

---

# Tratamiento quirúrgico de los paragangliomas cervicales y del cuerpo carotídeo

## Surgical treatment of carotid body and cervical paragangliomas

S. Luján - E. Puras - E. Aracil - A. Utrilla - J. A. Torres - A. Chinchilla -  
C. Gandarias - J. Ocaña - J. Fontcuberta - S. Ayala - C. Cuesta

---

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular  
(Jefe de Servicio: L. A. Castrillo)  
Hospital Ramón y Cajal  
Madrid (España)

---

### RESUMEN

**Objetivos:** Evaluar nuestra experiencia en el manejo de los paragangliomas cervicales y tumores del cuerpo carotídeo.

**Métodos:** En los últimos diez años (septiembre 85 septiembre 95) hemos tratado 25 enfermos con paragangliomas cervicales, dos de ellos con tumores bilaterales. La proporción varón hembra era de 1:2.1 con una edad media de 48.1 años. Todos los pacientes presentaban una masa cervical evidente en la exploración física y el 28 % de los mismos otros síntomas asociados. El 52 % de los pacientes tenían intentos de resección o biopsias previas en otros Centros. En dos casos se intentó una embolización preoperatoria.

**Resultados:** Todos excepto una paciente fueron intervenidos. El 25,9 % de los casos requirió algún tipo de reconstrucción vascular. No hubo ningún caso de mortalidad o morbilidad neurológica central. Doce enfermos (48 %) presentaron algún tipo de déficit neurológico de pares craneales, la mitad de ellos permanente y la otra mitad transitorio.

**Conclusiones:** Recomendamos la resección quirúrgica de todos los paragangliomas cervicales incluyendo los de bajo tamaño. Creemos que la arteriografía continúa siendo esencial para el diagnóstico y planteamiento quirúrgico de estos tumores. Hemos observado el mayor índice de lesiones de pares craneales en pacientes con masas tumorales

grandes y en aquellos que llegaron a nuestro centro con intentos previos de resección, por lo que recomendamos que estos tumores sean manejados en hospitales con experiencia en esta infrecuente patología.

**Palabras clave:** paraganglioma; embolización; arteriografía; resección quirúrgica; disfunción par craneal.

### SUMMARY

**Aims:** Review our experience in the management of cervical paragangliomas and carotid body tumors.

**Patients and methods:** During the period between september 85 and september 95 we treated a group of 25 patients with cervical paragangliomas, two of them with bilateral tumors. The male female ratio was 1:2.1 with a mean patient age of 48.1 years. On physical exam all of them presented an evident cervical mass and 28 % other different associated symptoms. 52 % of the patients had prior attempts of resection or biopsy. We practised preoperative embolization in two cases.

**Results:** All except one were operated. 25,9 % of patients required some form of vascular reconstruction. Neither mortality nor central neurological morbidity did occur in any case. Twelve patients (48 %) had a postoperative cranial nerve injury. Six of them permanent and six temporary.

**Conclusions:** We recommend surgical resection of all carotid body and cervical paragangliomas including the smallest ones. Arteriography continues to play a central role in the diagnosis and planning of surgical strategy. We observed the highest postoperative cranial nerve dysfunction rate in patients with big tumors and those with

*prior attempts of resection so our advice is to treat these tumors in hospitals with considerable amount of experience in managing this infrequent entity.*

**Key words:** Paraganglioma; embolization; arteriography; surgical resection; cranial nerve disfunction.

**Introducción**

Los paragangliomas son tumores raros que tienen su origen en estructuras anatómicas con función quimiorreceptora. Dentro del cuello las localizaciones más frecuentes son el cuerpo carotídeo y el Nervio Vago (1). Debido a las características anatómicas de la región cervical con gran número de estructuras nerviosas en relación con los vasos carotídeos, así como la gran vascularización y adherencia a tejidos vecinos que presentan estas masas, el gran reto del cirujano que se enfrenta a esta enfermedad consiste en intentar resecar por completo el tumor con la mínima morbilidad neurológica postoperatoria tanto central como periférica.

Esta dificultad es la causa fundamental de la controversia que ha marcado la historia de esta entidad. Con el paso de los años, tras la primera resección exitosa de un paraganglioma cervical hace más de un siglo (1), se ha conseguido disminuir la tasa de mortalidad y de infartos cerebrales postoperatorios a prácticamente cero, pero no así la tasa de disfunciones de pares craneales que sigue manteniéndose muy similar a la de hace cincuenta años.

