

Caso clínico

Masa carotídea: paraganglioma del nervio vago

Dra. María Isabel Lara-Guerrero, Dr. Abel Vélez-Lomana,
Dr. José Miguel Fustero-Aznar, Dr. Vicente Hermoso-Cuenca

RESUMEN

Los paragangliomas del nervio vago son tumoraciones vasculares benignas muy infrecuentes de origen neuroectodérmico. Suelen presentarse como masas cervicales asintomáticas, aunque pueden afectar a pares craneales y rara vez ser funcionantes. Tras la sospecha clínica, la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) aportan el diagnóstico. La angiografía permite realizar la embolización preoperatoria si se precisa. El tratamiento más aceptado es la extirpación quirúrgica. Otra opción terapéutica en función de la lesión y de la situación del paciente es la radioterapia. Se presenta un caso de paraganglioma del vago intervenido que causaba disfonía.

Palabras clave: Glomus vagal, glomus carotídeo, paraganglioma cervical, paraganglioma del vago.

ABSTRACT

Paragangliomas of the vagus nerve are uncommon vascular benign neoplasms of neuroectodermic origin. Clinical manifestation is usually as an asymptomatic cervical mass, although sometimes may cause lower cranial nerve palsies and to be functioning. Diagnosis is based on the clinics and computed axial tomography and magnetic resonance. Angiography allows preoperative embolization of the mass. Most accepted treatment is surgical removal, even though some paragangliomas are suitable for radiation therapy in very specific patients. Report a case of the surgical vagus paraganglioma causing dysphonia.

Key words: Carotid tumor, glomus vagal, cervical paraganglioma, paraganglioma vagal.

CASO CLÍNICO

Varón de 73 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2. Durante el estudio de cuadros de desconexión del medio se detectó paraganglioma/glomus del cuerpo carotídeo derecho. La exploración física fue anodina salvo disfonía.

Se procedió al estudio del tumor, realizándose angiorresonancia magnética de troncos supraaórticos (angio-RMN TSA) visualizándose una formación ovoide, vascularizada, localizada a 12 mm de la bifurcación carotídea, entre la arteria carótida interna (ACI) y externa (ACE), de 39 x 29 x 17 mm, com-

patible con paraganglioma vagal *vs.* glomus del cuerpo carotídeo (*Figura 1*).

En la angiotomografía (angioTAC) se observó una masa hipervascular, homogénea de 25 x 18 x 39 mm de diámetro, sin contacto con la ACI, pero desplazándola medialmente y causando un bucle vascular, compatible con tumor del cuerpo carotídeo (*Figura 2*).

El estudio analítico en sangre y orina endocrinológico fue negativo y el octreoscan informó de masa carotídea con intensa expresión de receptores de somatostatina compatible con paraganglioma del cuerpo carotídeo.

* Sección de Angiología y Cirugía Vascular, Servicio de Cirugía General, Hospital San Jorge.

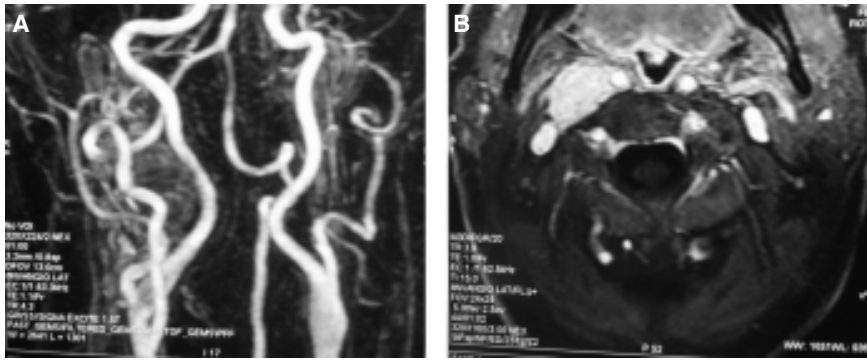


Figura 1. Angio-RMN TSA. Formación ovoide, vascularizada, entre la ACI y ACE de 39 x 29 x 17 mm.



Figura 2. AngioTAC TSA. Masa hiper-vascular, homogénea de 25 x 18 x 39 mm de diámetro, desplazándola la ACI y causando un bucle vascular.

