

Trabajo original

Paragangliomas carotídeos, yugulares y aórticos.
Experiencia de 25 años

Dr. Carlos Martínez López, * Dr. Benjamín Sánchez Martínez, **
Dr. Héctor Francisco Arriola García, *** Dr. Roberto Llaven Riquelme, ****
Dr. Raúl Alberto Bacelis Arzapalo. *****

RESUMEN

Objetivo: Determinar entre los pacientes con diagnóstico de paraganglioma, atendidos entre enero de 1974 a julio de 1999, en distintos hospitales del IMSS donde ha trabajado el autor, la localización más frecuente de la tumoración, presentación, diagnóstico y tratamiento proporcionado, así como las complicaciones.

Métodos: Se realizó revisión retrospectiva entre 1974 y 1999, obteniendo un total de 92 casos de paragangliomas carotídeos, yugulares y aórticos. La media de edad fue de 40 años, con predominio del sexo femenino (80.43%); la bilateralidad que se presentó en la localización carotídea fue de 4.34%. El ultrasonido se realizó en 100% y la arteriografía en 95.65%.

Resultados: Transoperatoriamente los tumores del cuerpo carotídeo (*glomus caroticum*) se clasificaron de acuerdo con Shamblin en tipo I, 63.85%; tipo II, 28.91% y tipo III, 7.22%.

Se registraron dos fallecimientos, uno acontecido en un paraganglioma de la bifurcación aórtica y otro en un carotídeo. Hubo afección de pares craneales en 16 casos (17.97%), siendo afectados los nervios hipogloso, laríngeo recurrente y laríngeo superior. El seguimiento de los pacientes por medio de ultrasonido no mostró recurrencia del tumor.

Conclusiones: Los datos proporcionados por nuestra revisión respecto a localización y resultados postoperatorios, se asemejan a los publicados en distintas series.

Palabras clave: paraganglioma, *glomus* carotídeo.

ABSTRACT

Objective: To determine the tumor most frequent localization, presentation, appearance, diagnosis confirmation and provided treatment, as well as the complications among paraganglioma-diagnosed patients between January 1974 and July 1999 in several IMSS hospitals, where the author has worked.

Methods: We made retrospective revision between 1974 and 1999, obtaining a total of 92 carotid, jugular and aortic cases of paragangliomas. The age average was of 40 years, with predominance of feminine sex (80.43%), the bilaterality appeared in the carotid localization and it was of 4.34%. The ultrasound was made in 100% and arteriography in 95.65%.

* Ex Jefe del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular (1992-2005) del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Distrito Federal, México.

** Angiólogo y Cirujano Vascular Adscrito al Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Distrito Federal, México.

*** Angiólogo y Cirujano Vascular, egresado del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Distrito Federal, México.

**** Residente de Cuarto año y Coordinador de Residentes de Angiología y Cirugía Vascular del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Distrito Federal, México.

***** Residente de Tercer año de Angiología y Cirugía Vascular del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Distrito Federal, México.

Results: During the surgery the tumors of the caroticum glomus were classified according to Shamblin in: type I 63.85%, 28.91% type II and type III the 7.22%. Two deaths were registered, one occurred in a paraganglioma of the aortic bifurcation and another in one of the carotids. There was affection of cranial nerve pairs in 16 cases (17.97%), the hypoglossus, the recurrent laryngeal nerve and the superior laryngeal nerve being affected. The patients' follow-up by ultrasound did not show any relapse of the tumor.

Conclusions: The data provided by our revision with respect to localization and results after surgery, are similar to others published by different series.

Key words: Paraganglioma, glomus caroticum.

INTRODUCCIÓN

El primero en publicar una descripción anatómica del cuerpo carotídeo (CC o *glomus caroticum*) fue Von Haller en 1743, y posteriormente Lushka en 1862, proporcionó la primera descripción histológica; la primera resección de un tumor del cuerpo carotídeo (TCC) fue atribuida a Reinger en 1880, realizando ligadura de la arteria carótida, aunque posteriormente falleció el paciente; en 1886 Mayld reportó una resección exitosa, pero con secuelas de hemiplejía y afasia. En 1887, Gay resecó un TCC por primera vez sin sacrificar la arteria carótida.^{1,2} La primera resección exitosa la realizó Albert en 1889, y Gordon-Taylor en 1940 demostró un plano de disección subadventicial.

