

Paraganglioma carotídeo: A propósito de un caso

Sara Serrano Martínez*, Susana Gallego García*, Enrique Díaz Gordo*, Elena Molina Terrón*.

* MIR. Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora. España

Correspondencia: Sara Serrano Martínez. sserranoma@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción: Los paragangliomas son tumores derivados de los cuerpos glómicos o paraganglios pudiendo clasificarse en simpáticos o parasimpáticos. El paraganglioma del seno carotídeo es el tipo más frecuente de los localizados en cabeza y cuello. Son infrecuentes, benignos y de lento crecimiento. La presentación clínica habitual es una masa localizada en el ángulo mandibular, indolora y móvil en sentido lateral.

Exposición del caso: Mujer de 66 años con hipoacusia del oído izquierdo de meses de evolución. Se realiza una Tomografía Computarizada (TC) como primera prueba diagnóstica de imagen visualizándose una lesión sólida ovalada de márgenes circunscritos, con intenso realce tras administración de contraste intravenoso, localizada en la bifurcación carotídea izquierda. Posteriormente se realiza una Resonancia Magnética (RM) donde se confirma la sospecha diagnóstica de paraganglioma carotídeo, que se comporta como hipointensa en T1, hiperintensa en T2 e hipervascular.

Diagnóstico y discusión: Para su diagnóstico la prueba de imagen de elección es la TC con administración de contraste intravenoso. Se visualizan como masas de morfología ovoidea bien definida, que presentan intenso realce en fase arterial y con una localización característica en la horquilla formada entre la arteria carótida interna (ACI) y la arteria carótida externa (ACE). Su tratamiento consta de dos fases, ya que al ser tumores hipervasculares es necesaria una embolización prequirúrgica mediante angiografía que permite reducir las posibilidades de

sangrado, procediendo posteriormente a la exéresis quirúrgica de la lesión.

PALABRAS CLAVE

Paraganglioma, glomus, bifurcación carotídea, arteria carótida interna, arteria carótida externa.

CASO CLINICO

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores derivados de los cuerpos glómicos o paraganglios. Normalmente son benignos y de lento crecimiento, aunque pueden ser malignos y dar metástasis en un 5% de los casos [1,2]. Los localizados en cabeza y cuello son infrecuentes y se dividen en cuatro tipos dependiendo de su localización [2,3]. El paraganglioma del cuerpo carotídeo es el tipo más frecuente (65% de los casos) siendo característica su localización en la horquilla formada entre la arteria carótida interna (ACI) y la arteria carótida externa (ACE). Clínicamente se presenta como una masa pulsátil, indolora y móvil en sentido lateral, pudiendo estar asociada con clínica derivada de la compresión de los pares craneales bajos. Los paragangliomas del cuerpo carotídeo suelen presentarse entre los 45-50 años sin diferencia entre sexo masculino y femenino. Los vagales y yugulotimpánicos son más frecuentes en mujeres entre los 50 y 60 años y son raros en los niños [4]. Los que más potencial de malignización tienen son los vagales (18%), seguido de los carotídeos (10%) y, por último, los yugulo-timpánicos (3%).

EXPOSICIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una mujer de 66 años que acude a su médico de atención primaria por hipoacusia del oído izquierdo de meses de evolución. Se le realiza una tomografía computarizada (TC) donde se visualiza una tumoración sólida de contornos bien definidos localizada en bifurcación carotídea izquierda que realza intensamente tras la administración de contraste intravenoso (Figuras 1, 2, 3). Condiciona desplazamiento anterior de arteria carótida externa y desplazamiento posterior de arteria carótida interna. En la analítica únicamente presentaba elevación de enzimas hepáticas y glucosa. A los cinco meses se realiza a la paciente una resonancia magnética (RM) donde se visualiza la lesión sólida en bifurcación carotídea izquierda, con límites bien definidos, que tiene unas dimensiones de aproximadamente 25 mm. Se muestra como una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 (Figura 4). En el estudio dinámico se comporta como una lesión hipervascular con realce y lavado precoces. Ejerce efecto de masa sobre las estructuras adyacentes de modo que provoca colapso extrínseco de la vena yugular interna izquierda y desplaza anteriormente la arteria carótida externa y posteriormente de arteria carótida interna. Se aprecian pequeñas venas periféricas a la lesión que sugieren drenaje venoso colateral.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

Los paragangliomas están formados por células neuroendocrinas que derivan de los cuerpos glómicos (paraganglios) que tienen funciones quimiorreceptoras y de regulación de la homeostasis [1].

