

# Paragangliomas de cabeza y cuello.

## Experiencia de diez años en el Hospital Central Militar

Gral. de Bgda. M.C. Fernando Federico **Arcaute-Velázquez**,\* Tte. Cor. M.C. Adelaido **López-Chavira**,\*\*  
**Mayor** M.C. José María **Pérez-Hernández**,\*\*\* Mayor M.C. César Gamaliel **Rivera-Martínez**,\*\*\*\*  
 Tte. Cor. MC. Francisco José **Gallardo-Ollervides**

Hospital Central Militar/Escuela Militar de Graduados de Sanidad. Ciudad de México.

### RESUMEN

**Introducción.** Los paragangliomas en la región de la cabeza y cuello son una patología de origen en las células de los paraganglia. Se ha asociado esta patología en reportes de la literatura con lugares localizados a alturas mayores de 2,000 m sobre el nivel del mar.

**Objetivo.** Reportar la localización, los síntomas de presentación y las complicaciones del tratamiento quirúrgico más frecuentes en los pacientes con paragangliomas de cabeza y cuello en población derechohabiente del Hospital Central Militar.

**Método.** Se revisaron los expedientes de pacientes diagnosticados con paragangliomas en la región de la cabeza y cuello por los servicios de Otorrinolaringología y Cirugía Vascular en el Hospital Central Militar en el periodo comprendido de 1/o. de enero de 1999 al 1/o. de enero del 2009 y manejados quirúrgicamente.

**Resultados.** La localización más frecuente fue en el cuerpo carotídeo de igual forma que la presentada en la literatura internacional, el síntoma de presentación fue en la mayoría de pacientes masa pulsátil en cuello, en cuanto a las complicaciones posquirúrgicas de esta patología ubican principalmente a las complicaciones nerviosas como las principales y de éstas la afección vagal, seguidas por complicaciones vasculares de acuerdo con el sitio anatómico afectado y la mayoría son temporales.

**Palabras clave:** Paragangliomas, paraganglia, paragangliomas, paraganglión.

### *Paragangliomas of the head and neck. Experience of ten years in the Central Military Hospital*

### SUMMARY

**Introduction.** Paragangliomas in the region of the head and neck is a disease of cell origin of paraganglia. It has been associated with this disease in the literature reporting sites located at altitudes over 2,000 m above sea level.

**Objective.** Report the location, presenting symptoms and complications more frequent surgical treatment in patients with head and neck paragangliomas in insured population of the Central Military Hospital.

**Method.** Records of patients diagnosed with paraganglioma in the region of the head and neck services Otolaryngology and Vascular Surgery at the Central Military Hospital in the period of 1 / or reviewed. January 1999 to 1/o. January 2009 and managed surgically.

**Results.** The most frequent location was in the carotid body in the same way as that presented in the international literature, was the presenting symptom in most patients pulsatile neck mass in terms of postoperative complications of this disease primarily located nerve complications as major and these vagal condition, followed by vascular complications according to the anatomical site affected and most are temporary.

**Key words:** Paragangliomas, paraganglia, paragangliomas, paraganglion.

\* Director del Hospital Central Militar. Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. \*\* Jefe de Curso de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello de la Escuela Militar de Graduados de Sanidad. \*\*\* Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello adscrito al Hospital Central Militar.

Correspondencia:

Dr. Fernando Federico Arcaute-Velázquez

Boulevard Manuel Ávila Camacho esq. Av. Gral. Juan Cabral s/n. Col. Lomas de Sotelo, C.P. 11200, México, D.F.

Correo electrónico: arcaute52@hotmail.com

Recibido: Junio 12, 2013.

Aceptado: Julio 24, 2013.

## Introducción

Los paragangliomas en la región de la cabeza y cuello son una patología con alto potencial de complicaciones independiente de la población afectada. Se ha asociado esta patología en reportes de la literatura con lugares localizados a alturas mayores de 2,000 m sobre el nivel del mar. La localización más frecuente reportada en la literatura es a nivel del cuerpo carotídeo.

De acuerdo con la región de afección en cabeza y cuello y el manejo quirúrgico pueden presentarse complicaciones mínimas hasta complicaciones mayores por las estructuras neurovasculares localizadas en esta región, por lo tanto, es importante analizar la frecuencia de complicaciones de acuerdo con el manejo quirúrgico y corregir el manejo en caso necesario, ya que en caso de presentarse complicaciones intraoperatorias o posquirúrgicas pueden ser con secuelas permanentes que requieren rehabilitación y elevados costos de atención y seguimiento médico.

El adecuado manejo de esta patología requiere una coordinación de distintas especialidades: Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, cirugía vascular, radiología, radiología intervencionista, neurocirugía, rehabilitación y hematología, por citar las más importantes. Es importante analizar cuál es la localización más frecuente el síntoma de presentación y las complicaciones de acuerdo al manejo quirúrgico realizado en el Hospital Central Militar.

