Anales de Radiología México 2009;4:307-317.

Dr. Gonzalo Salgado Salgado,[1]
Dra. Diaba P. Marin Muentes,[1]
Dra. Katia E. Espinosa Peralta,[2]
Dr. José Luis Ramírez Arias[3]

Paragangliomas: Métodos de imagen y correlación histopatológica

RESUMEN

Introducción: El término "paraganglioma" es un nombre genérico que se aplica para los tumores que se originan de las células cromafines de los paraganglios independientemente de su ubicación. Éstos se pueden localizar a lo largo de todo el cuerpo incluyendo los sitios en donde se localizan normalmente las células cromafines y donde no las hay. La mayoría son comúnmente vistos en lugares específicos: el cuerpo carotídeo, foramen yugular, oído medio, región aorticopulmonar, mediastino posterior y región paraórtica abdominal, incluyendo el cuerpo de Zuckerkandl.

Objetivo: 1. Demostrar la apariencia radiológica de los paragangliomas utilizando las diferentes modalidades de Imagen Tomografía Computada, Resonancia Magnética, Angiografía y medicina nuclear.

2. Determinar las diferentes localizaciones de los paragangliomas, ya que se encuentran lo largo de todo el cuerpo.

3. Correlacionar la presentación clínica, los hallazgos por imagen, así como sus características histopatológicas y marcadores séricos, fundamentales para el diagnóstico.

Conclusión: La adecuada correlación de los hallazgos por Imagen utilizando las diferentes modalidades TC, RM, MN y Angiografía, así como los signos clínicos y los hallazgos bioquímicos pueden sugerir el diagnóstico de paragangliomas. Los paragangliomas se pueden encontrar prácticamente en cualquier sitio donde existan las células cromafines: Foramen yugular, tímpano, cuerpo carotídeo, región aorticopulmonar, mediastino posterior y región paraórtica abdominal, incluyendo el cuerpo de Zuckerkandl, feocromocitoma y otras localizaciones menos frecuentes como vesical, perirrenal e intradural.

Palabras clave: Paragangliomas, Zell-Ballen, catecolaminas, Tomografía Computada, Resonancia Magnética, angiografía, medicina nuclear.

continúa en la pág. 308

[1] Del Departamento de Radiología e Imagen del Hospital Ángeles Clínica Londres, [2] De la Unidad de Radiodiagnóstico (UDR), [3] De la Dirección Médica del Hospital Ángeles del Pedregal. Frontera No. 75, Col. Roma, 06700, México, D.F.
Copias **(copies):** Dr. Gonzalo Salgado Salgado E-mail: salgado20002002@yahoo.com.mx

Introducción

El término "paraganglioma" es un nombre genérico que se aplica para los tumores que se originan de las células cromafines de los paraganglios independientemente de su ubicación. Éstos se pueden localizar a lo largo de todo el cuerpo incluyendo los sitios en donde se localizan normalmente las células cromafines y donde no las hay. La mayoría son comúnmente vistos en lugares específicos: El cuerpo carotídeo, foramen yugular, oído medio, región aorticopulmonar, mediastino posterior y región paraórtica abdominal, incluyendo el cuerpo de Zuckerkandl.[1-3]

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.

Durante más de tres cuartos de siglo ha sido confuso para el clínico y el patólogo la clasificación de los tumores de la cabeza y cuello, el paraganglioma ha desafiado la clasificación y la lógica. Marchand relató el primer paraganglioma (del cuerpo carotídeo) en 1891.[4] Numerosos términos han sido usados desde entonces para describir estos tumores. El término tumor glómico fue usado para describir arborización o rico en vasos sanguíneos y nervios vistos en estas masas.[5] Mulligan[6]

viene de la pág. 307

ABSTRACT

Objective: To review the anatomy, clinical classification and compare the effectiveness of the Valsalva maneuver vs. decompression maneuvers to demonstrate reflux in the SFJ (USF) in patients with venous insufficiency of lower limbs (IVMsPs).

Material and methods: Prospective study of 96 limbs in 49 patients with IVMsPs sent by the Angiology Service of June 2008 to June 2009. Cutting time to consider positive reflux was 2 seconds Valsalva maneuver and 0.5 seconds with decompression maneuver.

Results: Of the patients studied by CEAP classification, Class 3 (34.69%) was the most prevalent, Class 2 (32.65%) was the second and showed that 23.7% of patients leaving negative reflux USF preterminal valve after the Valsalva maneuver, were positive for reflux relief maneuver. Also according to the CEAP classification 1, 2, 3, decompression maneuver was more sensitive to demonstrate reflux.

Conclusion: When scanning in patients with IVMsPs in CEAP class 1, 2 and 3, should give priority to perform the maneuver of decompression, which is more sensitive in detecting reflux in the SFJ in this group of patients.

Key words: SFJ (USF), APEC, pelvic venous insufficiency (IVMsPs), renal venous (IV).

propuso el término Quemodectoma para reflejar el tejido quimiorreceptor de origen. Otros nombres han sido incluidos endotelioma, peritelioma, simpatoblastoma, fibroangioma y nevos comprensivos.[7] Basado en el trabajo de Glenner y Grimley,[8] el término paraganglioma actualmente es aceptado y extensamente usado en el léxico moderno médico para describir estas lesiones.

Aunque la mayoría de paragangliomas son solitarios y surgen esporádicamente, pueden ser multicéntricos y su ocurrencia familiar está bien reconocida. La incidencia de multicentricidad de este tumor es de aproximadamente el 10% del total casos.[9]

Los paragangliomas familiares constituyen el 10% de los casos y 35-50% de los casos familiares tienen tumores multicéntricos. Por lo tanto, una cuidadosa historia familiar es necesaria en un caso de paraganglioma. En general, el modo de transmisión es conocido como carácter autosómico dominante con penetrancia incompleta.[10]

Los paragangliomas se asocian con estas condiciones: neoplasias endocrinas múltiples (MEN II A y II B) y síndromes neuroectodérmicos (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis y enfermedad de de von Hippel-Lindau). Los paragangliomas también pueden ocurrir como parte de la tríada de Carney, que consiste en leiomiosarcoma gástrico, condroma pulmonar, y paraganglioma extraadrenal.[9,10]

Las técnicas de imagen y la medicina nuclear están disponibles actualmente para evaluar paragangliomas del cuerpo. Entre estos métodos de imagen están incluidos la Tomografía Axial Computada (TAC), la Resonancia Magnética (RM) y técnicas de imagen de gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG). La angiografía no está utilizada para el diagnóstico, sino que se realiza preoperatoriamente para la planificación quirúrgica y, a menudo, para la embolización preoperatoria.[9]

Objetivos

1. Demostrar la apariencia radiológica de los paragangliomas utilizando las diferentes modalidades de Imagen Tomografía Computada, Resonancia Magnética, Angiografía y medicina nuclear.
2. Determinar las diferentes localizaciones de los paragangliomas, ya que se encuentran lo largo de todo el cuerpo.
3. Correlacionar la presentación clínica, los hallazgos por imagen, así como sus características histopatológicas y marcadores séricos, fundamentales para el diagnóstico.

