

# El manejo de los paragangliomas en el Instituto Nacional de Cancerología

José Luis Barrera Franco,\* Ma. Dolores Tamez De León,\*  
Marcela Ramírez Montoya,\* Erasmo Martínez Carvajal,\* Luz María Ruiz-Godoy,\*\*  
Martín Granados García,\* Ángel Herrera Gómez\*

## RESUMEN

Los paragangliomas son tumores cuyas células se derivan del sistema extraadrenal cromafín. Se le conoce por una variedad de nombres que incluyen glomus, quemodectomas y glomerulocitomas. Ocurren con mayor frecuencia en el cuerpo carotídeo, en la mujer y en personas que viven en ciudades ubicadas en altitud elevada. Se realizó un estudio retrospectivo para evaluar las formas de diagnóstico y manejo de esta tumoración en el Instituto Nacional de Cancerología de la Ciudad de México. Se reportan 31 casos que ocurrieron exclusivamente en mujeres. La localización más frecuente fue en el cuerpo carotídeo (90.3%). El estudio de imagen más utilizado fue la tomografía computada (61.3%) seguido de la angiografía (51.6%). El tratamiento de elección fue la resección quirúrgica (81.8%), seguido de la radioterapia (6.1%); cuatro casos rechazaron tratamiento (12.1%). Con estas modalidades de tratamiento no se registraron defunciones ni secuelas y todos los pacientes se encuentran vivos en la actualidad.

**Palabras clave:** Paragangliomas, cirugía, quemodectomas.

Los paragangliomas son un grupo de tumores raros que surgen de células originadas en el sistema cromafín extraadrenal. Estas células se derivan de la cresta neural y emigran en asociación con las células autonómicas ganglionares.<sup>1</sup> Tradicionalmente, se les ha conocido con diversos nombres incluyendo glomus, quemodectomas, paragangliomas cromafines y glomerulocitomas.<sup>2</sup> Glenner y Grimley establecieron en 1974 una clasificación basada en la embriología, localización anatómica e histología, la cual distinguía el paraganglioma adrenal del extraadrenal<sup>1,2,11</sup> (Cuadro I).

El término "glomus" fue aplicado a la paraganglia, ya que en un inicio se creía que la célula jefe se origi-

## ABSTRACT

*Paragangliomas are rare tumors derived from the extra-adrenal chromafin system. Traditionally these tumors have been named as glomus, chemodectomas and glomerulocytomas. They occur predominantly in females and in the carotid body and in people that lives in high altitude places. A retrospective review was performed in order to analyze the forms of diagnosis and management of these tumors at the Instituto Nacional de Cancerología at Mexico City. A total of 31 cases were included into the study, all of them were diagnosed in females and the majority was located at the carotid body (90.3%). CT Scan was the most useful diagnostic study and was used in 61.3% of cases; angiography was used in only 51.6%. Surgical excision was the treatment of choice and was used in 81.8% of cases and radiotherapy was indicated in 6.1%. These forms of treatment did not present mortality and at the time of this report all patients all well and alive.*

**Key words:** Paragangliomas, surgery, carotid body tumors.

naba de pericitos especializados o de paredes vasculares, como es visto en los verdaderos complejos arteriovenosos o glomus. En la actualidad esta teoría ha sido ampliamente cuestionada y desaprobada.<sup>1,2,7,11</sup> El adjetivo "funcionante" se incluye cuando se describen a los paragangliomas que secretan catecolaminas, en

**Cuadro I.** Clasificación de paragangliomas propuesta por Glenner y Grimley en 1974.

- I. Paraganglios branquioméricos (en relación con los arcos branquiales).
  - a. Hueso temporal (timpánico, yugular).
  - b. Cuerpo carotídeo.
  - c. Otros de cabeza y cuello (órbita, laringe, nariz).
  - d. Subclavia, aorta, pulmón.
- II. Intravagal (mediastino superior).
- III. Aorticosimpático (retroperitoneal).
- IV. Visceral (pélvico, vaginal, mesentérico).

\* División de Cirugía. Instituto Nacional de Cancerología (INCan). México.

\*\* Departamento de Patología. INCan.

