

# Cirugía de los paragangliomas cervicales

JM Thomassin  
A Deveze  
P Laurent  
A Esteve  
A Branchereau

**Resumen.** – Los paragangliomas cervicales son tumores infrecuentes, entre los que predominan los tumores del corpúsculo carotídeo.

Los progresos del diagnóstico por imágenes han representado un valioso aporte en el tratamiento quirúrgico de estas lesiones, ya que gracias a ellos se pueden planificar cirugías programadas.

La cirugía de exéresis debe ser específica para cada tipo de tumor.

La elección de las vías de acceso depende de la localización del tumor y sobre todo de sus diferentes extensiones.

Por este motivo, en caso de paraganglioma carotídeo en estadio III o de paraganglioma vagal que comprima la carótida interna, se debe contar con la ayuda de un equipo de cirugía vascular.

© 2003, Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, París. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** paraganglioma carotídeo, paraganglioma vagal.

## Introducción

Los paragangliomas son tumores infrecuentes y en general benignos. Se desarrollan a expensas de los paraganglios fisiológicos. La incidencia es baja, entre 1/30 000 y 1/100 000<sup>[3, 20]</sup>. Se distinguen dos formas clínicas: los paragangliomas carotídeos, cuya exéresis presenta el problema de la disección carotídea, y los paragangliomas vagales, generalmente parafaríngeos y extendidos hacia la base del cráneo.

## Generalidades

### TERMINOLOGÍA

Para calificar a los tumores paraganglionares se utilizan numerosos sinónimos de acuerdo a consideraciones histopatológicas o anatómicas (glomo, quimiodectomas, tumores no cromafínicos).

En la actualidad, solamente el término paraganglioma está convalidado por todos los histólogos. En la nomenclatura se utiliza el término paraganglioma seguido de su localización: paraganglioma carotídeo, paraganglioma vagal, etc.

Para intentar reagrupar y clasificar los paragangliomas se crearon dos sistemas anatomofuncionales: el sistema *amine precursor uptake and decarboxylation* (APUD) y el síndrome

neuroendocrino difuso (SNED)<sup>[30]</sup>. El APUD está basado en consideraciones únicamente funcionales, es por ello que debe preferirse el SNED. Las células del SNED están dispersas por todo el organismo. Tienen origen embriológico variable y ejercen una función de control sobre otras especies celulares por medio de las aminas y los péptidos que producen (neurotransmisores, hormonas, acción paracrina local). Los tumores derivados de estas células se pueden dividir en dos grupos:

- tumores de origen neural (neuroblastomas, feocromocitomas y paragangliomas);
- tumores de origen epitelial (tumores carcinoides, tumores neuroendocrinos diseminados).

### EMBRIOGÉNESIS

Los paraganglios fisiológicos derivan de células neuroepiteliales de la cresta neural. Las células paraganglionares cefálicas son sometidas al desarrollo de los arcos branquiales, para situarse finalmente a lo largo de la cresta neural romboencefálica posterior o glosofaringovagal, en sentido paralelo a los pares craneales IX y X (cordón de Terracol y Guerrier)<sup>[35]</sup>.

### DISTRIBUCIÓN DE LOS PARAGANGLIOS

Los paraganglios cervicocefálicos se disponen en íntimo contacto con los grandes troncos vasculares, desde el cayado aórtico hasta la base del cráneo. Migran junto a las ramas nerviosas del glosofaríngeo (IX) y el neumogástrico (X). Se citan los siguientes paraganglios:

- intercarotídeos;
- vagales;
- laríngeos;
- orbitarios y nasosinusales;

Jean-Marc Thomassin : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service, fédération d'otorhinolaryngologie et de chirurgie cervicofaciale.

Arnaud Deveze : Interne.

Pascal Laurent : Assistant-chef de clinique.

Anne Esteve : Interne.

Alain Branchereau : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service de chirurgie vasculaire. Groupe hospitalier de la Timone, 264 rue St Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France.

- subclavios y mediastínicos superiores;
- timpanoyugulares (cuyo tratamiento no se desarrolla en este artículo).

Cualquiera de esas localizaciones se puede convertir en sitio de desarrollo tumoral.

### FISIOPATOLOGÍA DE LOS PARAGANGLIOS

Su función exacta fue desconocida durante mucho tiempo. Actuarían como quimiorreceptores sensibles a las variaciones de la presión parcial arterial de oxígeno y CO<sub>2</sub>, así como al pH arterial [27]. Su estimulación (hipoxia, hipercapnia, acidosis) provocaría el aumento de la frecuencia respiratoria a través de las aferencias glossofaríngeas. Algunos cuadros clínicos permiten corroborar la función de los paraganglios carotídeos en forma aislada o en relación con los barorreceptores:

- mayor prevalencia de paragangliomas carotídeos en poblaciones sometidas a hipoxia crónica: personas que habitan en regiones situadas a mucha altura, pacientes con insuficiencia respiratoria crónica [27, 29, 33];
- por una disfunción de los paraganglios se intentan explicar las consecuencias hemodinámicas en pacientes con síndrome de hipersomnia y apnea nocturna;
- se detectaron anomalías histológicas del paraganglio carotídeo (hipoplasia o disminución de la cantidad de células tipo I) en autopsias de niños que habían fallecido a causa del síndrome de muerte súbita del lactante [15].

### RESEÑA ANATÓMICA Y REFERENCIAS QUIRÚRGICAS

Los paragangliomas laterocervicales se desarrollan inicialmente en el surco yugulocarotídeo y los espacios parafaríngeos. Después se extienden por arriba hasta la base del cráneo, atravesando los espacios subparotídeo posterior y retroestiloideo. Estas zonas ricas en elementos vasculares y nerviosos permiten explicar la presentación clínica de los tumores laterocervicales, así como los posibles peligros y secuelas a los que expone su exéresis.

En los espacios laterales del cuello, los principales elementos relacionados con el tumor son:

- **arterias:** la arteria carótida primitiva por abajo y las arterias carótidas interna y externa. Como se desarrollan las dos ramas, los tumores procedentes del corpúsculo carotídeo separan a las dos arterias carotídeas hacia los lados. En cambio, los tumores procedentes del neumogástrico se ubican en sentido más medial en los espacios parafaríngeos y empujan la bifurcación carotídea hacia adelante y afuera. Las principales ramas implicadas de la carótida externa son la arteria occipital (que cruza por delante a la vena yugular interna), la arteria auricular posterior y la arteria faríngea ascendente;
- **venas:** la vena yugular interna, que sale del agujero yugular y cuya hemostasia es delicada en caso de producirse una brecha alta;
- **nervios:** el neumogástrico (X) por detrás del eje vascular, la rama descendente del hipogloso mayor (XII), los ramos del glossofaríngeo (IX) y la cadena simpática cervical.

El espacio subparotídeo posterior prolonga la región esternocleidomastoidea, a la altura del ángulo maxilar, hasta la base del cráneo. En esta zona los tumores glómicos se relacionan con:

- los cuatro últimos pares craneales: el glossofaríngeo (IX) que sale por el agujero rasgado posterior, el neumogástrico (X) con su ganglio plexiforme, y el espinal (XI), el cual se divide en dos ramas: una externa que atraviesa el músculo esternocleidomastoideo y otra interna que se anastomosa con el neumogástrico en el ganglio plexiforme. Por último, el hipogloso mayor (XII), que sale por el conducto condíleo anterior y permanece por detrás de la arteria carótida interna para dirigirse por abajo y por dentro hacia el piso de la

boca, pasando en sentido medial con respecto a la vena yugular interna;

- la cadena simpática cervical y su ganglio cervical superior, el cual en caso de lesión (tumoral o quirúrgica) es causante del síndrome de Claude Bernard-Horner.

### CLASIFICACIÓN DE LOS PARAGANGLIOMAS

#### ■ Clasificación de los tumores del corpúsculo carotídeo

La clasificación más empleada es la descrita y modificada por Shamblyn en 1971. Se distinguen tres estadios anatómicos [34]:

- los tumores del estadio I son pequeños y fácilmente extirpables cuando no hay una lesión arterial asociada;
- los tumores del estadio II rodean total o parcialmente a la arteria carótida interna, pero se pueden separar de ella mediante disección subadventicial;
- los tumores del estadio III son voluminosos, rodean completamente al tronco carotídeo y requieren resección y derivación vascular carotídea en el mismo tiempo quirúrgico.

El estadio III se divide en estadios IIIa y IIIb: tumores sin contacto con la base del cráneo (IIIa) y tumores en contacto con la base del cráneo (IIIb) que no dejan ningún segmento de carótida accesible [10].

#### ■ Clasificación de los tumores de origen vagal

Los paragangliomas vagales son más propensos a extenderse hacia la base del cráneo que sus homólogos carotídeos [42]. Netterville y Glasscock efectúan una clasificación en tres estadios, en la que se toma en cuenta el grado de extensión hacia la base del cráneo [26] (fig. 1):

- estadio A: tumor limitado en la región cervical;
- estadio B: tumor en contacto con la base del cráneo y el agujero yugular, causante de desplazamiento anterior y/o de envoltura de la arteria carótida interna;
- estadio C: tumor que invade el agujero yugular, con frecuente extensión intracraneal.

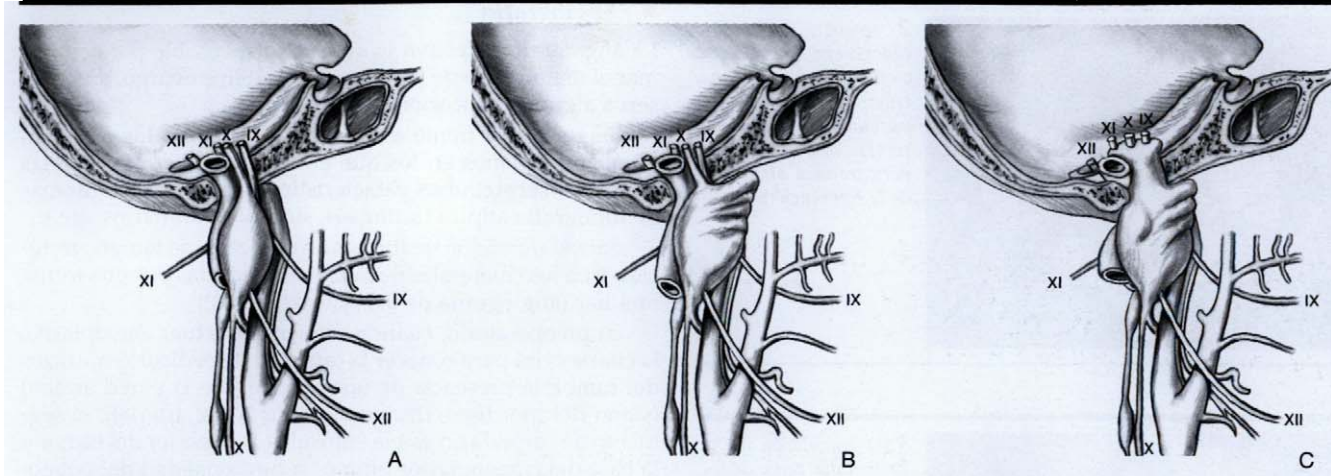
Fisch [8] establece una clasificación muy parecida, también en tres estadios:

- estadio I: tumor parafaríngeo en su mayor parte, sin invasión del agujero yugular;
- estadio II: tumor parafaríngeo con invasión del agujero yugular y sin osteólisis;
- estadio III: tumor parafaríngeo con invasión del peñasco y el oído medio, y en algunos casos con lesión asociada de la carótida interna.

