

Reportes de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de caso

Manejo del paraganglioma del nervio vago en cabeza y cuello

Management of the vagus nerve paraganglioma in the head and neck

Steven Osorio Anaya, MD*, Arnulfo Torres Guerrero, MD**

* Residente de primer año de Otorrinolaringología, Universidad de Cartagena.

** Profesor y Otorrinolaringólogo, Universidad de Cartagena.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 24 enero de 2014

Revisado: 3 febrero de 2014

Aceptado: 8 febrero de 2014

Palabras clave:

paraganglioma, nervio vago, tumores de cabeza y cuello, embolización terapéutica

RESUMEN

Los paragangliomas son tumores infrecuentes, que tienen origen en las células de la cresta neural. Su presentación en el nervio vago representa tan solo el 5% de estas neoplasias en cabeza y cuello. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la presencia de masa indolora en cuello, disfonía y plenitud faríngea, seguidas por la parálisis del X y XII par craneal. La valoración imagenológica inicial se realiza con tomografía computarizada contrastada del cuello, la cual se puede complementar con estudios de resonancia magnética y angiografía. El manejo quirúrgico de estos tumores es ampliamente aceptado, y existen controversias en cuanto a la embolización prequirúrgica. Se revisa la literatura y se presenta el caso de una paciente con masa cervical en nivel II derecho, de dos años de evolución, impresión diagnóstica clínica e imagenológica de paraganglioma del vago, manejada en la E.S.E. Hospital Universitario del Caribe, con resección quirúrgica previa embolización.

Correspondencia:

Steven Osorio Anaya

Bocagrande, calle 10 N.º 2-30, apto. 1204, Cartagena, Colombia.

stevenosorio@gmail.com

ABSTRACT

Key words:

Paraganglioma, vagus nerve, head and neck neoplasms, therapeutic embolization

Paragangliomas are rare tumors that originate in the neural crest cells. The involvement of the vagus nerve represents only 5% of such head and neck neoplasms. The most common clinical manifestations are the presence of painless mass in the neck, hoarseness, pharyngeal fullness, followed by the X and XII cranial nerve paralysis. The initial radiographical assessment of these patients is performed with an enhanced CT scan of the neck, and could be complemented with magnetic resonance and angiography. The surgical management of these tumors is widely accepted, and there are controversies regarding preoperative embolization. We performed a literature review and present a case on a female with two years of right neck mass involving the level II, whose clinical and imaging approach focus on vagal paraganglioma, which was treated at the ESE Hospital Universitario del Caribe with surgical resection and previous embolization.

Introducción

Los paragangliomas son tumores raros, que se originan en las células de la cresta neural, y representan el 0,012% a 0,03% de todos los tumores. De este porcentaje, solamente el 3% se presentan en cabeza y cuello, y corresponden al 0,6% de los tumores de esta región (1-3).

En orden de frecuencia, los paragangliomas en cabeza y cuello van a presentarse como tumores del cuerpo carotídeo, yugulotimpánicos o vagales. Estos últimos representan el 5% de este grupo de tumores en la región cervical, y en series recientes se han descrito hasta en un 11,7% (2-5). De igual manera, pueden aparecer en cualquier punto del recorrido del nervio vago, pero su ubicación más frecuente es a nivel del ganglio nodoso (6, 7).

Según la última clasificación de tumores de cabeza y cuello, de la Organización Mundial de la Salud, realizada en el año 2005, estos tumores se incluyen dentro de las neoplasias del sistema neuroendocrino difuso, y anteriormente tenían otras denominaciones, como quemodectoma o glomus vagal (6). La función de las células paraganglionares se desconoce; se ubican en la aorta, cuerpo carotídeo, pulmón, oído medio, vena yugular, médula suprarrenal, ganglio ciliar, laringe, cavidad nasal, senos paranasales, cadena simpática, nasofaringe, tiroides, entre otros sitios, donde pueden dar origen a estas neoplasias (3).

