

# Paraganglioma

Tumor neuroendocrino raro de la [cresta neural](#), que procede de los cuerpos paraganglómicos del sistema nervioso autonómico.

En su mayoría son benignos, sin embargo, existen variantes malignas con un comportamiento agresivo y metástasis a distancia.

La afectación intracraneal es extremadamente rara y publicada de forma esporádica en la literatura (Cai y col., 2011).

Generalmente, son de crecimiento lento (< 2 cm en 5 años) e histología benigna (< 10% están asociados a compromiso linfático o diseminación a distancia), pero altamente destructivos. Se extienden por los lugares de menor resistencia, puede por tanto invadir estructuras vasculares, nerviosa, y óseas. Es de ahí que los paragangliomas puede ocupar 4 compartimentos:

El compartimento inferior representado por la parte inferior de la caja, bajo el promontorio, el [golfo de la yugular](#), a veces extendido hacia adentro a la fosa posterior, al hueso occipital y al canal condiliano anterior y hacia abajo a la yugular interna. Todo este sistema tumoral esta bajo la dependencia de la arteria faringea ascendente, la timpánica inferior y ramas meningeas.

El compartimento posterior y externo es el segundo en ser ocupado por las masas tumores, esta representado por la parte posterior de la caja, región externa del golfo, mastoides y CAE. La vascularizacion a nivel de este compartimento esta dado por la estilomastoidea que nace de la auricular posterior u occipital.

El compartimento anterior representado por la cara anterior de la caja timpánica, trompa, y canal carotideo, corresponde a la irrigación de las arterias carotidotimpanicas y timpánicas anteriores.

El compartimento superior representado por la región superior de la caja y extensión a la fosa temporal es alimentada por las arterias meningeas media.

Puede un paraganglioma localizarse en uno o más compartimento y usar no solo un sistema arterial vascular sino varios.

El principal motivo de consulta en pacientes portadores es el acúfeno pulsatil. Infrecuentemente los paragangliomas secretan catecolaminas en cantidades insignificantes capaces de producir síntomas como arritmias, transpiración excesiva, dolores de cabeza, nauseas, palidez.

## Clasificación

Desde la primera descripción hecha por Marchan en 1891, existe una infinidad de definiciones o términos para su denominación que en conjunto significan lo mismo.

Tumores glómicos, quemodectomas o paragangliomas no cromafines; proceden de los cuerpos de Glomus que son estructuras diminutas baro receptoras localizadas en el oído medio, hueso temporal y otras regiones vecinas o dentro de la vena yugular, que dan cuenta o ayudan a regular la presión del oxigeno en el oído medio y mastoides, se encuentra a lo largo del nervio de Jacobson (rama del IX), en la mucosa de la caja en los tumores localizados en el oído medio, a estos se los denomina glomus o paragangliomas timpánicos, estos tumores glómicos pueden desarrollarse en el nervio de Arnold (rama del X) en la adventicia de la parte anterior del domo del golfo de la vena yugular, si desarrollan en la vena yugular que es la vena mas grande del cuello a nivel de la fosa yugular, se los denomina

glomus yugular, su nutrición vascular esta dada por la arteria faríngea ascendente vía timpánica inferior y numerosas arterias pueden contribuir en su nutrición. Pueden desarrollarse en la bifurcación carotidea, estos son más voluminosos que los anteriores, se desarrollan en la cara posterior de la bifurcación carotidea. Estos glomus o paragangliomas puede ser subclaviculares y asientan en especial en el lado izquierdo en la arteria subclavia y en la derecha entre la subclavia y la carótida primitiva, o laringeos desarrollándose a lo largo del nervio laringeo superior, o pueden desarrollarse en el trayecto del vago y presentarse en cualquier segmento, se describen paragangliomas nasofaríngeos, en fosas nasales y orbitales.

