

ATLAS DE ACCESO ABIERTO DE TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN OTORRINOLARINGOLOGÍA Y CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO



EXÉRESIS DE PARAGANGLIOMAS EXTRATEMPORALES INCLUYENDO TUMOR DEL CUERPO CAROTÍDEO Y GLOMUS VAGAL

Johan Fagan y Vincent Vander Poorten

Los paragangliomas, también conocidos como tumores glómicos o quemodectomas, son tumores neuroendocrinos originados en las células glómicas de los paraganglios. Derivan embriológicamente de la cresta neural. Sus células forman parte del sistema nervioso simpático y sirven como quimiorreceptores. Están localizados en la capa adventicia de los vasos sanguíneos, lo cual incluye los cuerpos carotídeos en la bifurcación de la arteria carótida. (Figura 1).

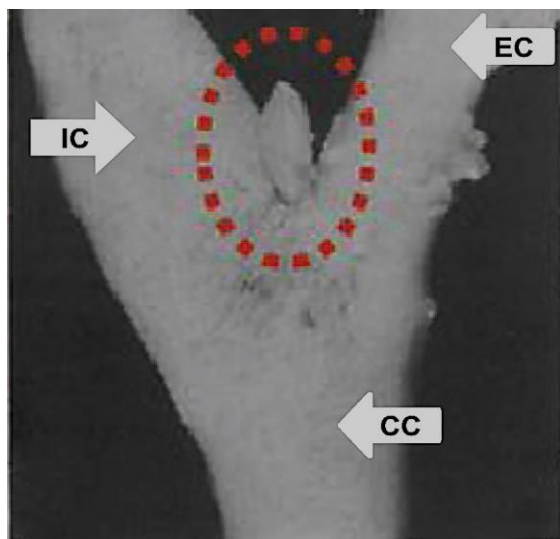


Figura 1: Cuerpo carotídeo en la bifurcación carotídea; su tamaño es similar al de un grano de arroz. ([Khan Q, Heath D, Smith P. Anatomical variations in human carotid bodies. J Clin Pathol. 1988;41:1196-99](#))

Los paragangliomas pueden aparecer en la base del cráneo (glomus yugular, glomus timpánico), en el espacio parafaríngeo (tumores del cuerpo carotídeo, paragangliomas vagales), en la laringe, en el cuello, así como en tórax y abdomen.

Cuando aparecen en cabeza y cuello, el cuerpo carotídeo es la localización más frecuente, seguido, en orden de frecuencia, por los glomus yugulares, timpánicos y vagales. La incidencia y prevalencia de este raro tipo de tumor permanece incierta en la población, puesto que la mayoría son tumores benignos que no quedan reflejados en los registros de cáncer. Se ha descrito que la proporción de paragangliomas que malignizan es de un 6-19%. La naturaleza maligna se demuestra solamente con estudios de imagen que muestran invasión local, regional o metástasis a distancia, puesto que la apariencia histológica de paragangliomas malignos es idéntica al de tumores glómicos benignos¹.

Respecto a la base genética de estos tumores, alrededor del 90% de los paragangliomas son esporádicos, pero en 1 de cada 10 pacientes se ha observado una mutación en el gen que codifica las subunidades SDHD, SDHB, SDHC de succinato deshidrogenasa (SDH). Estos pacientes desarrollan típicamente paragangliomas multifocales antes de los 40 años, y además pueden presentar feocromocitomas, que son tumores neuroendocrinos de la médula adrenal y se encuentran muy relacionados con los paragangliomas pero que, a diferencia de los paragangliomas, son cromafines y secretan catecolaminas.

Este capítulo se encuentra orientado al manejo quirúrgico de paragangliomas extratemporales de cabeza y cuello. Incluso aunque la cirugía siga siendo el pilar central para tratar los paragangliomas de fácil resección, muchos de estos tumores son de crecimiento muy lento, o incluso casi imperceptible, por lo que podría ser preferible en ocasiones la

observación con pruebas periódicas de imagen. Otra modalidad de tratamiento a ser considerada es la radioterapia.