Fecha de recepción 13/07/99. Fecha de aceptación 03/12/99.

cabeza y cuello ocurre en 1 a 3% de los casos.<sup>2,7</sup> Aunque estos tumores son de lento crecimiento, siempre deben ser resecados, tratando de realizarse en forma completa, debido a su alta tasa de recurrencia, con crecimiento gradual y progresivo que los lleva a acumulación de síntomas de acuerdo a su localización, haciéndose irresecables. Los de localización en cabeza y cuello pueden presentar involucro intracraneal.<sup>4,10</sup> El objetivo de este artículo es presentar la experiencia en el Instituto Nacional de Cancerología (INCan) de la ciudad de México en el diagnóstico y tratamiento de estos tumores.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de 31 pacientes con paragangliomas que fueron diagnosticados en el Departamento de Cabeza-Cuello del INCan atendidos en el periodo comprendido entre enero de 1980 y febrero de 1998. Se analizaron las características clínicas, los procedimientos de ayuda diagnóstica, histología, tratamiento, complicaciones y estado actual de los pacientes.

### RESULTADOS

Se diagnosticaron 31 casos con paragangliomas, dos casos de bilateralidad en el cuerpo carotídeo, todos ellos en pacientes del sexo femenino. La edad promedio de las enfermas al momento del diagnóstico fue de 50 años (rango de 27 a 82 años). La localización más frecuente correspondió al cuerpo carotídeo registrada en 28 casos (90.3%); los tres (9.7%) restantes tuvieron localización intravagal, de los cuales dos se encontraban en cuello y uno en el espacio parafaríngeo. Diecinueve tumores (57.6%) fueron lesiones menores de 5 cm y 14 (42.4%) de 5 a 10 cm; el tamaño promedio fue de 5.35 cm (rango de 3 a 10 cm). La mayoría de los casos cursaron en forma asintomática (87.1%) y sólo cuatro (12.9%) presentaron sintomatología, la cual consistió en cefalea, taquicardia y disfagia en la mayoría. Se realizó determinación de catecolaminas sólo en dos casos, los cuales se encontraron dentro de parámetros normales. El estudio de imagen más utilizado para realizar el diagnóstico fue la tomografía computada en 19 casos (61.3%), seguido de la angiografía en 16 (51.6%) y el ultrasonido en dos (6.4%). En cinco (16.1%) no se realizaron estudios de gabinete y el diagnóstico estuvo basado exclusivamente en las características clínicas. En 10 casos (32.2%) se solicitaron estudios combinados de angiografía y tomografía; y en un caso ultrasonido más tomografía.

El tratamiento consistió en la resección quirúrgica en 26 (81.8%) pacientes (uno de ellos con resección

bilateral), uno de los cuales recibió radioterapia postoperatoria. Un paciente (3%) fue manejado exclusivamente con radioterapia. Los cuatro (13%) restantes rechazaron tratamiento. La indicación para radioterapia fue irresecabilidad de la lesión. De los 26 sujetos operados, 12 (46%) presentaron complicaciones quirúrgicas; cinco fueron complicaciones vasculares: ligadura de la arteria carótida externa en cuatro casos y ligadura de la carótida común en el restante; ocho casos presentaron complicaciones neurológicas: seis lesiones del hipogloso, dos del vago, uno del laríngeo superior y el restante de la rama marginal del facial. El promedio de sangrado transoperatorio fue de 400 mL (rango de 200 a 1,000 mL); cuatro casos requirieron de transfusión transoperatoria.

