

Tumor en ángulo pontocerebeloso izquierdo: paraganglioma gigante de fosa craneal posterior con extensión a región cervical: reporte de un caso

Left cerebellopontine angle tumor: giant paraganglioma of the posterior cranial
fossa with extension to the cervical region: a case report

MORA-GARCÍA, HUGO¹; LABRADOR-CÁRDENAS, JOSÉ¹; MOLINA-ORTIZ, LUIS¹; ORTIZ-
TOVAR, JOSÉ¹; APOLINAR-PULIDO, GENESIS²

¹Facultad de Medicina, Universidad de los Andes. Táchira, Venezuela.

²Universidad Nacional Experimental Francisco de Miranda. Táchira, Venezuela.

**Autor de
correspondencia**
hugodmg7@gmail.com

Fecha de recepción
31/03/2024

Fecha de aceptación
02/05/2024

Fecha de publicación
25/05/2024

Autores

Mora García, Hugo David
Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, extensión Táchira.
Correo-e: hugodmg7@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-7579-9530>

Labrador Cárdenas, José Manuel
Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, extensión Táchira.
Correo-e: josemlabradorc@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-3449-8619>

Molina Ortiz, Luis Guillermo
Médico Cirujano, especialista en Neurocirugía, adjunto al servicio de
Neurocirugía del Hospital Central de San Cristóbal.
Correo-e: lgmomd@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-4642-1517>

Ortiz Tovar, José Miguel
Médico Cirujano, especialista en Neurocirugía, adjunto al servicio de
Neurocirugía del Hospital Central de San Cristóbal.
Correo-e: josemiguel_201523@outlook.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-7437-3907>

Apolinar Pulido, Genesis Alejandra
Universidad Nacional Experimental Francisco de Miranda, Médico Cirujano,
San Cristóbal, Táchira, Venezuela
Correo-e: geene291@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-1744-2304>

Citación:

Mora-García, H., Labrador-Cárdenas, J., Molina-Ortiz, L., Ortiz-Tovar, J. y Apolinar-Pulido, G. (2024).
Tumor en ángulo pontocerebeloso izquierdo: paraganglioma gigante de fosa craneal posterior con extensión a
región cervical: reporte de un caso. *GICOS*, 9(2), 231-240
DOI: <https://doi.org/10.53766/GICOS/2024.09.02.17>



RESUMEN

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos benignos infrecuentes que surgen en los ganglios simpáticos o parasimpáticos, teniendo una incidencia de 0.3 a 1 por cada 100.000 habitantes, pueden ser el resultado de alteraciones en más de 15 genes diferentes. Se analiza el caso de un paciente masculino de 35 años de edad, quien presentó parestesia en miembros superiores. Con antecedente de cefalea holocraneana de fuerte intensidad. Al examen físico se evidenció parálisis facial periférica izquierda, salida de secreción a través de oído izquierdo y aumento de volumen en región de cuello izquierdo de consistencia pétreo. Se realizó estudio de imagen tipo resonancia magnética de cráneo donde se evidenció imagen heterogénea difusa, con áreas de necrosis que comprimían ángulo pontocerebeloso del lado izquierdo con extensión a ápex petroso izquierdo, surcos y circunvoluciones borradas en hemisferio cerebeloso izquierdo. En un corte sagital se evidenció imagen hiperintensa extendida a nivel bulboprotuberancial. Se indicó tratamiento médico analgésico, neuromodulador, medidas antiedema cerebral y esquema piramidal con esteroides. Bajo diagnóstico preoperatorio de neoplasia cerebral de fosa posterior fue llevado a mesa quirúrgica para realizar craniectomía suboccipital en la cual el tumor fue resecado parcialmente y se tomó muestra para análisis histopatológico. Los paragangliomas son tumores poco frecuentes de por sí y la presentación cráneo-cervical además de la extensión hallada en este caso es excepcional, pues toma múltiples estructuras neurológicas, vasculares y viscerales que ocasionan la clínica particular presentada y que comprometen con alto riesgo la vida del paciente.