Los paragangliomas son tumores constituidos por células cromafines procedentes de la cresta neural, que migran con la relación a los ganglios del sistema autónomo y se localizan principalmente en la bifurcación carotídea, venas yugulares, nervios timpánico y vago, así como el arco aórtico y en el trayecto de la aorta.

Existen dos teorías para la hiperplasia del CC y la subsecuente aparición de TCC. Una es predisposición genética y la otra son las condiciones que produzcan hipoxemia crónica, tales como vivir a grandes alturas y en pacientes con neumopatía crónica. Son de crecimiento lento, pero incesante, y no se han reportado casos de regresión espontánea del tumor; en promedio crecen 2 cm en cinco años, a su diagnóstico tienen una medida de 3-6 cm, pero se han reportado hasta de 15 cm.¹⁻³

La incidencia de los TCC es aproximadamente de un caso en 30,000 personas, la presentación esporádica de estos tumores es la más frecuente y las series familiares acontecen en 10% en la mayoría de las series, con una presencia bilateral en 30% de los casos, y para los esporádicos la bilateralidad se presenta en sólo 5%. Comúnmente, se encuentran estos tumores en edades desde los 12 a los 69 años, sin predominancia de sexo.^{2,3}

El tratamiento quirúrgico consiste en la resección del TCC y es la única terapia curativa, repor-

tándose una mortalidad de 0.6% a 2.5%, ocurrencia de evento vascular cerebral transoperatorio en 1.9% a 2.3%, y disfunción neurológica periférica en 22% a 29% de los pacientes.¹⁻³

MÉTODOS

De junio de 1974 a agosto de 1999 se revisan de manera retrospectiva 92 casos de paragangliomas carotídeos, yugulares y aórticos en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI y otros hospitales del Instituto Mexicano del Seguro Social en el área metropolitana del Distrito Federal, donde ha laborado el autor.

La media de edad de los pacientes fue de 41 ± 10 años, con rango de edad de 16 a 90 años.

Se hallaron 74 pacientes femeninos (80.43%) y 18 masculinos (19.56%), encontrando 86 tumoraciones carotídeas (93.47%), cuatro yugulotimpánicas (4.34%), una yugular (1.08%) y una aórtica (1.08%). De dichas tumoraciones, se hallaron 88 unilaterales (95.65%) y cuatro bilaterales (4.34%).

Se encontraron 10 paragangliomas carotídeos en ocho pacientes consanguíneos (8.69%) en tres generaciones, siendo éstos bilaterales en dos (25%) y unilaterales en seis (75%), con un rango de edad de 15 a 70 años con edad media de 41 ± 10 años.

A su diagnóstico se encontró hipertensión arterial en 36 pacientes (39.13%), afección de pares craneales en 14 (15.21%), cirugías previas en ocho (8.69%), hipoacusia, nistagmos o lipotimias en cinco (5.43%), compresión de órganos vecinos en 30 (32.60%), con una evolución referida por el paciente de cinco a 16 años.

Para su diagnóstico se utilizó el ultrasonido en 92 (100%) (*Figura 1*), tomografía computarizada en 26 (28.26%), resonancia magnética en ocho (8.69%), gammagrafía en 14 (15.21%) y la arteriografía en 88 casos (95.65%) (*Figura 2*).

De acuerdo con la clasificación de Shamblin,⁴ en el transoperatorio de los paragangliomas carotídeos, se encontraron 54 casos tipo I (62.8%), 25 tipo II (29.0%) y 7 de tipo III (8.4%).

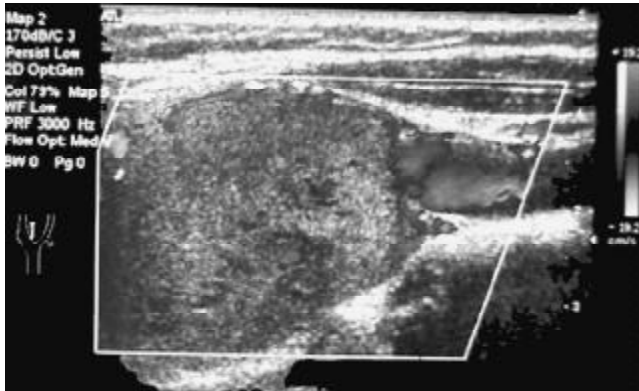


Figura 1. USG de *glomus* carotídeo.