Anatomía y fisiología

Los paragangliomas tienen una distribución simétrica con extensión de la base del cráneo hasta el piso pélvico (*Figura 1)* y su localización se distribuye por porcentajes siendo el más frecuente el feocromocitoma *(Cuadro I)*.[1,3]

Los paragangliomas se clasifican según su localización en Aortosimpáticos y Braquimétricos e Intravagales. Según su inervación simpática o parasimpática y según su histología o apariencia microscópica como cromafines positivos o cromafines negativos.[3,6]

Los paragangliomas conectados con el sistema simpático están situados en la cabeza, cuello y mediastino anterior y se considera que tienen una función quimiorreceptora.

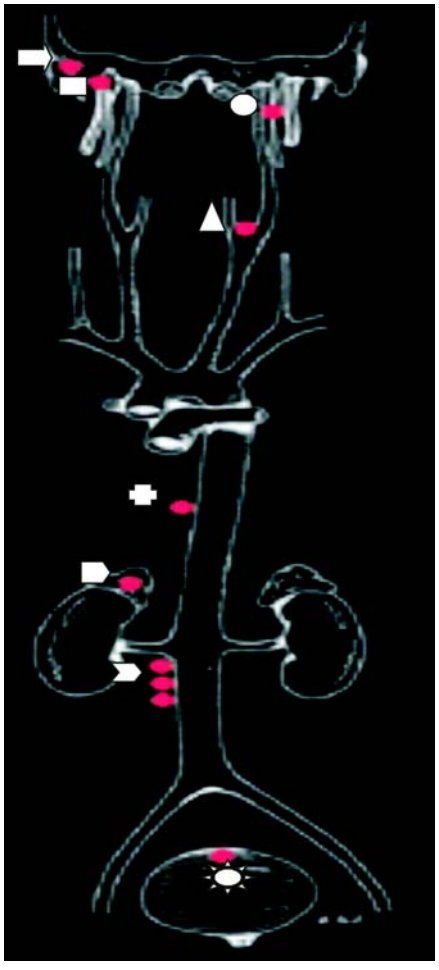


Figura 1. Distribución de los paragangliomas: glomus timpánico (⇨), foramen yugular (□), paraganglioma vagal (⬭), paraganglioma del cuerpo carotídeo (△), paraganglioma aorticopulmonar (⌯), Feocromocitoma (▷) Región paraórtica (▻). Además, existen los pequeños paraganglios que se encuentran dentro de las vísceras como el urinario vejiga (✲) y la vesícula biliar.

Los conectados al parasimpático se encuentran predominantemente en el mediastino posterior y el retroperitoneo a lo largo de la región paravertebral de la columna toracolumbar y se cree que tienen una función similar a la de la médula suprarrenal.[3]

Histología

Los hallazgos histológicos de la mayoría de los paragangliomas se caracterizan por la presencia de células madres en una configuración clásica de "Zell Ballen" (células principales poligonales rodeadas de células alargadas fibrosas sustentaculares) conjugadas con canales vasculares prominentes típicos de este tipo de tumores con gran vascularidad[1,3,11] *(Figura 2A)*.

La cromogranina estructura proteica dentro de las células madres es específica para los tumores neuroendocrinos *(Figura 2B)*.

La proteína S 100 es un marcador específico combinado con la cromogranina para demostrar el componente celular bifásico de los paragangliomas.[1,3,5]

Manifestaciones clínicas

Los paragangliomas pueden ocurrir en las personas a cualquier edad, aunque la mayoría se plantean en la cuarta o quinta décadas de la vida. No existe predilección por sexo, a excepción de yugulo timpánico y el glomus vagal que tienen una llamativa predilección para las mujeres.9

Los paragangliomas que son hormonalmente activos se les conoce como paragangliomas funcionantes, estos tumores secretan catecolaminas y los signos y síntomas pueden estar relacionados con un exceso en la secreción de las mismas que provocan hipertensión brusca, lábil y paroxística acompañado de cefalea, sudoración, ansiedad, rubor y calor durante la crisis.[1,3,9]

Para aquellos pacientes con paragangliomas no funcionantes, la clínica estará en relación con una masa palpable en relación con crecimiento de una masa tumoral dolorosa o indolora. Además, aproximadamente10% de los paragangliomas son clínicamente silentes y detectados incidentalmente en estudio de imágenes durante la evaluación de los pacientes no relacionados con los síntomas.

Hallazgos bioquímicos

Las pruebas de laboratorio pueden ayudar a detectar tumores con secreción activa de epinefrina y norepinefrina a través de la determinación de catecolaminas y sus metabolitos en plasma y orina.[2,3]

Ácido vanililmandélico en orina estará dos veces por arriba de sus valores normales: 19.9 mg/24 h (normal, 2-10 mg/24 h).[2,3]

Norepinefrina urinaria y sérica ocho veces por arriba de niveles normales, > 2.000 Pg/mL.

Cromogranina A niveles de 111 ng/mL (normal, 14.3 ng/mL).[2,3]

Cuadro I. Localización de los paragangliomas.

90%	Glándulas suprarrenales (Feocromocitoma).
10%	En cualquier sitio a lo largo de la cadena simpática:
75%	Aorta (Órgano de Zuckerkandl.
10%	Tórax (Mediastino)
10%	Vejiga.
5%	Base de cráneo y cuello (timpánico, foramen yugular, nervio vago y tumor carotídeo.

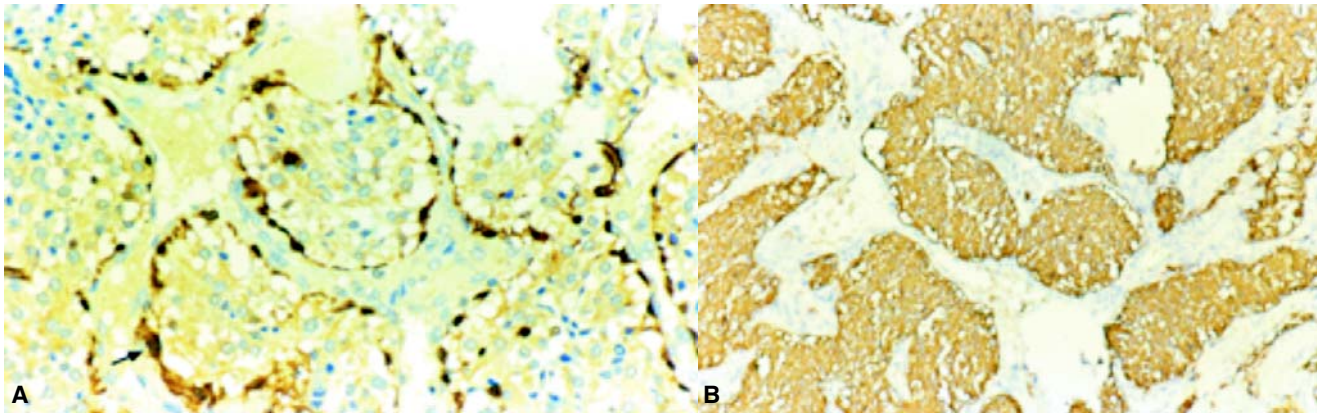


Figura 2. A) Microfotografía que muestra el patrón histológico característico "Zell Ballen" de un paraganglioma (inmunohistoquímica SABCD/DAB 400x). **B)** Las células del segundo tipo, células madres son fuertemente positivas a marcadores neuroendocrinos, Cromogranina A (inmunohistoquímica SACD/DAB 200x.).