Palabras clave: paraganglioma, tumor infratentorial, parálisis de Bell, neurocirugía.

ABSTRACT

Paragangliomas are rare benign neuroendocrine tumors that arise from sympathetic or parasympathetic ganglia, with an incidence of 0.3 to 1 per 100,000 population. They can be the result of alterations in more than 15 different genes. We analyze the case of a 35-year-old male patient who presented with paresthesia in the upper limbs. He had a history of severe holocranial headache. Physical examination revealed left peripheral facial paralysis, discharge through the left ear, and a stony consistency swelling in the left neck region. A magnetic resonance imaging (MRI) scan of the skull was performed, showing a diffuse heterogeneous image with areas of necrosis compressing the left cerebellopontine angle and extending to the left petrous apex, with obliteration of grooves and convolutions in the left cerebellar hemisphere. A sagittal section revealed an extended hyperintense image at the bulboprotuberantial level. The patient was prescribed analgesic and neuromodulator medications, as well as measures to reduce cerebral edema and a steroid-based pyramidal scheme. Under a preoperative diagnosis of posterior fossa brain neoplasia, the patient underwent suboccipital craniectomy, during which the tumor was partially resected and a sample was taken for histopathological analysis. Paragangliomas are already rare tumors, and the cranio-cervical presentation, along with the extent found in this case, is exceptional as it involves multiple neurological, vascular, and visceral structures, posing a high-risk life-threatening situation for the patient.

Keywords: paraganglioma, infratentorial tumor, bell's palsy, neurosurgery.

INTRODUCCIÓN

Sadow et al. (2023) afirman que los paragangliomas, son tumores neuroendocrinos benignos derivados del tejido extraadrenal. El primer paraganglioma descrito en la región de la cabeza y el cuello fue un tumor en el cuerpo carotídeo que Von Luscha' describió en 1862 (Stewart, 1993). En cuanto a su incidencia, el paraganglioma representa sólo el 0,6% de todos los tumores de cabeza y cuello, cuyos orígenes más comunes son bifurcación de la arteria carótida común, foramen yugular, nervio vago y oído medio. (Dos Santos et al., 2022).

En general, presentan una tasa lenta de crecimiento con potencial de permanecer estable y, por lo tanto, clínicamente silencioso durante años, donde los informes han sugerido que los tumores de esta clase muestran un aumento de tamaño de 1-5 mm/año y su tamaño se duplica en 4,2 años (Philouze et al., 2021).

En cuanto a la clínica, Badilla (2022), indica que los síntomas iniciales más comunes son tinnitus y pérdida de audición la cual suele ser conductiva, sin embargo, puede producirse un componente neurosensorial si la cóclea está afectada y generalmente se asocia a la observación de una masa en el oído medio, mientras que, la parálisis de los pares craneales es de aparición tardía. Main et al. (2022) señalan que pueden estar asociados a variaciones en la secuencia germinal en uno de más de 15 genes susceptibles, con alteraciones en la secuencia somática (HRAS, NF1, EPAS1, RET y CSDE1), o genes de fusión (MAML3).

En la actualidad, el diagnóstico se basa en imágenes funcionales, y rara vez se realizan biopsias confirmatorias, sin embargo, cuando se realizan, el examen histopatológico se basa en muestras resecadas que evidencian un patrón de crecimiento alveolar o “zellballen” alrededor de pocas o numerosas células principales (Sadow et al., 2023). En cuanto al manejo terapéutico, Valero et al. (2022) afirman que, depende de la edad, comorbilidad, ubicación, resultados genéticos, número y tamaño del tumor, así como también del déficit en los nervios craneales o el riesgo de tenerlos, es decir, bajo criterios de individualización del paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 35 años de edad, natural y procedente de Casigua El Cubo, Estado Zulia, Venezuela, quien presentó parestesia en miembros superiores de cinco meses de evolución. Con antecedente de cefalea holocraneana de fuerte intensidad desde hace diez años, además, de tres años de evolución, parálisis facial periférica en hemicara izquierda. Refiere alergia medicamentosa al metamizol y tramadol, así como también refiere hábito alcohólico hasta los treinta años de edad y hábito tabáquico durante siete años. Al examen físico inicial presentó regulares condiciones generales, afebril, eupneico e hidratado. Su tensión arterial fue de 125/80mmHg y frecuencia cardíaca de 92lpm. Pupilas isocóricas normoreactivas a la luz.