Estas clasificaciones son importantes porque los estadios I y II requieren una vía de acceso cervical exclusivamente, mientras que el estadio III precisa una vía de acceso infra-temporal.

### FACTOR HEREDITARIO DE LOS PARAGANGLIOMAS

Las investigaciones más recientes con respecto al desarrollo tumoral permiten explicar la transformación de paraganglios fisiológicos en tumores por la inactivación de un gen supresor de tumor (PGL1), situado en el brazo largo del cromosoma 11 a la altura del locus 11q22-q23 [4, 40]. Por lo tanto, en una persona normal se debe producir una mutación doble para que comience el desarrollo tumoral. En cambio, en una persona que ya tiene una anomalía en uno de los alelos (heterocigosis), basta una mutación en el alelo sano restante para que se produzca el desarrollo tumoral. Se trata de una «pérdida de la heterocigosis». La predisposición genética de algunas personas para desarrollar paragangliomas u otros tipos de cánceres por mutación doble es consecutiva a la pérdida



**1** Paraganglioma vagal: clasificación de Netterville-Glasscock <sup>[26]</sup>.  
A. Tumor cervical alejado del agujero yugular.  
B. Tumor en contacto con la base del cráneo y el agujero yugular.  
C. Tumor extendido a través del agujero yugular.

de la heterocigosis para el antioncógeno PGL1. La transmisión particular de los paragangliomas se efectúa en modo dominante (pueden ser afectadas todas las generaciones) y con inactivación genómica materna (solamente desarrollan la enfermedad los descendientes de varones afectados). Los hijos de madre enferma no desarrollan paragangliomas pero transmiten la anomalía genética <sup>[4, 39, 40]</sup>.

#### DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

Tanto el diagnóstico como la evaluación preoperatoria de los paragangliomas se basan en los métodos de diagnóstico por imágenes. La tomografía computadorizada (TC) y la resonancia magnética (RM) permiten llegar a los principales diagnósticos diferenciales y precisar la extensión tumoral, lo cual es un paso fundamental para definir la estrategia quirúrgica. En caso de duda, la angiografía puede ser útil para el diagnóstico, pero el método se reserva en la actualidad para la evaluación preoperatoria y una posible embolización, cada vez menos practicada <sup>[31, 42]</sup>. Los exámenes gammagráficos son útiles para un estudio más general, tendiente a descartar otras localizaciones simultáneas.

#### ■ Ecografía

La especificidad es mediocre y no basta para diferenciar un paraganglioma de una adenomegalia. Mediante el efecto Doppler se caracteriza la hipervascularización tumoral, hecho que restringe el diagnóstico diferencial con respecto a otros tumores sólidos muy vascularizados, como adenopatías metastásicas por cáncer de tiroides o de riñón.

#### ■ Tomografía computadorizada

Al definir las características morfológicas y topográficas, la TC permite hacer un análisis preciso del tumor.

El paraganglioma se ve como una masa sólida homogénea de contornos bien definidos y densidad hística media. La captación de medio de contraste yodado es rápida, intensa y fugaz debido al lavado vascular. El elemento fundamental del estudio tomodensitométrico es el análisis topográfico, que permite localizar el tumor en relación con los espacios parafaríngeos y la bifurcación carotídea. No obstante, los tumores del corpúsculo carotídeo de más de 5 cm desarrollan con frecuencia una prolongación parafaríngea.

El paraganglioma es un tumor vascularizado del espacio retroestiloideo. Los tumores del corpúsculo se localizan entre el esternocleidomastoideo por delante y afuera, y el escaleno por detrás (fig. 2). Los tumores vagales están situados más arriba, son más mediales y limitan con los espacios parafaríngeos. Desplazan la bifurcación y la arteria carótida interna hacia adelante (fig. 3), mientras que los paragangliomas carotídeos que se desarrollan a la altura de la bifurcación la separan por desplazamiento de la carótida externa hacia adelante y de la carótida interna hacia atrás (fig. 4). Además, los paragangliomas vagales están separados de los vasos carotídeos por un ribete adiposo, mientras que un tumor del corpúsculo puede ser difícil de separar de las arterias carotíneas.

La TC permite determinar con precisión la extensión tumoral hacia la base del cráneo y el agujero yugular. Por otra parte, sirve para detectar adenomegalias u otros tumores cervicales concomitantes.

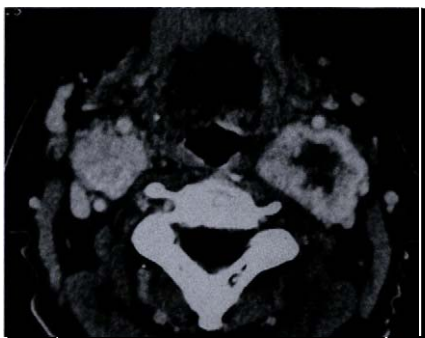
Los diagnósticos diferenciales principales son los tumores vascularizados del espacio retroestiloideo:

- aneurismas arteriales de paredes gruesas y calcificadas, en los que la captación de medio de contraste es similar a la de los paragangliomas;
- schwannomas, habitualmente muy parecidos a un paraganglioma vagal, pero en los que la captación de contraste es menos intensa y, sobre todo, prolongada;
- adenopatías inflamatorias que captan medio de contraste en la periferia;
- metástasis ganglionares hipervascularizadas de cánceres renales o tiroideos, que causan las dificultades diagnósticas más importantes y justifican la práctica de RM o de angiografía.

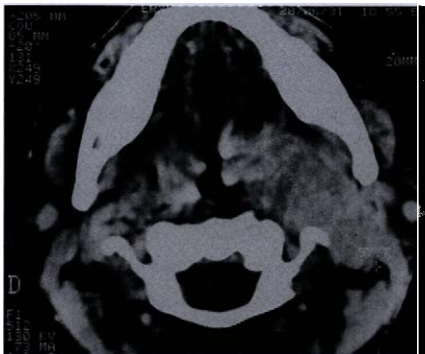
#### ■ Resonancia magnética

La RM permite hacer una evaluación precisa de la extensión local y regional a través de cortes en los tres planos.

Los tumores son homogéneos, con señal intermedia en secuencia potenciada en T1 sin inyección de gadolinio y en T2. Una imagen de aspecto heterogéneo con zonas hiperintensas indica necrosis o hemorragia intratumoral. Las señales lineales serpiginosas, hipointensas y de aspecto vascular hacen sospechar el diagnóstico, ya que confieren al tumor un aspecto característico de «sal y pimienta» <sup>[21, 42]</sup> (fig. 5).



2 Tomografía computarizada con inyección de medio de contraste: tumor del corpúsculo carotídeo, bilateral, con extensión pericarotídea alrededor de la bifurcación.



3 Paraganglioma del X. Tomografía computarizada con inyección de medio de contraste. Voluminosa formación con captación intensa de medio de contraste y desplazamiento hacia adelante de la carótida interna y externa.



4 Tomografía computarizada con inyección de medio de contraste. Paraganglioma del corpúsculo carotídeo: carótida interna desplazada hacia atrás.

La angiorresonancia brinda una buena definición de las relaciones vasculares, pero sólo puede sustituir parcialmente a la angiografía selectiva en caso de su contraindicación. La RM sería menos sensible que la angiografía en el estudio de la vascularización [38].

■ Angiografía

La angiografía selectiva ya no es indispensable para confirmar el diagnóstico de paraganglioma. Sin embargo, aún conserva algunas indicaciones:

- diagnósticas, frente a casos dudosos como los paragangliomas pequeños en los que en la RM no se observan las imágenes serpiginosas características o los paragangliomas de topografía atípica (laríngeos, sinusales, orbitarios, etc.);
- para la detección de formas multifocales de tamaño reducido y en los colaterales de personas afectadas por una forma familiar (angiografía de los cuatro troncos);
- en preoperatorio, cuando se piensa efectuar angioplastia, la cual servirá para conocer la cantidad de pedículos nutricios del tumor, la presencia de una invasión de la pared arterial (signo del mordisco, disminución de la luz arterial), el segmento de carótida accesible entre el polo superior del tumor y la base del cráneo, y, por último, la funcionalidad del polígono de Willis, determinada mediante una prueba de compresión arterial con pinzas hemostáticas durante 30 minutos;
- cuando se piensa hacer una embolización.

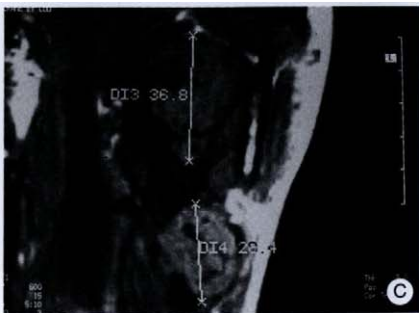
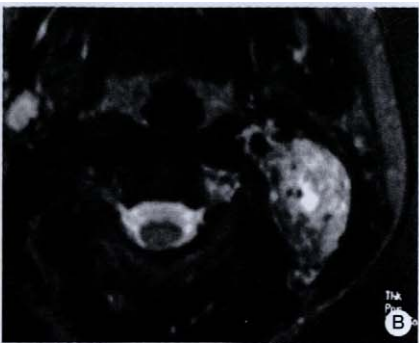
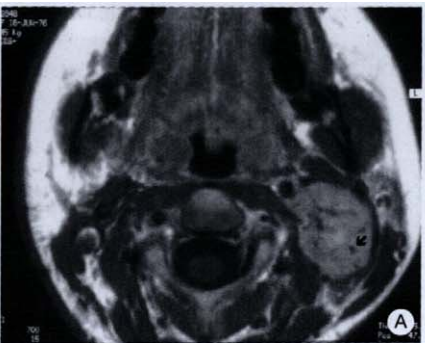
En la arteriografía se pone de manifiesto el *blush* vascular, característico e intenso, con rápido lavado del contraste. Para los tumores cervicales, el efecto de masa sobre la bifurcación carotídea permite afirmar el diagnóstico topográfico. Los paragangliomas del X se encuentran por arriba de la bifurcación y empujan en bloque los vasos carotídeos hacia adelante y afuera, en forma de una curva armónica (fig. 6). Los tumores del corpúsculo provocan la divergencia de la bifurcación y le dan un tradicional aspecto en «lira» (fig. 7).

