MD. Genetics of familial paragangliomas, past, present and future. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):863-79.

Kohn JS, Raftery KB, Jewell ER, et al. Familial carotid body tumors: a closer look. *J Vasc Surg* 1999;29(4):649-53.

Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):829-36.

Lustrin ES, Palestro C, Vaheesan K, et al. Radiographic evaluation and assessment of paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):829-36.

Bernard RP. Carotid body tumors. *Am J Surg* 1992;163:494-6.

Najibi S, Terramani TT, Brinkman W, et al. Carotid body tumors. *J Am Coll Surg* 2002;194(4):538-9.

Bastounis E, Maltezos C, Pikoulis, et al. Surgical treatment of carotid body tumors. *Eur J Surg* 1999;165(3):198-202.