Reporte de caso

Mujer de 40 años, que asistió a la Sección de Otorrinolaringología del Hospital Universitario del Caribe, con masa cervical de aumento progresivo en nivel II derecho, no dolorosa, sin ningún otro síntoma. Al examen del cuello se evidenció masa de 20 x 16 mm en el nivel II derecho, no dolorosa ni pulsátil, sin thrill.

En la tomografía computarizada del cuello contrastada se evidenció imagen de 2,5 cm en su diámetro mayor, con realce temprano a la aplicación del medio de contraste,

posterior al ángulo mandibular derecho, en el nivel de la bifurcación carotídea, la cual rechaza la vena yugular interna y la comprime (figura 1), reportada como tumor del cuerpo carotídeo. Se solicitaron niveles de metanefrinas en orina de 24 horas, hemograma, hormona estimulante de tiroides y pruebas de coagulación, los cuales se encontraron en rango de normalidad. Además, se solicitó angiografía, que mostró lesión tumoral sólida altamente vascularizada, con diámetro de 26 x 16 mm lateral a la bifurcación carotídea derecha (figura 2a), la cual rechaza hacia anterior y medial la arteria carótida interna; se realizó diagnóstico de paraganglioma del nervio vago derecho. Se practicó arteriografía (figura 2b) más embolización, y se llevó a resección qui-

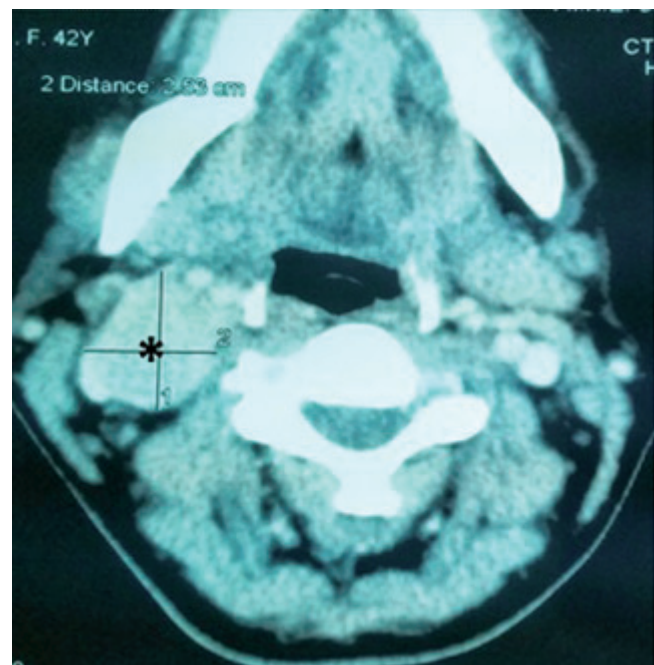


Figura 1. Tomografía axial computarizada contrastada, que muestra masa en nivel II derecho del cuello (*), con realce temprano a la aplicación del medio de contraste, que rechaza y comprime la vena yugular interna.

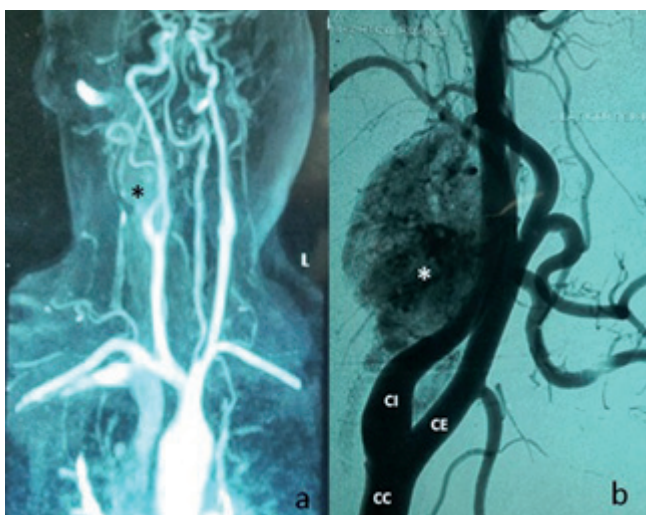


Figura 2. Imágenes de angiografía (a) y arteriografía carotídea (b), que muestran lesión altamente vascularizada (*), la cual desplaza en sentido medial la arteria carótida interna (CI) y la externa (CE). Arteria carótida común (CC).