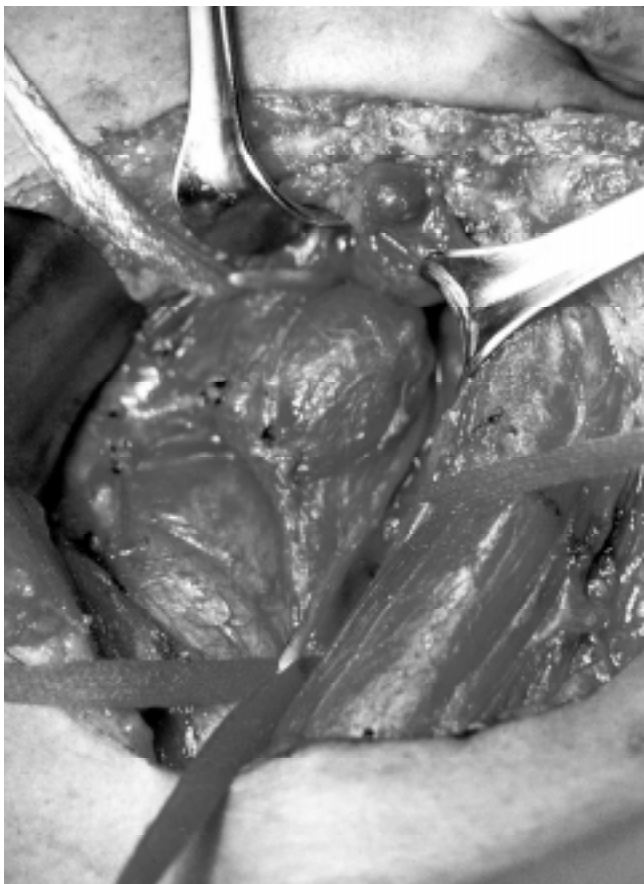
Los resultados del estudio de histopatología fueron compatibles con quemodectomas o paragangliomas con las imágenes características de estas lesiones ya descritas en la literatura, no indicaron lesiones malignas. Se logró tener seguimiento de 27 casos (87.1%), con promedio de 24 meses. De éstos, 25 (92.5%) se encuentran vivos sin evidencia de enfermedad tumoral local o a distancia; las secuelas relacionadas con el tratamiento quirúrgico solamente han sido aquéllas relacionadas con las lesiones neurológicas, de las cuales las disfonías por parálisis de la cuerda vocal requirieron de rehabilitación foniatría, no hubo necesidad de realizar traqueostomía en ninguno de los casos; las lesiones del hipogloso no repercutieron significativamente en la deglución o en la articulación del lenguaje. Respecto a las lesiones vasculares, los pacientes no presentaron secuelas, debido probablemente a la menor edad de los mismos y a la formación de vasos colaterales. Los casos que recibieron radioterapia (6.4%) actualmente tienen enfermedad tumoral persistente. Durante este tiempo, no se manifestaron otros síntomas ni se registraron defunciones relacionadas con el procedimiento quirúrgico o secuelas del mismo.

### DISCUSIÓN

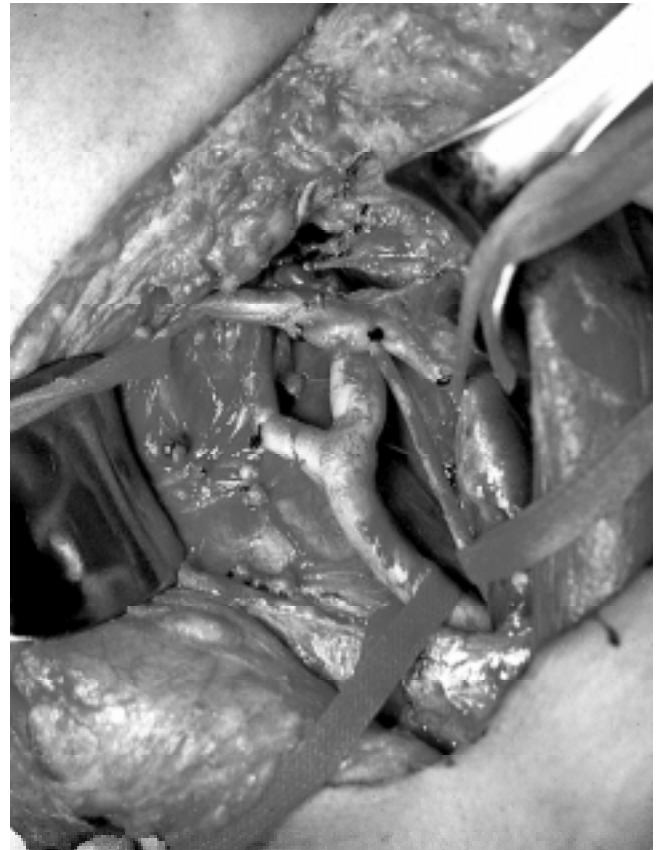
Los paragangliomas son tumores raros que ocurren predominantemente en el sexo femenino; en algunas sedes, la relación mujer:hombre ha sido reportada desde 2:1 hasta 19:1.<sup>4-6</sup> Sin embargo, no se ha encontrado la causa específica por la cual predomina en las mujeres; se cree que tal vez se debe a que la mayor capacidad pulmonar y afinidad por los deportes en los hombres evitan la hipoxia crónica, también las mujeres tienen periodos de pérdidas sanguíneas durante su ciclo menstrual. Aun entre poblaciones que habitan a gran altitud predomina en el sexo femenino, quizá por las mismas razones.<sup>6</sup> En