Puntos clave de la cirugía

No todos los paragangliomas requieren cirugía

Por un lado, puede estar justificada para muchos pacientes la política de observar y realizar TC periódicas, puesto que estos tumores tienen una tasa de crecimiento lenta: la mitad de los mismos no aumentan su volumen en un seguimiento a largo plazo². En un estudio reciente de paragangliomas cervicales con un seguimiento medio de 5 años (1-17 años), un 42% de los tumores permanecieron estables, un 38% crecieron y un 20% redujeron su tamaño. En aquellos que crecieron, la media de crecimiento fue solo de 2mm³.

Por otro lado, en lesiones en las que ha sido documentado un aumento de volumen, tanto la **radioterapia** como la **cirugía** son opciones válidas.

La radioterapia (RT) puede ser Radioterapia de Intensidad Modulada (IMRT) Utilizando una dosis moderada de 44-50 Gy en fracciones de 22-25¹, o radiocirugía estereotáctica⁴, en lesiones seleccionadas de base de cráneo muy pequeñas.

Aunque la radioterapia no es curativa, se han descrito tasas de control local a 10 años del 94% usando RT. Sin embargo, la radioterapia está asociada a un riesgo de malignidad inducida por la radioterapia (<1%), y el curso natural mencionado del crecimiento del tumor cuestiona si los supuestos beneficios de la radiación han sido exagerados. De cualquier forma, esta modalidad debería – al igual que la cirugía – ser únicamente considerada en paragangliomas con un crecimiento documentado en TC seriadas.

Dadas las potenciales complicaciones, la **cirugía** se reserva para paragangliomas limitados que tengan la mínima morbilidad asociada. Típicamente son los tumores de cuerpos carotídeos clasificados como Grupo I de *Shamblin* (pequeños, fácilmente disecables de los vasos) y el Grupo II (tumores glómicos que rodean los vasos parcialmente – ver más abajo). El primer grupo constituye el 70% de los paragangliomas. Para todos los otros tumores (Grupo III – tumores vagales y del cuerpo carotídeo, paragangliomas yugulares y timpánicos) son difíciles de evitar los déficits postoperatorios yatrogénicos de nervios craneales. Una revisión reciente estimó que la prevalencia de complicaciones en paragangliomas carotídeos intervenidos quirúrgicamente es de un 22% de nervios craneales afectados con un déficit, 3% de ictus, y 15 de muertes perioperatorias⁷. Revisando la literatura de los paragangliomas yugulares y vagales, los mismos autores concluyen que existe de media un nervio craneal afectado extra por cada paciente operado, que es mucho más que los 8 déficits postoperatorios de nervios craneales por cada 100 pacientes tratados con radioterapia, teniendo ambas modalidades una tasa de control local comparable de un 80-90%. Los autores concluyen que, comparada con la cirugía, la radioterapia posee un control del tumor comparable, pero poseyendo significativamente menos morbilidad. Para elegir entre las dos modalidades, se debería considerar la edad del paciente, el tamaño del tumor y el grupo de *Shamblin*, el crecimiento observado del tumor y la función de los nervios craneales en su presentación y eventualmente la producción de catecolaminas, para maximizar la calidad de vida del paciente.

Sin embargo, los pacientes con paragangliomas sin indicios de malignidad, y en ausencia de hipertensión arterial crónica inducida por catecolaminas y sus efectos

negativos cardiovasculares a largo plazo, se les debería dar la opción de observación. Esto se aplica especialmente a pacientes con alto riesgo quirúrgico/ anestésico, o con paragangliomas vagales asintomáticos donde su resección causaría parálisis vagal (y probablemente del nervio hipogloso).

Vascularización

La vascularización extrema de los paragangliomas puede ser un importante reto quirúrgico. Con los paragangliomas intratemporales, esto se manifiesta con un acúfeno pulsátil y con una masa eritematosa vascular que puede ser visible tras una membrana timpánica intacta. En el cuello puede manifestarse como, una masa pulsátil en la región de la bifurcación carotídea. La TC con contraste muestra típicamente un realce (*Figura 2*) y en RNM pueden evidenciarse vacíos en el flujo de la señal (*Figura 3*). La angiografía muestra una abundante red vascular (*Figura 4*). Dada la alta precisión diagnóstica de las técnicas de imagen modernas, intentar tomar biopsias de estas lesiones se considera contraindicado.