Conducto auditivo externo izquierdo no permeable, donde se evidenció salida de contenido sólido, friable, fétido de color parduzco a través del mismo y audición abolida del mismo. Cuello con aumento de volumen en lado izquierdo de consistencia pétrea sin presencia de adenopatías palpables, que limitaba la movilidad pasiva y activa hacia ese lado. Al examen neurológico se encontró vigil, consciente, orientado en tres planos,

con funciones mentales superiores conservadas, escala de coma de Glasgow (ECG) de 15/15 puntos, con los siguientes hallazgos de importancia:

Focalidad del VII par craneal izquierdo dada por parálisis facial periférica; del IX par craneal, se observó signo de la cortina de Vernet expresado en parálisis unilateral de la orofaringe en lado izquierdo asociado a desviación de la úvula hacia el lado derecho, reflejo nauseoso izquierdo abolido y derecho disminuido; del X par craneal, se evidenció disfagia grado I según escala de Atkinson; y del XII par craneal, se observó atrofia de hemilengua izquierda y desviación hacia el lado derecho a la protrusión de la misma. A su vez, presenta coordinación estática y dinámica conservada. Reflejos osteotendinosos 5/5. Trofismo y tono muscular conservado. Motilidad voluntaria conservada, fuerza muscular 5/5 puntos según escala de Daniels en las cuatro extremidades; motilidad involuntaria, ausente. Y sensibilidad superficial alterada en territorios correspondientes a dermatomas de C3, C4, C5 y C6, mientras que, la sensibilidad profunda se mantiene conservada. Sin signos de irritación meníngea.

Seguidamente, se realizó estudio de imagen tipo resonancia magnética de cráneo con contraste donde en ponderación T1 se observó imagen heterogénea difusa, con áreas de necrosis que comprimían ángulo pontocerebeloso del lado izquierdo con extensión a ápex petroso izquierdo, conducto auditivo interno izquierdo, así como, surcos y circunvoluciones borradas en hemisferio cerebeloso izquierdo (Figura 1).

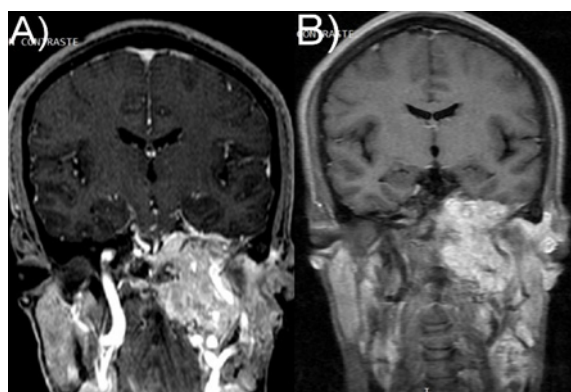


Figura 1.

Resonancia Magnética cerebral en T1 corte coronal. A) Imagen con contraste dónde se aprecia la vascularización del tumor. B) Imagen sin contraste. En ambas se puede notar la invasión del tumor al hueso temporal izquierdo.

No obstante, en un corte sagital se evidenció imagen hiperintensa extendida a nivel bulboprotuberancial (Figura 2), así como hacia región cervical hasta el nivel del arco vertebral de C3, en corte transversal (Figura 3).