esta revisión, la mayoría de los casos tuvieron localización en el cuerpo carotídeo (90.3%), como en el resto de la literatura; la íntima relación que guardan estos tumores con la arteria carótida ocasiona dificultades en el manejo quirúrgico, lo que ha provocado el sacrificio de sus ramas interna o externa o de su tronco común; sin embargo, la frecuencia de la ligadura de carótida ha disminuido de un 82% en 1937 hasta un 25% en los casos reportados en la década de los 60.<sup>4</sup> En nuestra serie, se realizó ligadura de algunas de sus ramas o del tronco común en 19.2% de los casos operados; afortunadamente no se presentaron defunciones relacionadas con la misma, a diferencia de lo referido en la literatura donde se ha reportado de un 30 a 50% de mortalidad;<sup>8</sup> la menor mortalidad registrada en nuestra serie probablemente se haya debido a la menor edad de los pacientes, al desarrollo de vascularidad colateral o al control hemostático inmediato (*Figuras 1 y 2*).

La arteriografía de los vasos carotídeos ha sido utilizada y referida como el mejor método de diagnóstico, planeación de tratamiento y clasificación de estas lesiones.<sup>3,4,5,8-10</sup> Shamblin ha definido tres gru-



**Figura 1.** Tumor del cuerpo carotídeo del lado izquierdo.



**Figura 2.** Resección de tumor de cuerpo carotídeo lado izquierdo.

pos de pacientes: Grupo I, tumores pequeños y fácilmente disecables de los vasos adyacentes; grupo II, los tumores son más adherentes y envuelven parcialmente los vasos y grupo III, con involucro de los vasos sanguíneos y estructuras adyacentes.<sup>8</sup> La tomografía computada asociada a la arteriografía constituyen la piedra angular para realizar el diagnóstico por imagen.<sup>8,10</sup> Algunos autores han considerado que la arteriografía carotídea sea imprescindible como método diagnóstico en los tumores del cuerpo carotídeo; sin embargo, su uso no está exento de complicaciones potencialmente graves, como el espasmo de las carótidas, el hematoma y la trombosis.<sup>9</sup> Por otro lado, la tomografía computada y el ultrasonido son estudios no invasivos que disminuyen la posibilidad de complicaciones y la combinación de ambos puede evitar el riesgo de la arteriografía.<sup>9</sup> En este estudio la mayoría de los pacientes (61.3%) fueron diagnosticados mediante tomografía computada con medio de contraste; se utilizó tomografía más angiografía en 10 casos (32.2%) y angiografía sola en seis (19.3%). El bajo porcentaje de angiografías realizadas es secundario a una combinación de factores culturales y económicos presentes en nues-

tra población. Para estos casos debemos considerar la indicación de tomografía computada más ultrasonido, por su disponibilidad, bajo costo y, especialmente, por no ser procedimientos invasivos. A mediados de los 80 aparece el ultrasonido Doppler, el cual permite diferenciar malformaciones vasculares en el cuello de tumores quísticos y sólidos;<sup>12</sup> además de que posibilita el diagnóstico con certeza de pequeños paragangliomas, lo cual podría repercutir en el manejo quirúrgico temprano y disminuir el riesgo de complicaciones operatorias secundarias a la resección de tumores de grandes dimensiones.<sup>13</sup> Su uso también se recomienda para el diagnóstico diferencial con otras masas cervicales, sabiendo de antemano que se trata de un método completamente no invasivo.<sup>14</sup> El uso de la resonancia magnética se recomienda para los tumores localizados en el hueso temporal (yugulotimpánicos) y en aquéllos en los que se sospeche involucro intracranial, ya que define su relación con estructuras vasculares y neurales.<sup>1,3</sup>