## Definición

Los tumores vasculares de la cabeza y el cuello constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias que tienen en común su origen del sistema vascular y una marcada tendencia al sangrado después de un trauma o durante la cirugía, su presentación clínica es variable.<sup>1,2</sup> Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos derivados de los paraganglia extra adrenal del sistema nervioso autónomo. Los paraganglia tienden a tener una distribución simétrica y segmental.<sup>3</sup> En la región de la cabeza y el cuello el tejido paragangliónico es distribuido en el arco aórtico, los paraganglios laríngeos superior e inferior, el cuerpo carotídeo, el cuerpo vagal y la región yugulo timpánica. También se ha encontrado tejido paragangliónico en la región nasal posterior y en la órbita.<sup>3</sup> Los tumores del cuerpo carotídeo son los más comunes seguidos por los yugulo timpánicos, intravagales, laríngeos, nasales, nasofaríngeos y orbitales.<sup>1</sup>

El sistema paragangliónico, derivado de la cresta neural es vital en el desarrollo fetal como fuente de catecolaminas hasta la formación de la médula adrenal. Muchas de estas células desaparecen después del nacimiento, persistiendo aquellas localizadas a lo largo del sistema nervioso autónomo y en las paredes de ciertos órganos. Los tumores originados en ellas se denominan paragangliomas. El tejido paragangliónico contiene dos clases de células:

- **Tipo I.** Denominadas células principales o granulares, las cuales son inmunorreactivas a la enolasa neuroespecífica, cromogranina A, sinaptofisina y a la serotonina.

- **Tipo II o células sustentaculares.** Son inmunorreactivas a la S-100 y a la proteína glial ácida fibrilar.<sup>1,2</sup> Estas características son importantes para el diagnóstico diferencial con neoplasias neuroendocrinas.

Los paragangliomas han sido asociados con otros tumores derivados de la cresta neural, como la neoplasia endocrina múltiple (NEM) y los schwannomas; así como tumores benignos y malignos de cabeza y cuello (bocio, cáncer diferenciado de tiroides, tumores de parótida, osteomas y papiloma laríngeo).<sup>4-6</sup>

Estos tumores generalmente son benignos, pero localmente invasivos y altamente vascularizados, por lo que su tratamiento quirúrgico es difícil y con secuelas temporales y crónicas que dependen del área anatómica afectada y la necesidad de manipulación de estructuras vásculo-nerviosas de la región.

## Fisiopatología

La incidencia de bilateralidad y multicentricidad de estos tumores incrementa de 3% normalmente como presentación esporádica hasta 26% entre personas con una distribución familiar.<sup>6</sup> Se ha descrito multicentricidad en 10% de los paragangliomas esporádicos y en 30-40% de los paragangliomas familiares.<sup>7</sup> El porcentaje de malignidad del paraganglioma del cuerpo carotídeo (PCC) es de 2 a 10%. El paraganglioma del cuerpo carotídeo en Europa y Norteamérica representa 7-28%.<sup>8,9</sup> La gran mayoría son de tipo esporádico, predominan en el género femenino y en áreas geográficas localizadas por encima de los 2,000 metros sobre el nivel del mar.<sup>10</sup> El paraganglioma más frecuente en cabeza y cuello es el del cuerpo carotídeo, anteriormente llamado quemodectoma. La función del cuerpo carotídeo es detectar los cambios en el pH sanguíneo, temperatura y presiones arteriales de oxígeno y CO<sub>2</sub>. La respuesta a su estímulo es el aumento de la frecuencia cardíaca y profundidad de la ventilación con mayor actividad del sistema nervioso simpático y corteza cerebral. Su hiperplasia ha sido asociada a estados de hipoxemia crónica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica o enfermedades cardíacas cianóticas.<sup>3,5,7,11</sup>

Generalmente, el paraganglioma del cuerpo carotídeo se presenta en forma de masa asintomática de crecimiento lento, localizada en el triángulo carotídeo, que permite su movilización en sentido horizontal, pero no en el vertical; desaparece con la presión sostenida y vuelve a llenar (signo de la esponja). La angiografía ha sido desplazada en gran medida por los estudios imagenológicos no invasivos, pero aún conserva un rol por su potencial terapéutico a través de la embolización preoperatoria.

Debido al bajo porcentaje de paragangliomas del cuerpo carotídeo funcionales en cabeza y cuello menor a 3-5%, no se hace de rutina el estudio de catecolaminas; excepto en pacientes que presenten: elevación en la presión arterial resistente al tratamiento con antihipertensivos, taquicardia, cefalea, etc.

Los paragangliomas son comúnmente encontrados incidentalmente durante una exploración física rutinaria. Una

historia familiar cuidadosa para los tumores de cabeza y cuello podría ser parte de la evaluación inicial. Una parte crítica de esta exploración es realizar una exploración detallada de los pares craneales y la exploración otológica. La característica clínica de estos tumores carotídeos es su frecuencia lenta de crecimiento, lo cual refleja el retardo entre el primer síntoma y el diagnóstico, promediando en general entre cuatro y siete años de evolución antes del diagnóstico.