Origen

Denominación

bifurcación carotídea

tumor del corpúsculo carotídeo

ganglio vagal superior

tumor del glomo yugular

rama auricular del vago

tumor del glomo timpánico

ganglio vagal inferior (nudoso)

tumor del glomo intravagal

médula suprarrenal y cadena simpática

feocromocitoma

## 1. Tipo I Glomus timpánicos: (oído medio)

a. Ia. Tumores glomus localizados en el oído medio: tumor localizado en el oído medio, se lo diagnostica mediante un estudio de IRM con contraste o una angiografía digital. El tratamiento será quirúrgico limitado al oído medio.

b. Ib. Tumores glomus localizados en oído medio y mastoides. Tumores generalmente tratados quirúrgicamente, son tumores grandes, pueden sumamente vascularizados, localizados en la profundidad del hueso temporal y en el oído. Pueden extender a golfo de la yugular e invadir la vena yugular.

c. Ic. Tumores glomus localizados en oído medio, mastoides y cerebro. Si el tumor continua extendiéndose puede invadir el cerebro través del hueso sea por el oído medio o sea por la mastoides, puede invadir al facial.

## 2. Tipo II Glomus yugular

a. IIa. Glomus yugular limitada al golfo yugular.

b. IIb. Glomus yugular limitado a golfo yugular, mastoides y oído medio. Se presenta cuando el techo del golfo a sido lesionado

c. Ilc. Glomus yugular localizado en golfo de la yugular, oído medio, mastoides y cerebro.

Existe otra clasificación que es importante recordarla y se resume en lo siguiente:

- a. Tumor localizado en la pared interna de la caja a nivel del promontorio (tumor glómico timpánico).
- b. El tumor es tímpano mastoideo. El toma nacimiento en el canal timpánico a nivel del hipotímpano e invade oído medio y la mastoides. el hueso comprendido entre hipotímpano y el domo o golfo de la yugular esta intacto o integro.
- c. Tumor que tiene origen a nivel del golfo o domo de la yugular, produce destrucción ósea y además tiene una extensión hacia abajo a lo largo de la vena yugular y los nervios mixtos en el interior del seno sigmoide. Este grupo se puede dividir según el grado de extensión hacia delante en:
  - c1. El tumor produce erosión del foramen carotideo sin invadirlo.
  - c2. El tumor compromete la porción vertical del canal carotideo entre el orificio y la porción vertical.
  - c3. El tumor se extiende hacia la porción horizontal sin alcanzar el foramen lacerum.
  - c4. Puede extenderse a través del foramen lacerum en dirección al seno cavernoso.
- d. Tumor con extensión endocranea
  - d1. Extradural
  - d2. Intradural

Otros autores proponen otras clasificaciones que no las mencionaremos por que nos complicarían aun más la clasificación.

## **Epidemiología**

Podremos decir que los paragangliomas tipo A son raros, los mas frecuentemente encontrados en nuestro medio son los tumores paragangliomáticos carotideos con relación a los timpanoyugulares. En el trabajo de Wayllace y col. En 29628 exámenes patológicos se encontraron 34 casos de tumores del cuerpo carotideo y solo caso de tumor de glomus yugulotimpánico, esto representa una prevalencia de 1/1000 exámenes anatomopatológicos, mientras que en Bruselas sobre 220135 exámenes se encuentran 22 paragangliomas cervicales, 11 corresponden a tumores yugulotimpánicos y 11 casos a tumores del cuerpo carotideo, estos valores nos dan una prevalencia de 1/20000 exámenes. Lo que demuestra que la proporción de los tumores carotideos es 20 veces mas elevada en la altura y la proporción de tumores yugulotimpánicos es a la inversa. Estas frecuencias son determinantes para confirmar que la hipoxia crónica es un factor determinante para la aparición de estas lesiones.

Es necesario recordar algunos conceptos importantes de los paragangliomas en la altura: son lesiones generalmente unilaterales, se presentan en sujetos de mediana edad, preponderancia del sexo femenino, no existen antecedentes familiares de paragangliomas, tiene evolución generalmente benigna, tienen un grado de crecimiento invasivo.