Figura 2: TC coronal que muestra realce del contraste en un tumor del cuerpo carotídeo

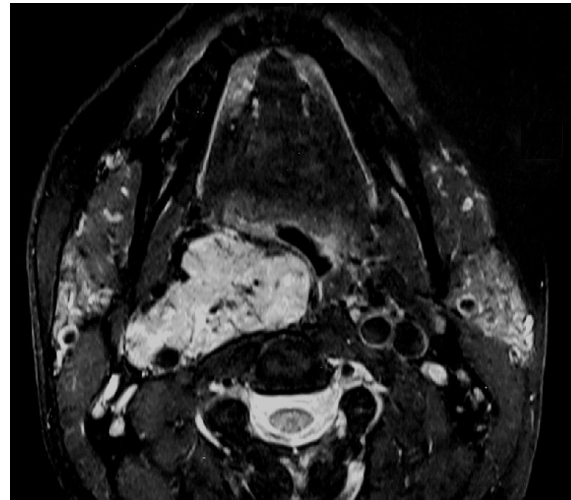


Figura 3: RNM que muestra vacíos del flujo de la señal (negro) de los vasos carotídeos y arterias más pequeñas en un tumor del cuerpo carotídeo

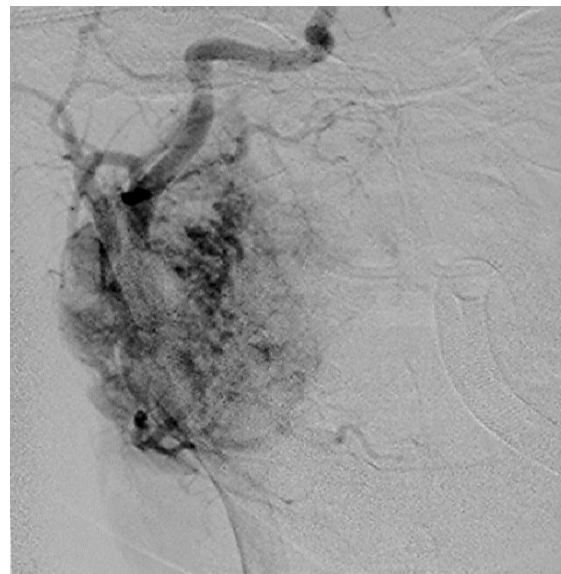


Figura 4: Angiograma ilustrando la vascularización de un tumor de cuerpo carotídeo

Defecto de cápsula

Especialmente en los tumores del cuerpo carotídeo, hay vasos de pared estrecha que cubren la superficie del tumor y se mezclan con la adventicia cubriendo los vasos carotídeos. A causa de estas finas paredes, el cauterio monopolar es inefectivo; por tanto, es necesario disecar el tumor desde las arterias carótidas en un plano sub-

adventicial y controlar el sangrado de la multitud de vasos de pared estrecha con cauterio bipolar o con múltiples ligaduras (Figura 5).

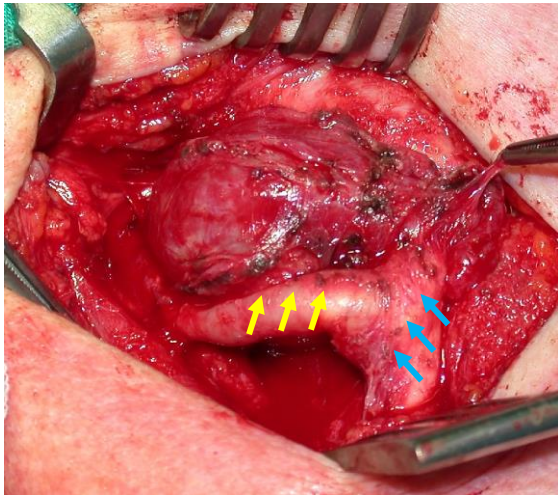


Figura 5: La cauterización bipolar se utiliza para conseguir la hemostasia. La disección se mantiene en un plano subadventicial (flechas amarillas) en la arteria carótida interna. La adventicia retenida se indica con flechas azules (cuello derecho)