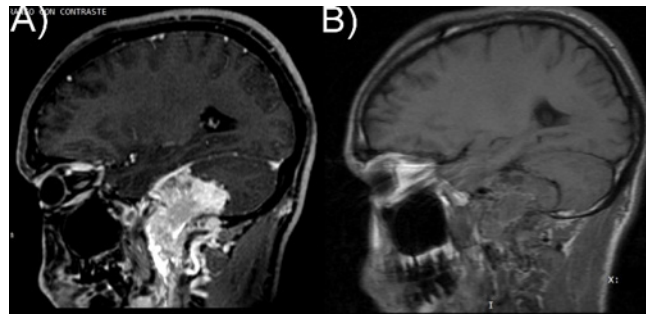


Figura 2. *Resonancia Magnética cerebral en T1 corte sagital. A) imagen con contraste se observa tumoración hiperintensa dónde se aprecia la invasión bulboprotuberancial. B) imagen sin contraste.*



Figura 3. *Resonancia Magnética cervical en T1 corte transversal. Se aprecia en región cervical una imagen hipointensa a nivel de C3 y C4 que denota la extensión del tumor a esta región.*

Por todo lo antes descrito, el paciente es ingresado con diagnósticos de neoplasia de fosa posterior expresada en lesión ocupante de espacio de ángulo pontocerebeloso con extensión a ápex petroso, transición bulboprotuberancial y región cervical, asociado a neuropatía craneal múltiple expresada en parálisis periférica del VII par craneal izquierdo, síndrome de Collet Sicard e hipoacusia neurosensorial izquierda.

El paciente ameritó hospitalización para planificar resolución quirúrgica recibiendo tratamiento médico antiedema, anticrisis y analgésico. Durante su estancia en sala se indicaron pruebas paraclínicas: hematología completa, glicemia, urea, creatinina, electrolitos séricos (Na, K, Cl), TP y TPT, que arrojaron resultados dentro de los parámetros normales. Sin embargo, en vista de aparición de alzas térmicas se indica toma de muestra para cultivo de contenido sólido excretado por conducto auditivo externo izquierdo, que dio como resultado la presencia de *Staphylococcus coagulasa* negativo multiresistente por lo cual se indicó tratamiento antibiótico con Cefoperazona Sulbactam 1g vía endovenosa cada 8 horas y Vancomicina 1g vía endovenosa cada 12 horas por 14 días. Culminado dicho tratamiento, ante mejoría clínica y resultados negativos de cultivo de secreción ótica se decide planificar resolución quirúrgica.

En consecuencia, el paciente fue llevado a mesa operatoria en la cual bajo anestesia general se realizó craniectomía suboccipital, durotomía y exéresis subtotal de lesión ocupante de espacio de fosa posterior: paraganglioma en estudio (Figura 4).

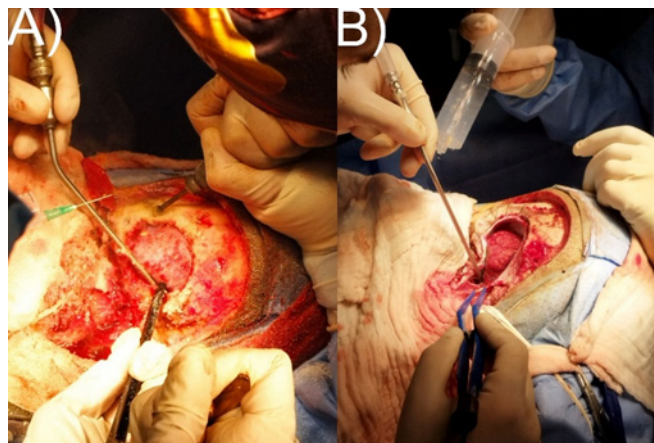


Figura 4. A) Craniectomía de fosa posterior, para abordaje de paraganglioma en ángulo pontocerebeloso. B) Descompresión de estructuras nerviosas y vasculares posterior a resección parcial de paraganglioma en ángulo pontocerebeloso.