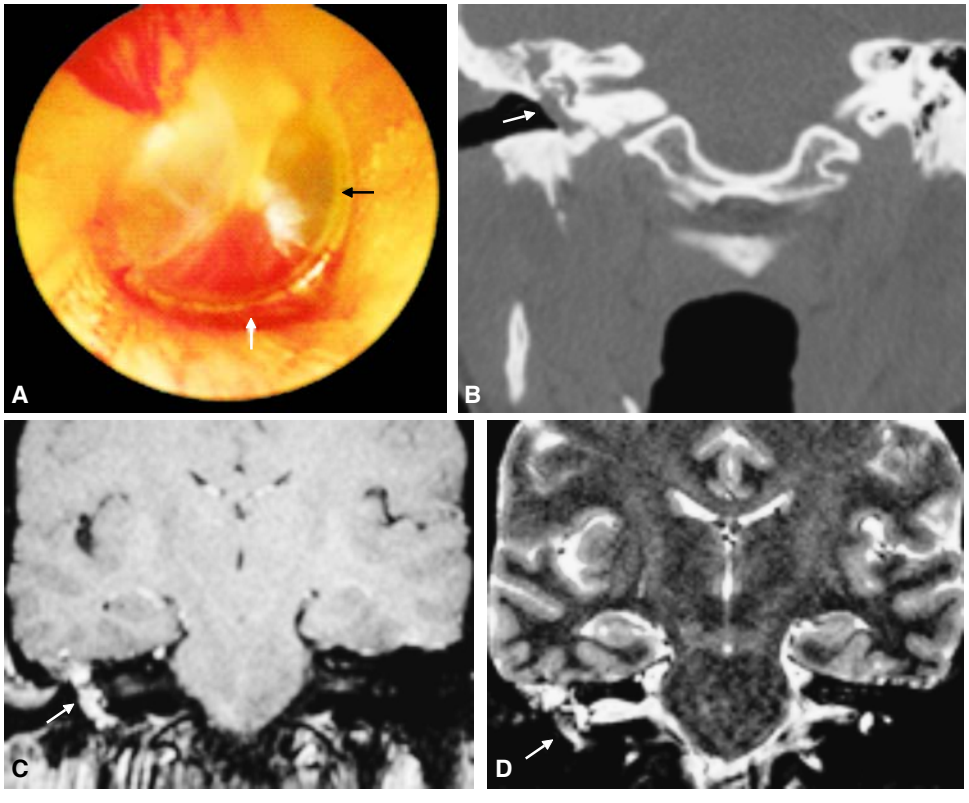


Figura 3. Glomus timpánico. **A)** Otoscopia muestra una masa rojiza que protruye por detrás del tímpano, así como hipervascularidad en cuadrantes inferiores. (flecha negra). **B)** TC coronal muestra masa de tejido sólido a nivel del hipotímpano sin evidencia de erosión ósea (flecha blanca). **C)** RM T1 coronal contrastada muestra intenso reforzamiento de la masa (flecha blanca). **D)** RM T2 coronal demuestra la hiperintensidad de la lesión (flecha blanca).

Paragangliomas de la cabeza y cuello

Paragangliomas de la cabeza y el cuello están estrechamente alineados con la distribución del sistema nervioso parasimpático y más comúnmente surgen en el cuerpo carotídeo, seguido por lesiones en el foramen yugular o del oído medio y en el curso del nervio vago. Además, estos tumores se encuentran en otros lugares menos comunes incluida la órbita, cavidad nasal, nasofaringe, glándula tiroides, laringe, glándula pineal, y mejilla.

Paraganglioma timpánico

Tumor derivado de los cuerpos glómicos situados sobre el promontorio coclear. Es el tumor más frecuente del oído medio. Tres veces más común en las mujeres que en los hombres, por lo general la edad de presentación es la quinta y sexta décadas de la vida.[3,4,10]

La irrigación proviene de la arteria faríngea ascendente y de su rama timpánica inferior. Suele presentarse como una masa vascular retrotimpánica

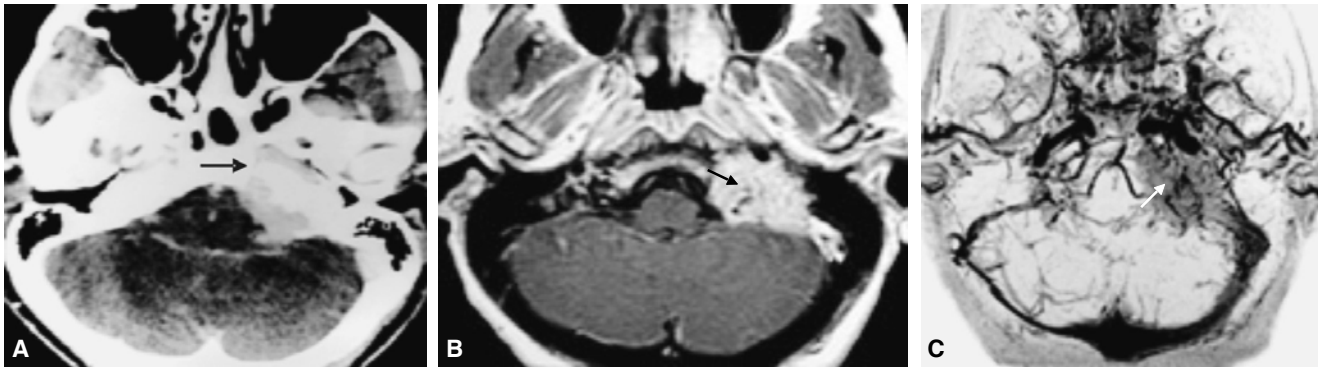


Figura 4. Glomus yugular. **A)** TC contrastada muestra una tumoración con reforzamiento importante en fosa yugular Izquierda ensanchada. Masa centrada en el agujero yugular con destrucción ósea y extensión al oído medio (flecha negra). **B)** RM T1 contrastada: Tumoración con gran reforzamiento. (Flecha blanca). **C)** 3 DTOF muestran componente vascular de la tumoración (flecha negra).

(cuadrante posteroinferior de la membrana timpánica *(Figura 3A)*.

La TC no evidencia erosión ósea *(Figura 3A)* y en la RM T1 con Gadolinio existe intenso realce sobre el promontorio coclear *(Figuras 3C* y *3D)*.

Paraganglioma yugular

Las células cromafines se distribuyen a lo largo de la fosa yugulotimpánica por las ramas del nervio-Jacobson y de Arnold del nervio vago. Paragangliomas que surgen de estos nervios se denominan "tumores del glomus yugular." Cuando un gran glomus yugular se extiende hacia el oído medio se utiliza el término "glomus yugulotimpánico".

Este tumor es tres veces más común en las mujeres que en los hombres, por lo general la edad de presentación en es la quinta y sexta décadas de la vida.

Los pacientes pueden presentar con el tinitus pulsátil pérdida de la audición o vértigo.

Por CT el glomus yugular es una masa irregular y existe irregularidad y erosión del foramen yugular y de las estructuras óseas adyacentes *(Figura 4A)*.

En RM T1 con Gadolinio se observa una masa que se curva superolateralmente desde el agujero yugular hasta el oído medio *(Figura 4B)*.

La RM es superior a la TC para mostrar la localización y extensión de estos tumores. La vena yugular interna y la arteria carótida interna también son mejor evaluados en las imágenes MR. Cuando el paciente es considerado como un candidato de cirugía de la base de cráneo es esencial saber con precisión si los vasos están implicados en el tumor o no *(Figura 4C)*.