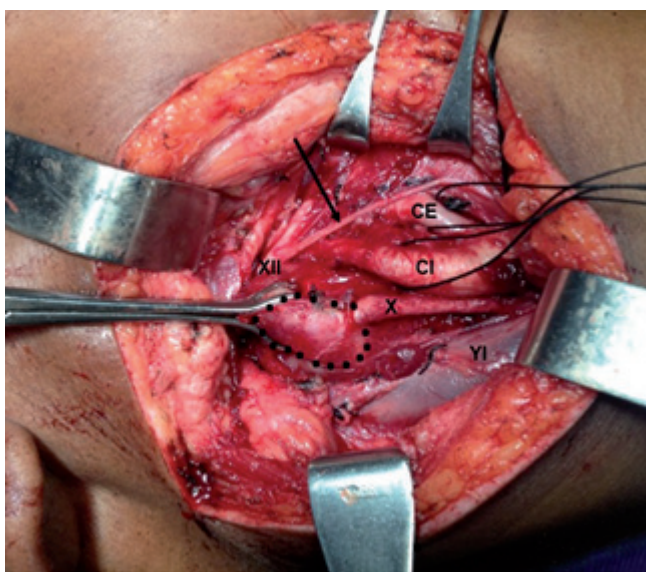


Figura 3. Tumor de 4 x 3 x 2 cm, dependiente del nervio vago en nivel cervical II derecho, correspondiente a paraganglioma del nervio vago (línea de puntos). Arteria carótida interna (CI), arteria carótida externa (CE), nervio vago (X), vena yugular interna (YI), nervio hipogloso (XII), asa del hipogloso (flecha).

rúrgica a través de cervicotomía. Intraoperatoriamente se evidenció tumor dependiente del nervio vago, con diámetro de 4 x 3 x 2 cm lateral a la bifurcación carotídea derecha (figura 3), y se resecó en su totalidad. La histopatología confirmó paraganglioma del nervio vago. Inherente a este procedimiento, la paciente presentó parálisis del pliegue vocal derecho en posición paramediana, y tiene pendiente realización de fonocirugía.

Discusión

Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores infrecuentes, cuyo compromiso del nervio vago cervical es poco usual. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son masa indolora en cuello y disfonía, en un 73 y 36% de los pacientes, respectivamente (4). En menor orden se manifiesta plenitud faríngea, aspiración, parálisis del XII par craneal, síndrome de Horner, disfagia y síntomas secundarios a producción de catecolaminas (en el 2 a 5%) (4, 8). Por su presentación como masa cervical, es necesario hacer diagnóstico diferencial con schwannomas, adenomegalias, tumores submaxilares o aneurisma de arteria carótida (9).

Esta neoplasia es más frecuente en el género femenino, con una relación de 2:1 al nivel del mar, la cual aumenta hasta 8:1 en altitudes mayores (9). Su presentación se da entre la tercera y cuarta décadas de la vida para casos de paragangliomas múltiples, y entre la quinta a sexta décadas para casos esporádicos, como el que se reporta aquí (10).

En caso de antecedente familiar, la incidencia puede alcanzar hasta un 19,4%; tiene una gran relación con la mutación del gen de la succinildeshidrogenasa, enzima con un rol importante en la fosforilación oxidativa en el ciclo de Krebs (5). Esta alteración genera aumento de la incidencia de paragangliomas en poblaciones expuestas a alturas mayores de 2.000 metros sobre el nivel del mar, debido al aumento de mediadores celulares inducidos por hipoxia, como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF, por sus siglas en inglés), lo que promueve la angiogénesis, inactiva la apoptosis y aumenta la proliferación celular (3, 11).