## **Fisiopatología**

Características funcionales: desde el punto de vista funcional existe confusión por el empleo de términos con finalidades fisiológicas: no pueden ser quemodectomas por que se los identificaría con los corpúsculos aortico y carotideo que tienen una función baroreceptora y quemoreceptora, función

que no se ha demostrado en estas formaciones tumores. El termino de glomus se lo debe reservar a las formaciones descritas por Masson a nivel del endotelio vascular. En este momento debemos recordar que los paragangliomas estarían formados de 3 tipos de variantes fisiológicas: acción tipo hormonal a distancia (tipo sistema suprarrenal o parasimpatico), acción local o paracrina de modulación secretora de otros órganos y acción interneuronal (células de ganglios simpáticos).

Estos tumores pueden surgir de las células paraganglionares (puesto que no son células quimiorreceptoras, como se pensaba en el pasado, poco a poco pierde preferencia el término "quimiodectoma").

La hiperplasia de las formaciones seria un resultado de una estimulación crónica por la hipoxia de altura, se ha observado que los tumores originados del tejido quimiorreceptor son mas frecuentes en la altura que en las regiones situadas a nivel del mar.

La mayoría contiene gránulos secretores en la microscopía electrónica (principalmente, segregan adrenalina y noradrenalina, pero en ocasiones pueden segregar catecolaminas). No es infrecuente que sean múltiples (metacronos).

## Clínica

1. Síndrome clínico y exámenes biológicos normales: el tumor es no secretante. Aunque se ha probado por estudios histoquímicos y ultraestructurales que todos los paragangliomas elaboran catecolaminas. Muy pocos secretan suficiente producto para entrañar efectos clínicos.
2. Síndrome clínico con dosaje de catecolaminas elevadas, se debe considerar las manipulaciones per operatorias y poder asegurar su control en la anestesia.
3. Síndrome de feocromocitoma, hipertensión arterial maligna con accesos de hipertensión arterial paroxística acompañado de sudor y palpitaciones, diarreas, flush y cefaleas.
4. Expresión clínica con síndrome carcinoide.

## Diagnóstico

Incluye radiografías standard, tomografías, tomodensitometria resonancia magnética, Angiografías, angiografía digital generalmente son usados para realizar el diagnostico acompañado lógicamente de los exámenes analíticos de dosificación del ácido vanilmandelico, de la metanefrina.

### Tumor del corpúsculo carotídeo

Es posible que los tumores del corpúsculo carotídeo sean los paragangliomas más frecuentes (quizás los feocromocitomas sean más frecuentes). Aproximadamente 5% son bilaterales; la incidencia de la bilateralidad aumenta a 26% en los casos hereditarios (es probable que la transmisión sea autosómica dominante).

### Aspectos clínicos

Por lo general, la primera manifestación es la aparición de una masa indolora que crece en la región superior del cuello. Los tumores grandes pueden afectar a los pares craneales (sobre todo, al vago y al hipogloso). También pueden causar estenosis de la arteria carótida interna → accidente isquémico transitorio o ACV.

### Estudios de diagnóstico

1. arteriografía carotídea: muestra la irrigación sanguínea predominante (generalmente, proveniente de la carótida externa y, quizás, con alguna contribución del tronco vertebral y tirocervical). También puede detectar lesiones bilaterales. El hallazgo característico es la separación de la bifurcación carotídea
2. RM (o TC): sirven para evaluar el tamaño del tumor y determinar la presencia de una extensión intracraneal

## Tratamiento

Según diversas publicaciones, la resección quirúrgica conlleva un alto índice de complicaciones, entre las que se cuentan el ACV (8%-20%) y la lesión de pares craneales (33%-44%). La mortalidad se ubica entre 5% y 13%.

Algunos autores consideran que los tumores glómicos constituyen una categoría que puede subdividirse en yugulares y timpánicos.

Si bien son infrecuentes —constituyen 0,6% de todos los tumores de la cabeza y el cuello—, el tumor del glomo timpánico es la neoplasia más frecuente del oído medio.