Paraganglioma vagal

Este tumor puede surgir en cualquier lugar a lo largo del curso del nervio vago y sus ramas, pero más frecuentemente se presenta en el ganglio nodoso (ganglio inferior), de vago nervio.[2,9,10]

Los paragangliomas vagales tienen una predilección por las mujeres en la quinta y sexta décadas de la vida. En el examen físico el paraganglioma vagal generalmente se presenta como una masa en la región lateral del cuello detrás del ángulo de la mandíbula.

Los síntomas son secundarios a la disfunción del nervio vagal tales como disfagia, ronquera o parálisis de las cuerdas vocales.

Estos tumores generalmente se limitan al espacio parafaríngeo, pero los grandes tumores pueden ampliarse a través del foramen yugular en la fosa posterior o ampliarse hacia la bifurcación carotídea. Sin embargo, a diferencia del glomus del cuerpo carotídeo los paragangliomas vagales rara vez se ubican en la bifurcación carotídea.[2,9,10]

Los hallazgos por IRM son similares a la de los tumores del cuerpo carotídeo: masa de borde bien definidos que realza fuertemente posterior a la administración de contraste y apariencia de sal y pimienta *(Figura 5A)*. El estudio angiográfico y embolización en los paragangliomas son de utilidad prequirúrgica para disminuir el sangrado en la resección de los mismos *(Figuras 5C, 5D, 5E)*.

Paraganglioma del cuerpo carotídeo

Es el tumor más común de la cabeza y cuello. Éste se encuentra en el aspecto medial de la bifurcación carotídea en cada lado del cuello. La edad media al diagnóstico es generalmente la quinta década de la vida. La incidencia es igual en ambos sexos. La presentación clínica típica es la de una lesión tumoral, de crecimiento lento lateral en el cuello.[3,9,10]

En la Tomografía Computarizada, el tumor de cuerpo carotídeo se manifiesta como masa de tejidos blandos de bordes bien definidos en el espacio infrahiodeo

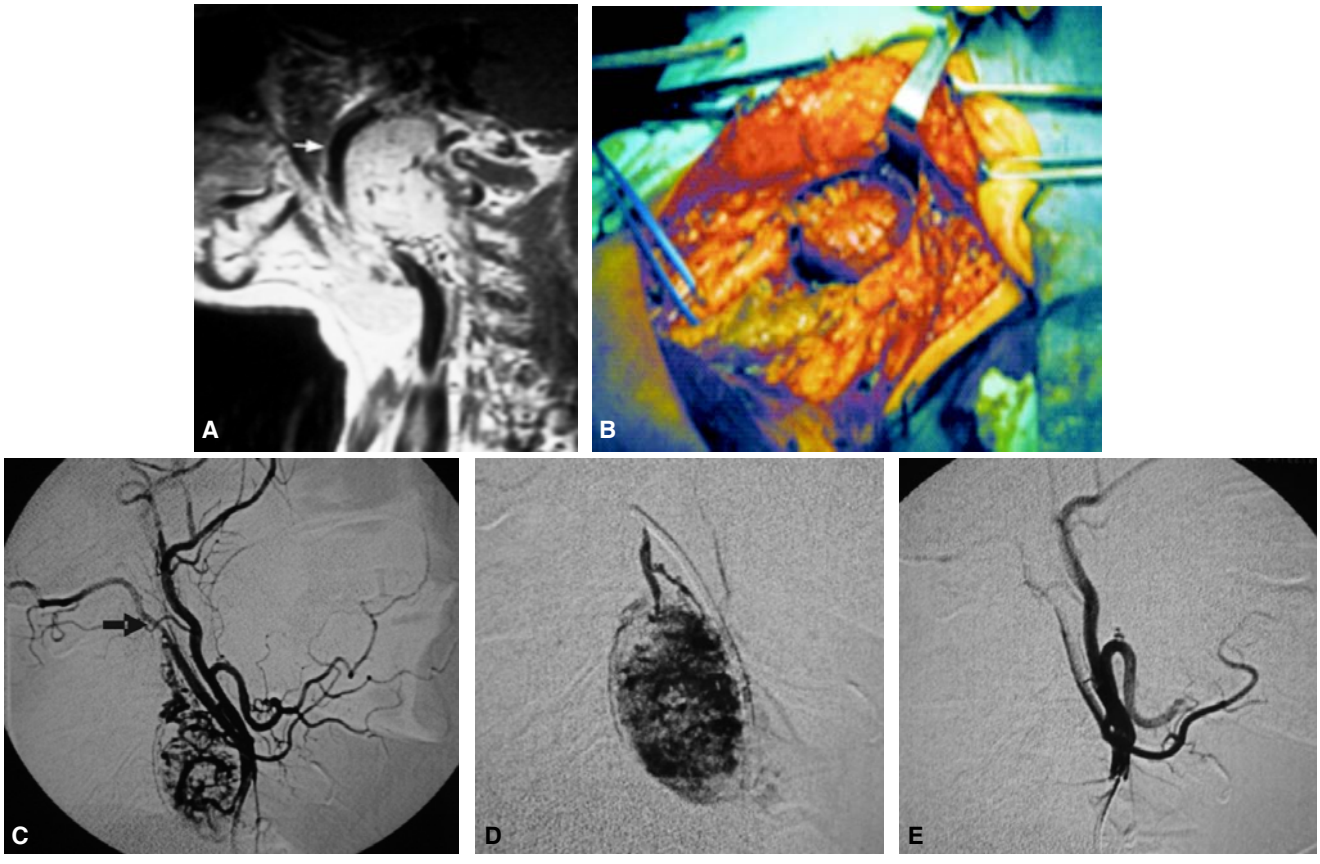


Figura 5. Paraganglioma vagal. **A)** RM T1 sagital contrastada muestra una tumoración con alta vascularidad en el espacio carotídeo derecho y base de cráneo que desplaza a la ACI derecha (Flecha blanca). **B)** Resección quirúrgica de tumoración vagal. **C)** Angiografía de arteria carótida común izquierda prequirúrgica demuestra masa hipervascular que desplaza la arteria carótida externa. **D)** Angiografía selectiva de carótida externa que delimita vascularidad dependiente de la misma. **E)** Estudio postembolización con lo cual se obliteró la importante vascularidad de la tumoración.

del cuello. El desplazamiento de la carótida interna y externa es característico de este tumor, suele mostrarse homogéneo y con gran captación de contraste por su alta vascularidad después de la administración de contraste. Sin embargo, los grandes tumores con frecuencia son heterogéneos, con áreas de necrosis y hemorragia *(Figura 6A)*.

La TC permite realizar reconstrucciones (MIP y Volume rendering) para valorar el compromiso vascular y la localización tumoral *(Figuras 5B y 5C)*.

En MRI normalmente tienen una baja intensidad de señal en T1 -y alta intensidad de señal en imágenes T2.

Es característico encontrar por MR la presencia de múltiples imágenes serpentiginosas y punteadas correspondientes a vacío de señal por la gran vascularidad y lentitud del flujo en el interior del tumor.[3,9,10]

Paragangliomas del tórax

Constituyen sólo el 1% de todos los paragangliomas y se encuentran principalmente en el mediastino. Mucho menos en lugares como pulmón, corazón, esófago y tráquea. Los paragangliomas mediastínicos se pueden dividir en dos grupos principales sobre la base de la localización anatómica y la inervación: Los situados en el mediastino anterior surgen del parasimpático y los situados en el mediastino posterior surgen de la cadena simpática a lo largo de los surcos paravertebrales. Los paragangliomas de la región aorticopulmonar suelen presentarse como una masa asintomática descubierta casualmente en radiografías de tórax *(Figura 7A)*.