Se realizó toma de muestra para biopsia cuyo informe reportó lo siguiente: a la microscopía se observa neoplasia compuesta por células redondas u ovoides, con núcleos vesiculosos y citoplasma eosinófilo granular, que forman grupos rodeados por una red de fibras reticulares (Figura 5). Consecuentemente, las células tumorales muestran una positividad inmunohistoquímica para cromogranina, sinaptofisina y S-100, así como una negatividad para tiroglobulina, calcitonina y hormonas hipofisarias. Sin evidencia de signos de malignidad, como atipia, necrosis, mitosis o invasión vascular.

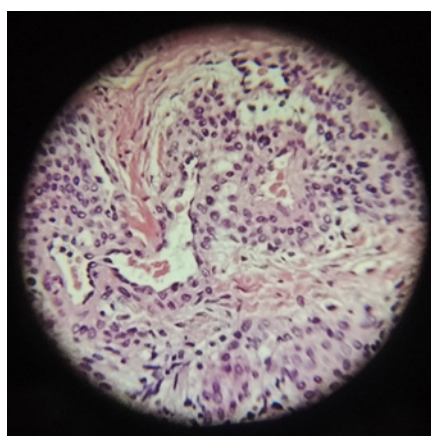


Figura 5. Muestra histopatológica que reporta patrón de crecimiento alveolar anidado o “zellballen”

No obstante, posterior al acto quirúrgico el paciente presentó episodios de singulto persistente, el cual fue tratado con Baclofeno. En vista de mejoría clínica dada por disminución del singulto y ausencia de cefalea, se decidió su egreso a los 78 días de hospitalización con tratamiento médico ambulatorio con Baclofeno 10mg cada 12 horas y Ciclobenzaprina 10mg cada 8 horas, bajo indicación de revaloración por consulta externa por el servicio de neurocirugía a los 15 días posteriores, donde se evidenció mejoría del cuadro clínico inicial, recuperando parcialmente la movilidad del cuello hacia el lado afectado, sin embargo, la afección de los pares craneales IX, X, XI y XII aún era notable por lo cual se indicó terapia con el servicio de fisioterapia y rehabilitación, manteniendo indicación de tratamiento sintomático con relajantes musculares y revaloración cada seis meses por neurocirugía.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son un grupo de tumores neuroendocrinos que se originan en aquellos tejidos autonómicos extraadrenales a partir de los paraganglios (Main et al., 2022). En consecuencia, los paraganglios son pequeñas masas de tejido compuestas por grupos de células principales y son estructuras normales que acompañan a los nervios craneales (Dos Santos et al., 2022). En general, los paragangliomas según su localización son más frecuentes dentro del abdomen 75%, vejiga 10%, seguido del tórax 10% y aquellos localizados en cabeza y cuello 5% (Molina et al., 2021). A su vez, los paragangliomas extraadrenales de cabeza y cuello representan el 65% al 70% de todos los paragangliomas que constituyen el 0,6% de todos los tumores de cabeza y cuello y el 0.03% de todas las malignidades (Sandow et al., 2023).

La mayoría de ellos son benignos, pero entre el 15% y el 35% desarrollan metástasis fuera del sitio del tumor y comprometen significativamente la supervivencia a cinco años de 50% o menos (Yamazaki et al., 2020).

En cuanto a la localización, en el ángulo pontocerebeloso el cual alberga del 6 al 10% de todos los tumores intracraneales, de los cuales el 79 al 91% son neuromas acústicos, y el resto son un grupo extremadamente heterogéneo conocido como “tumores no neuromas acústicos”, siendo los meningiomas y los quistes epidermoides los más comunes entre ellos, se demuestra que la naturaleza del paraganglioma es un tumor que muy extrañamente se presenta en el ángulo pontocerebeloso (Deb et al., 2005).

De tal manera, que en concordancia con estudios previos, evidenciando la clínica y resultados imagenológicos del paciente presentado, se demuestra la excepcionalidad del caso, debido a las características del tumor, como lo son su origen distal a la glándula suprarrenal con naturaleza de paraganglioma, asociado a localización poco usual en el ángulo pontocerebeloso. Sin embargo, se agrupa dentro los paragangliomas benignos, que corresponden con los más frecuentes de su clase, dada su lenta evolución.