Forman parte del sistema nervioso autónomo, por lo que se clasifican en simpáticos y parasimpáticos [1]. Las localizaciones más frecuentes son: las glándulas suprarrenales, el espacio paravertebral y cabeza-cuello [1,2,5].

Pueden presentar clínica secundaria a la secreción de catecolaminas (en el caso de los simpáticos) en cuyo caso se manifiestan con hipertensión arterial (constante o paroxística), palpitaciones, cefalea, palidez o flushing, diaforesis, pérdida de peso e hiperglicemia. Así mismo, pueden presentar alteraciones en la analítica por esta secreción de catecolaminas como un aumento de los niveles de metanefrica y del ácido vanilmandélico en orina de 24 horas, así

como aumento de los niveles de glucosa en suero [2,4]. 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.

Suelen ser tumores benignos con lento crecimiento, aunque un 5% pueden ser malignos (y por tanto pueden dar lugar a metástasis). Los sitios de metástasis más usuales suelen ser el hígado, los ganglios linfáticos, el pulmón y el hueso.

Pueden tener asociaciones genéticas y sindrómicas como la Neoplasia endocrina múltiple 2(MEN2); Von Hippel-Lindau (VHL); Síndrome paraganglioma (PGL) [2].

La mayoría de los paragangliomas se localizan en las glándulas adrenales, siendo el 90% feocromocitomas.

El lugar más frecuente de paragangliomas extraadrenales es el abdomen (90%) [6] y concretamente el retroperitoneo en el órgano de Zuckerkandl, el cual se encuentra localizado a lo largo de la aorta desde la altura de las arterias renales hasta la bifurcación aortica. Se presentan como masas de partes blandas localizadas en el retroperitoneo paraórtico en relación con las estructuras vasculonerviosas [1,5]. Su aspecto es similar y a veces indistinguible de las adenopatías, por lo que el contexto clínico y analítico suele ser fundamental para sugerir el diagnóstico (se hace necesario la determinación de los niveles de catecolaminas, metanefrinas y ácido vanil-mandélico en sangre y orina de 24h) [5]. Las pruebas de imagen se deberían realizar cuando la medición de catecolaminas ha sido positiva. Así mismo, las pruebas de Medicina Nuclear son muy útiles para confirmar el diagnóstico.

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 [5]. 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, ya que se encargan de estimular los centros respiratorios troncoencefálicos en situación de hipoxia o hipercapnia y suelen estar asociados con situaciones de hipoxia crónica (Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica, lugares elevados...). Tienden a estar inervados por el sistema parasimpático y no suelen secretar

catecolaminas, por lo que la forma de presentación habitual se debe al efecto de masa, pudiendo presentarse como un aumento de volumen, o con síntomas derivados de los efectos de compresión como la parálisis de los pares craneales, hipoacusia o tinnitus pulsátil, incluso disfagia o roncopatía [1-5]. Generalmente son unilaterales, aunque en un 4% de los casos esporádicos y hasta un 31% de los familiares son bilaterales o se asocian a paragangliomas en otros sitios anatómicos. Existe una asociación familiar relacionada con la mutación del succinato deshidrogenasa (SDH), que se transmite de manera autosómica dominante con penetrancia incompleta [2].

Hay cuatro tipos dependiendo de la localización [6]: en los barorreceptores de la arteria carotídea (glomus carotideo), cavidad timpánica (glomus timpánico), vena yugular interna (glomus yugular) y a lo largo del nervio vago (glomus intravagal).

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 [2-6]. Condiciona un desplazamiento posterolateral de la ACI sin condicionar disminución del calibre ni infiltración de las arterias [6]. Presenta irrigación por vasos de la arteria faríngea ascendente.

Paraganglioma yugular y yugulotimpánico

Está formado por los paraganglios del bulbo yugular que derivan de los nervios de Jacobson o Arnold. El nervio de Jacobson en una rama del nervio glossofaríngeo y el nervio de Arnold es rama del nervio vago. 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 [4].