Indicaciones de la embolización tumoral: la embolización preoperatoria fue durante mucho tiempo motivo de controversia, ya que para muchos facilita el acto quirúrgico al disminuir la hemorragia intraoperatoria y reducir el tamaño del tumor. Actualmente, la mayoría de los autores coinciden en prescindir de la embolización previa, a la que consideran inútil y, según algunos, hasta causa de dificultades quirúrgicas a raíz de una reacción inflamatoria peritumoral [18]. Para limitar esta complicación, la exéresis se debería practicar entre 24 y 48 horas después de la embolización [6].

■ En conclusión

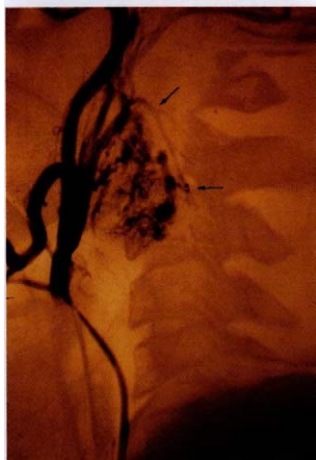
- Los objetivos de la evaluación de un paraganglioma son:
- detectar una forma multifocal u otro tumor sincrónico de la cresta neural;
  - diagnosticar una forma familiar y los casos colaterales;
  - evaluar la operabilidad del tumor.

Los límites principales son la sensibilidad de los exámenes complementarios, su costo y disponibilidad, así como la morbilidad secundaria.



5 A. Resonancia magnética: secuencia potenciada en T1.  
B. Secuencia potenciada en T2 que muestra un tumor con hiposeñal heterogénea.  
C. Paraganglioma del corpúsculo y del neumogástrico homolateral.

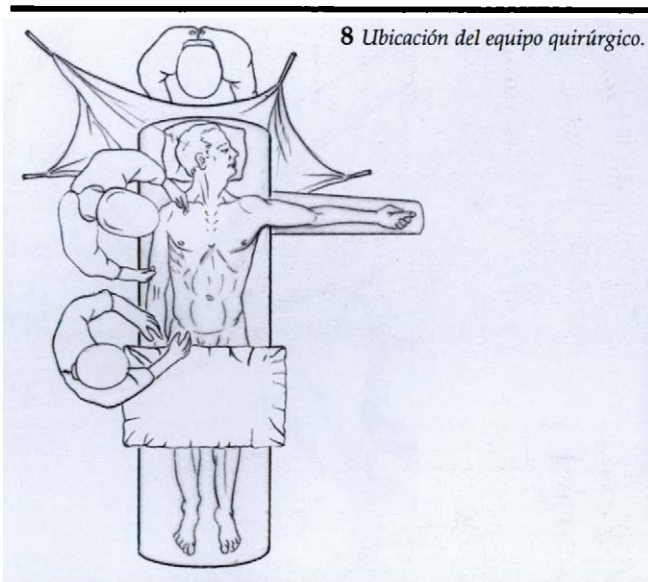




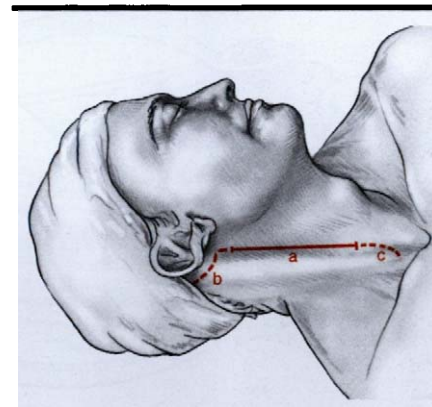
6 Angiografía carotídea. Aspecto típico de un paraganglioma del X, con desplazamiento de la carótida externa e interna hacia adelante y afuera.



7 Angiografía carotídea. Paraganglioma carotídeo con aspecto típico en «lira» de la bifurcación carotídea.



8 Ubicación del equipo quirúrgico.



9 Incisiones. a: incisión habitual; b: ampliación hacia arriba; c: ampliación hacia abajo.

De modo general, una evaluación mínima debe incluir:

- evaluación topográfica del tumor: TC y RM;
- búsqueda de otra localización: examen clínico (tensión arterial), audiograma e impedanciometría, determinaciones hormonales urinarias de 24 horas (metanefrinas, ácido vanilmandélico, ácido homovanílico, ácido 5-hidroxiindolacético [HIAA]), gammagrafía de todo el cuerpo ( $^{123}\text{I}$ -metayodobencilguanidina [MIBG] o, en el mejor de los casos,  $^{111}\text{In}$ -penteotrido), TC y RM cervical;
- evaluación preoperatoria: la arteriografía sigue siendo indispensable para el estudio de los tumores laterocervicales.

## Tratamiento

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

#### ■ Cirugía del paraganglioma carotídeo

La práctica correcta de la vía de acceso y la calidad de la exposición son las condiciones principales de una exéresis tumoral segura.

Acceso a la bifurcación carotídea en caso de paraganglioma carotídeo

##### • Instalación

El paciente se instala en decúbito dorsal, con la cabeza hacia el lado opuesto al que se debe operar. Con un cojín mediano por debajo de los hombros se consigue una leve extensión cervical y una inclinación de 25°.

El cirujano se sienta frente a la bifurcación carotídea, el ayudante se coloca en la cabecera y el instrumentista se instalará al lado del cirujano (fig. 8).

Por lo general, se toman precauciones para poder llegar a la vena safena interna homolateral a la lesión en caso de necesidad.

##### • Incisión cutánea

La incisión cutánea es oblicua y debe seguir el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo por una línea que va de la punta de la apófisis mastoideas, por detrás del lóbulo de la oreja, al extremo interno de la clavícula (fig. 9).

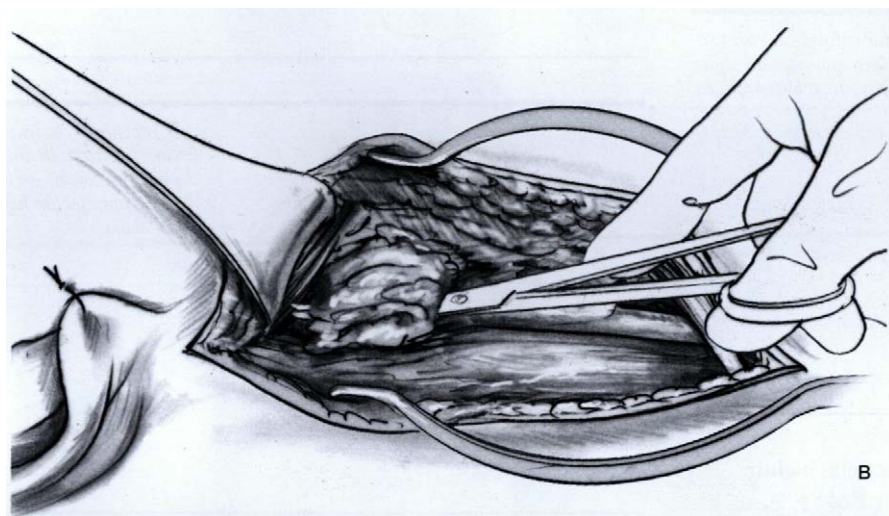
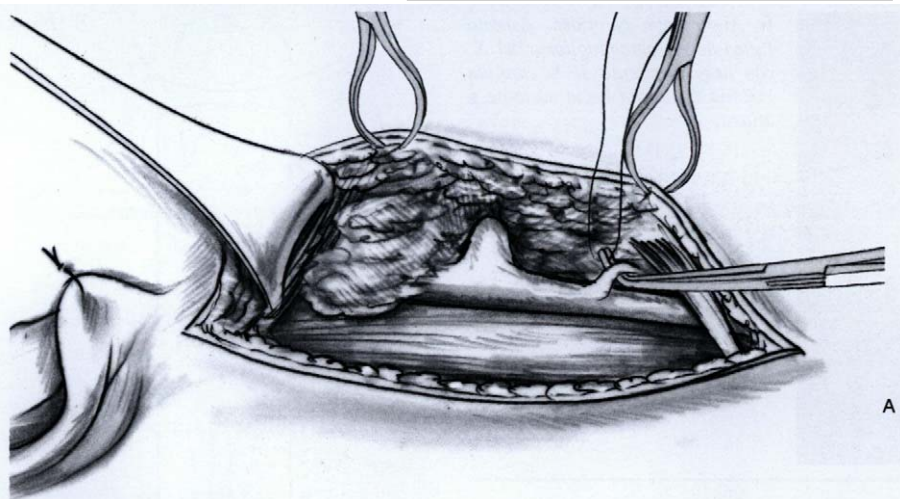
La longitud de la incisión varía de 12 a 15 cm y se puede prolongar hacia arriba, rebasando la base del cráneo.

##### • Exposición de la bifurcación carotídea

— Planos superficiales: el músculo cutáneo del cuello se corta con bisturí eléctrico y la vena yugular externa se secciona después de ligarla. La incisión de la aponeurosis cervical superficial se practica a la altura del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo y, de ese modo, se puede desplazar el músculo hacia atrás.

En la parte superior de la incisión hay que desprender las adherencias con el músculo y traccionar hacia arriba y adelante la glándula parótida, previa ligadura de la comunicante interparotídea hasta la punta de la mastoideas.