La evaluación y diagnóstico incluye estudios de imagenología, sin embargo, el estudio de imagen de elección es la resonancia magnética, ya que nos ayuda a definir con mayor precisión los límites de los tejidos blandos y las características vasculares propias del tumor. La tomografía de alta resolución contrastada es una alternativa razonable como el estudio de imagen inicial de estos tumores y nos ayuda a definir la anatomía ósea de la base de cráneo, oído medio y hueso temporal.

### Clasificación

En la región de la cabeza y el cuello el tejido paragangliónico es distribuido en el arco aórtico, los paraganglios laríngeos superior e inferior, el cuerpo carotídeo, el cuerpo vagal y la región yugulo timpánica; también se ha encontrado tejido paragangliónico en la región nasal posterior y en la órbita. Los tumores del cuerpo carotídeo son los más comunes seguidos por los yugulo timpánicos, intravagales, laríngeos, nasales, nasofaríngeos y orbitales. El paraganglioma tiroideo es una presentación extraordinariamente rara, reportado en la literatura (menos de 30 casos).

Refiriéndonos a los tumores del cuerpo carotídeo, cabe mencionar que un cuerpo carotídeo normal mide entre 2.5 a 5 mm, está localizado en la bifurcación de la arteria carótida común. La mayoría de los paragangliomas del cuerpo carotídeo se manifiestan como una masa asintomática de lento crecimiento, no inflamatoria en la región antero lateral del cuello a nivel del hueso hioides. Clínicamente un tumor del cuerpo carotídeo puede producir un soplo al auscultarlo y se desplaza lateralmente, pero no en dirección céfalo caudal; algunos pueden abultar a la región de la orofaringe, incluso hasta 10%.<sup>9</sup>

Un hallazgo casi patognomónico por imagenología es el “signo de la lira”, el cual es un ensanchamiento de la bifurcación carotídea por un tumor vascular bien definido, la mayoría de estos tumores son benignos y no existen datos histológicos característicos de malignidad.<sup>10</sup>

Shamblin y cols.<sup>12</sup> publicaron en 1971 una clasificación basada en sus hallazgos intraoperatorios, con las dificultades técnicas y complicaciones posoperatorias, dividiéndolos en tres grupos:

- **Grupo I.** Tumores pequeños que permiten disección fácil de la pared vascular.
- **Grupo II.** Tumores que rodean parcialmente las arterias carótidas (interna y externa) y requieren una disección subadventicial cuidadosa.

- **Grupo III.** Tumores grandes que rodean completamente las arterias, se adhieren a la bifurcación, engloban a los nervios craneales (X, XI y XII) y sus ramas en el cuello (asa del hipogloso, laríngeo superior, etc.), son de difícil disección de la pared arterial y ocasionalmente requieren injerto vascular.

Por otra parte, los glomus yugulares son los paragangliomas más comunes como neoplasia del oído medio; frecuentemente el paciente busca atención médica por un acúfeno pulsátil o hipoacusia. Un hallazgo típico en la cavidad del oído medio es una masa rojiza detrás de la membrana timpánica, aunque puede no estar presente, incluso puede confundirse con un bulbo de la yugular alto o semejar a la arteria carótida, semejante a los tumores del cuerpo carotídeo. Su multicentricidad y aporte sanguíneo es analizado por tomografía, angiotomografía o angiorensonancia.

La mayoría de los glomus originados dentro del hueso temporal, incluyendo aquéllos relacionados con lo largo del promontorio del oído medio (glomus timpánicos) y los relacionados al tejido quimiorreceptor en el bulbo de la yugular (glomus yugulares) son de manejo difícil y se propone la radioterapia como manejo alternativo a la cirugía y en ocasiones como la primera opción de manejo definitivo.<sup>13,14</sup>

Los glomus timpánicos son tumores de pared delgada que usualmente se presentan con acúfeno pulsátil; otoscópicamente se ven como una masa rojiza retrotimpánica. La tomografía permite la diferenciación de estos pequeños tumores de aquéllos que tienen extensión al oído medio como tumores yugulares largos. Es necesario excluir una arteria carótida interna aberrante. En el primero una lamina ósea entre el foramen yugular y el oído medio es destruida, y en el último el margen óseo posterior del canal carotídeo está ausente. Estos tumores generalmente son suficientemente pequeños para manejarlos con cirugía sin la necesidad de embolización.<sup>14</sup>

Los pacientes con glomus yugulares usualmente tienen disfunción de los pares craneales IX, X, XI y XII, si el tumor es muy grande. El acúfeno pulsátil también es común. La tomografía contrastada o la resonancia magnética son usualmente el primer estudio diagnóstico; el tumor puede extenderse alrededor del foramen magno y hacia la región cervical con múltiples afecciones de estructuras vecinas. En estos tipos de tumores se recomienda la embolización prequirúrgica, ya que son altamente vascularizados.<sup>13</sup>