Se pueden presentar de manera bilateral o múltiples en un 20% de los casos, los cuales se relacionan con síndromes hereditarios (12). Un 10 a 50% de los paragangliomas vagales tienen patrón familiar o hereditario, como la asociación con neoplasias endocrinas múltiples (MEN1 o MEN2), el síndrome de Von Hippel-Lindau, la neurofibromatosis tipo I. También se pueden acompañar de tumores sincrónicos o metacrónicos (3, 8, 13).

La malignización de los paragangliomas de cabeza y cuello puede variar, según su origen, y se presentan en un 16 a 19% en el nervio vago, comparados con un 2 a 5% de los yugulotimpánicos, y 6% en tumores del cuerpo carotídeo (5, 14).

Teniendo en cuenta que los paragangliomas vagales pueden ser productores de catecolaminas entre el 1 y 5% de los pacientes, se recomienda realizar mediciones de metanefrinas en orina durante 24 horas (11).

La valoración imaginológica en los paragangliomas del nervio vago se realiza por medio de tomografía computarizada contrastada, resonancia magnética y angiografía (4). Las imágenes por ultrasonografía son de poca utilidad en estos tumores, pues no es diagnóstica y requiere de estudios complementarios (15). Por otro lado, la tomografía contrastada muestra una masa circunscrita, que realza rápidamente al momento de la aplicación del medio de contraste (13). La angiografía se utiliza como imagen diagnóstica y para la embolización, 24 a 48 horas antes de la cirugía, en la cual se

evidencia tumor vascularizado que desplaza medial y anteriormente las arterias carótidas (ver Figura 2b), sin ampliar el ángulo de la bifurcación carotídea, como en el caso reportado, mientras que los tumores del cuerpo carotídeo tienen una localización más cercana a la bifurcación y dan una imagen de lira (9, 15-18). La angiorrsonancia se considera el estándar de oro, observándose una masa con apariencia en “sal y pimienta”, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que característicamente aumenta de intensidad a la aplicación del contraste (1, 12, 16).

Se debe evitar la toma de biopsia, por su rica vascularización, alto riesgo de sangrado y falsos negativos (7, 18). De igual manera, la angiografía se reserva para pacientes en quienes se considere cirugía (19).

Teniendo en cuenta los hallazgos imaginológicos de los paragangliomas vagales, recientemente se ha aplicado la clasificación de Nettekville-Glasscock, en donde A corresponde a tumores confinados al cuello, B hace referencia a tumores en contacto con el foramen yugular, y los tipo C presentan una extensión dentro del foramen yugular, con extensión intracraneal o sin ella (15). En el 2011, Obholzer y colaboradores (10) describieron otra clasificación en paragangliomas cervicales, organizándolos de 1 a 4, y colocando el sufijo “C” si son tumores del cuerpo carotídeo, o “V” si son del nervio vago (ver tabla 1). El caso reportado se clasifico como un Nettekville-Glasscock tipo A, y una clasificación Obholzer tipo IV. Estas clasificaciones permiten ofrecerle al paciente un plan de tratamiento, y valorar el riesgo de presentar lesión vascular o nerviosa en el procedimiento quirúrgico (10).

Tabla 1. Clasificación de paragangliomas cervicales, en la cual se agrega el sufijo C para tumores del cuerpo carotídeo, o V si se refiere a un tumor del nervio vago. Adaptada de Obholzer, Hornigold (10). ACI: arteria carótida interna.

Tipo	Extensión/compromiso nervioso
1	Confinado a 2 cm de la bifurcación carotídea y que envuelve menos del 50% de la ACI, sin déficit de nervios craneales.
2	Se extiende más de 2 cm de la bifurcación carotídea o envuelve más del 50% de la ACI, o está asociada a déficit de par craneal y tiene un margen mayor de 2 cm de la base del cráneo.
3	Está a menos de 2 cm de la base del cráneo.
4	Tumores bilaterales o múltiples.