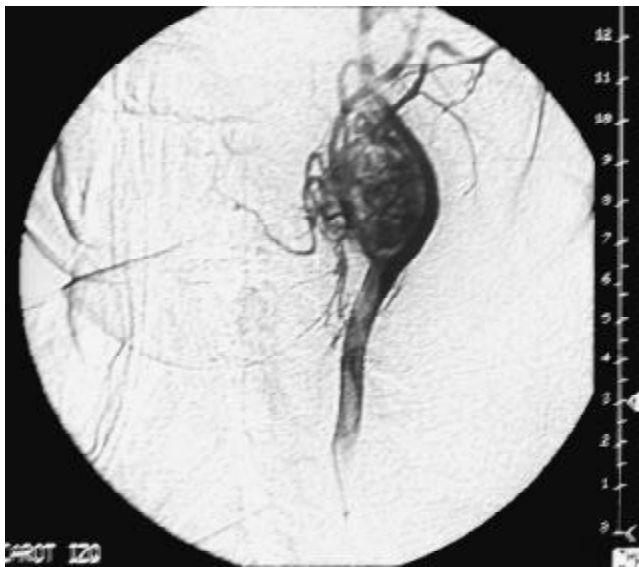


Figura 2. Arteriografía de *glomus* carotídeo.

Para los paragangliomas carotídeos el tratamiento fue la resección completa en 82 pacientes (95.34%) (Figuras 3 y 4), acompañándose de interposición de injerto venoso o de PTFE en 14 casos (16.27%), ligadura de carótida externa en 16 casos (18.6%), realizándose además resección de bucles carotídeos en cinco pacientes (5.81%) (Figuras 5 y 6), endarterectomía carotídea en dos (2.32%), y sólo un paciente fue sometido a radioterapia (1.16%).

En los *glomera* (*glomus* en plural) yugulares timpánicos se realizó resección con craneotomía y colocación de injerto en los cuatro casos (100%), y el *glomus* yugular se resecó completamente. El paraganglioma de la bifurcación aórtica fue resecado. Entre el apoyo adicional al tratamiento planteado se contó con Doppler duplex color, electroencefalograma, Doppler transcraneal, radioterapia, embolización selectiva y esterotaxia craneal.

RESULTADOS

Se registraron dos fallecimientos (2.17%), uno acontecido en la paciente con paraganglioma en la bifurcación aórtica, el cual era de 18 cm y fue resecado, falleciendo la paciente a los 28 días por complicaciones del tubo digestivo; el otro caso fue el de un paciente con paraganglioma carotídeo, sometido primariamente a exploración quirúrgica y posteriormente a radioterapia, ésta última en otra unidad del mismo sistema de salud.

Hubo afección de pares craneales en 16 casos (17.39%), siendo los afectados el nervio hipogloso, nervio laríngeo recurrente y nervio laríngeo superior. En todos los casos el reporte histopatológico fue paraganglioma.

El seguimiento de los pacientes se realizó por medio de ultrasonido, con una media de cinco años



Figura 3. Resección de *glomus* carotídeo.



Figura 4. Resección de *glomus* carotídeo.

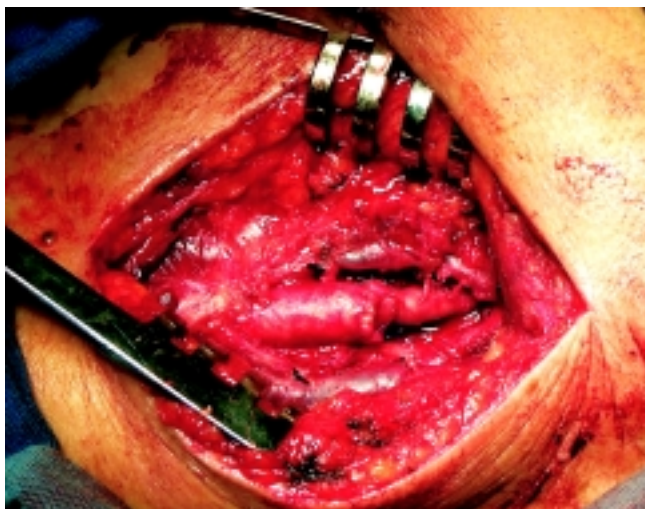


Figura 5. Resección de *glomus* y de bucle carotídeo.