A su vez, los paragangliomas en cualquiera de sus presentaciones son más frecuentes en el sexo femenino con un 60% frente al 40% en pacientes masculinos (Espinal, 2020), así como un grupo etario de mayor prevalencia que se corresponde con las edades comprendidas entre 60 a 79 años (Leung et al., 2021). De tal manera que, en contraste con el grupo de mayor incidencia, según autores previos, el presente caso adopta relevancia en cuanto a presentar sexo de menor prevalencia y edad fuera del grupo etario común.

En cuanto a la presentación clínica de los paragangliomas es extremadamente variable y depende de factores como la ubicación, el tamaño y la extensión, así como, de la participación local o a distancia. Además, si el tumor secreta o no catecolaminas también influye en las manifestaciones clínicas (Reithmeier et al., 2000). En consecuencia, en este caso se estudia un tumor benigno gigante no secretor de catecolaminas, que se origina en fosa craneal posterior y se extiende a través del foramen magno y yugular a múltiples estructuras de la base del cráneo y de la región cervical.

La afectación de estructuras nerviosas y vasculares tan importantes en esta región comprometen la supervivencia del paciente. Al verse involucrados segmentos de nervios craneales que controlan múltiples

funciones somáticas y viscerales, se puede evidenciar una clínica muy florida, pero específica, que nos permite dilucidar el diagnóstico clínico preciso. Es por ello que en este paciente podemos encontrar que cursa con clínica consecuente a la afección de los pares craneales IX, X y XI, lo que se conoce como síndrome yugular o de Vernet y que con la participación adicional del nervio craneal XII conduce a la presentación del síndrome de Collet-Sicard, el cual regularmente es causado por diversas lesiones neoplásicas y no neoplásicas que afectan la base del cráneo con compromiso de los nervios craneales antes mencionados (Aguilera-Pena et al., 2023).

Alrededor del 80% de los paragangliomas son no funcionales, presentándose como una masa palpable que crece lentamente con dolor relacionado al desarrollo del mismo (Jiménez et al., 2022). Como se observó en este caso, con clínica correspondiente a efecto de masa opresiva.

La tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM), son las herramientas de más fácil acceso para el diagnóstico, seguimiento y planificación quirúrgica en estos casos (Sandow et al., 2023). Por tal razón, se realizó estudio de imagen tipo resonancia magnética contrastada de cráneo donde en ponderación T1, como método diagnóstico inicial, del cual se decidió conducta quirúrgica.

Generalmente estos tumores muestran una marcada visualización de los vasos intratumorales después de la administración de contraste en la TC, una señal baja en imágenes de RM ponderadas en T1 y una señal intermedia a alta en imágenes de RM ponderadas en T2; también suelen mejorar intensamente después de la inyección de gadolinio. El diagnóstico se basa generalmente en estudios de imágenes, con biopsias rara vez realizadas para confirmar el diagnóstico dada la limitada disponibilidad y coste de esta (Sandow et al., 2023). Sin embargo, el examen histopatológico basado en muestras resecadas es de suma importancia para realizar el diagnóstico definitivo que permite establecer la conducta más adecuada y que nos habla del pronóstico del caso.

La toma de muestra de tejido tumoral se realiza por métodos invasivos por lo cual se prefiere realizar el examen histopatológico en este tipo de lesiones posterior a una resección quirúrgica, tras el análisis del tejido podemos encontrar un patrón de crecimiento alveolar anidado o “zellballen” alrededor de pocas a numerosas células principales. Estas células son anfófilas que se evidencian rosadas; por lo general, son epiteliales, pero también pueden ser fusiformes. Las células del paraganglioma tienen un núcleo hiper cromático redondo con mitosis escasas, falta de formación glandular y de mucina (Sandow et al., 2023). Es de relevancia determinar, que, a efectos del presente caso, se siguió la conducta de biopsia confirmatoria, la cual reportó resultados comparables a los descritos en la literatura, demostrando un pronóstico alejado de la malignidad.