Nervios con riesgo de lesión

No es raro que el hipogloso (Figura 6a), el asa descendente del hipogloso (Figura 6b), nervio laríngeo superior, nervio vago, nervio accesorio y tronco simpático se encuentren envueltos en un tumor de cuerpo carotídeo. En los glomus vagales, el nervio vago se encuentra con un riesgo significativo de lesión permanente en la cirugía; y también el nervio hipogloso y cadena simpática pueden encontrarse enterrados en un paraganglioma. Estos nervios deben ser cuidadosamente identificados entre los límites del tumor antes de comenzar la resección del mismo, para que puedan ser correctamente disecados y preservados si fuese posible.

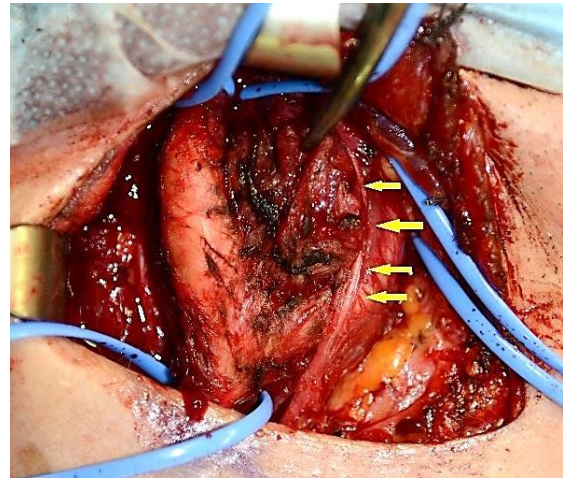


Figura 6a: Tras el control de la carótida común, interna y externa con “vessel-loop”, se procede a realizar la disección subadventicial de este cuerpo carotídeo derecho tipo I de Shamblin utilizando cauterización bipolar. Las flechas indican el asa descendente del nervio hipogloso

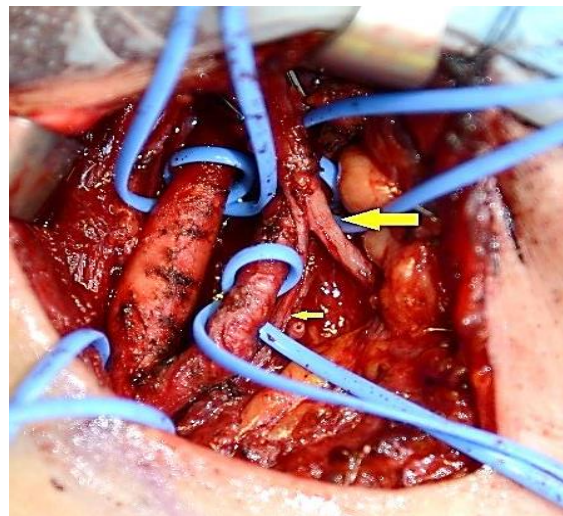


Figura 6b: Situación tras la resección del tumor. Se muestra el nervio hipogloso preservado (flecha grande) y el asa descendente del hipogloso (flecha pequeña)

Secreción de catecolaminas

Los síntomas similares a los de los feocromocitomas debidos a los tumores que secretan catecolaminas suceden en el 1-3% de los pacientes con paragangliomas de cabeza y cuello, y se manifiestan con palpitaciones, hipertensión, dolores de

cabeza y sudoración. Si no son correctamente tratados, pueden seguirse de fallo cardíaco y arritmia. La no detección de estos tumores productores de catecolaminas puede llevar a inestabilidad hemodinámica durante la embolización o la cirugía y poner en peligro la vida del paciente. La preparación perioperatoria incluye bloqueantes adrenérgicos. Por tanto, es necesaria la detección de catecolaminas libres para que los tumores secretores puedan llevar un tratamiento preoperatorio óptimo. Como alternativa, se pueden solicitar los niveles urinarios de metanefrina y ácido vanilmandélico (VMA) – más baratos, pero menos específicos. Puesto que los paragangliomas secretores son tan poco comunes en cabeza y cuello, las catecolaminas elevadas suelen requerir que se excluya la presencia de un feocromocitoma. Los inhibidores de la bomba de protones pueden producir una elevación de la cromogranina A sérica como falso positivo; si está elevada, los IBP deberían retirarse durante una semana y repetirse el test.