Éstos se presentan en mujeres mayores de 40 años en contraste con los paragangliomas del mediastino posterior que se presentan en adultos jóvenes con edad media de 29 años y los síntomas dependerán de la actividad hormonal del tumor.

Independientemente de la ubicación las características de la imagen de los paragangliomas intratorácicos son prácticamente idénticas.

En la TC se observan masas de tejido blando en los lugares característicos. Algunos tumores tienen una extensa hemorragia o degeneración quística, lo que re-

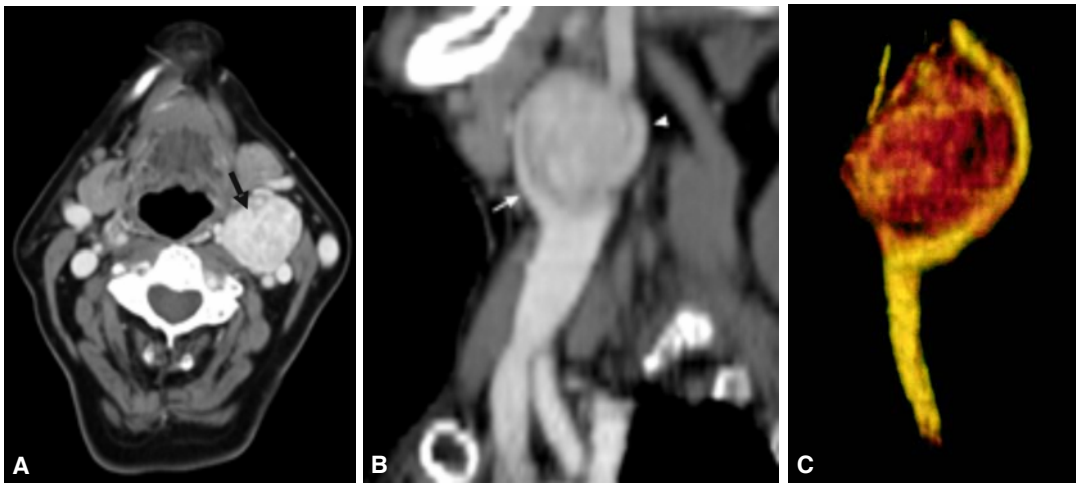


Figura 6. Paraganglioma del cuerpo carotídeo. **A)** TC contrastada muestra una tumoración sólida con importante reforzamiento a nivel de la bifurcación de la arteria carótida izquierda (flecha negra). **B)** 3D MIP Sagital muestra el desplazamiento posterior de la arteria carótida interna y anterior de la carótida externa (flecha blanca)**. C)** TC-Volume rendering.

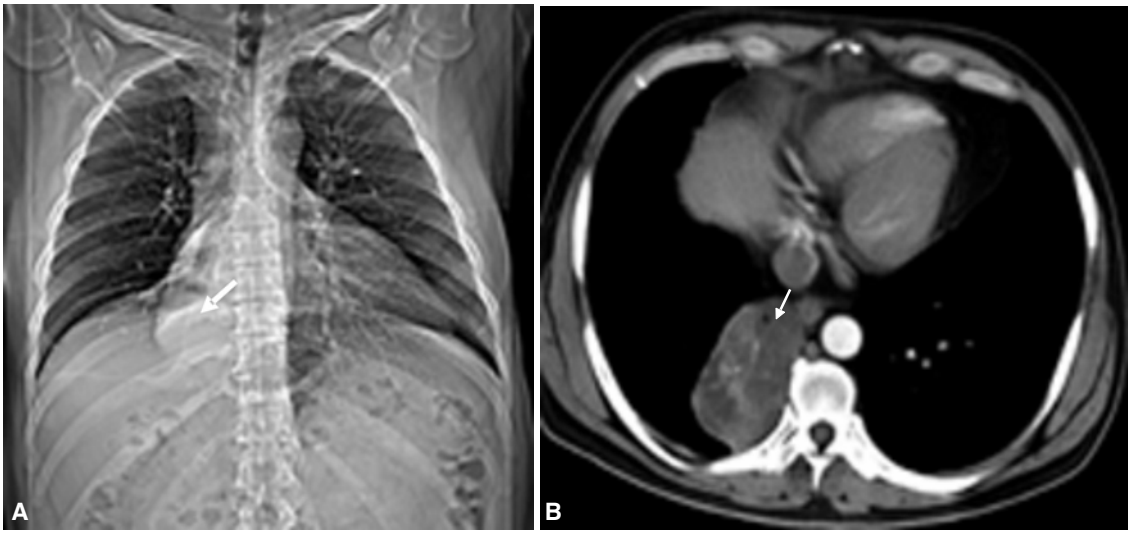


Figura 7. Paraganglioma torácico. **A)** Topograma de tórax que muestra una masa sólida redondeada parasagital derecha (flecha blanca). **B)** TC Contrastada en fase arterial demuestra una tumoración sólida, lobulada con reforzamiento heterogéneo en el mediastino posterior (flecha blanca).

sulta en grandes área de baja atenuación en la TC *(Figura 7B)*. Angiografía generalmente muestra marcada vascularidad.

Aunque extremadamente raros, pueden ocurrir paragangliomas en el pericardio o el corazón.[1,3,9,10]

Paragangliomas del abdomen

Surgen principalmente de los paraganglios situados en el retroperitoneo. Estos paraganglios están distribuidos simétricamente a lo largo de la aorta abdominal y están estrechamente relacionadas con el sistema simpático. De las células cromafines adyacentes a la aorta se encuentra un conglomerado importante cerca al origen de la mesentérica inferior que es conocido como los órganos de Zuckerkandl.[1,10]

Los paragangliomas del retroperitoneo afectan principalmente los adultos en la cuarta o quinta década de la vida sin predilección de sexo. Estos tumores son funcionales en más de la mitad de los casos y los pacientes comúnmente presentan síntomas relacionados con el exceso de secreción de catecolaminas, como palpitaciones, dolor de cabeza, sudoración y la hipertensión.[1,9-11]

Por TC estos tumores aparecen como masas de tejido blando homogéneas y/o heterogéneas por la presencia de áreas centrales de baja atenuación que macros-

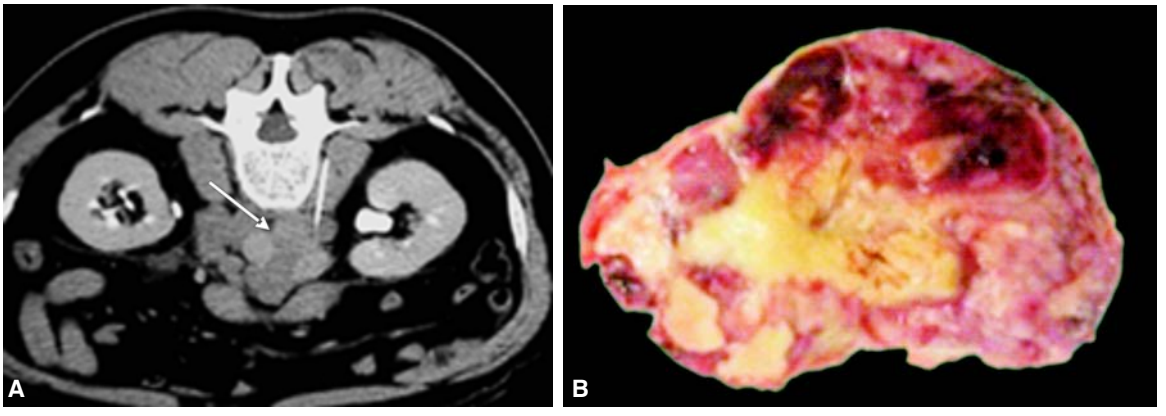


Figura 8. Paraganglioma retroperitoneal-órganos de Zuckerkandl. **A)** TC de una tumoración de contornos lobulada, de densidad de tejido blando, localizada entre la vena cava inferior y la aorta. Se realizo Biopsia guiada por TC (flecha blanca). **B)** Paraganglioma extraadrenal retroperitoneal fue primero diagnosticado con base en la aspiración con aguja fina. La pieza quirúrgica demostró una tumoración de superficie lisa con centro necrótico-hemorrágico.