En cuanto a terapéutica, la resección quirúrgica es la piedra angular del tratamiento para la mayoría de los paragangliomas localizados. El momento adecuado para la cirugía y el enfoque quirúrgico óptimo todavía son temas de discusión, y deben ser evaluados caso por caso teniendo en cuenta varios factores como la tasa de crecimiento del tumor, los estudios de imagen y el perfil genético, mientras que el tratamiento de la enfermedad avanzada e irresecable es motivo de debate (García-Carbonero et al., 2021).

En este caso la enfermedad no es curable y los objetivos del tratamiento son frenar la progresión del tumor,

descomprimir estructuras y mantener la calidad de vida. No obstante, la radiación estereotáctica ablativa puede ser utilizada como modalidad de primera línea en pacientes; sin embargo, no hay ensayos directos que justifiquen su uso sobre la cirugía (Sandow et al., 2023), de tal manera, que de acuerdo con los autores anteriormente citados, la conducta quirúrgica que se abordó en el presente reporte de caso, fue acorde con la línea terapéutica recomendada.

CONCLUSIONES

Los paragangliomas de la región de la base del cráneo son extremadamente raros, constituyen el 0,6% de todos los tumores de cabeza y cuello. En este caso, el paciente no pertenecía al sexo y grupo etario dónde es más común encontrar este tipo de tumores, el tamaño y la extensión del mismo, lo cual lo convierte en un caso excepcional debido a que el tiempo de crecimiento de estos tumores es lento. En cuanto a los aspectos clínicos, la presentación como un síndrome de Collet-Sicard lo hace aún más relevante ya que este síndrome es poco frecuente. Los estudios de imagen representan un pilar fundamental en el diagnóstico de este tipo de tumores, la resonancia magnética con contraste permitió dilucidar las dimensiones y la extensión del tumor para definir la conducta y posteriormente realizar la exéresis quirúrgica mediante craniectomía suboccipital.

El diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímico fue fundamental para la confirmación final, además que nos permite plantear el tratamiento postquirúrgico de ser necesario, así como

esclarecer el pronóstico del paciente.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Se declara no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

- Aguilera-Pena, M. P., Castiblanco, M. A., Osejo-Arcos, V., Aponte-Caballero, R., Gutierrez-Gomez, S., Abaunza-Camacho, J. F., Guevara-Moriones, N., Benavides-Burbano, C. A., Riveros-Castillo, W. M., & Saavedra, J. M. (2023). Collet-Sicard syndrome: a scoping review. *Neurosurgical review*, 46(1), 244. <https://doi.org/10.1007/s10143-023-02145-7>
- Badilla, N. (2022). Expresión clínica e histológica de los tumores del ángulo pontocerebeloso. *Revista Médica Sinergia*, 7(08). <https://doi.org/10.31434/rms.v7i8.890>
- Deb, P., Sharma, M. C., Gaikwad, S., Gupta, A., Mehta, V. S., & Sarkar, C. (2005). Cerebellopontine angle paraganglioma - report of a case and review of literature. *Journal of neuro-oncology*, 74(1), 65–69. <https://doi.org/10.1007/s11060-004-5952-0>
- Dos Santos, D., Serón, D., Pérez, D., González, D., Rodríguez, D., y García, D. (2022). Evaluación radiológica de los paragangliomas de base de cráneo y cuello mediante TC y RM. *Seram*, 1(1). <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/9364>
- Espinal, J. (2020). *Eficacia del tratamiento y supervivencia de los pacientes con Feocromocitoma/Paraganglioma en el Instituto de Oncología Doctor Heriberto Pieter en el periodo 2001-2019* (Doctoral dissertation, Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña).
- Garcia-Carbonero, R., Matute Teresa, F., Mercader-Cidoncha, E., Mitjavila-Casanovas, M., Robledo, M., Tena, I., Alvarez-Escola, C., Arístegui, M., Bella-Cueto, M. R., Ferrer-Albiach, C., & Hanzu, F. A. (2021). Multidisciplinary practice guidelines for the diagnosis, genetic counseling and treatment of pheochromocytomas and paragangliomas. *Clinical & translational oncology: official publication of*