En relación con los paragangliomas vagales típicamente se originan en los islotes de tejido paragangliónico dentro del perineuro del nervio vago inmediatamente debajo o a nivel del ganglio nodoso a nivel de C1-C2. El tumor puede extenderse superiormente, tanto que la diferenciación de un glomus yugular es difícil. Sus ramas nutricias son principalmente de la arteria carótida externa y de éstas la arteria faríngea ascendente es la principal.<sup>13,14</sup>

Se distinguen de los tumores carotídeos porque desplazan la arteria carótida interna anteriormente y medialmente y los otros desplazan la bifurcación de la carótida común; ade-

más estos tumores pueden extenderse al foramen yugular o caudalmente.<sup>13</sup>

### Tratamiento y complicaciones

La principal forma de tratamiento del paraganglioma del cuerpo carotídeo es la resección quirúrgica, cuya complejidad está dada por el tamaño del tumor, su vascularización, adherencia a la pared arterial, la experiencia del cirujano y compromiso de estructuras adyacentes como los pares craneales.<sup>12-14</sup>

El riesgo de lesión arterial durante la resección incrementa con el tamaño del tumor. La observación es una alternativa razonable para pacientes con tumores estables, para ancianos y para aquellos pacientes en los cuales la cirugía puede ser asociada con una alta incidencia de neuropatías craneales. La radioterapia se considera para aquellos pacientes con tumores de crecimiento progresivo con alto riesgo quirúrgico o tumores bilaterales, donde uno se opera y otro se irradia.<sup>12</sup>

Aunque la arteriografía ha sido considerada como el “estándar de oro” en las imágenes diagnósticas, los métodos no invasivos han demostrado seguridad en determinar su localización, tamaño e infiltración local.<sup>15,18,19</sup> La embolización preoperatoria facilita el procedimiento quirúrgico en casos seleccionados y es un elemento terapéutico que debe tenerse disponible cuando se presentan tumores grandes (mayores de 5 cm), con extensión a base de cráneo o con varias arterias nutricias.<sup>17,20</sup> En caso de realizarse la embolización prequirúrgica la angiografía selectiva es más útil. La angiografía de ambas carótidas tanto la interna como la externa es importante para descartar tumores bilaterales.<sup>17</sup> El gammagrama con Indio 111 es empleado en ocasiones para detectar tumores familiares.

Van der mey y cols.<sup>16</sup> refieren que el principal objetivo en el tratamiento de los paragangliomas debe ser reducir la morbilidad más que incrementar la tasa de supervivencia. Una revisión de 1,181 casos de paragangliomas del cuerpo carotídeo en diferentes series, realizada por Anand y cols.<sup>21</sup> identificaron lesión de la arteria carótida interna en 23.2% de los casos. En 22.5% se realizó sutura primaria o parche con un promedio de lesión neurológica central del 26.5%; y en 32.3% de los casos fue necesario ligar la arteria presentando hemiplejía en 66% y mortalidad de 46%. En 125 casos (45%) se reconstruyó la arteria presentándose hemiplejía en 9.7% y mortalidad de 2.4%. En paragangliomas de tipo yugular yugal, se han utilizado otras alternativas terapéuticas como la radioterapia y la radiocirugía con el fin de lograr un control del crecimiento tumoral con menores secuelas neurológicas. También se han indicado en tumores avanzados, en pacientes de alto riesgo quirúrgico o con resecciones parciales.<sup>21</sup> La incidencia de afección permanente de los nervios craneales como complicación de la cirugía ha sido reportada en la literatura de 20% aproximadamente. Otro nervio comúnmente afectado con una secuela temporal es el hipogloso, que desplaza la lengua hacia el lado afectado, con hipotrofia de la mitad de la misma. Aunque no cuantificado el nervio laríngeo superior puede ser el nervio más lesionado durante la resección del tumor del cuer-

po carotídeo, resultando en algún grado de aspiración y con consecuente trastorno de la deglución.<sup>22</sup>

La frecuencia de mortalidad para el tumor del cuerpo carotídeo es aproximadamente de 8%. La recurrencia postratamiento es inusual, pero ha sido reportada con una frecuencia de 10% aproximadamente.<sup>20,21</sup>

En el tratamiento de los glomus yugulares los procedimientos quirúrgicos son diseñados a resecar el tumor, preservando la audición y el nervio facial; los abordajes quirúrgicos se orientan en las rutas potenciales de diseminación del tumor del área del bulbo yugular; los pasos quirúrgicos comprenden control de la arteria carótida interna y de todos los pares craneales bajos, así como amplia exposición de los márgenes del tumor, incluso removiendo el tumor de la arteria carótida interna y de la fosa craneal posterior cuando es necesario. Aunque la cirugía es el principal tratamiento, la radioterapia puede tener un rol paliativo en el manejo de la enfermedad recurrente o en la persistencia o en pacientes con alto riesgo quirúrgico.<sup>20</sup>