— Planos intermedios (fig. 10): al mantener hacia atrás con un separador el músculo esternocleidomastoideo, se descubre el tumor, el cual presenta una forma rojiza, hipervascularizada, centrada en la bifurcación carotídea, y que la rebasa en mayor o menor grado de acuerdo al volumen tumoral. La intervención prosigue con la incisión de la aponeurosis cervical media. De ese modo, en la parte alta de la incisión se

**10 Exposición de los planos intermedios.**

A. Desprendimiento del esternocleidomastoideo por su borde anterior.

B. Liberación del grupo ganglionar subdigástrico.

descubre el vientre posterior del músculo digástrico, el cual marca el límite superior de la exposición en este tipo de tumor, y en la parte baja, el tendón del músculo omohioideo. En un primer tiempo es preciso liberar la vena yugular interna para poder desplazarla hacia atrás, lo cual implica buscar sobre su borde anterior, como punto de referencia, el tronco venoso tirolinguofacial de Farabeuf.

En un número relativamente importante de casos, el tronco venoso mencionado no se identifica con precisión, ya que existen dos o tres venas de tamaño variable que desembocan en la cara anterior de la vena yugular interna, a las que se debe disecar y ligar una por una con cuidado. Igualmente, por arriba, hay que localizar el nervio hipogloso mayor y su rama descendente. Para desprender el nervio es preciso separar la glándula submaxilar, subiendo por el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. También se debe tener la precaución de localizar el nervio espinal.

— Plano vascular (fig. 11): la disección arterial propiamente dicha comienza por la liberación de la arteria carótida común, que se disea con facilidad en la parte baja de la incisión y por dentro de la vena yugular interna. Se debe tener la precaución de identificar el nervio neumogástrico y la parte baja del asa del hipogloso, sin ocasionar daños. Por arriba se aísla la arteria carótida interna y sus ramas hacia adentro, liberándose dicha arteria en sentido distal con respecto a la zona patológica. Por lo general, para esto es necesario disecar y ligar la arteria occipital o una de sus ramas. Al finalizar el tiempo de exposición se colocan lazos vasculares en la arteria carótida común, la arteria carótida interna

por debajo de la lesión y la arteria carótida externa, previa identificación de los diferentes elementos nerviosos: X, XI, XII y el simpático.

**Variantes técnicas <sup>17)</sup>**

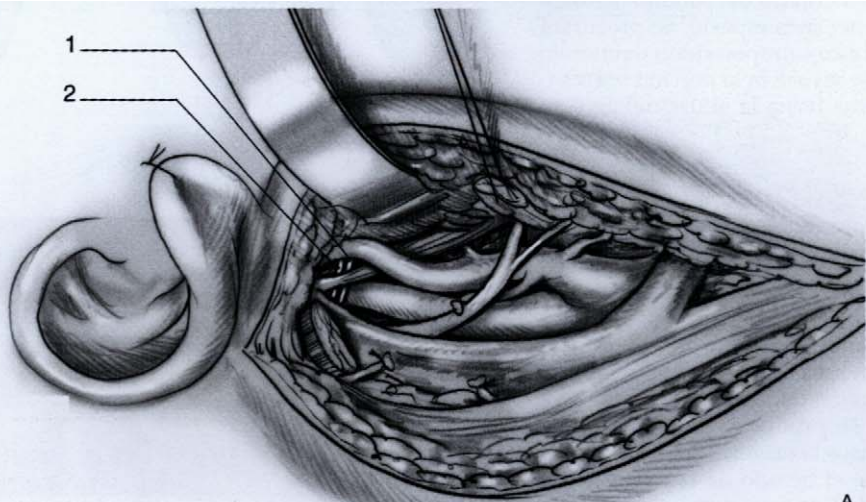
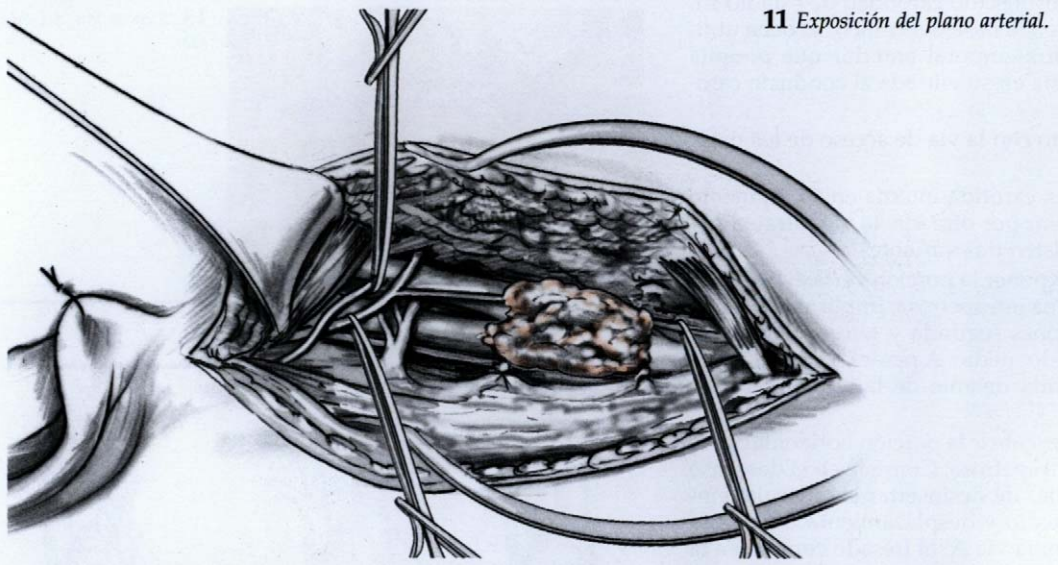
En los tumores corpusculares de estadio II y en los de localización parafaríngea, es preciso extender hacia arriba la disección de la arteria carótida interna en el espacio subparotídeo posterior. Para poder hacerlo, se debe prolongar la incisión cutánea como en una cervicoparotidectomía, es decir, con una curva hacia atrás y a lo largo del borde posterior de la apófisis mastoides.

Luego se corta el vientre intermedio del músculo digástrico y se libera su parte posterior, la cual se desplaza hacia atrás por medio de un hilo de tracción.

La tracción del músculo hacia arriba por medio de una valva permite ver los elementos del telón estiloideo. La retracción es indispensable para evitar que el ramo cervicofacial del nervio facial resulte lesionado. Al separar los elementos del telón estiloideo se obtienen hasta 2 cm de exposición en dirección cefálica. Para lograrlo se resecan la punta de la apófisis estiloides y los músculos que allí se insertan (ramillete de Riolan) con una pequeña pinza-gubia. Después se moviliza el nervio hipogloso mayor, seccionando con cuidado las adherencias que lo unen al ganglio plexiforme del X par craneal, ya que esta maniobra puede provocar una parálisis de las cuerdas vocales. Para no lesionar el tronco nervioso del XII, se corta su rama descendente a 1 cm de su origen y

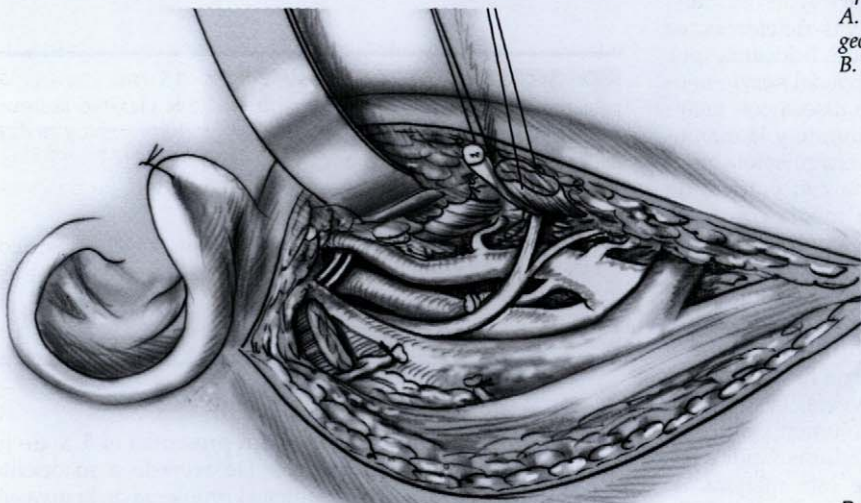


11 Exposición del plano arterial.



A

12 Extensión alta: los elementos del telón estiloideo se separan con una valva maleable fina.  
A. Exposición del telón estiloideo. 1. Nervio glosofaríngeo; 2. punta de la apófisis estiloides.  
B. Exposición tras resección de la apófisis estiloides.



B

se utiliza el muñón de rama descendente como elemento de tracción. De esta manera, se consigue aislar progresivamen-

te la arteria carótida interna por encima del hipogloso (fig. 12).

En caso de tumores del corpúsculo carotídeo de estadio III, ubicados profundamente en la base del cráneo, se debe utilizar una vía de acceso infratemporal anterior que permita controlar la carótida interna en su entrada al conducto carotídeo [35, 36].

La técnica se describe junto con la vía de acceso de los paragangliomas vagales.

La exposición de la arteria carótida interna en su segmento intrapetroso se puede lograr por otra vía, la vía infratemporal de Fisch, de la cual existen dos variantes [8]:

— la vía tipo A permite exponer la porción vertical y el codo de la arteria carótida interna intrapetrosa. Implica un cambio de dirección de las porciones segunda y tercera del nervio facial, y el sacrificio del oído medio. A pesar de ello, la exposición sigue siendo limitada delante de la arteria carótida interna;

— la vía tipo B permite descubrir la porción horizontal de la arteria carótida interna intrapetrosa. Consiste en el descenso del cóndilo maxilar después de desinsertar el músculo temporal, fresado del oído medio y desplazamiento del nervio facial. En comparación con la vía A, el fresado continúa a la altura de la fosa maxilar y del ala mayor del esfenoides. La sección de la arteria meníngea media y del nervio maxilar hace posible el descenso suplementario del cóndilo mediante un separador a fin de obtener más espacio. Se procurará no tensionar demasiado el tronco retroparotídeo del nervio facial. Al terminar el fresado se visualiza la porción horizontal de la arteria carótida interna hasta la altura del agujero rasgado anterior.

Disección del tumor corpuscular

• Principio

La exéresis de un tumor del corpúsculo carotídeo se basa en la disección subadventicial y el control de la hemostasia con pinza bipolar [22]. Cualquiera que sea el tipo tumoral, la intervención se lleva a cabo de manera concéntrica y la exéresis del tumor finaliza en la región retrobulbar, la cual representa una zona de riesgo de efracción de la pared arterial [23], ya que las roturas casi siempre se producen en ese lugar, de manera tal que en todos los casos la exéresis debe estar prácticamente terminada para que el tiempo de compresión de los ejes vasculares con pinza de hemostasia se limite al tiempo de la reparación.