- the Federation of Spanish Oncology Societies and of the National Cancer Institute of Mexico*, 23(10), 1995–2019. <https://doi.org/10.1007/s12094-021-02622-9>
- Jiménez, R., Cabezas, L., Panussis, F., y Cardemil, F. (2022). Paraganglioma del cuerpo carotídeo: experiencia de 20 años y revisión de la literatura. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*, 82(3), 355–359. <https://dx.doi.org/10.4067/s0718-48162022000300355>
- Leung, A., Pasieka, J., Hycza, M., Pacaud, D., Dong, Y., Boyd, J., Sadrzadeh, H., y Kline, G. (2021). Epidemiología del feocromocitoma y paraganglioma: estudio de cohorte poblacional, *Revista Europea de Endocrinología*, 184(1), 19–28, <https://doi.org/10.1530/EJE-20-0628>
- Main, A. M., Benndorf, G., Feldt-Rasmussen, U., Fugleholm, K., Kistorp, T., Loya, A. C., Poulsgaard, L., Rasmussen, Å. K., Rossing, M., Sølling, C., & Klose, M. C. (2022). Case Report: Giant Paraganglioma of the Skull Base With Two Somatic Mutations in *SDHB* and *PTEN* Genes. *Frontiers in endocrinology*, 13, 857504. <https://doi.org/10.3389/fendo.2022.857504>
- Molina, L., Salgado, J. y Amado, S. (2021). Feocromocitoma y Paraganglioma: un reto más allá de la clínica. *Revista Colombiana de Cancerología*, 25(1), 3–12. <https://doi.org/10.35509/01239015.586>
- Philouze, P., Céruse, P., Ambrun, A., Cosmidis, A., Dubreuil, C., y Feugier, P. (2021). Paragangliomas laterocervicales. *EMC-Otorrinolaringología*, 50(1), 1–17. [https://doi.org/10.1016/S1632-3475\(20\)44608-9](https://doi.org/10.1016/S1632-3475(20)44608-9)
- Reithmeier, T., Gumprecht, H., Stölzle, A., y Lumenta, C. B. (2000). Intracerebral paraganglioma. *Acta neurochirurgica*, 142(9), 1063–1066. <https://doi.org/10.1007/s007010070064>
- Sadow, L., Thawani, R., Kim, M. S., & Heinrich, M. C. (2023). Paraganglioma of the Head and Neck: A Review. *Endocrine practice: official journal of the American College of Endocrinology and the American Association of Clinical Endocrinologists*, 29(2), 141–147. <https://doi.org/10.1016/j.eprac.2022.10.002>
- Stewart K. L. (1993). Paragangliomas of the temporal bone. *American journal of otolaryngology*, 14(4), 219–226. [https://doi.org/10.1016/0196-0709\(93\)90064-e](https://doi.org/10.1016/0196-0709(93)90064-e)
- Valero, C., & Ganly, I. (2022). Paragangliomas of the head and neck. *Journal of oral pathology & medicine: official publication of the International Association of Oral Pathologists and the American Academy of Oral Pathology*, 51(10), 897–903. <https://doi.org/10.1111/jop.13286>
- Yamazaki, Y., Gao, X., Pecori, A., Nakamura, Y., Tezuka, Y., Omata, K., y Sasano, H. (2020). Avances recientes en el diagnóstico histopatológico y molecular en feocromocitoma y paraganglioma: desafíos para predecir metástasis en pacientes individuales. *Fronteras en Endocrinología*, 11, 587769. <https://doi.org/10.3389/fendo.2020.587769>