El principal tratamiento de los paragangliomas vagales es la resección quirúrgica, aunque los tumores asintomáticos o bilaterales pueden ser observados. El sacrificio del nervio vago es usualmente necesario y aún en el caso raro que el nervio vago pueda respetarse la función nunca se preserva. La parálisis laríngea posquirúrgica requiere rehabilitación quirúrgica mediante laringoplastia de medialización con o sin aducción aritenoides o pexia; terapia de la deglución es necesaria para compensar la función del remanente de laringofaringe. El riesgo de lesión vascular incrementa con el tamaño del tumor.<sup>21</sup>

### Marco de referencia

Los paragangliomas de la región de cabeza y cuello son tumores neuroendocrinos derivados de los paraganglios del sistema nervioso autónomo, tienden a ser distribuidos simétricamente y segmentalmente.<sup>3</sup> La gran mayoría son de tipo esporádico; predominan en el género femenino y en áreas geográficas localizadas por encima de los 2,000 metros sobre el nivel del mar.<sup>10</sup> El paraganglioma más frecuente en cabeza y cuello es el del cuerpo carotídeo, anteriormente llamado quemodectoma.<sup>3</sup>

La incidencia de bilateralidad y multicentricidad de estos tumores incrementa de 3, normalmente a 26% entre personas con una distribución familiar.<sup>6</sup> Se ha descrito multicentricidad en 10% de los paragangliomas esporádicos y en 30-40% de los paragangliomas familiares.<sup>7</sup> La mayoría de los paragangliomas del cuerpo carotídeo se manifiestan como una masa asintomática de lento crecimiento, no inflamatoria en la región antero lateral del cuello a nivel del hueso hioides. Clínicamente un tumor del cuerpo carotídeo puede producir un soplo al auscultarlo y se desplaza lateralmente, pero no en dirección céfalo-caudal. Algunos pueden abultar a la región de la orofaringe, incluso hasta en 10%.<sup>9</sup>

Los glomus timpánicos son tumores de pared delgada que usualmente se presentan como acufeno pulsátil y otoscópicamente se ven como una masa rojiza retrotimpánica.<sup>13,14</sup>

## Objetivos

Determinar la localización, los síntomas de presentación inicial y las complicaciones del tratamiento quirúrgico más frecuentes en paciente con diagnóstico de paragangliomas de cabeza y cuello, mediante la revisión de los registros y la aplicación de estadística descriptiva.

## Método

Se llevó a cabo un estudio de tipo descriptivo retrospectivo, observacional y transversal. Se revisaron los expedientes de pacientes diagnosticados con paragangliomas en la región de la cabeza y cuello por los servicios de Otorrinolaringología y Cirugía Vascular en el Hospital Central Militar en el periodo comprendido de 1/o. de enero de 1999 al 1/o. de enero del 2009 y manejados quirúrgicamente.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de paraganglioma de cabeza y cuello tratados quirúrgicamente.
- Pacientes con seguimiento clínico en la Consulta Externa, mínimo por tres años.

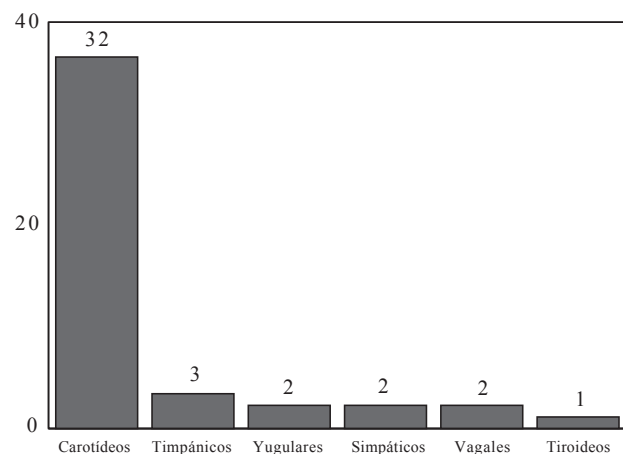
Criterios de exclusión:

- Pacientes tratados quirúrgicamente que no asistieron a sus citas de control
- Seguimiento en la Consulta Externa.

Criterios de eliminación:

- Aquellos casos de pacientes con información y expediente clínico incompleto.

El plan de análisis incluyó estadística descriptiva con medidas paramétricas y medidas de tendencia central.