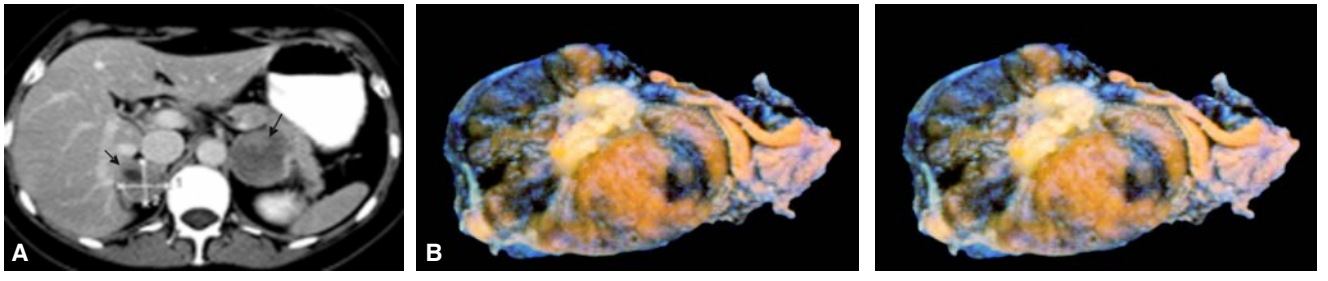


Figura 9. Feocromocitoma bilateral. **A)** TC Contrastada muestra tumoraciones suprarrenales bilaterales, ambas son heterogéneas con áreas centrales de baja densidad (flechas negras). **B)** Piezas macroscópicas de ambas tumoraciones con contornos lobulados y necrosis central.

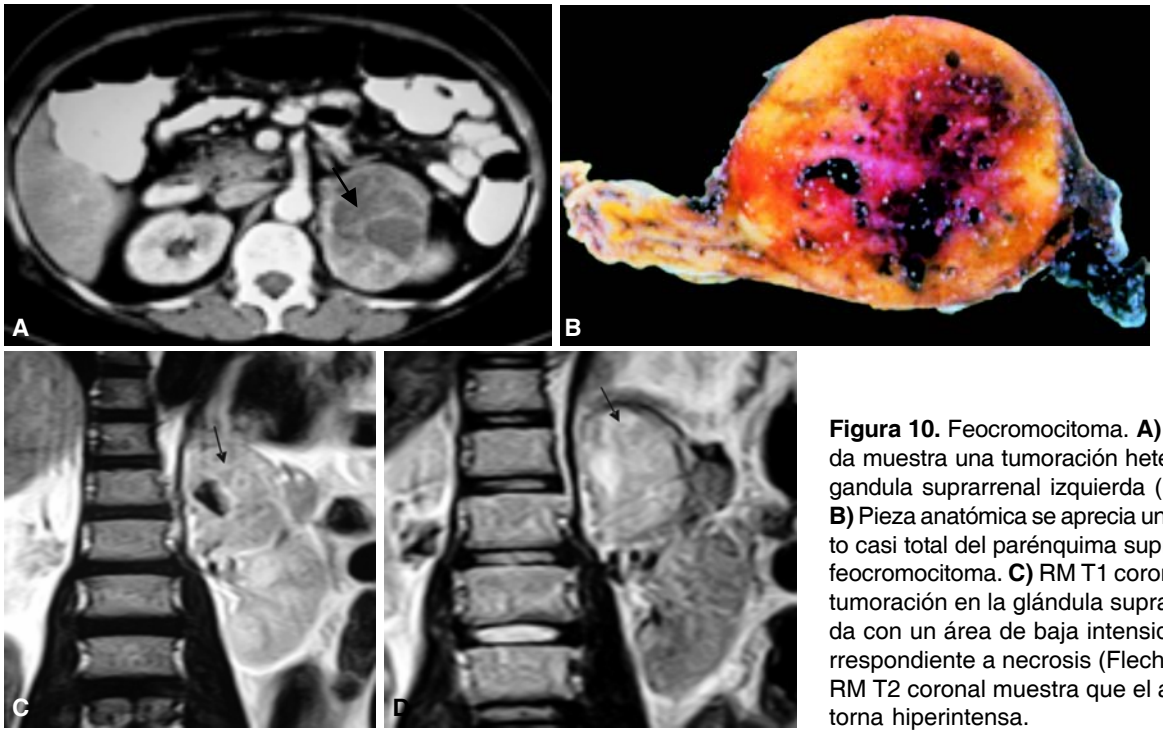


Figura 10. Feocromocitoma. **A)** TC Contrastada muestra una tumoración heterogénea de la gandula suprarrenal izquierda (Flecha negra). **B)** Pieza anatómica se aprecia un emplazamiento casi total del parénquima suprarrenal por un feocromocitoma. **C)** RM T1 coronal revela gran tumoración en la glándula suprarrenal izquierda con un área de baja intensidad central correspondiente a necrosis (Flechas negras). **D)** RM T2 coronal muestra que el área central se torna hiperintensa.



Figura 11. Paraganglioma perirrenal. **A)** US Sagital muestra una masa ovoidea, hipoecoica de localización subhepática (Flecha blanca). **B)** TC Contrastada muestra una tumoración de tejido sólido, homogénea en el espacio perirrenal derecho. **C)** RM T1 muestra una tumoración isointensa con respecto al hígado.