Son más frecuentes en mujeres entre 50-60 años [4]. Presentan una diseminación siguiendo los caminos de menos resistencia, incluyendo las celdillas aéreas de la mastoides, canales

vasculares, trompa de Eustaquio y forámenes neurales. Cuando se extiende por las celdillas aéreas o los canales de Havers óseos, se observa el característico 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) [4, 5], así como tinnitus pulsátil e hipoacusia secundaria a la ocupación del oído medio.

Paraganglioma timpánico

Es la neoplasia más frecuente del oído medio, visualizándose como una masa de partes blandas localizada en el promontorio coclear [4]. No asocia erosión ósea y respeta el foramen yugular. El acúfeno pulsátil es la manifestación clínica habitual.

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 [7]. 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.

La prueba de imagen más útil para su diagnóstico es la Tomografía Computarizada con administración de contraste intravenoso, donde se visualiza una masa homogénea e hipervascular (característicamente se observa un realce rápido en fase arterial con lavado posterior), de morfología ovoidea bien delimitada. 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 [1-4]. Así mismo, también permite la valoración de la erosión ósea en el caso de los glomus yugulotimpánicos. Otras pruebas de imagen útiles son la TC de extensión, que 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. La ecografía Doppler permite visualizar la intensa vascularización de la lesión y la relación con los vasos arteriales. Las pruebas de 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.

Con la resonancia magnética es útil para determinar la localización exacta anatómica y el patrón vascular de la lesión [2, 5]. Así mismo, la coexistencia de áreas hipervascularizadas 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.

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 [2].

La 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 [7,8].

Para el 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, realizando después 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). La tasa de éxito es del 80 % (valorado por el descenso del tamaño tumoral) [8].

La radioterapia se usa en casos de gran tamaño, para recidivas o resecciones incompletas, cuando la cirugía está contraindicada y en el caso del glomus vagal bilateral, donde no es posible extirpar ambos, ya que provocaría parálisis vagal bilateral con elevada mortalidad, estando indicador extirpar uno y radiar el otro [8]. Tras radioterapia, es necesario un periodo de ventana de un año para poder valorar de forma fiable los hallazgos en la RM.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wasserman PG, Savargaonkar P. Paragangliomas: classification, pathology and differential diagnosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34(5):845-62.
2. Bora E, Baysal MD. Genetics of familiar paragangliomas, past, present and future. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34(5):863-79.
3. Kohn JS, Raftery KB, Jewell ER, et al. Familial carotid body tumors: a closer look. *J Vasc Surg* 1999; 29(4):649-53.
4. Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):829-36.
5. Lustrin ES, Palestro C, Vaheesan K, et al. Radiographic evaluation and assessment of paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34(5):829-36.
6. Bernard RP. Carotid body tumors. *Am J Surg* 1992; 163:494-6.
7. Najibi S, Terramani TT, Brinkman W, et al. Carotid body tumors. *J Am Coll Surg* 2002; 194(4):538-9.
8. Bastounis E, Maltezos C, Pikoulis, et al. Surgical treatment of carotid body tumors. *Eur J Surg* 1999; 165(3):198-202.

TABLAS Y FIGURAS

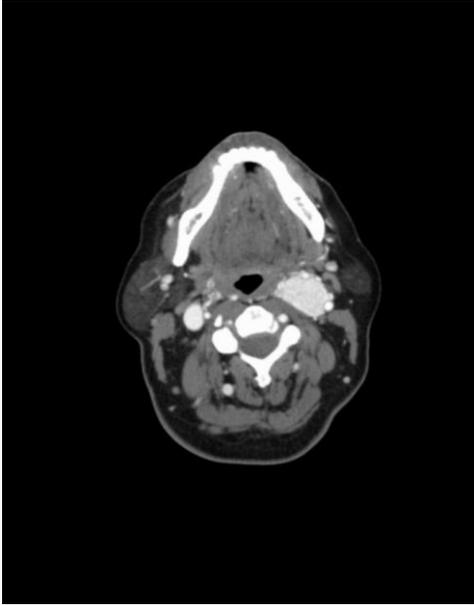


Figura 1. TC con proyección axial y administración de contraste intravenoso. Se visualiza lesión ovoideahipercaptante localizada entre ACI y ACE izquierdas. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