Cribado genético

Los antecedentes familiares se asocian con el aumento de probabilidad de padecer múltiples paragangliomas, y padecerlos en edad más temprana. Existen varias mutaciones genéticas, de las cuales el 10% son hereditarias⁸.

Deberían ofrecerse pruebas genéticas para estudiar a los pacientes con historia familiar positiva y a aquellos con múltiples paragangliomas, aunque hoy en día podría ser discutible que se debieran realizar estas pruebas a todos los pacientes puesto que puede encontrarse mutación de la SDH en pacientes con historia familiar negativa. Los paragangliomas también ocurren en los síndromes MEN tipos 2A y 2B.

Paragangliomas múltiples

Cerca del 10% de los tumores del cuerpo carotídeo son bilaterales. Deberían sospecharse paragangliomas múltiples en pacientes con historia familiar positiva y con paragangliomas de cabeza y cuello con elevación de catecolaminas (*Figura 7*).



Figura 7: Tumor de cuerpo carotídeo bilateral () y paraganglioma vagal izquierdo (flecha) en un paciente con una mutación SDH-D. Siguiendo este diagnóstico, el hermano del paciente fue también diagnosticado con una mutación SDH-D y múltiples paragangliomas*

Estudios radiológicos

Los estudios radiológicos pueden determinar lo siguiente:

Confirmar que es un paraganglioma

La TC, la RNM y la angioRNM de cabeza y cuello presentan hallazgos típicos que hacen innecesaria la realización de una (peligrosa) biopsia. Los estudios de imagen revelan la localización, extensión, relación con los grandes vasos, y paragangliomas insospechados coexistentes en otros lugares.

La TC con contraste muestra típicamente una masa hiperémica (*Figuras 2, 8*). Un paraganglioma pequeño puede, sin embargo, no dar realce si se calcula mal la máxima opacificación del tumor y la masa puede inducir a error y confundirse con un schwannoma o un ganglio linfático. También puede dar realce con el contraste un carcinoma papilar de tiroides metastásico.

La RNM revela una masa hiperémica con signo de vacío de flujo en T2 (*Figuras 3, 9b*) y que algunas veces dan un clásico signo de “sal y pimienta”.

Tumores del cuerpo carotídeo versus paragangliomas vagales

Los tumores del cuerpo carotídeo clásicamente separan las arterias carótida interna y carótida externa (signo de la lira) (*Figuras 8a, 8b*). Los paragangliomas vagales desplazan anteriormente las carótidas interna y externa (*Figuras 9a, 9b*).

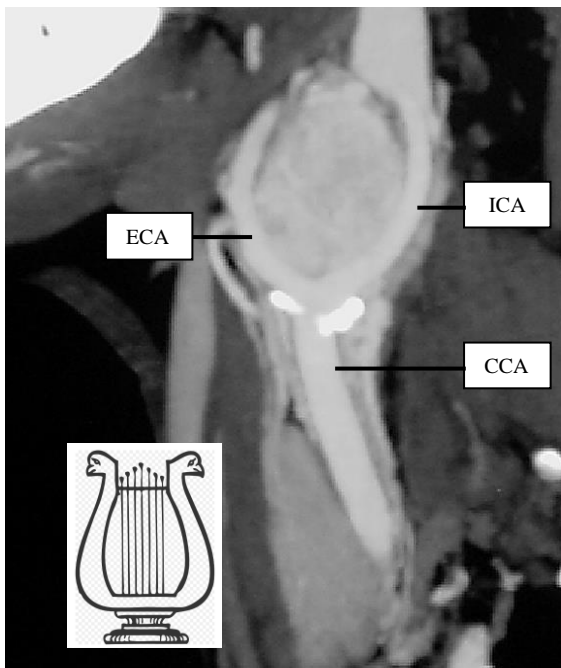


Figura 8a: Bifurcación carotídea con separación de arterias (signo de la lira)