Los puntos de discusión actuales se centran en el uso de la embolización preoperatoria, el manejo de los tumores pequeños y asintomáticos, así como la técnica preferida para la resección quirúrgica.

Presentamos en este artículo nuestra experiencia en los métodos diagnósticos y terapéuticos, así como en las complicaciones que presentan estos enfermos.

**Pacientes y métodos**

En los últimos 10 años (septiembre 85-septiembre 95) hemos tratado a 25 enfermos con paragangliomas cervicales, dos de ellos con tumores bilaterales siendo un total de 27 paragangliomas. En el grupo de estudio la proporción varón-hembra fue de 1:2,1, con

un total de 17 mujeres y 8 hombres. La edad media de los enfermos fue de 48.1 años (17 a.-76 a.).

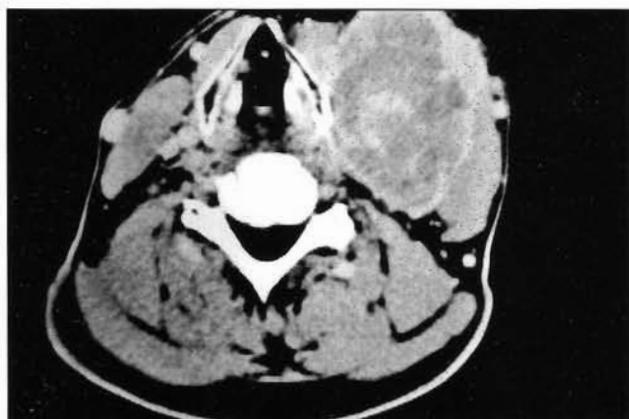
Todos los pacientes consultaron o fueron remitidos de otros Centros por presentar una masa cervical, y siete (28 %) presentaban otros síntomas asociados (Tabla 1). Ningún enfermo presentaba antecedentes familiares de paragangliomas.

Síntomas preoperatorios en 7 enfermos	
Disfagia	5
Disfonía	4
Molestia cervical	4
Estridor	1

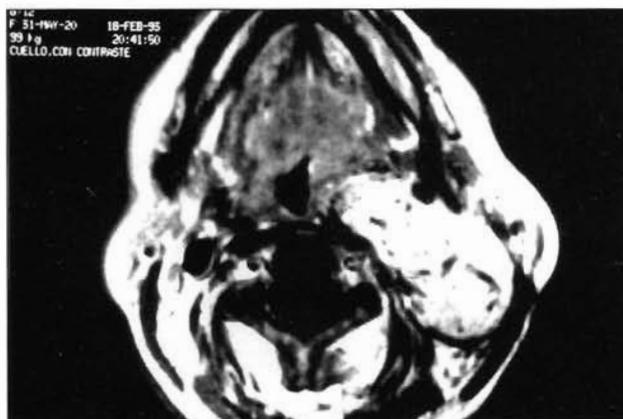
**Tabla I**

El tiempo medio entre el inicio de los síntomas y la primera consulta varía entre 1 mes y 5 años, con una media de 2,4 años. Un dato interesante en nuestra serie es que trece (52 %) de los veinticinco enfermos habían sido sometidos a biopsias o intentos de resección previos en otros Centros, tras lo cual fueron remitidos a nuestro Servicio.

Con respecto al diagnóstico, se realizó un Eco-doppler en 9 enfermos (36 %), una prueba de imagen, bien TAC o RNM, en 17 enfermos (68 %) y una arteriografía en el 100 % de los pacientes. En todos los casos, con los diferentes métodos, se llegó al diagnóstico de paraganglioma, encontrando 3 tumores dependientes del Nervio Vago y 24 del Cuerpo carotídeo. Esta diferenciación anatómica se puede sospechar con el Eco-doppler o el TAC (Fig. 1), pero se visualizó con máxima claridad con la RNM (Fig. 2) o la arteriografía (Fig. 3). Esta última es el método diagnóstico de elección que nos permite ver el característico ensanchamiento en forma de copa de la bifurcación carotídea, así como los vasos nutricios del tumor, lo cual es útil tanto para el planteamiento quirúrgico como para la realización de una embolización preoperatoria. La vía de abordaje fue una cervicotomía oblicua en todos los pacientes, incluyendo un caso en que se asoció una incisión submandibular junto con una osteotomía de la rama vertical de la mandíbula en un paciente, cuyo caso se comenta posteriormente, con paraganglioma bilateral. La disección comienza por la Carótida externa, intentando ligar las ramas nutricias del tumor para dismi-



**Fig. 1.** TAC de quemodectoma gigante grado III de Shamblin que engloba la bifurcación carotídea.



**Fig. 2.** RNM de paraganglioma dependiente del Nervio Vago, que crece posterior a la bifurcación carotídea sin producir ensanchamiento de la misma.