Los tumores del glomo yugular surgen de los corpúsculos glómicos (glomos), situados en la zona del bulbo yugular y transcurren por los vasos. Pueden tener una extensión con la forma de un dedo que invade la vena yugular (que puede hacer émbolos durante la resección).

Es un tumor muy vascularizado alimentado, principalmente, por nutrias provenientes de la carótida externa (sobre todo, de la rama timpánica inferior de la arteria faríngea ascendente y de ramas de la auricular posterior, la occipital y la maxilar interna) y por nutrias provenientes de la porción petrosa de la arteria carótida interna. En su mayoría, son de crecimiento lento, aunque bien se han visto tumores de crecimiento rápido.

## Epidemiología

La proporción entre mujeres y varones es 6:1. Es casi inexistente la afectación bilateral.

## Síntomas

Con frecuencia, los síntomas iniciales son hipoacusia y acúfenos pulsátiles. El tercer síntoma más frecuente son los mareos. También puede presentarse otalgia.

## Signos

La hipoacusia puede ser conductiva (p. ej., a causa de una obstrucción del conducto auditivo) o sensitiva, por invasión del laberinto, con frecuencia acompañada de vértigo (el VIII par craneal es el afectado con mayor frecuencia). Pueden presentarse parálisis de varios de los siguientes pares craneales: IX, X, XI y XII (Síndromes del agujero rasgado posterior), junto con una parálisis ocasional del VII par (generalmente, debido al compromiso interno del hueso temporal). En los casos de lesiones grandes que provocan compresión del tronco encefálico, puede aparecer ataxia o hidrocefalia.

Ocasionalmente, los pacientes pueden presentar síntomas causados por productos de secreción.

En el examen otoscópico, se observa una masa azul-rojiza detrás del tímpano (lamentablemente, a veces los otorrinolaringólogos realizan una biopsia de esa masa y pueden causar una hemorragia

masiva).

## Anatomía patológica

En el análisis histológico, son indistinguibles de los tumores del corpúsculo carotídeo.

Pueden hacer invasión local, tanto a través de la destrucción del hueso temporal como, sobre todo, a través de conductos preexistentes (vasos, trompa de Eustaquio, vena yugular, arteria carótida). Es infrecuente que se produzca una extensión intradural. Asimismo, si bien es infrecuente, pueden transformarse en tumores malignos. Las metástasis son excepcionales.

## Propiedades secretorias

Por lo general, estos tumores tienen granulos secretores (incluso los no funcionantes) y pueden efectuar una secreción activa de catecolaminas (de forma similar a los feocromocitomas; esta actividad se observa en sólo 1%-4% de los tumores del glomo yugular).

En los tumores funcionantes, se encuentra alto contenido de noradrenalina porque carecen de la metiltransferasa que es necesaria para convertirla en adrenalina. Por otro lado, también pueden segregar serotonina y calcitreína y provocar un síndrome pseudocarcinoide (bronco-constricción, dolor abdominal y diarrea explosiva, cefalea intensa, eritema cutáneo, hipertensión, hepatomegalia e hiperglucemia). Durante la manipulación quirúrgica, puede liberarse histamina y bradiginina, capaces de causar hipotensión y broncoconstricción.

## Diagnóstico diferencial

Lesiones del ángulo pontocerebeloso.

El principal diagnóstico diferencial son los schwannomas (neurinomas del VIII par craneal), ya que ambos captan el contraste en la TC. La existencia de un componente quístico y de una compresión extrínseca del bulbo yugular es más característica del schwannoma.

La angiografía puede ayudar a diferenciar los casos complejos.

## Estudios de diagnóstico

### Pruebas neurofisiológicas

Es necesario efectuar pruebas audiométricas y vestibulares.