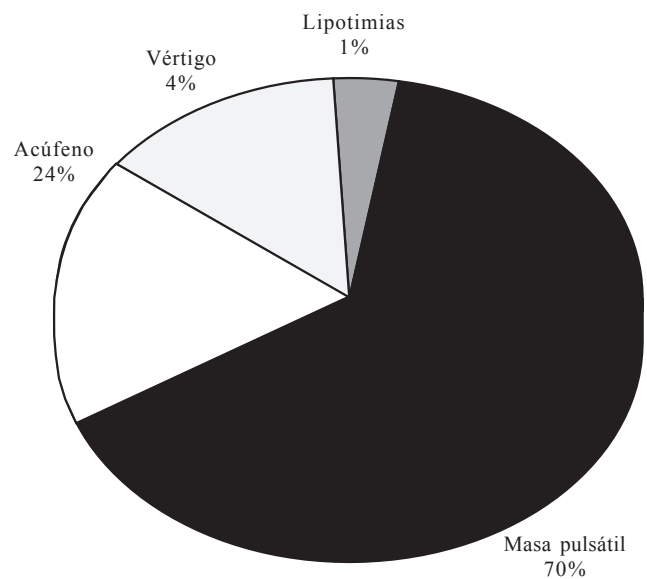


**Figura 1.** Sitio anatómico documentado en pacientes del Hospital Central Militar con paragangliomas en el periodo de 1999 a 2009.

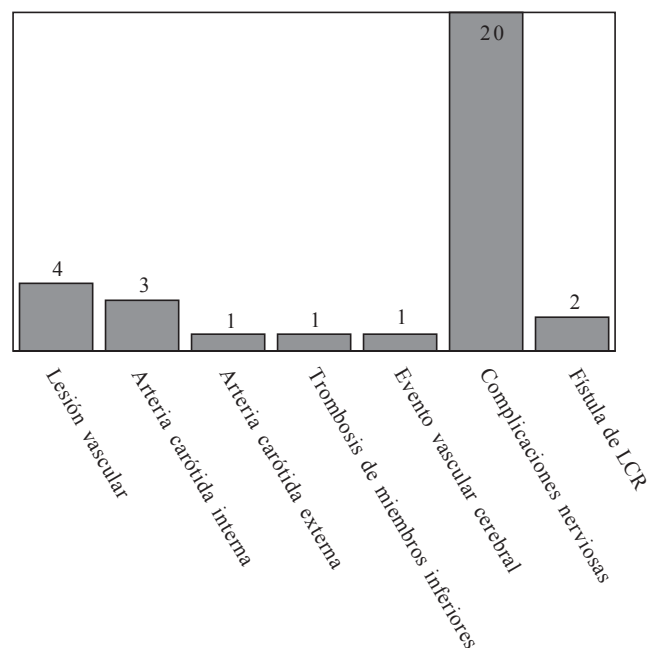
## Resultados

La población clínica diagnosticada con paragangliomas en la región de cabeza y cuello fueron 42 pacientes; 37 mujeres (89%) y cinco hombres (11%).

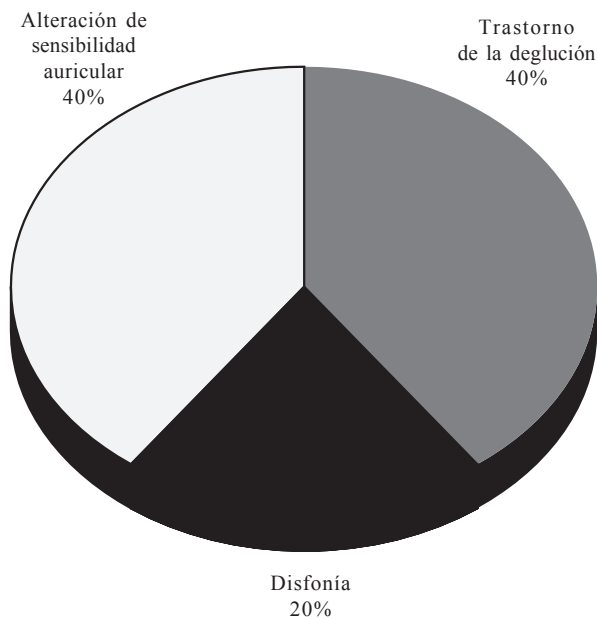
El sitio anatómico más frecuente fue carotídeo (32 casos), seguido de la región timpánica (tres casos) y localización yugular, simpática y vagal con dos casos cada uno (Figura 1).



**Figura 2.** Sintomatología documentada en pacientes del Hospital Central Militar con paraganglioma en el periodo de 1999 a 2009.



**Figura 3.** Complicaciones postquirúrgicas documentadas en pacientes del Hospital Central Militar con paragangliomas en el periodo de 1999 a 2009.



**Figura 4.** Secuelas documentadas en pacientes del Hospital Central Militar con paragangliomas en el periodo de 1999 a 2009.

La sintomatología más frecuente incluyó masa pulsátil (70%), acúfenos (24%), vértigo (4%) y lipotimias (1%) (*Figura 2*).

El 92% de los casos correspondieron a paragangliomas únicos (92%) y 8% correspondieron a paragangliomas múltiples.

El lado afectado con más frecuencia fue el derecho (55%) vs. el izquierdo (45%).

En relación con la embolización prequirúrgica, ésta tuvo lugar en 53% de los casos, mientras que 47% de los pacientes no fueron embolizados prequirúrgicamente.