**Fig. 3.** Característico ensanchamiento «en forma de copa» de la bifurcación carotídea por un quemodectoma dependiente del cuerpo carotídeo.

nuir el sangrado que hace más dificultosa la liberación de los nervios adyacentes y de la Carótida interna. En todas las intervenciones se utilizó una monitorización de la tensión arterial con una vía radial, así como un registro electroencefalográfico continuo.

## Resultados

Desde el punto de vista quirúrgico, 26 de los 27 quemodectomas fueron resecaos mediante 27 intervenciones (una reintervención por masa residual). Una paciente rechazó la cirugía.

En cuatro casos (14,8 %) no se llegó a una reseca-

ción completa por extensión intracraneal del tumor. Estos pacientes han sido seguidos con RNM, sin evidenciarse crecimiento en dos casos y con una involución de las masas en los otros dos en el seguimiento medio de 2 años (rango 6 meses - 4 años). En dos casos se planteó una embolización preoperatoria. En uno no se llevó a cabo porque se estimó un elevado riesgo de embolización al SNC. El segundo (fig. 4) caso se trataba de un varón de 50 años que consultó por paragangliomas bilaterales gigantes que le ocasionaban pausas de apneas nocturnas por compresión de la vía aérea, además de estridor respiratorio continuo. Ante la urgencia relativa del caso, el enfermo fue sometido a una embolización preoperatoria cinco días antes de ser intervenido del paraganglioma izquierdo, que se estimó ser el de mayor tamaño. La cirugía transcurrió sin complicaciones y sin requerir transfusión sanguínea. El paciente mejoró parcialmente de su sintomatología y fue intervenido a los 51 días del paraganglioma derecho. Ante la persistencia de la sintomatología fue reevaluado con TAC, en el cual se descubrió la existencia de masa tumoral residual en región cervical izquierda que hubo de ser reseca para la completa remisión de su sintomatología. El enfermo a los 2 años de la última intervención tiene una paresia del N. Hipogloso izquierdo no invalidante.

En nueve paragangliomas (33,3 %) se requirió ligadura de la A. Carótida externa y en siete de los casos (25,9 %) fue necesario clampaje arterial y sutura o reparación de la Carótida interna o externa, sin resul-



Fig. 4. Aspecto angiográfico de una embolización de la Carótida externa en un quemodectoma del Cuerpo Carotídeo.

tar preciso el empleo de shunt. De estos siete casos, en tres se realizó una sutura término terminal de la Carótida interna por desgarró de la misma, en tres una sutura simple de la Carótida externa para solucionar la lesión arterial y, en el último, se realizó una transposición de la Carótida externa sobre la interna para reparar una lesión de Carótida interna.

En nueve paragangliomas (33,3 %) se seccionó alguna estructura neurológica. En tres ocasiones esto ocurrió por depender el propio tumor del Nervio Vago, lo cual hacía obligada su resección. El Nervio

Hipogloso fue el más frecuentemente lesionado durante la cirugía (Tabla 2).

Lesiones de pares craneales durante la cirugía	
N. hipogloso	7
N. vago	4
N. glossofaríngeo	1
Rama mandibular del n. facial	3
Estructuras neurológicas no identificadas	2

Tabla II

El índice de mortalidad y de complicaciones neurológicas centrales fue del 0 %. Por el contrario, desde el punto de vista clínico, doce enfermos (48 %) tuvieron algún tipo de déficit de pares craneales, de los cuales el 50 % fueron permanentes y el otro 50 % transitorios. Dentro de los transitorios la paresia del Nervio Hipogloso fue el síntoma más frecuentemente referido, tras el cual figura la lesión de la rama mandibular del Nervio Facial. En los enfermos con déficit permanente, la lesión del Nervio Vago fue la más frecuente (Tabla 3).

Síntomas postoperatorios permanentes (6 enfermos)	
Disfagia	6
Distonía	6
Dificultad masticación	3

Tabla III

De los enfermos con déficit de pares craneales sólo tres (25 % de los complicados) tuvieron síntomas por lesión de un sólo par craneal, siendo la mayoría, nueve (75 %), los que tuvieron más de un par craneal afectado.