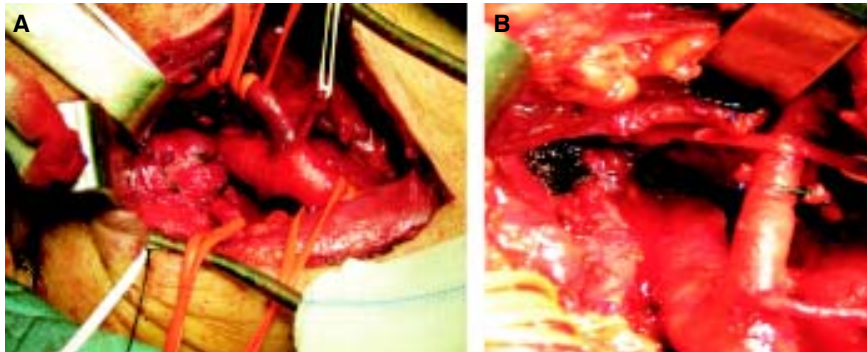


Figura 3. Visión del campo quirúrgico. **A.** Tumor que nace del nervio vago y lo engloba en la cara posterior. **B.** Detalle del campo quirúrgico una vez resecado el tumor.

Se programó para intervención quirúrgica, previo bloqueo de receptores alfa y beta-adrenérgicos, que se realiza bajo anestesia general a través de incisión longitudinal por el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. Se visualizó una tumoración que nacía del nervio vago y lo englobaba en la cara posterior, desplazaba la ACI medialmente y se prolongaba hacia la apófisis estiloides de la mastoides.

Se procedió a la exéresis del tumor, prolongando la incisión hacia la apófisis mastoides y zona retroauricular, con sección total del músculo digástrico y parcial de la glándula parótida. Al ser una masa del nervio vago se hace el despegamiento del mismo de la vaina nerviosa, consiguiendo evitar la sección. El estudio intraopera-

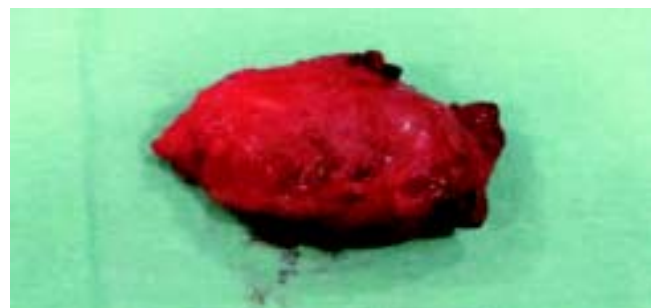


Figura 4. Imagen macroscópica del paraganglioma del nervio vago.

torio de una adenopatía ganglionar es negativo (*Figuras 3 y 4*).

El informe anatomopatológico (AP) de la pieza quirúrgica describió a nivel macroscópico una formación nodular de 50 x 40 x 15 mm; a nivel microscópico, formación de nidos celulares, separados por una fina red vascular y tractos fibrosos, con células grandes e irregulares con cromatina y citoplasma granular y eosinófilo. Los núcleos son atípicos y abigarrados, con dos mitosis por diez campos de aumento. La inmunohistoquímica resultó positiva para enolasa, sinaptofisina, cromogranina y S-100 para red sustentacular; compatible con resección completa de paraganglioma del nervio vago.

Durante el postoperatorio inmediato en la Unidad de Cuidados Intensivos y tardío en planta, el paciente presentó leve parálisis facial que se recuperó y disfagia secundaria a parálisis de cuerda vocal ipsilateral, que precisó nutrición enteral por sonda de gastrostomía que se compensó con tratamiento rehabilitador (logopedia); se retiró a los dos meses de la cirugía. Se procedió al estudio genético del paciente (succinatodeshidrogenasa) de forma ambulatoria.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas (PG) son tumores de lento crecimiento, generalmente benignos, que surgen del tejido paraganglionar de origen neuroectodérmico. La malignidad radica en la afectación neurológica por invadir pares craneales, por desplazar los vasos carotídeos y crecimiento hacia la base de cráneo.

Hoy en día se usa el término paraganglioma asociado a la localización de la lesión, aunque también se han empleado los términos tumor glómico, quemodectoma, tumor del cuerpo carotídeo y tumores no cromafines. Se clasifican en PG adrenales o feocromocitomas y PG extraadrenales.¹

Los paragangliomas del nervio vago representan menos de 5% de todos los PG de cabeza y cuello, siendo los terceros en frecuencia, tras los PG del cuerpo carotídeo (60%) y los yugulotimpánicos. Asientan preferentemente a nivel del ganglio nodoso.