• Técnica (figs. 13, 14, 15, 16 y 17)

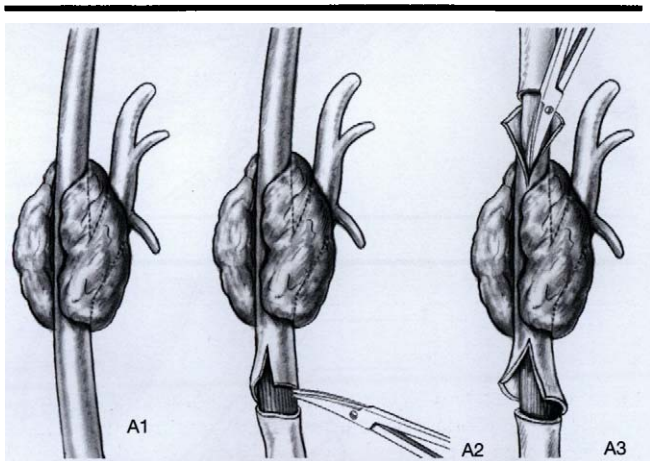
A fin de evitar reacciones neurovegetativas deletéreas, se inyectan algunos centímetros cúbicos de lidocaína por detrás del origen de la carótida interna, cerca del nervio neumogástrico. La arteria carótida común se diseca con facilidad, comenzando a 2 cm por debajo del tumor, y la maniobra se ejecuta por vía subadventicial con coagulación bipolar. El desprendimiento se hace en forma concéntrica, de abajo hacia arriba, descubriendo la capa media con tijera curva de punta roma. La maniobra continúa progresivamente hasta alcanzar el nivel de la bifurcación carotídea. La misma disección se lleva a cabo a partir de las ramas: por encima del tumor a la altura de la carótida interna, la disección sigue siendo subadventicial pero de arriba hacia abajo, y lo mismo a la altura de la carótida externa hasta finalizar la exéresis a nivel de la bifurcación. A veces, frente a un tumor de consistencia dura y de gran volumen, se puede seccionar la carótida externa entre dos ligaduras y por encima de la arteria tiroidea superior [9]. De esta manera, se puede movilizar el tumor y llegar con mayor comodidad a la cara posterior de la bifurcación.

■ Cirugía del paraganglioma del neumogástrico

Los paragangliomas vagales pueden producirse a partir de tres paraganglios del neumogástrico: superior, medio e infe-



13 Exposición del tumor.



14 Principio de la exéresis en el plano subadventicial a lo largo del tronco carotídeo interno, de arriba abajo y de abajo arriba.

15 Disección retrógrada a la altura de la carótida externa y en dirección a la bifurcación.

rior. Son menos frecuentes y sólo representan el 5 % de los paragangliomas cervicocefálicos. De acuerdo a su orientación superior o inferior, se plantea el problema de la invasión de la base del cráneo o de la afectación de la carótida interna cervical.

Por dicho motivo, según la situación del tumor (casi siempre encarcelado por debajo de la base del cráneo), los autores recomiendan la misma vía de acceso utilizada para la exposición del segmento vertical intrapetroso de la carótida interna [36].





**16** Pediculización del tumor en la zona de la bifurcación carotídea.



**17** Aspecto intraoperatorio tras exéresis del tumor de la bifurcación carotídea.

#### Instalación

Primero se debe lavar la cabeza del paciente con una solución de polividona yodada y después rasurar minuciosamente la zona periauricular, por encima y por detrás de la oreja en un área de 4 cm de ancho. En el quirófano se efectúa un nuevo lavado con polividona yodada. Se retiran los cabellos del campo operatorio y se les aplica fijador. Es preferible acostar al paciente en decúbito dorsal, con la cabeza apoyada en un cabezal o simplemente sobre el plano de la mesa de operaciones. A raíz del tiempo promedio de intervención, es fundamental proteger todas las zonas de apoyo con bolsas llenas de agua o de gel de silicona. Puede ser útil emplear un colchón térmico. La cabeza se rota hacia el lado opuesto al de la operación. La región mastoidea debe quedar bajo la visión directa del cirujano, que se ubica hacia la cabecera del paciente en el lado afectado. El campo operatorio es temporal y cervicomastoideo.

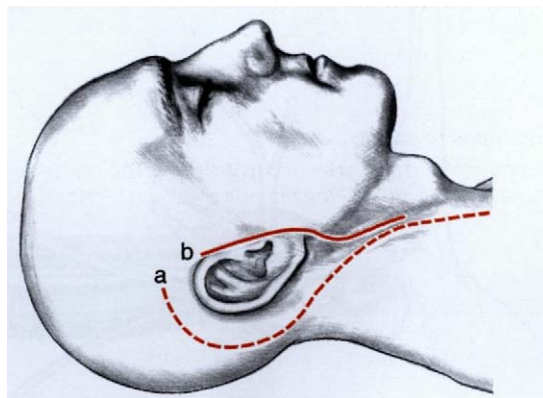
#### Incisión cutánea (fig. 18)

El trazado es una curva doble que se extiende desde la región temporal hasta el cuello (fig. 18A). El segmento principal de la incisión es supra y retroauricular: desciende por el cuello hasta alcanzar el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, frente al cuerno mayor del hueso hioides. Por arriba sigue a 3 cm por encima y por detrás del surco supra y retroauricular. En la región temporal, el desprendimiento hasta el hueso se lleva a cabo de entrada para poder volcar los tejidos blandos en bloque hacia el conducto auditivo externo, el cual se corta. El desprendimiento continúa hacia adelante hasta un punto vertical al cóndilo maxilar. De este modo, el cirujano dispone de una amplia vía de acceso. Los tejidos blandos liberados se mantienen por delante con hilos de tracción y se cubren con una compresa húmeda.

Una variante de este tipo de vía de acceso cutánea es la vía preauricular, que alcanza el borde anterior del esternocleidomastoideo (fig. 18B).

#### Exposición de los vasos

El músculo esternocleidomastoideo se desinserta de la punta de la apófisis mastoides y se desprende su borde anterior para descubrir el conducto carotídeo. Previamente se debe confeccionar un colgajo musculoperióstico mastoideo de



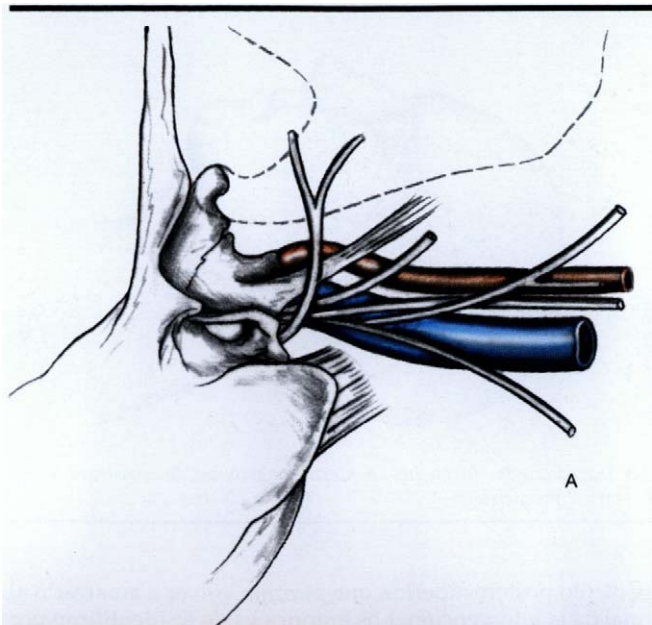
**18** Trazado de las incisiones. a. Cervicomastoidea de curvatura doble; b. vertical preauricular.

pedículo posterosuperior, que permita volver a amarrarlo al final de la intervención. Los grandes vasos se identifican por arriba de la zona patológica y al mismo tiempo se localizan los nervios craneales X, XI y XII.

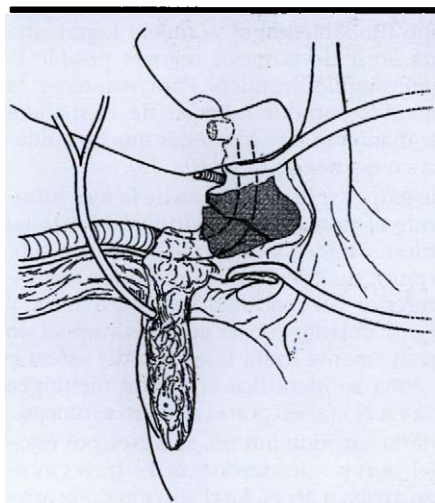
El tronco retroparotídeo del nervio facial se encuentra en el ángulo diedro formado entre la cara anterior de la mastoides y la cara inferior del conducto auditivo externo. Dicho tronco se diseca en la parótida hasta su bifurcación. La disección continúa en su rama inferior cervicofacial. Se corta la vena intraparotídea. A continuación se accede al espacio subparotídeo posterior. El músculo digástrico se desinserta de la ranura y se desplaza hacia adelante. Se libera el polo inferior de la glándula parótida, controlando el ramo mentoniano del nervio facial, que se moviliza hacia arriba. La apófisis estiloides se raspa con una pinza gubia y después se corta. Se desprende el telón de los músculos estiloideos, procurando no dañar el nervio glossofaríngeo. A continuación se luxa la articulación temporomaxilar. Esta maniobra comienza por el desprendimiento de la cara anterior del conducto auditivo externo y del arco cigomático. Con una legra de Tessier se hace una disección subperióstica de la cavidad glenoidea, por encima y por detrás del menisco de la articulación temporomaxilar. En este momento quirúrgico suele haber mucha hemorragia. Sin embargo, es un tiempo fundamental si se quiere lograr una luxación máxima para abrir de la mejor manera posible la entrada al espacio interyugulocarotídeo. Para mantener la separación se utiliza un separador especial de cremallera (XOMED). Durante la maniobra hay que tener mucho cuidado de no estirar el tronco del nervio facial (fig. 19).

A continuación puede empezar la exposición de la fosa infra-temporal. Se desprende el tronco del nervio facial hasta su salida del agujero estilomastoideo y se extrae la porción subfacial de la glándula parótida. Mediante la disección se desprende el segmento inferior del conducto auditivo externo y después se continúa por delante con la apófisis vaginal, la que se expone progresivamente hasta la espina del esfenoides (fig. 20). En esa zona se identifica la arteria meníngea media, la cual penetra en el cráneo por el agujero espinoso.