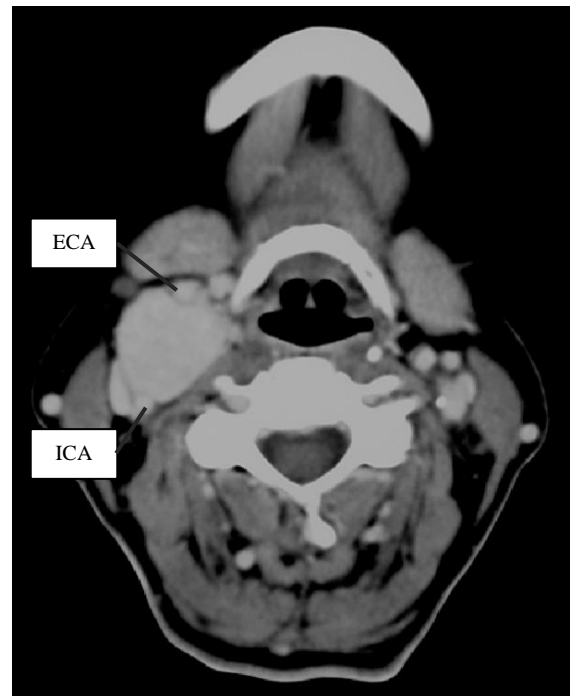


Figura 8b: Los tumores del cuerpo carotídeo separan las arterias carótida interna (ICA) y externa (ECA)

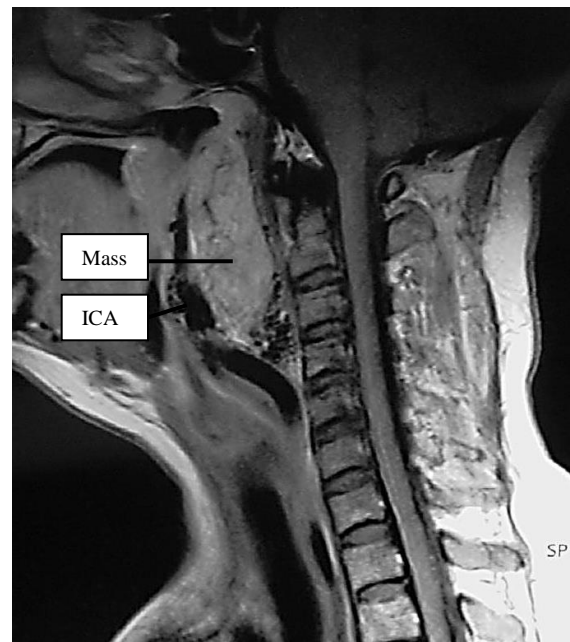


Figura 9a: Paraganglioma vagal (Mass) desplazando la arteria carótida interna (ICA) hacia anterior

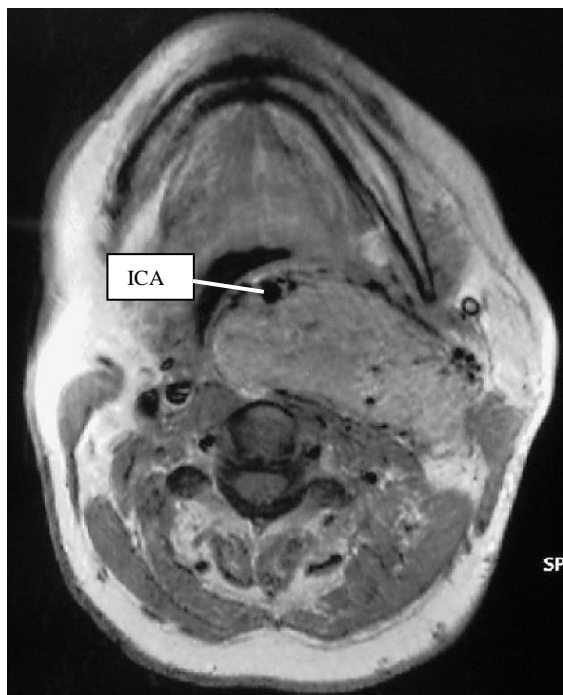


Figura 9b: El paraganglioma vagal típicamente desplaza anteriormente la arteria carótida interna (ICA)

Resecabilidad

La resecabilidad se determina en gran parte por el grado de relación e inclusión de la arteria carótida común e interna en la masa. Las clasificaciones prequirúrgicas tienen algunas limitaciones como la adherencia del tumor a la carótida y pueden solo ser determinadas en la cirugía durante la disección subadventicial.