### Estudios imagenológicos

1. se efectúa una TC o RM para determinar la ubicación y la extensión del tumor; la TC es de mayor utilidad para evaluar el compromiso óseo de la base del cráneo
2. angiografía: confirma el diagnóstico —ayuda a descartar que el tumor sea un neurinoma del VIII par— y establece la permeabilidad de la vena yugular contralateral, determinación que es de suma importancia si llega a ser necesario sacrificar la yugular del lado homolateral al tumor; habitualmente, el bulbo yugular homolateral o la vena yugular están parcial o totalmente ocluidos.

### Pruebas funcionales endocrinas

El paciente debe reunir la orina de 24 h., que será estudiada para determinar la concentración de ácido vainillílmándélico, metadrenalina catecolaminas totales en busca de signos de secreción de

catecolaminas. En los casos que presentan concentraciones altas, cabe realizar la prueba de inhibición con clonidina (en la que se observa una reducción de la hipertensión si es esencial, mientras que no hay cambios en el feocromocitoma ni en otros tipos de tumores secretores).

### Tratamiento

Generalmente, la resección quirúrgica es un procedimiento simple y eficaz en los casos de tumores pequeños limitados al oído medio

En los casos de tumores de mayor tamaño que invaden y destruyen hueso, no está plenamente determinada la función relativa que tienen el tratamiento quirúrgico y la radioterapia. En los casos de tumores grandes, una intervención quirúrgica conlleva el riesgo de provocar parálisis importantes de los pares craneales.

### Tratamiento farmacológico

Para tratar los tumores que segregan catecolaminas, la farmacoterapia es de utilidad como tratamiento paliativo o complementario antes de efectuar una embolización o una operación. Los bloqueantes alfa y beta administrados antes de una embolización o una operación impiden que se produzcan crisis hipertensivas y arritmias, ambas potencialmente mortales. El bloqueo adecuado toma ~ 2-3 semanas de bloqueantes alfa y, al menos, 24 hs de bloqueantes beta, ante una emergencia, puede intentarse con sólo 3 días de tratamiento.

### Bloqueantes adrenérgicos alfa

Estos fármacos disminuyen la TA porque evitan que se produzca vasoconstricción periférica:

fenoxibenzamina (Dibenzylin®, EE.UU.): de acción prolongada; el efecto máximo se registra a las 1-2 hs. Comenzar con 10 mg v. o. 2 veces al día e incrementar gradualmente a 40-100 mg por día fraccionados en dos tomas.

- fentolamina (Regitina®): de acción corta. Generalmente, se administra i. v. en los casos de crisis hipertensivas que se suscitan durante una operación o embolización Rp: 5 mg i. v./ i. m. (niños: 1 mg) 1-2 hs antes de operar; repetir según necesidad antes y durante la intervención.

### Bloqueantes adrenérgicos beta

Estos fármacos reducen la taquicardia y las arritmias provocadas por las catecolaminas (también pueden prevenir la hipotensión que podría llegar a aparecer si sólo se realiza un bloqueo alfa).

Si bien no siempre es necesario administrarlos, cuando se los utiliza es fundamental tener en cuenta que no debe iniciarse el tratamiento con los bloqueantes adrenérgicos beta antes de administrar los bloqueantes alfa (de este modo, se previenen las crisis hipertensivas y la isquemia miocárdica).

- propranolol (Inderal®): Rp: la dosis oral recomendada es de 5-10 mg cada 6 horas. La dosis endovenosa, de administración intraoperatoria, es 0,5-2 mg mediante bolo i. v. lento

- labetalol (Normodyne®, EE.UU.): puede tener cierta eficacia para efectuar un bloqueo selectivo de alfa y no selectivo de beta (la potencia de este fármaco es menor que la del propranolol).

### Antihistamínicos y antagonistas de la serotonina y la bradicinina

Estos fármacos pueden provocar una broncoconstricción que no responda a los corticoides, pero que

puede responder a la inhalación de agonistas beta o anticolinérgicos. Puede utilizarse somatostatina para inhibir la liberación de serotonina, bradiginina o histaminas. Puesto que este fármaco tiene una vida media corta, es preferible administrar octreotida (100 ug s. c. cada 8 hs).