La parte alta de la arteria carótida interna se busca por encima y por delante del nervio glossofaríngeo. El trayecto es profundo y oblicuo de arriba a atrás. La disección de la arteria en dicha zona suele ser difícil a raíz de las modificaciones que provoca el proceso tumoral. Por lo tanto, es preciso tomar como referencia el canal carotídeo, lo que conduce a la arteria carótida interna en su segmento vertical intrapetoso. En caso de necesidad se practica una petrectomía de la apófisis vaginal del temporal bajo control microscópico, previa esqueletización del conducto auditivo externo en los niveles anterior, inferior y posterior (fig. 21). El procedimiento se

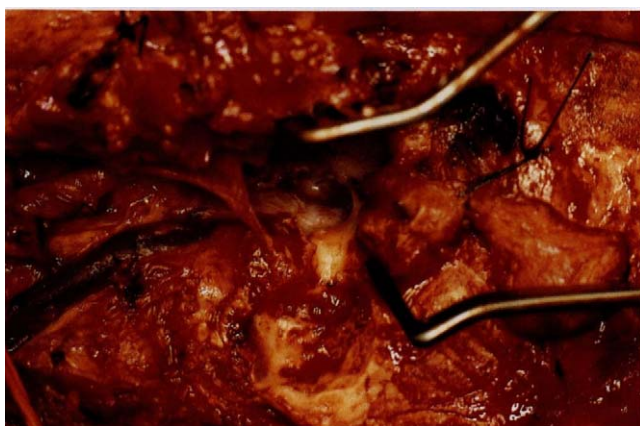


**19** Subluxación maxilar sostenida por un separador asimétrico (XOMED).



**20** Exposición de la apófisis vaginal del hueso timpánico hasta la espina del esfenoides.

efectúa primero con una fresa cortante y después con una diamantada, pasando por encima del tronco del nervio facial que corta el paso. El fresado de la apófisis vaginal abre la cara externa de la porción vertical y después sube hasta abrir el tubo auditivo <sup>[32]</sup>, lo cual permite controlar la arteria carótida interna por encima del tumor.



**21** Exposición del conducto carotídeo (posición vertical).

Durante todo el tiempo óseo del fresado hay que tener mucho cuidado con el tronco del nervio facial. Algunos especialistas recomiendan utilizar una fresa larga con vaina <sup>[36]</sup> o incluso, como hacen los autores de este artículo, proteger el nervio con una pequeña hoja maleable. El fresado de la pared anterior del hueso timpánico debe respetar absolutamente la cavidad timpánica.

#### Dissección tumoral

Mediante la exposición que proporciona esta vía de acceso amplio se facilita la exéresis tumoral de los tumores de tipo A (33 %) <sup>[26]</sup>.

Por regla general, la exéresis hacia abajo es sencilla. El X par craneal se sacrifica de entrada por debajo del polo inferior del tumor. La disección continúa luego progresivamente. En algunos casos, la disección del eje carotídeo interno puede ser extremadamente difícil, ya que el tumor actúa como una «tenaza» que se aplica como una lámina sobre la arteria (fig. 22).

Es obligatorio controlar la carótida interna por arriba, en el punto de entrada al conducto carotídeo.

En los estudios preoperatorios se debe evaluar el peligro de lesión del eje vascular, pues hay que prever su reemplazo en caso de necesidad (injerto de safena).

#### Variantes

En los tipos B y C (el 70 % de los casos <sup>[26]</sup>) es indispensable utilizar una vía de acceso combinada del agujero yugular <sup>[5, 12, 13]</sup>. Para ello es preciso desviar parcialmente la tercera porción del nervio facial (vía de acceso de Farrior <sup>[35]</sup>) o emplear una vía infratemporal de Fisch de tipo A o B (fig. 24).

En todos los casos, la intervención finaliza con una medIALIZACIÓN de la cuerda vocal paralizada, ya sea por medio de una inyección de teflón por vía endoscópica o a través de una vía de acceso externa.

En algunos casos se observa parálisis del IX (velo del paladar) y serán necesarios varios meses para conseguir la recuperación.

#### ■ Complicaciones de la exéresis de los paragangliomas cervicales

Las complicaciones principales son de tipo vascular, neurológico y neuroendocrino.

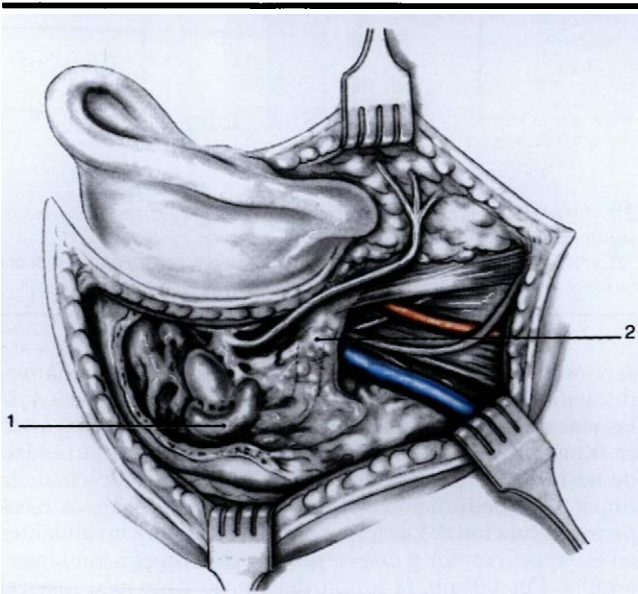
#### Complicaciones vasculares

Pueden ser secundarias a un traumatismo quirúrgico accidental o a una reparación vascular intraoperatoria. En ambos casos se requiere una solución urgente a cargo de un





22 Aspecto intraoperatorio después de la exéresis del tumor del neumogástrico (aspecto laminado de la arteria carótida interna).

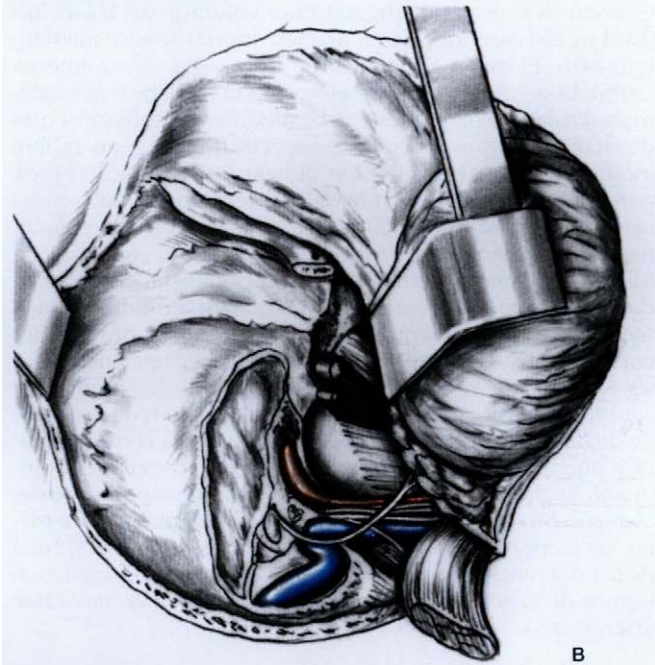
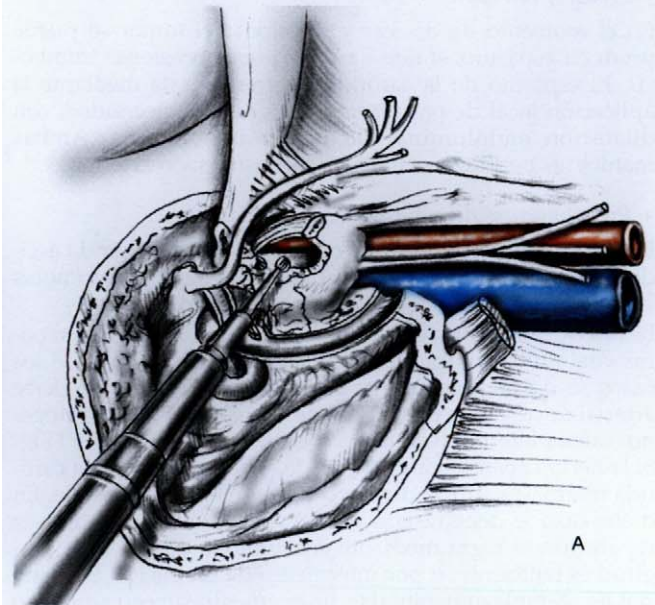


23 Vía de acceso de Farrior con desviación del nervio facial (tercera porción).

cirujano vascular, por lo general disponible, que puede optar por una sutura lineal o, más frecuentemente, por una interposición de material autólogo (injerto de vena safena) o sintético (prótesis). Los resultados del examen angiográfico preoperatorio y, en el mejor de los casos, de una prueba de compresión con clamp son una contribución valiosa en tales circunstancias.

Prevención <sup>[31]</sup>

La preservación del flujo arterial en la carótida interna es uno de los conceptos fundamentales en cirugía del corpúsculo carotídeo y de los paragangliomas vagales. En más del 30 % de los casos se puede necesitar una maniobra específica de reparación de la carótida interna, desde sutura simple hasta reconstrucción compleja con injerto. Habitualmente se trata de tumores voluminosos que rodean la carótida interna o invaden la pared arterial (grupo 3 de Shamblin). Como la indicación de reparación arterial no siempre es previsible antes de la intervención, en todos los casos es indispensable dejar en el campo operatorio una zona de acceso fácil a un segmento de vena safena interna, ante la posibilidad de tener que efectuar un reemplazo arterial.



24 A. Vía infratemporal de Fisch tipo A <sup>[8]</sup>.  
B. Vía infratemporal de Fisch tipo B.

• Compresión arterial con pinza de hemostasia

Antes de interrumpir el flujo de la carótida con una pinza es preciso aplicar medidas de protección cerebral. Se recomienda heparinización por vía sistémica en dosis de 50 UI/kg inmediatamente antes de la compresión. Es aconsejable antes de emprender un tiempo difícil de la disección, en particular antes de la movilización final del tumor del ángulo posterior de la bifurcación, zona muy peligrosa en lo que se refiere a la posibilidad de lesión arterial. No en todos los casos se coloca una derivación endoluminal en el momento de la compresión carotídea con pinza. La decisión se toma a partir de los datos proporcionados por la monitorización electroencefalográfica intraoperatoria, o incluso de las cifras de la presión carotídea residual. La indicación de la derivación endoluminal se considera ante cifras inferiores a un tercio de la presión arterial humeral.