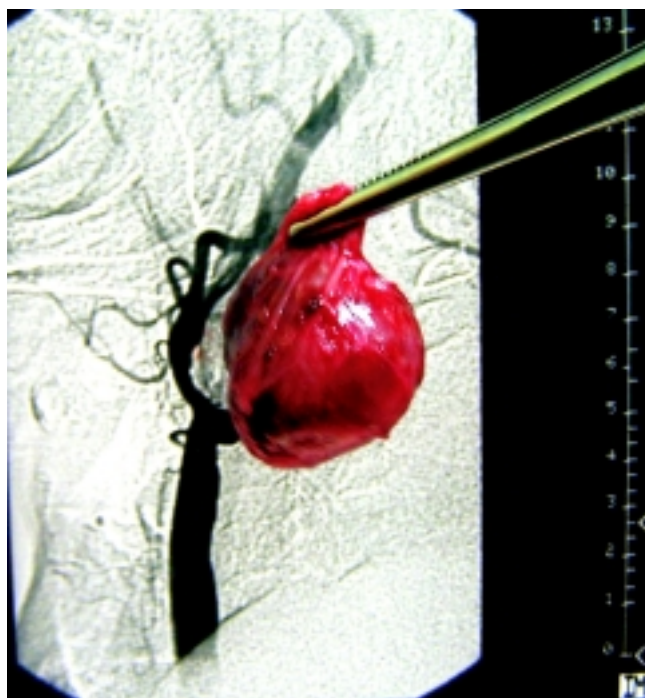


Figura 6. Pieza quirúrgica sobre arteriografía.

y rangos de seis meses a 16 años, sin detectar recidiva.

DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos en esta revisión, respecto a las características de la población, así como la presentación esporádica y familiar, concuerdan con las publicaciones internacionales.⁵⁻⁸

La morbilidad y mortalidad secundaria a la conducta terapéutica empleada en este estudio, está dentro de las cifras otorgadas por estas publicaciones sobre los paragangliomas.^{5,6,8,9}

El tratamiento curativo de los paragangliomas es la resección quirúrgica, dejando a la radioterapia y la embolización selectiva como terapéutica adyuvante en casos seleccionados.^{5,8,10}

Los tumores del cuerpo carotídeo de presentación familiar son raros, pero son una incidencia de bilateralidad alta. Con las imágenes ultrasonográficas actuales y de tomografía computarizada, aumentan las posibilidades de un diagnóstico temprano y tratamiento quirúrgico oportuno. Consideramos que el examen físico, así como la utilización de ultrasonido y tomografía computarizada, son parte imprescindible en la valoración de pacientes con historia familiar de este tumor.⁸⁻¹¹

REFERENCIAS

1. Kreml G, Loftus C. Management of tumors involving the cervical carotid. 1st. Ed. New York: Thieme Medical Publishers; 2000.
2. Veith F. Vascular surgery: carotid body tumors. 2nd Ed. McGraw Hill; 1994.
3. Haimovici H. Vascular surgery: carotid body tumors. 4th Ed. Blackwell Science; 1996.
4. Shamblyn WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma): Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122: 732-9.
5. Jensen JC, Choyke PL, Rosenfeld M, Pass HI, Keiser H, White B, et al. A report of familial carotid body tumors and multiple extraadrenal pheochromocytomas. *J Urol* 1991; 145: 1040-2.
6. Marchand F. Carotid body tumor. *Int Beitr Wissensch Med* 1991; 1: 537.
7. Wilson H. Carotid body tumors: Familial and bilateral. *Ann Surg* 1970; 171: 843-8.
8. Muhm M, Polterauer P, Gstottner W, Temmel A, Richling B, Undt G, et al. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors: Review of 24 patients. *Arch Surg* 1997; 132: 279-84.
9. Chedid A, Jao W. Hereditary tumors of the carotid bodies and chronic obstructive pulmonary disease. *Cancer* 1974; 33: 1635-41.
10. Gruber H, Metson R. Carotid body paraganglioma regression with relief of hypoxemia. *Ann Intern Med* 1980; 92: 800-2.
11. Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980; 46: 2116-22.

Correspondencia

Dr. Héctor Francisco Arriola García

Jaime Nunó 1690 Col. Chapultepec Country C.P. 44260. Guadalajara, Jalisco, México.