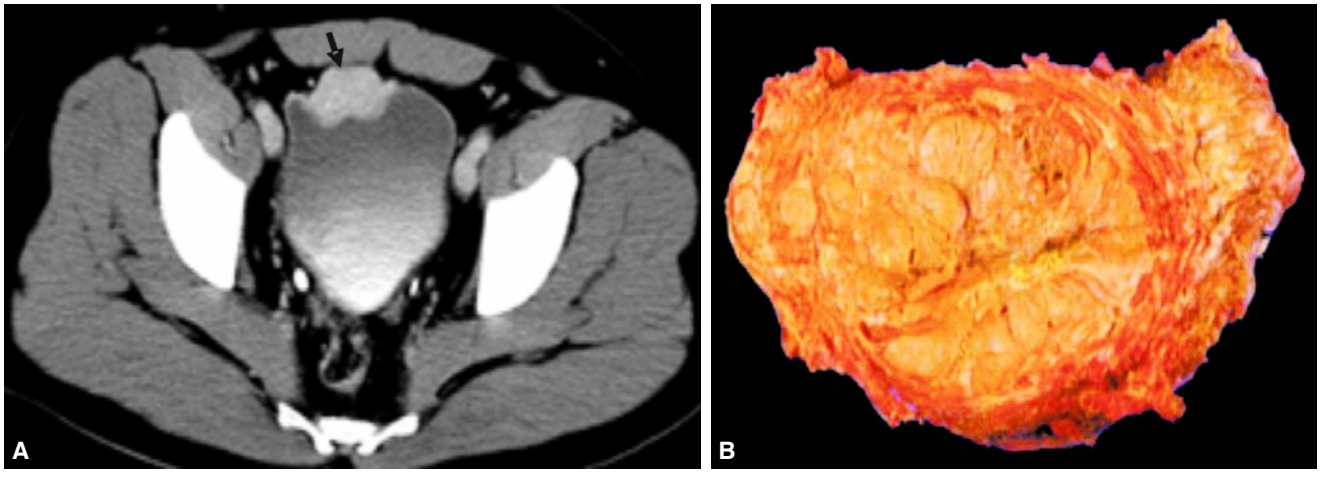


Figura 12. Paraganglioma vesical. **A)** TC Contrastada de hueco pélvico muestra una tumoración hiperdensa, lobulada en la pared anterior de la vejiga (Flecha negra). **B)** Pieza microscópica muestra un paraganglioma que se proyecta dentro de la luz de la vejiga presentando una arquitectura sólida que desplaza a la pared vesical.

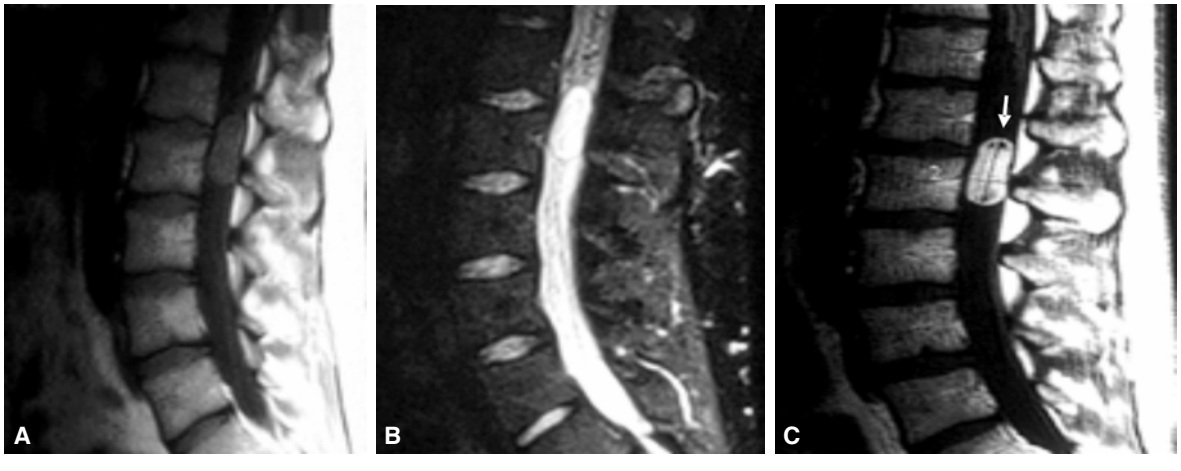


Figura 13. Paraganglioma de la cola de caballo. **A)** MR T1 Sagital muestra una tumoración isointensa intradural-extramedular que desplaza a las raíces nerviosas posteriormente. **B)** MR T2 Sagital demuestra la hiperintensidad de la lesión. **C)** MR T1 contrastada sagital demuestra un reforzamiento homogéneo de la lesión (flecha blanca).

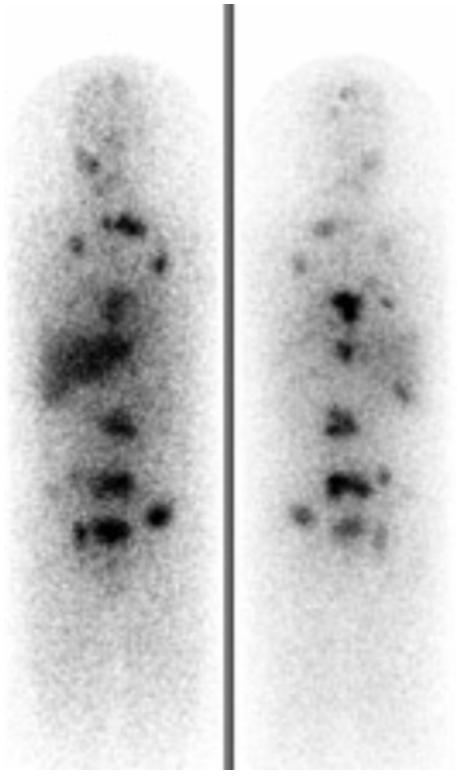


Figura 14. Imagen de medicina nuclear. Rastreo con MIBI muestra múltiples focos de radiotrazador incrementado que corresponden a múltiples siembras metastásicas de un paraganglioma maligno.

cópicamente representa áreas de necrosis. *(Figura 8)*. Pueden existir calcificaciones punteadas con alta atenuación causada por la hemorragia aguda.

La Resonancia Magnética se recomienda como la técnica de primera elección en la evaluación de pacientes con sospecha de paragangliomas.[1,3,9,10]

Feocromocitoma

Tumor procedente de las células cromafines de la medula suprarrenal. Representa el 90% de los paragangliomas. El 90% de los pacientes presenta hipertensión arterial secundaria a la liberación de catecolaminas.

La mayoría son benignos, aunque aproximadamente el 19% son malignos. Son generalmente unilaterales y afectan con una frecuencia ligeramente superior a la suprarrenal derecha. Cerca del 5% son bilaterales *(Figura 9)*.

Por TC son masas bien definidas, redondeadas, homogéneas de más > 3 cm. Presenta áreas de mayor densidad por hemorragia o calcificaciones curvilíneas murales o áreas de menor densidad por áreas quísticas o necróticas. Muestran gran reforzamiento posterior a la administración de medio de contraste *(Figura 10)*.

En la RM suelen ser hipointensos con respecto al hígado en secuencias T1 e hiperintensos en secuencias T2. Las áreas de necrosis central en tumores más grandes pueden verse hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. Es típico el realce intenso y persistente tras la administración de Gadolinio[8,10] *(Figura 11)*.

Paraganglioma vesical

El paraganglioma de la vejiga urinaria es un raro tumor que representa 0.05% de las neoplasias primarias vesicales. Más frecuentemente situado en el domus del trígono vesical *(Figura 12)*.

Esta posición del tumor en la vejiga causa síntomas característicos a la distensión vesical y a la micción con descargas adrenérgicas.

Otros síntomas como hematuria se presentan en 50-60% de los casos, pero que no es específico del paraganglioma.[12]

Paraganglioma de la cola de caballo: Filum Terminale

Tumor que por su baja frecuencia en esta situación puede confundirse con otras neoplasias más frecuentes (ependimoma). Estos tumores tienen una predilección por el sexo masculino. Son tumores del adulto joven o de mediana edad (4a. década).[13]

Caso de un paciente masculino que presenta dolor lumbar bajo de un año de evolución sin trastornos de esfínteres ni defecto sensitivo ni motor. La mayoría de los paragangliomas en esta localización se presentan en el compartimiento intradural espinal preferentemente en la región del fillum terminale y la cola de caballo *(Figura 13)*.