Se registraron y documentaron 32 casos con complicaciones, mismas que fueron encabezadas por complicaciones nerviosas en 20 casos, seguidas de lesión vascular en cuatro casos, lesión de arteria carotídea interna en dos casos y un caso registrado para lesiones de arteria carotídea externa, trombosis de miembros inferiores y evento vascular cerebral (*Figura 3*).

El tiempo quirúrgico estimado tuvo un rango de 65 a 420 minutos. Las secuelas observadas posteriormente al manejo quirúrgico incluyeron alteración de la sensibilidad auricular en 40% de los casos; trastorno de la deglución en 40% y disfonía en 20% (*Figura 4*).

El tamaño de los paragangliomas fue en promedio de 5.76 cm con un rango de 1.5 cm hasta 11.5 cm, con mediana de 6 cm.

## Discusión

Los paragangliomas de la región de cabeza y cuello son tumores neuroendocrinos derivados de los paraganglios del sistema nervioso autónomo, tienden a ser distribuidos simétricamente y segmentalmente.<sup>3</sup>

La gran mayoría son de tipo esporádico, predominan en el género femenino y en áreas geográficas localizadas por encima de los 2,000 metros sobre el nivel del mar.<sup>10</sup> El paraganglioma más frecuente en cabeza y cuello es el del cuerpo carotídeo.<sup>3</sup> En este estudio estos también fueron los más frecuentes. La incidencia de bilateralidad y multicentricidad de estos tumores incrementa de 3 hasta 26% entre personas con una distribución familiar. Se ha descrito multicentricidad en 10% de los paragangliomas esporádicos y en 30-40% de los paragangliomas familiares.<sup>7</sup> En este estudio la frecuencia de multicentricidad fue de 8%.

La mayoría de los paragangliomas del cuerpo carotídeo se manifiestan como una masa asintomática de lento crecimiento, no inflamatoria en la región anterolateral del cuello a nivel del hueso hioides. Clínicamente un tumor del cuerpo carotídeo puede producir un soplo al auscultarlo y se desplaza lateralmente, pero no en dirección céfalo-caudal. Algunos pueden abultar a la región de la orofaringe incluso hasta en 10%.<sup>9</sup> El principal síntoma fue una masa pulsátil en este estudio.

Los glomus timpánicos son tumores de pared delgada que usualmente se presentan como acúfeno pulsátil y otoscópicamente se ven como una más rojiza retrotimpánica.<sup>13,14</sup>

La embolización preoperatoria facilita el procedimiento quirúrgico en casos seleccionados y es un elemento terapéutico que debe tenerse disponible cuando se presentan tumores grandes (mayores de 5 cm), con extensión a base de cráneo o con varias arterias nutricias.<sup>17,20</sup> En caso de realizarse la embolización prequirúrgica la angiografía superselectiva es más útil. La angiografía de ambas carótidas tanto la interna como la externa es importante para descartar tumores bilaterales.<sup>17</sup> En esta revisión se embolizaron prequirúrgicamente 19 pacientes.

Los pacientes con glomus yugulares usualmente tienen disfunción de los pares craneales IX, X o XI y XII, si el tumor es muy largo. La tomografía contrastada o la resonancia magnética son usualmente el primer estudio diagnóstico; el tumor puede extenderse alrededor del foramen magno y hacia la región cervical con múltiples afecciones de estructuras vecinas.<sup>13</sup> La principal complicación posquirúrgica fueron las lesiones nerviosas predominantemente del nervio vago y sus ramas, aun cuando la mayoría fueron temporales, predominando las secuelas de alteración de la sensibilidad auricular, trastornos de la deglución y disfonía leve.

Anand y cols.<sup>21</sup> identificaron lesión de la arteria carótida interna en 23.2% de los casos. En este estudio las lesiones vasculares ocuparon el segundo lugar en complicaciones con 12.5% y la arteria carótida externa fue la más frecuentemente lesionada.

La frecuencia de mortalidad para el tumor del cuerpo carotídeo es aproximadamente de 8%.<sup>20,21</sup> En este estudio la mortalidad fue de 2.5%.

La incidencia de afección permanente de los nervios craneales como complicación de la cirugía ha sido reportada en la literatura de 20%, aproximadamente. Aunque no cuantificado el nervio laríngeo superior puede ser el nervio más

frecuentemente lesionado durante la resección del tumor del cuerpo carotídeo, resultando en algún grado de aspiración y con consecuente trastorno de la deglución.<sup>22</sup> En el presente estudio las lesiones nerviosas fueron las más frecuentes y de éstas las lesiones del nervio vago con las secuelas de trastorno de la deglución y disfonía.