Afecta predominantemente a mujeres en el promedio de los 50 años de edad. La tasa de malignidad oscila en 18%, siendo los PG que más malignizan, vía hematogena y linfática; más frecuente en las formas funcionantes. No suelen ser secretores metabólicamente activos (catecolaminas 1-3%).²

Se describe una incidencia familiar de 8% con patrón autosómico dominante y grado variable de penetración, por lo que es recomendable el *screening* familiar. Las formas familiares presentan un mayor índice de multicentricidad. Se ha descrito que el

gen del PG familiar se ubica en el cromosoma 11q23 (PGL1) y en el locus 11q13 (PGL2).¹ La presencia del haplotipo enfermo en la banda cromosomal 11q23 indica una probabilidad muy alta de desarrollar un PG, debido a la alta penetrancia de la enfermedad.

La forma más frecuente de aparición consiste en una masa cervical indolora, detrás del ángulo de la mandíbula. El síntoma más común es la disfonía y disfagia a líquidos, debido a la lesión del nervio vago con déficit añadido de los nervios laríngeo superior y recurrente. La asociación de parálisis de cuerda vocal y masa cervical sugiere PG vagal.

El diagnóstico por imagen lo aporta la TC y la RM. La angiografía demuestra clásicamente un tumor vascularizado que desplaza la arteria carótida interna anterior y medialmente. No se recomienda la PAAF por elevado riesgo de hemorragia.³

El diagnóstico diferencial incluye las masas o tumores cervicales, y dentro de los paragangliomas del cuerpo carotídeo, el PG carotídeo (60% PG de cabeza y cuello) y el PG yugulotimpánico.

En el diagnóstico anatomopatológico se observan nidos celulares característicos *zellballen*, compuestas por células *chief* y células de sostén rodeadas por un estroma fibromuscular; con inmunohistoquímica positiva a S-100, marcador de células derivadas de la cresta neural.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica por vía transcervical, a menudo asociado con abordaje lateral de base de cráneo.

El manejo conservador o radioterapia paliativa, se reserva para pacientes de edad avanzada que tendrán dificultad en la rehabilitación de la deglución, secundaria a la lesión de pares craneales o en casos de tumores bilaterales o con parálisis preexistente de los nervios X o XII.⁴ No suelen ser tributarios a embolización.

La lesión postoperatoria más frecuente es neurológica, siendo los nervios glossofaríngeo e hipogloso los más afectados (30%). Puede existir lesión de vasos carotídeos.

El tratamiento de las secuelas de la parálisis de la cuerda vocal es rehabilitador inicialmente, reservando la cirugía para casos refractarios (medialización de la cuerda vocal paralizada, miotomía, etc.). Presentan un índice de recurrencia de 17%.²

REFERENCIAS

1. Celedón LC, Lanas VA, Ojeda ZJP, Agurto VM. Paragangliomas de cabeza y cuello: Casos clínicos y revisión bibliográfica. *Rev Otorrinolaringol Cir Cab-Cuello* 2002; 62: 137-50.

2. Torres-Carranza C, Infante-Cossío P, García-Perla A, Belmonte R, Menéndez, Gutiérrez-Pérez JL. Paraganglioma del nervio vago. *Neurocirugía* 2006; 17(3): 255-260
3. Guercio L, Narese D, Ferrara D, Butrico L, Padricelli A, Porcellini M. Carotid and vagal body paragangliomas. *Translational Medicine* 2013; 6(3): 11-5.
4. Suárez C, Rodrigo JP, Bödeker CC, Llorente JL, Silver CE, Cansen JC, et al. Jugular and vagal paraganglioma: systematic study of management with surgery and radiotherapy. *Head & neck* 2013: 1195-204.

Correspondencia:

María Isabel Lara Guerrero
Sección de Cirugía Vasculard
Hospital San Jorge
C/Martínez de Velasco, Núm. 36
C.P. 22004 Huesca (Zaragoza, España)
Tel.: +34 655040653
Fax: 974247119
Correo electrónico:
misabellaraguerrero@gmail.com