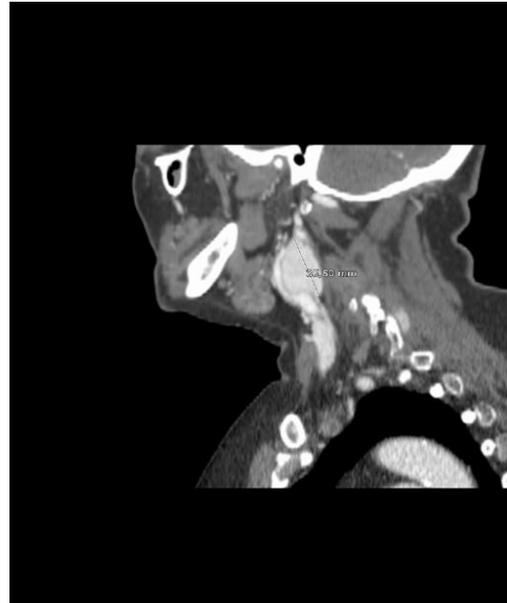


Figura 2. TC con proyección sagital. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

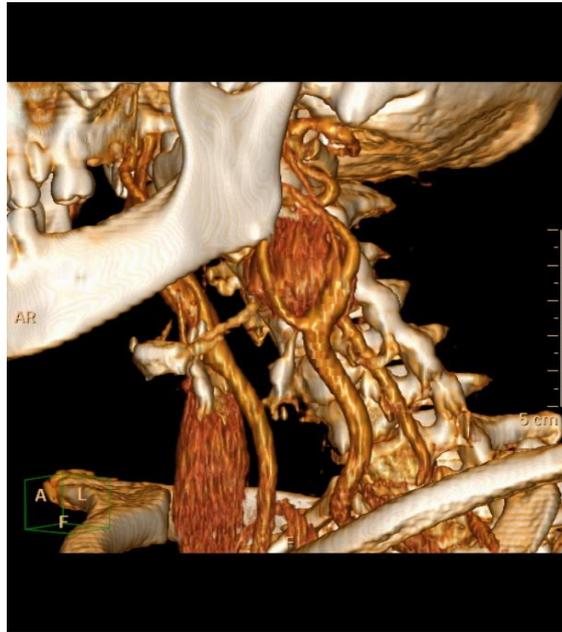


Figura 3. Reconstrucción volumétrica de imágenes de TC. Se visualiza la localización en la horquilla entre ACE y ACI. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

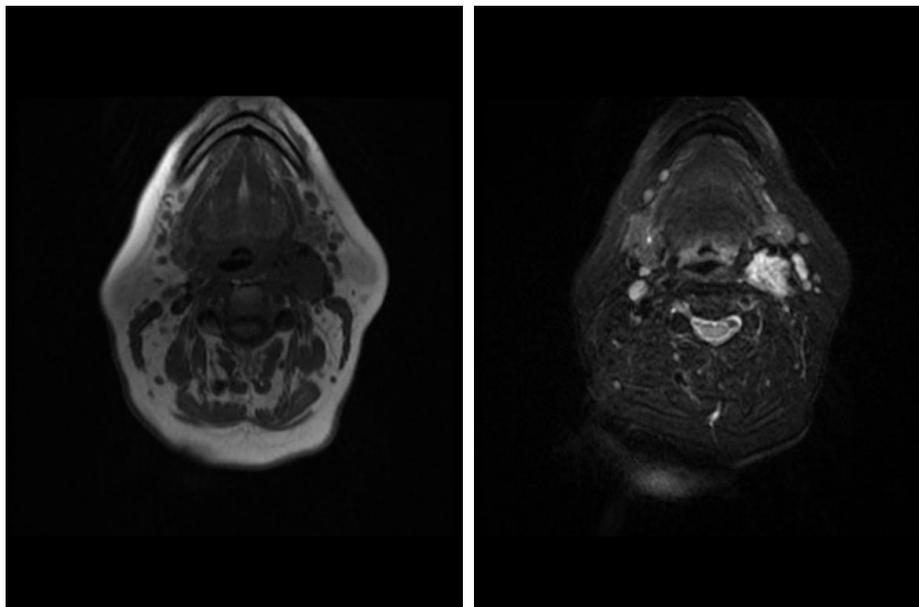


Figura 4. RM con secuencia potenciada T1 (izquierda) y T2 (derecha). Se visualiza el paraganglioma izquierdo localizado entre ACE y ACI como una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)