El tratamiento más aceptado para este tipo de tumores es la resección quirúrgica, en la cual la preservación del nervio vago resulta excepcional, a diferencia de los paragangliomas yugulotimpánicos o los tumores del cuerpo carotídeo, donde se pueden preservar los nervios craneales (12, 20, 21). La cirugía está indicada en los casos de paragangliomas solitarios, potencialmente resecables, en pacientes con baja morbilidad (20). El abordaje cervical es el más usado para la resección de esta neoplasia, reservando los abordajes infratemporales cuando hay extensión a la fosa yugular (3, 22). La emboliza-

ción prequirúrgica reduce el sangrado, el tiempo operatorio y la estancia hospitalaria, y disminuye la lesión del XII par; sin embargo, existe controversia sobre su aplicación, debido a la falta de evidencias (4, 7).

El trastorno de la deglución es la complicación posquirúrgica más esperada, y persiste crónicamente en la mitad de los casos (15). En menor proporción, puede existir compromiso de pares craneales y nervios cervicales, que en orden descendente afecta al nervio vago, hipogloso, espinal, glosfaringeo o facial, o lesión de la cadena simpática cervical (20). La aspiración es la complicación que genera mayor morbilidad; puede manejarse con terapia de deglución, o quirúrgicamente con tiroplastia de medialización si no hay mejoría (3, 4, 7).

Por tener una tasa de crecimiento tumoral baja (alrededor de 1 mm/año), se puede considerar un manejo vigilante activo en pacientes con paragangliomas vagales con alta morbilidad o avanzada edad (15).

La radioterapia se considera una opción terapéutica, pero no existe consenso en cuanto las indicaciones en este tipo de tumores. Esta se utiliza en pacientes con paragangliomas vagales de presentación bilateral o múltiple, recaídas tumorales posquirúrgicas, tumores malignos, infiltración vascular, o en adultos mayores con comorbilidades severas. Para este tipo de tumores se utiliza una dosis total de 45 a 50 Gy, en fracciones de 2 Gy durante 5 semanas, aumentando la dosis en paragangliomas malignos, con administración de 60 a 70 Gy dosis total (12, 15, 19). Dentro de las complicaciones de las radioterapias se puede presentar osteorradionecrosis, tumores inducidos por radiación, entre otros (23).

El éxito quirúrgico se mide con la resección total del tumor y la no recurrencia del mismo, mientras que el éxito de la radioterapia se valora con la ausencia de crecimiento imaginológico del tumor (20). En este orden de ideas, dependiendo de la serie reportada, el éxito de la resección quirúrgica de paragangliomas del nervio vago es cercano al 100%. Por otro lado, en los pacientes que van a radioterapia se minimiza el tamaño del tumor y la tasa de crecimiento, generando un control local del 90-94% durante 10 a 15 años (19, 20).

El seguimiento se debe realizar anualmente, con ultrasonografía de cuello en el caso de paragangliomas del nervio vago o tumores del cuerpo carotídeo, y resonancia magnética contrastada en los tumores yugulotimpánicos (20).

Conclusiones

Los paragangliomas del nervio vago son un reto diagnóstico, por su baja incidencia. Las imágenes se convierten en parte fundamental para su identificación y diferenciación de otros tumores cervicales. Se deben adoptar clasificaciones, con el fin de homogenizar conceptos y establecer el pronóstico y la terapéutica. El manejo quirúrgico sigue siendo el tratamiento de elección, reservando la radioterapia para aquellos casos en donde exista contraindicación de cirugía o malignización; sin embargo, no existe consenso para sus indicaciones.