## Radioterapia

La radioterapia puede aliviar los síntomas y detener el crecimiento del tumor, a pesar de que la masa tumoral siga en su lugar. El tratamiento recomendado es 40-45 Gy fraccionados en dosis de 2 Gy pero, según parece, las dosis menores (de = 35 Gy fraccionados en 15 dosis de 2,35 Gy) son igualmente eficaces y tienen menos efectos colaterales. Se utiliza como tratamiento primario sólo en los casos de tumores grandes o en los pacientes demasiado ancianos o débiles para ser sometidos a una operación. Algunos cirujanos aplican un tratamiento prequirúrgico de radioterapia durante 4-6 meses para disminuir la vascularización del tumor (esta conducta terapéutica es polémica).

## Embolización

- generalmente, este procedimiento se reserva para los tumores grandes que tienen una irrigación sanguínea favorable (es decir, en los cuales es posible hacer una embolización selectiva de los vasos sin correr el riesgo de que algunas partículas accedan al cerebro sano).
- la tumefacción del tumor secundaria a la embolización puede comprimir el tronco encefálico o el cerebelo
- puede utilizarse antes de operar para reducir la vascularización. Se efectúa 24-48 horas antes de la operación (no antes por el edema que se forma después de la embolización)
- es necesario tomar precauciones en el caso de tumores secretores que puedan liberar sustancias vasoactivas (p. ej., adrenalina) por la posibilidad del infarto después de la embolización
- también puede utilizarse como tratamiento primario ( $\pm$  radioterapia) en quienes no son candidatos quirúrgicos. En ese caso, la embolización es sólo paliativa, ya que el tumor desarrollará nuevas vías de irrigación sanguínea
- se han utilizado materiales absorbibles (Gelfoam®, espuma de gelatina, EEUU.) y no absorbibles (Ivalon®, EE.UU.).

## Tratamiento Quirúrgico

El tumor es, principalmente, una masa extradural rodeada de duramadre muy vascularizada.

Un acceso quirúrgico suboccipital puede provocar una hemorragia peligrosa y, por lo general, derivar en una resección incompleta. Se ha aconsejado realizar una intervención en equipo —compuesto de un neurocirujano y un neurotólogo y, quizás, un cirujano de cabeza y cuello—, mediante un acceso a la base del cráneo a través del cuello.

Las arterias nutricias provenientes de la carótida externa se ligan en primer lugar y, a continuación, se ligan rápidamente las venas de drenaje (para prevenir una liberación generalizada de catecolaminas).

Los pacientes tienen buena tolerancia al sacrificio de la vena yugular si la contralateral está permeable (con frecuencia, la yugular homolateral se halla de todos modos ya ocluida).

## Complicaciones y evolución clínica

Las complicaciones más frecuentes son la fístula de LCR, la parálisis del nervio facial y disfagia de gravedad variable (por disfunción de los pares craneales bajos). Puede presentarse disfunción de cualquiera de los pares craneales desde el VII hasta el XII; es necesario efectuar una traqueostomía si existe alguna duda sobre la función de los pares craneales bajos y puede llegar a ser necesario efectuar una gastrostomía para colocar un tubo de alimentación temporal o permanente. La disfunción de los pares bajos también propicia la aspiración, cuyo riesgo se ve aumentado por el trastorno de vaciado gástrico y el ileo que pueden producirse como consecuencia de la menor concentración posquirúrgica de pancreocimina. Asimismo, puede haberse producido una hemorragia excesiva.

Incluso después de una resección macroscópica total, el índice de recidivas suele ser alto y llegar a un tercio.

## Bibliografía

Cai, Peihao, Ali Mahta, Ryan Y Kim, and Santosh Kesari. 2011. "Paraganglioma with intracranial metastasis: a case report and review of the literature." *Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology* (December 21). doi:10.1007/s10072-011-0879-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22187335>.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea**  
**ISSN 1988-2661**

Permanent link:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=paraganglioma>

Last update: **2025/05/04 00:04**