### • Espasmo carotídeo

En el momento de disecar y traccionar el tumor se puede producir espasmo, el que a su vez puede ocasionar trombosis. El espasmo de la carótida interna se trata mediante la aplicación local de papaverina y, en caso de necesidad, con dilatación endoluminal de la carótida interna. Ambas maniobras permiten evitar una reconstrucción arterial.

### • Procedimientos de reconstrucción carotídea

La reparación carotídea es necesaria en casos de herida accidental del eje arterial o de resecciones en bloque de tumores voluminosos que engloban los troncos arteriales.

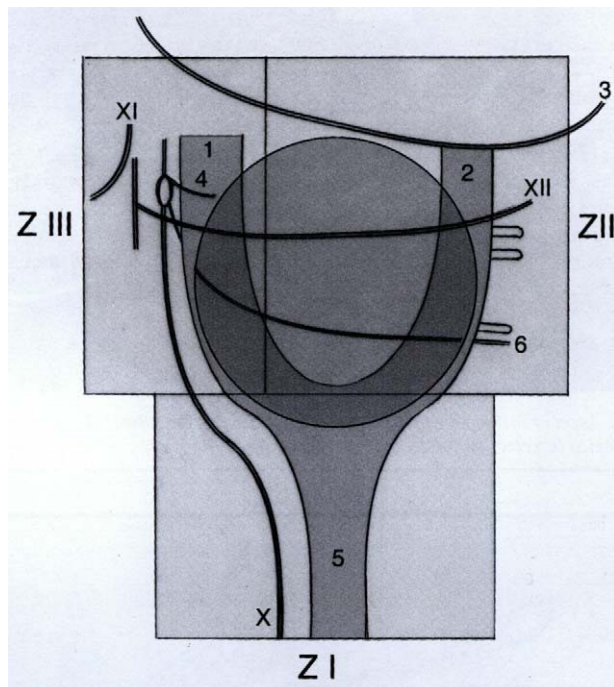
Las heridas laterales de la carótida interna se pueden reparar con sutura simple. Sin embargo, en la mayoría de los casos se deben recortar los bordes de la herida y el cierre arterial se consigue por medio de un parche venoso autólogo (safena interna) o sintético (politetrafluoroetileno: PTFE). Si la herida abarca gran parte de la circunferencia de la carótida interna, la sutura directa o con parche no es posible. En dicho caso se debe resear el segmento arterial dañado y la reparación se logra mediante anastomosis directa, si la longitud es suficiente, o por intermedio de un injerto. El material de reemplazo habitual es un segmento venoso autólogo y, más raramente, un tubo sintético (PTFE).

Cuando en la resección de un tumor voluminoso está incluido el tronco carotídeo, la reparación arterial se hace mediante injerto. El material de elección es la vena safena interna crural. El segmento venoso seleccionado no debe tener sistema valvular ni colaterales y debe medir como mínimo 4 mm de diámetro. Si la vena tiene aspecto fibroso o un calibre inferior a 4 mm, es preferible utilizar un tubo de PTFE de pared delgada y de 5 a 6 mm de calibre. El injerto se implanta por su cabo proximal en la arteria carótida común, mediante anastomosis terminolateral y sutura continua con hilo monofilamento 6/0. La implantación distal en la carótida interna se puede efectuar en modalidad terminoterminal, mediante puntos separados con hilo monofilamento 7/0. Sin embargo, técnicamente es más simple hacer una anastomosis terminolateral espatulada con ligadura del muñón de carótida interna. Además, este artificio técnico reduce el riesgo de hiperplasia secundaria de la íntima en la zona de sutura y puede facilitar la colocación de una derivación endoluminal. La descompresión de la carótida interna por retiro del clamp debe ser precedida de un lavado abundante para evitar las complicaciones tromboembólicas cerebrales. Al final de la intervención se recomienda controlar la integridad anatómica de la reparación, en el mejor de los casos mediante arteriografía.

### Complicaciones neurológicas

Son de dos tipos: accidentales o inevitables. Las secuelas inevitables responden a la sección del neumogástrico durante la exéresis de un paraganglioma del X. Hay que prevenir al paciente acerca de tal eventualidad y sus consecuencias en la voz y la deglución. Con motivo de la sección troncular del neumogástrico, la cuerda vocal homolateral se encuentra con mayor frecuencia en abducción. Por esa razón, algunos autores recomiendan hacer una medialización vocal en el mismo tiempo operatorio a través de la incisión de cervicotomía. Se puede utilizar teflón, politetrafluoretileno expandido o silastic [26, 28].

Las secuelas accidentales son una consecuencia del traumatismo quirúrgico causado por la exéresis tumoral, ya sea durante la disección o en relación con la vía de acceso. Se observan sobre todo en caso de tumor con extensión a la base del cráneo. Además de causar problemas estéticos, una parálisis facial expone a complicaciones oculares. Las lesiones de las ramas del IX y el XII ocasionan complicaciones de la función de deglución, más frecuentes cuando se suma una



**25** Zonas de disección y sus correspondientes riesgos vasculonerviosos según Hallet [11].

1. Carótida interna; 2. carótida externa; 3. nervio submentoniano; 4. rama faríngea del X; 5. carótida primitiva; 6. nervio laríngeo superior.

sección del X. La medialización de la cuerda vocal, una reeducación postoperatoria intensa y precoz, y la protección de las vías respiratorias con alimentación por sonda nasogástrica transitoria son indispensables para limitar la morbilidad de las lesiones. En caso de pérdida brusca y completa de la función, la reeducación prolongada puede acelerar la recuperación funcional. Las lesiones del XI son muy invalidantes en el aspecto motor y exigen reeducación precoz con kinesiterapia. Por último, la lesión del tronco simpático cervical provoca síndrome de Claude Bernard-Horner.

Hallet [11] describió tres zonas de disección alrededor de la horquilla carotídea, cada una con su riesgo correspondiente de complicaciones neurológicas y vasculares (fig. 25):

- zona I: bifurcación carotídea y X;
- zona II: carótida externa, XII, nervio laríngeo superior;
- zona III: carótida interna, rama maxilar del facial, XII, X, rama faríngea del X, XI y IX.

### Complicaciones neuroendocrinas

Son de dos tipos. Por un lado, las descompensaciones tensionales en la exéresis de los tumores secretantes o con motivo de la presencia ignorada de un feocromocitoma. Estos problemas ya no se deberían producir ya que la evaluación preoperatoria permite detectar la índole secretante de estos tumores, de manera tal que los accidentes hipertensivos se pueden prevenir con tratamiento farmacológico y precauciones anestésicas.

El segundo tipo de complicaciones neuroendocrinas corresponde a la exéresis bilateral de los tumores del corpúsculo carotídeo. Se comunicaron alteraciones del equilibrio tensional en forma de labilidad con ocasión de la segunda exéresis: crisis hipertensivas y episodios de hipotensión ortostática. Este cuadro se explica por la supresión bilateral del funcionamiento del complejo «paraganglio carotídeo-seno carotídeo» [16, 27]. Este tipo de situación se debe prevenir con segui-



miento postoperatorio estricto de las cifras tensionales. Si es necesario se puede administrar un tratamiento antihipertensor. Netterville recomienda la administración de clonidina, la cual previene las crisis hipertensivas y los accesos de taquicardia por su acción central  $\alpha$ -2 inhibitoria<sup>[27]</sup>. La administración de 9-fluorohidrocortisona puede ser útil en las formas graves de hipotensión ortostática<sup>[16]</sup>. Por lo general, esta situación mejora en algunos días.

En el 19 % de pacientes operados por un paraganglioma del neumogástrico, el mismo autor describió la presencia de dolor a menudo intenso en la región parotídea, que aparece con las primeras comidas después de la operación y que es incrementado por los sialagogos. Se denomina «síndrome del primer bocado» y el autor atribuye la sintomatología a la supresión de la inervación simpática de la glándula parótida<sup>[26]</sup>.

#### RADIOTERAPIA<sup>[24, 25]</sup>

Las localizaciones laterocervicales de los paragangliomas suelen considerarse radiorresistentes.

Por lo general se aplica radioterapia a pacientes inoperables o a lesiones que no pueden resecarse, pero también se puede considerar su empleo como complemento de un residuo tumoral posquirúrgico (paraganglioma del X en estadio III). En cuanto a las excepcionales formas malignas, o ante metástasis cervical, algunos autores piensan que este tratamiento está justificado.

La mayoría de las veces se aplica radioterapia externa asociando cobalto y electrones en dosis media de 45 Gy durante 5 semanas.

### Indicaciones terapéuticas

El tratamiento curativo sólo puede ser quirúrgico. En la actualidad, las demás opciones sólo se consideran cuando está contraindicada la cirugía o en casos de recidivas tumorales inaccesibles.

#### CONTRAINDICACIONES QUIRÚRGICAS

Las contraindicaciones quirúrgicas generalmente aceptadas corresponden a:

- alteración del estado general o edad avanzada;
- contraindicación anestésica importante;
- tumor de pequeño tamaño en paciente de edad avanzada;
- forma maligna de entrada;
- tumor inextirpable.

En tales casos se pueden considerar tres conductas: abstención terapéutica con control a intervalos regulares, radioterapia externa y embolización.

#### PARAGANGLIOMAS CAROTÍDEOS

##### ■ Tumor único

Los estadios I y II de Shamblyn se tratan mediante resección sin reparación vascular.

En el estadio IIIa se debe programar la reconstrucción vascular. Es necesario contar con un estudio angiográfico completo y una prueba de compresión con clamp.

Para el estadio IIIb, la extensión intracraneal hace que la reparación vascular y la exéresis sean delicadas. En cada caso en particular se puede discutir la ampliación de la intervención mediante una vía de acceso intrapetrosa de la carótida.

##### ■ Tumor bilateral

La estrategia es delicada. En primer término se reseca el tumor más pequeño con el fin de minimizar los riesgos

vasculares y neurológicos. La segunda operación se realiza alrededor de un año después. Las consecuencias potenciales de una exéresis bilateral son:

— diplejía laríngea: si existe parálisis laríngea contralateral, el segundo paraganglioma no se debe operar y en tal caso se recomienda radioterapia. No obstante, puede intentarse la exéresis, siempre que se garantice un estricto seguimiento postoperatorio. La aparición de dificultad respiratoria requiere traqueotomía de urgencia;

— reparación vascular bilateral: es una situación de riesgo elevado. El índice de complicaciones vasculares potenciales (accidente cerebrovascular) es más elevado;

— descompensación tensional: la supresión del complejo «seno carotídeo-paraganglio carotídeo» por exéresis quirúrgica o desaferentación provoca, como se dijo, labilidad tensional y cardíaca. Es indispensable hacer un seguimiento estricto de estos pacientes. La situación mejora en pocos días, ya que la función es recuperada por otras estructuras barorreceptoras y quimiorreceptoras (paraganglios interaórticos, etc.)<sup>[27]</sup>.