## Conclusiones

- Los paragangliomas son lesiones infrecuentes.
- Son más frecuentes en mujeres en la sexta década de la vida.
- El sitio más frecuente de afección anatómica encontrada en este estudio es a nivel del cuerpo carotídeo de igual forma a la descrita en la literatura a nivel mundial.
- El síntoma más frecuente es una masa pulsátil seguida por acúfeno.
- Resultaron multicéntricos en 8%.
- El lado más frecuentemente afectado resultó el lado derecho.
- La edad promedio de presentación fue de 54.4 años.
- El tamaño promedio de presentación fue de 5.76 cm.
- Se embolizaron 19 pacientes quirúrgicamente.
- Las principales complicaciones fueron lesiones nerviosas seguidas de lesiones vasculares.
- Las secuelas más frecuentes fueron alteraciones de la sensibilidad auricular seguidas por trastornos de la deglución y disfonía.

El presente estudio nos permite dimensionar las complicaciones ocurridas en el manejo de esta patología y las secuelas en el Hospital Central Militar, por lo que se recomienda el abordaje integral multidisciplinario en el diagnóstico y tratamiento de esta patología, así como el seguimiento multidisciplinario de estos pacientes, ya que la mayoría de las secuelas son temporales y necesitan manejo por diversas especialidades.

## Referencias

1. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). In: Atlas of tumor pathology. 2 nd series. Part 9. Washington, D. C. Armed Forces Institute of Pathology; 1974, p. 1-90.
2. Grimley PM, Glenner GG. Histology and ultrastructure of carotid body paragangliomas. Comparison with the normal gland. Cancer 1967; 20: 1473-87.
3. Wasserman PG, Savargaonkar P. Paragangliomas of the head and neck. Classification, pathology and differential diagnosis. Otolaryngol Clin North Am 2001; 34(5): 845-62.
4. Albores-Saavedra J, Espini-Durán M. Association of the thyroid carcinoma and chemodectoma. Am J Surg 1968; 116: 887-90.
5. Sánchez G, Hakimja, Rey M. Paragangliomas del cuerpo carotídeo. Experiencia en el Instituto Nacional de Cancerología. Revisión de 168 tumores. Acta de Orl y CCC 1999; 27(4): 203-11.
6. Spector GJ, Maisel RH, Ogura Jh. Glomus jugulare tumors: a Clinicopathologic analysis of the effect of radiotherapy. Ann Otolrhinolaryngol 1974; 83(part. 2): 26-32.
7. Myssiorek D. Head and neck paragangliomas. An overview. Otolaryngol Clin North Am 2001; 34(5): 829-36.
8. Som PM, Biller HF, Lawson W. Tumors of the parapharyngeal Space. Preoperative evaluation, diagnosis and surgical Approaches. Ann Otolrhinolaryngol 1981(Suppl. 80), 90 part 4: 3-15.
9. Hughes KV, Olsen KD, McCaffrey TV. Parapharyngeal space Neoplasms. Head & Neck 1995; 17: 124-30.
10. Rodríguez-Cuevas S, López-Garza J, Labastida-Almendaro S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. Head Neck Surg 1998; 20: 374-8.
11. Lechter A, Naar JD, Andrade O. Paragangliomas del cuerpo Carotídeo. Rev Col Cirugía 1992; 7(2): 86-9.
12. Shamblin WR, Remine WH, Sheps SG, et al. Carotid body Tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety Cases. Am J Surg 1971; 122: 732-9.
13. Batsakis JG. Paragangliomas of head and neck. In: Tumors of the head and neck. Clinical and pathological considerations, 2 nd. Baltimore: Williams & Wilkins; 1979, p. 369-80.
14. Nuss DW, Janecka IP. Cranial base tumors. In: Cancer of the Head and Neck. Myers EN, Suen JY. 3th Ed. Philadelphia. USA: WB Saunders Co.; 1996, p. 256-9.
15. Van Der Mey AG, Fruns JH, Cornelise CJ, et al. Does intervention improve the natural course of glomus tumors? A series of 106 patients seen in a 32-year period. Ann Otolrhinolaryngol 1992; 101: 635-41.
16. Netterville JL, Reilly K, Robertson D, et al. Carotid body tumor: a review of 30 patients with 46 tumors. Laryngoscope 1995; 105 (2): 115-26.
17. Enzmann DR, Miller DC, Olcott C, Mehigan JT. Carotid back Pressures in conjunction with cerebral angiography. Radiology 1980; 134: 415-19.
18. Lanzieri CF, Sacher M, Som PM. Digital angiography of Pulsatile masses in the neck. AJNR (US) 1985; 6(3): 415-18.
19. Little VR, Reilly LM, Ramos TK. Preoperative embolization of Carotid body tumors: when is it appropriate? Ann Vasc Surg 1996; 10: 464-8.
20. Anand VK, Alemar GO, Sanders TS. Management of the internal carotid artery during carotid body tumor surgery. Laryngoscope 1995, 105: 231-5.
21. De Toma G, Nicolanti V, Plocco M, et al. Baroreflex failure Syndrome after bilateral excision of carotid body tumors: an Underestimated problem. J Vasc Surg 2000; 31(4): 806-10.