No encontramos ningún dato de malignidad de estos tumores en el campo quirúrgico, en la exploración histológica ni durante las revisiones postoperatorias. Tampoco hemos encontrado casos de recidiva tumoral, sobre todo en los casos en que la resección de la lesión fue incompleta, como se ha comentado previamente.

De todas las cirugías (27 en total), dieciséis (60 %) no precisaron transfusión sanguínea. El resto, once, precisaron una media de 2,75 unidades teniendo todos ellos lesiones de pares craneales en el postoperatorio. De todos los tumores que precisaron transfusión, once (40,7 %) eran grado III de *Shamblin*, nueve (33,3 %) eran grado II y siete (27,9 %) eran grado I.

## Discusión

Los paragangliomas cervicales, por sus peculiares características de comportamiento, siguen planteando ciertas cuestiones con respecto a la mejor opción para su tratamiento. Las tasas de mortalidad y morbilidad neurológica central han disminuido a prácticamente cero, pero el índice de lesiones neurológicas periféricas sigue estable a lo largo de los años, a pesar de las mejoras introducidas en las técnicas quirúrgicas y de diagnóstico. La embolización preoperatoria ha venido a mejorar este índice de complicaciones, pero la técnica no está exenta de complicaciones y se debe limitar a casos muy seleccionados, como son tumores excesivamente vascularizados, voluminosos o muy adheridos en los cuales se estime que las complicaciones postoperatorias vayan a ser elevadas (2,3). En este sentido nuestra experiencia es corta, con un sólo caso realizado. El resultado angiográfico del caso fue excelente (Fig. 4), pero no así el postoperatorio, ya que el enfermo quedó con una masa residual que hubo de ser reintervenida. Además de este caso, hemos tenido recientemente la posibilidad de evaluar un caso de paraganglioma no incluido en esta serie, sometido a embolización con tungsteno en otro Centro, que está siendo seguido en la consulta periódicamente. El enfermo se encuentra asintomático y no se evidencia crecimiento alguno de la masa embolizada en TAC repetidos hasta la fecha, por lo que está siendo manejado conservadoramente.

El diagnóstico de estos tumores pasa por realizar una prueba de imagen, fundamentalmente TAC o RNM, para establecer las relaciones anatómicas de la masa, junto con una arteriografía que permite la realización de una embolización en los casos previamente mencionados, así como el planteamiento quirúrgico de la intervención. En nuestro caso empleamos un protocolo que se inicia con la realización de un Eco-doppler, lo cual nos permite el diagnóstico de una for-

ma sencilla y no invasiva del tumor así como el diagnóstico de lesiones hemodinámicas concomitantes en la bifurcación carotídea. En los casos de tumores considerados grandes realizamos un TAC (Fig. 4) o RNM para delimitar las relaciones anatómicas de la masa con las estructuras vecinas, en la medida de lo posible, y permitir el diagnóstico de un paraganglioma dependiente del Nervio Vago o del Cuerpo carotídeo. En todos los casos realizamos una arteriografía, considerada por todos los autores (4, 5, 6, 7) como la prueba de elección para el diagnóstico de esta entidad.

Con respecto a la técnica quirúrgica empleada, algunos autores se inclinan por una disección periadventicial, alegando a su favor una menor tasa de lesiones arteriales durante la intervención (8), frente a otros que practican la resección subadventicial por considerar la disección menos hemorrágica (9, 10). Por nuestra parte, la elección viene determinada por la complejidad del caso durante la cirugía y, así, procuramos mantener un plano de disección relativamente cómodo, bien sea peri o subadventicial, sin intentar forzar un plano de disección que nos pudiera llevar a complicaciones ulteriores.

En cuanto a la tasa de malignidad de estos tumores, que algunos autores han cifrado en un 5,50 % (1, 11), y a la forma de aparición familiar (10 %) (11), en nuestra serie no hemos encontrado casos ni de malignización ni con componente familiar.