##### ■ Paraganglioma aórtico

###### *asociado a paraganglioma vagal contralateral*

La exéresis del tumor vagal provoca una parálisis laríngea de manera casi constante. Por lo tanto, en primer término se debe resecar la localización carotídea. Si no se observan complicaciones, se opera el tumor contralateral a distancia de la primera intervención. En caso contrario, se recomienda radioterapia.

#### PARAGANGLIOMA DEL NEUMOGÁSTRICO

##### ■ Tumor único

En la mayoría de los casos, la resección se lleva a cabo a costa del sacrificio del neumogástrico. Algunos tumores yuxtava-gales podrían disecarse sin dañar el tronco del X. Las principales dificultades de la vía de acceso quirúrgica residen en el control del polo superior en la base del cráneo y de la prolongación parafaríngea. En todos los casos se debe resecar el telón estiloideo.

##### ■ Paraganglioma vagal bilateral

El sacrificio bilateral del neumogástrico no es compatible con una vida social normal y expone a una morbilidad acentuada (trastorno importante de la deglución, traqueotomía, desequilibrio tensional, taquicardia, desórdenes digestivos, etc.).

En consecuencia, se debe resecar la lesión más voluminosa. El tumor contralateral se controla clínicamente o se trata con radioterapia<sup>[1, 14, 26, 41]</sup>. La exéresis se puede considerar si el tumor aumenta de volumen, pero la conducta práctica se evalúa caso por caso.

#### PARAGANGLIOMAS MALIGNOS

El diagnóstico se confirma por la presencia de metástasis. Las metástasis evolucionan lentamente y en algunos casos se observan supervivencias prolongadas<sup>[7]</sup>. El tratamiento consiste en radioterapia sintomática, quimioterapia o tratamiento Itrio in situ<sup>[2]</sup>.

#### RECIDIVAS TUMORALES

Requieren una nueva exéresis quirúrgica. Si la intervención es muy riesgosa, se debe considerar la radioterapia<sup>[25]</sup>.

## Conclusión

Los paragangliomas laterocervicales son tumores infrecuentes, generalmente benignos y únicos. La evaluación inicial es fundamental para descartar una forma secretante, multifocal o maligna, u otros casos familiares cuya verdadera frecuencia está pro-

bablemente subestimada. El hallazgo de una forma hereditaria debe conducir a una investigación en el seno de la familia afectada y a la detección de tumores en etapa presintomática.

Mediante el estudio preterapéutico debe poder determinarse si será necesario efectuar una reparación vascular. En caso afirmativo, se deben tomar todas las precauciones necesarias para limitar la morbilidad.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención del artículo original: Thomassin JM, Deveze A, Laurent P, Esteve A et Branchereau A. Chirurgie des paragangliomes cervicaux. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-500, 2002, 14 p.*

## Bibliografía

- [1] Arts H, Fagan P. Vagal body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 105: 78-85
- [2] Au W, Chan A, Wong K, Leung C, Liang R, Kwong Y. Multiple osseous metastases from occult paraganglioma: a diagnostic pitfall. *Histopathology* 1998; 33: 287-288
- [3] Baysal B, Farr J, Rubinstein W. Fine mapping of an imprinted gene for familial nonchromaffin paragangliomas, on chromosome 11q23. *Am J Hum Genet* 1997; 60: 121-132
- [4] Bikhazi P, Messina L, Mhatre A, Goldstein J, Lalwani A. Molecular pathogenesis in sporadic head and neck paraganglioma. *Laryngoscope* 2000; 110: 1346-1348
- [5] Borba L, Almefty O. Intra vagal paragangliomas: report of four cases. *Neurosurgery* 1996; 38: 569-575
- [6] Chabolle F, Laccourreye O, Meyer B, Brasnu D, Laccourreye H, Chouard CH. Intérêts et limites de l'embolisation dans les paragangliomes cervicaux. Définition d'une nouvelle stratégie diagnostique. À propos de 20 cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1987; 104: 243-250
- [7] Defraigne JO, Sakali Hassan N, Antoine P, Thiry A, Limet R. Carotid chemodectomas. Experience with nine cases with reference to preoperative embolization and malignancy. *Acta Chir Belg* 1997; 97: 200-208
- [8] Fisch U, Mattox D. Microsurgery of the skull base. Stuttgart: Thieme Verlag, 1988
- [9] Guerrier B, Makelff M, Louche C, Mouketou JB, Crampette L. Paragangliomes cervicaux, à propos de 33 patients. *J Chir* 1995; 132: 287-294
- [10] Guerrier Y. Traité de technique chirurgicale ORL et cervicofaciale. Tome IV : cou et cavité buccale. Paris : Masson, 1988
- [11] Hallet J, Nora J, Hollier L. Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas: a fifty years experience with 153 tumors. *J Vasc Surg* 1988; 7: 284-291
- [12] Jackson C, Cueva R, Thedinger B, Glasscock M. Cranial nerve preservation in lesions of the jugular fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 105: 687-693
- [13] Jackson C, Harris P, Glasscock M. Diagnosis and management of paragangliomas of the skull base. *Am J Surg* 1990; 159: 389-393
- [14] Johnson J, Myers E, Schecter G, Urquhart A. Glomus vagal: paraganglioma of the vagus nerve. *Laryngoscope* 1994; 104: 440-445
- [15] Kay JM, Laidler P. Hypoxia and the carotid body. *J Clin Pathol [suppl]* 1977; 11: 30-44
- [16] Lemaire M, Persu A, Hainaut P, DePlaen JF. Hereditary paraganglioma. *J Intern Med* 1999; 246: 113-116
- [17] Leonetti J, Donzelli J, Littooy F, Farrell B. Perioperative strategies in the management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: 111-115
- [18] Little V, Reilly L, Ramos T. Preoperative embolization of carotid body tumors: when is it appropriate? *Ann Vasc Surg* 1996; 10: 464-468
- [19] Marchesi M, Biffoni M, Nobili-Benedetti R, Jaus M, Tartaglia F, Campana F. Surgical treatment of paragangliomas of the neck. *Int Surg* 1997; 82: 394-397
- [20] Mariman E, VanBeersum S, Cremers, Struycken PM, Ropers H. Fine mapping of a putatively imprinted gene for familial non-chromaffin paragangliomas to chromosome 11q13. 1: evidence for genetic heterogeneity. *Hum Genet* 1995; 95: 56-62
- [21] Miller F, Wanmaker J, Lavertu P, Wood B. MRI and management of parapharyngeal space tumors. *Head Neck* 1996; 18: 67-77
- [22] Mitchell R, Richardson J, Lambert G. Characteristics, surgical management, and outcome in 17 carotid body tumors. *Am Surg* 1996; 62: 1034-1037
- [23] Muhm M, Polterauer P, Ehringer H. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors review of 24 patients. *Arch Surg* 1997; 132: 279-284
- [24] Mukherji S, Kasper M, Tart R, Mancuso A. Irradiated paragangliomas of the head and neck: CT and MR appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994; 15: 357-363
- [25] Mumber M, Greven K. Control of advanced chemodectomas of the head and neck with irradiation. *Am J Clin Oncol* 1995; 18: 389-391
- [26] Netteville J, Jackson C, Miller F, Wanmaker J, Glasscock M. Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period. *Arch Otolaryngol* 1998; 124: 1133-1140
- [27] Netteville J, Reilly K, Robertson D, Reiber M, Armstrong W. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope* 1995; 105: 115-126
- [28] Netteville J, Stone R, Luken E, Civantos F, Ossoff R. Silastic medialisation and arytenoids adduction: a review of 116 procedures: the Vanderbilt experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102: 413-424
- [29] Parry D, Li F, Strong L, Carney J, Schottenfeld D, Reimer R et al. Carotid body tumors in humans: genetics and epidemiology. *J Natl Cancer Inst* 1982; 68: 573-578
- [30] Pearce AG. The APUD cell concept and its implications in pathology. *Pathol Annu* 1974; 9: 27-41
- [31] Romanet P. Pathologie vasculaire en ORL. Rapport à la société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Paris : Arnette, 2000
- [32] Rosset E, Magnan PE, Thomassin JM, Branchereau A. Surgical treatment of extracranial internal carotid aneurysms. *J Cardio Vasc Surg* 1999; 40: 212-216
- [33] Saldana M, Salem L, Travezan R. High-altitude hypoxia and chemodectomas. *Hum Pathol* 1973; 4: 251-263
- [34] Shamblyn W, Remine W, Sheps S, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122: 732-739
- [35] Terracol J, Guerrier Y, Guiber H. Le glomus jugulaire. Monographies ORL internationales. Paris : Masson, 1956
- [36] Thomassin JM, Branchereau A, Braccini F. Abord chirurgical de l'artère carotide interne intrapetreuse. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-041, 1999: 1-7*
- [37] Thomassin JM, Zanaret M, Inedjian JM, Canale H, Cannoni M, Pech A. Paragangliomes latéro-cervicaux. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1989; 110: 213-217
- [38] Van den Berg R, Wasser M, van Gils A, van der Mey A, Hermans J, van Buchem M. Vascularization of head and neck paragangliomas: comparison of three MR angiographic techniques with digital subtraction angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 162-170
- [39] VanderMey A, Maaswinkel-Mooy P, Cornelisse C, Schmidt P, van de Kamp J. Genomic imprinting in hereditary glomus tumours: evidence for a new genetic theory. *Lancet* 1989; 2: 1291-1294
- [40] Van Schothorst E, Beekman M, Torremans P, Kuipers-Dijkshoorn N. Paragangliomas of the head and neck region show complete loss of heterozygosity at 11q22-23 in chief cells and the flow-sorted DNA aneuploid fraction. *Hum Pathol* 1998; 29: 1045-1049
- [41] Verhulst J, Duprat A, Saurel J. Tumeurs parapharyngées : à propos de 14 cas. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1995; 116: 327-333
- [42] Zanaret M, Moulin C, Giovanni A, Dessi P, Cannoni M. Paragangliomes cervicaux. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie* 1993; 20-955-A-10, 1-8