Algunos autores han descrito que la arteriografía con compresión cruzada de la carótida y la oclusión por medio de un balón puede predecir que pacientes podrían sobrevivir con el sacrificio de la arteria carótida.<sup>3,4</sup> Para evitar esta complicación, hay quienes recomiendan embolización para las lesiones del cuerpo carotídeo; sin embargo, su elevado riesgo de complicaciones, como la embolia cerebral, ha dejado a este procedimiento como secundario.<sup>5</sup> En nuestra serie ningún caso fue sometido a embolización. La excisión quirúrgica ha sido considerada por ofrecer las mejores posibilidades de tratamiento definitivo a largo plazo, sobre todo para tumores del cuerpo carotídeo, yugulotimpánicos y de otras localizaciones, como cuello y retroperitoneo, reservando a la radioterapia para aquellos pacientes con tumores de grandes dimensiones, irresecables o aquellos con contraindicación quirúrgica.<sup>10,11</sup> Actualmente existen reportes de radioterapia que muestran pacientes con paragangliomas en cuello, con tasa de control local del 96%, con supervivencia del 100% y sin complicaciones asociadas vasculares o neurológicas,<sup>11</sup> con seguimiento a cinco y 10 años. Sin embargo, en esta serie los dos casos que fueron sometidos a radioterapia no han logrado control local adecuado.

La mayoría de los paragangliomas que se presentan en nuestro medio continúan siendo los localizados en el cuerpo carotídeo, relacionados con personas que viven en lugares de gran altitud, como son los estados del centro de la República Mexicana. La arteriografía es el método de elección diagnóstica y de planeación de tratamiento quirúrgico, aunque bien podría ser substituido por ultrasonido más to-

mografía computada. En nuestra institución, el tratamiento de elección es la cirugía y son resecados sin necesidad de sacrificar los vasos carotídeos. La radioterapia sólo se reserva para aquellos pacientes con tumores irresecables, márgenes quirúrgicos positivos o que presentan contraindicación quirúrgica.

#### AGRADECIMIENTO

Al Dr. Ricardo Mondragón-Sánchez por la revisión editorial, comentarios y modificaciones a este artículo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Myers EN, Suen JY. *Cancer of the head and neck*. 3rd ed. Philadelphia: WB Sanders, 1996.
2. De Vita Jr. VT, Heliman S, Rosenberg SA. *Cancer: Principles and practice of oncology*. 5th ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1997.
3. Glasscock ME, Jackson CG. Neurotologic skull base surgery for glomus tumors. *Laryngoscope* 1993; 103: 1-72.
4. Rush BJ. Current concepts in the treatment of the carotid body tumors. *Surgery* 1962; 8: 679-684.
5. Van Asperen, de Boer FRS et al. Diagnosis, treatment and operative complications of the carotid body tumors. *Br J Surgery* 1981; 68: 433-438.
6. Rodríguez-Cuevas S, López JG, Labastida SA. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head and Neck* 1998; 374-378.
7. Oberman HA, Holta F, Sheffer LA, Magielski JE. Quemodectomas (nonchromaffin paragangliomas) of the head and neck a clinopathologic study. *Cancer* 1968; 13: 838-851.
8. Krupski WC et al. Cervical quemodectoma. Technical considerations and management options. *Am J Surgery* 1982; 144: 215-229.
9. Martínez JF, Pérez C, Barrera-Franco JL, González DH. Nuevos enfoques en el diagnóstico del tumor de cuerpo carotídeo con el uso de tomografía computada y el ultrasonido. *An Soc Mex Otorrinolaringol* 1986; 31: 53-55.
10. Dent TL, Thompson NW, Fry WJ. Carotid body tumors. *Surgery* 1976; 80: 365-372.
11. Evenson LJ, Mendenhall WP, Parsons JT, Cassisi NJ. Radiotherapy in management of chemodectomas of the carotid body and glomus vagale. *Head and Neck* 1998; 34: 609-613.
12. Delcker A, Diener HC, Muller RD, Haase R. Carotid body tumor: appearance on color flow Doppler sonography. *Vasa* 1991; 20 (3): 280-282.
13. Steinke W, Hennerici M, Aulich A. Doppler color flow imaging of carotid body tumors. *Stroke* 1989; 20 (11): 1574-1577.
14. Jansen JC, Baatenburg de Jung RJ, Schipper J, van der Mey AG, van Gils AP. Color Doppler imaging of paragangliomas in the neck. *J Clin Ultrasound* 1997; 25 (9): 481-585.

*Dirección para correspondencia:*

**Dr. José Luis Barrera Franco**  
Instituto Nacional de Cancerología  
Subdirección Médica  
Av. San Fernando núm. 22  
Tlalpan 14000 México, D.F.