El problema fundamental de este tipo de tumores sigue siendo la elevada morbilidad neurológica postoperatoria que presentan y que se mantiene prácticamente constante desde hace más de cincuenta años, lo cual ha suscitado la pregunta sobre si no sería más apropiado la actitud conservadora que la opción quirúrgica (8). Teniendo en cuenta la escasísima mortalidad y morbilidad neurológica central, la escasa pero existente tasa de malignización de los tumores y el crecimiento lento pero progresivo de los mismos, junto con el englobamiento de pares craneales cercanos, creemos que se debe plantear una actitud agresiva, excepto cuando las condiciones generales del enfermo contraindiquen la intervención, aunque no hemos tenido casos de este tipo ya que sólo una enferma rechazó la cirugía y fue por motivos personales. En este sentido, nuestra tasa de complicaciones de pares craneales del 48 % es superponible a las publicadas por otros autores (1, 8, 9). Un dato interesante en nuestra serie es que el 52 % de los enfermos habían

sido sometidos a una exploración quirúrgica o biopsia previa, lo cual dificultó la resección definitiva, con el aumento en la tasa de lesiones neurológicas, además de exponer a los enfermos a un riesgo de complicaciones evidente. Por este motivo, queremos enfatizar la importancia de tener en mente este diagnóstico ante cualquier paciente con una masa cervical. Este detalle junto al hecho de que un 25,9 % de los enfermos requieran clampaje arterial con algún tipo de reconstrucción arterial, porcentaje similar al de series con mayor número de casos (8), hace que consideremos importante el manejo de estos enfermos en Servicios de Cirugía Vascular, que además tengan cierta experiencia en esta infrecuente patología.

### Conclusiones

En base a una morbilidad postquirúrgica baja en la resección de tumores pequeños y a su tendencia al crecimiento progresivo de los mismos con englobamiento de estructuras vecinas, recomendamos la resección quirúrgica de todos los paragangliomas cervicales, incluyendo los de pequeño tamaño. La arteriografía continúa siendo esencial en el diagnóstico y el planteamiento quirúrgico de estas lesiones, así como por la posibilidad de embolización preoperatoria. El mayor índice de lesiones de pares craneales se observa en pacientes con masas tumorales grandes y en aquellos que llegaron a nuestro Centro con intentos previos de resección o biopsia.

### BIBLIOGRAFIA

1. MEYER, F. B.; SUNDT, T. M.; PEARSON B. W.: Carotid body tumors: a subject review and suggested surgical approach. *J. Neurosurg*, 1986; 64:377-385.
2. LAMURAGLIA, G. M.; FABIAN, R. L.; BREWSTER, D. C.; PILE-SPPELLMAN, J.; DARLING, R. C.; CAMBRIA, R. P.; ABBOTT, W. A.: The current surgical management of carotid body paragangliomas. *J. Vasc. Surg.*, 1992; 15:1038-45.
3. SMITH, R. F.; SHETTY, P. C.; REDDY, D. J.: Surgical treatment of carotid paragangliomas presenting unusual technical difficulties. *J. Vasc. Surg.*, 1988; 7:631-7.
4. DICKINSON, P. H.; GRIFFIN, S. M.; GUY, A. J.; MC NEILL, I. F.: Carotid body tumor: 30 years experience. *Br. J. Surg.*, 1986; 73:14-16.
5. VAN ASPEREN DE BOER, F. R. S.; TERSPTRA, J. L.; VINK M.: Diagnosis, treatment and operative complications of carotid body tumors. *Br. J. of Surgery*, 1981; 68:433-438.
6. KRAUS, D. H.; STERMAN, B. M.; HAKAIM, A. G.; BEVEN, E. G.; LEVINE, H. L.; WOOD, B. G.; TUCKER, H. M.: Carotid body tumors. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 1990; 116:1384-1387.
7. PADBERG, F. T.; CADY, B.; PERSSON, A. V.: Carotid body tumor. The Lahey Clinic experience. *The American Journal of Surgery*, 1983; 145:526-528.
8. HALLET, J. W.; NORA, J. D.; HOLLIER, L. H.; CHERRY, K. J.; PAIROLERO, P. C.: Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas: a fifty-year experience with 153 tumors. *J. Vasc. Surg.*, 1988; 7:284-91.
9. KRUSPSKI, W. C.; EFFENEY, D. J.; EHRENFELD, W. K.; STONEY, R. J.: Cervical chemodectoma. Technical considerations and management options. *The American Journal of Surgery*, 1982; 144:215-20.
10. ROSEN, I. B.; PALMER, J. A.; GOLDBERG, M.; MUSTARD, R. A.: Vascular problems associated with carotid body tumors. *The American Journal of Surgery*, 1981; 142:459-463.
11. RIDGE, B. A.; BREWSTER, D. C.; DARLING, R. C.; CAMBRIA, R. P.; LAMURAGLIA, G. M.; ABBOTT, W. M.: Familial carotid body tumors: incidence and implications. *Ann. Vasc. Surg.*, 1993; 7:190-194.