Medicina nuclear

El tejido suprarrenal capta de manera importante y específica los marcadores como son el Iodo 123/131-MIBG (metayodobencilguanidina) o Indio 11 pentaocteótrido.[1,3,10]

La MIBI es de gran especificidad (95-100%) y sensibilidad (85%), requiere de 72 horas para completarse, no da detalles anatómicos para la planeación quirúrgica.[3]

La gammagrafía utilizando estos marcadores es de utilidad en la identificación de tumores primarios múltiples, tumores fuera del sitio de localización usual, metástasis o pequeños tumores extraadrenales *(Figura 14)*.

Los paragangliomas malignos son de muy rara presentación, se diagnostican cuando existe recurrencia local después de la resección del tumor primario o cuando existen metástasis a distancia *(Figura 15)*.

Conclusión

La adecuada correlación de los hallazgos por Imagen utilizando las diferentes modalidades TC, RM, MN y Angiografía, así como los signos clínicos y los hallazgos bioquímicos pueden sugerir el diagnóstico de paragangliomas.

Cuando estos tumores se localizan en las glándulas suprarrenales se conocen como feocromocitomas de-

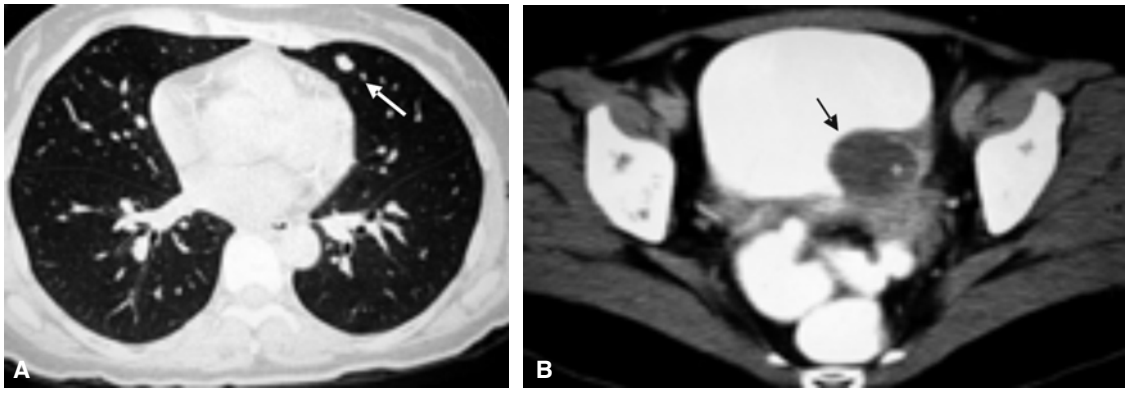


Figura 15. Metástasis. **A)** TC con ventana de pulmón muestra un nódulo pulmonar en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo que fue encontrado en un paciente con feocromocitoma maligno (flecha blanca). **B)** TC Contrastada de pelvis muestra un nódulo sólido en la pared izquierda vesical que corresponde a metástasis de un feocromocitoma maligno (flecha negra).

sarrollándose en la porción medular de la glándula, la cual está formada por células de la cresta neural denominadas células cromafines productoras de catecolaminas.

Los paragangliomas se puede encontrar prácticamente en cualquier sitio donde existan las células cromafines: foramen yugular, tímpano, cuerpo carotídeo, región aorticopulmonar, mediastino posterior y región paraórtica abdominal, incluyendo el cuerpo de Zuckerkandl, feocromocitoma y otras localizaciones menos frecuentes como vesical, perirrenal e intradural.

Aunque estos tumores se producen en una variedad de localizaciones anatómicas las imágenes poseen características casi idénticas, incluyendo masa de tejidos blandos, de contornos bien definidos, con un realce homogéneo o heterogéneo cuando existen áreas de necrosis y hemorragia.

Por tanto, cuando sean vistas masas hipervasculares en el cuerpo la posibilidad de un paraganglioma debe siempre tenerse en cuenta así como el carácter autosómico dominante con penetrancia incompleta de estos tumores hace necesaria una historia clínica detallada de antecedentes familiares.

Referencias

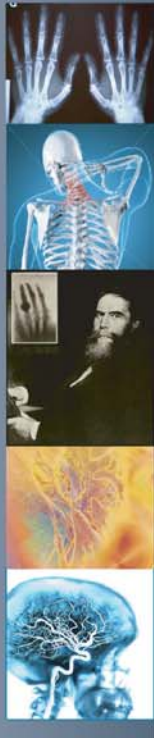
1. Sauborn DP, Kruskal JB, Stillman IE, Parangi Z. Paraganglioma of the Organs of Zuckerkandl. Radiographics 2003; 23: 1279-86.
2. Lenders JW, Pacak K, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best? JAMA 2002; 287: 1427-34.
3. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. Paragangliomas of the Head and Neck: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 1999; 19: 1605-32.
4. Lack EE. Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia. In: Rosai J (ed.). Atlas of tumor pathology. Ser. 3. Fasc. 19. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1997, p. 303-409.
5. Guild SR. The glomus jugulare, a non-chromaffin paraganglion in man. Ann Otol Rhinol Laryngol 1953; 62: 1045-71.
6. Mulligan RM. Chemodectoma in the dog. Am J Pathol 1950; 26: 680-1.
7. Pendergrass EP, Kirsh D. Roentgen manifestations in the skull of metastatic carotid body tumor (paraganglioma), of meningioma and of mucocele. Am J Surg 1947; 57: 417-28.
8. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). In: Firminger HI (ed.). Atlas of tumor pathology. Ser. 2. Fasc. 9. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1974, p. 1-90.
9. Lee KY, Yu-Whan Oh, Noh HJ, Lee YJ. Extraadrenal Paragangliomas of theBody: Imaging Features. American Roentgen Ray Society. AJR 2006; 187: 492-504
10. Lack EE. Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia. In: Rosai J (ed.). Atlas of tumor pathology. Ser 3, fasc 19. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1997, p. 303-409.
11. Kliewer KE, Cochran AJ. A review of the histology, ultrastructure, immunohistology, and molecular biology of extra-adrenal paragangliomas. Arch Pathol Lab Med 1989; 113: 1209-18.
12. Das S, Bulusu NV, Lowe P. Primeary Vesical pheochromocytoma. Urology 1983; 21(1): 20-5.
13. Cuesta T, Revilla F, Del Bosque C, Ortiz HC. Paraganglioma de la cola de caballo con patrón papilar y expresión de citoqueratinas: Dos causas potenciales de error diagnóstico. Reporte de un caso y revisión de literatura. Gaceta Médica México 2001; 137(5).

Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, A.C.

XLIV Curso Anual de Radiología e Imagen

XXII Encuentro Nacional de Residentes





2010 Bicentenario de la Independencia de México

World Trade Center, Ciudad de México
del 28 al 31 de enero de 2010

Informes e Inscripciones:

B.P. SERVIMED, S.A. DE C.V.
Barranca del Muerto No. 620
Col. Alpes, 01010 México, D.F.
Tel.: + 52 (55) 9171-9570
Fax: + 52 (55) 6660-1903
E-mail: smricurso@servimed.com.mx
Web page: www.smri.org.mx

CMRI

Acreditado por:
el Consejo Mexicano de
Radiología e Imagen, A.C.

CNMERI

Avalado por:
el Colegio Nacional de
Médicos Especialistas en
Radiología e Imagen, A.C.