REFERENCIAS

1. Sarrazin JL, Toulgoat F, Benoudiba F. The lower cranial nerves: IX, X, XI, XII. *Diagn Interv Imaging*, 2013; 94 (10): 1051-62. Epub 2013/08/07.
2. Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ, et ál. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer*, 2002; 94 (3): 730-7. Epub 2002/02/22.
3. Sevilla García MA, Llorente Pendás JL, Rodrigo Tapia JP, García Rostán G, Suárez Fente V, Coca Pelaz A, et ál. Head and Neck Paragangliomas: Revision of 89 Cases in 73 Patients. *Acta Otorrinolaringologica* (English Edition), 2007; 58 (3): 94-100.
4. Miller RB, Boon MS, Atkins JP, Lowry LD. Vagal paraganglioma: The Jefferson experience. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 2000; 122 (4): 482-7.
5. Papaspyrou K, Mewes T, Rossmann H, Fottner C, Schneider-Raetzke B, Bartsch O, et ál. Head and neck paragangliomas: Report of 175 patients (1989-2010). *Head Neck*, 2012; 34 (5): 632-7. Epub 2011/06/22.
6. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. Pathology and Genetics Head and Neck Tumors. *World Health Organization Classification of Tumours*, 2005.
7. Lozano FS, Gomez JL, Mondillo MC, Gonzalez-Porras JR, Gonzalez-Sarmiento R, Munoz A. Surgery of vagal paragangliomas: six patients and review of literature. *Surg Oncol*, 2008; 17 (4): 281-7. Epub 2008/05/16.
8. Groblewski JC, Thekdi A, Carrau RL. Secreting vagal paraganglioma. *American Journal of Otolaryngology*, 2004; 25 (4): 295-300.
9. Van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol*, 2005; 15 (7): 1310-8. Epub 2005/04/06.
10. Obholzer RJ, Hornigold R, Connor S, Gleeson MJ. Classification and management of cervical paragangliomas. *Ann R Coll Surg Engl*, 2011; 93 (8): 596-602. Epub 2011/11/02.
11. Martin TP, Irving RM, Maher ER. The genetics of paragangliomas: a review. *Clin Otolaryngol*, 2007; 32 (1): 7-11. Epub 2007/02/15.
12. Bradshaw JW, Jansen JC. Management of vagal paraganglioma: is operative resection really the best option? *Surgery*, 2005; 137 (2): 225-8. Epub 2005/01/28.
13. Kuwada C, Mannion K, Aulino JM, Kanekar SG. Imaging of the carotid space. *Otolaryngol Clin North Am*, 2012; 45 (6): 1273-92. Epub 2012/11/17.
14. Prasad SC, Thada N, Pallavi, Prasad KC. Paragangliomas of the Head & Neck: the KMC experience. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2011; 63 (1): 62-73. Epub 2012/02/10.
15. Makeieff M, Thariat J, Rey E, Righini CA. Treatment of cervical paragangliomas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2012; 129 (6): 308-14. Epub 2012/10/02.
16. Nettekville JL, Jackson CG, Miller FR, Wanamaker JR, Glasscock ME. Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998; 124 (10): 1133-40. Epub 1998/10/17.
17. Offergeld C, Brase C, Yaremchuk S, Mader I, Rischke HC, Gläsker S, et ál. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. *Clinics*, 2012; 67 (S1): 19-28.
18. Singh D, Krishna PR. Paraganglioma of the vagus nerve mimicking as a carotid body tumor. *J Vasc Surg*, 2007; 46 (1): 144. Epub 2007/07/04.
19. Mendenhall WM, Amdur RJ, Vaysberg M, Mendenhall CM, Werning JW. Head and neck paragangliomas. *Head Neck*, 2011; 33 (10): 1530-4. Epub 2011/09/20.
20. Papaspyrou K, Mann WJ, Amedee RG. Management of head and neck paragangliomas: review of 120 patients. *Head Neck*, 2009; 31 (3): 381-7. Epub 2008/10/31.
21. Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Fam Cancer*, 2005; 4 (1): 55-9. Epub 2005/05/11.
22. Zanoletti E, Mazzoni A. Vagal paraganglioma. *Skull Base*, 2006; 16 (3): 161-7. Epub 2007/02/03.
23. Cohen SM, Nettekville JL. Surgical management of vagal paragangliomas. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 2004; 15 (3): 196-200.