La **clasificación de Shamblin** (Figura 10) agrupa a los tumores del cuerpo carotídeo según el grado de recubrimiento de los vasos carotídeos. Grupo I: los tumores están mínimamente adheridos a las carótidas y se disecan fácilmente. Grupo II: los tumores rodean parcialmente a las carótidas, se adhieren generalmente más a la adventicia y son más difíciles de resear, aunque no dan problemas con la resección subadventicial. Grupo III: tumores que recubren completamente la circunferencia de la bifurcación carotídea, la disección quirúrgica será imposible y es más

probable que requieran sacrificio y anastomosis de la arteria carótida interna. Como se planteó previamente, el tratamiento no quirúrgico, p. ej. radioterapia, debería ser considerada para los tumores del Grupo III; pero en el caso de que se elija la cirugía como tratamiento, se debería tener la prudencia de realizar un angiograma para estudiar la vascularización cruzada cerebral, el cirujano debe tener experiencia, y debería haber un cirujano vascular presente.

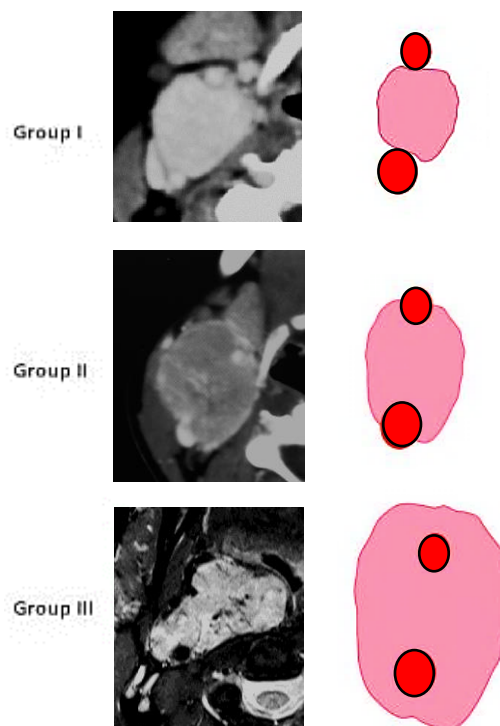


Figura 10: Clasificación de Shamblin de los tumores de cuerpo carotídeo. Los tres tumores de la izquierda fueron reseados sin complicaciones vasculares

Relación quirúrgica de los vasos carotídeos

La TC o la RNM se emplean para determinar la posición de la carótida interna y externa en relación con la masa, para proporcionar una hoja de ruta para el cirujano y planificar el abordaje quirúrgico.

Paragangliomas múltiples

Los paragangliomas adicionales pueden influenciar el manejo y deberían sospecharse en pacientes con historia familiar y con paragangliomas de cabeza y cuello que presenten aumento de catecolaminas. Deberían detectarse con estudio de imagen como ultrasonidos, TC, RNM o angiografía. Puede ser de gran utilidad para detectar múltiples paragangliomas, estudiar la totalidad del cuerpo con una gammagrafía con octreótido (escáner de receptor de somastostatina).

Vaso o vasos principales

La arteria faríngea ascendente suele ser la principal arteria nutricia de los tumores del cuerpo carotídeo. Muchos cirujanos prefieren tener la arteria embolizada preoperatoriamente para facilitar la disección.

Riesgo de ictus por oclusión de la arteria carótida común o interna

Cuando se prevea que pueda existir una interrupción del flujo cerebral por afectación de la carótida común o la carótida interna durante la resección quirúrgica, se debería realizar una angiografía preoperatoria (con test de oclusión con balón para comprobar el relleno completo del polígono de Willis) y así estudiar la vascularización cruzada cerebral. Si estuviese disponible, es recomendable monitorizar la oxigenación cerebral perioperatoria (Figura 11).



Figura 11a: Electrodo colocado en la frente del paciente para monitorizar la oxigenación cerebral usando el sistema ForeSight®

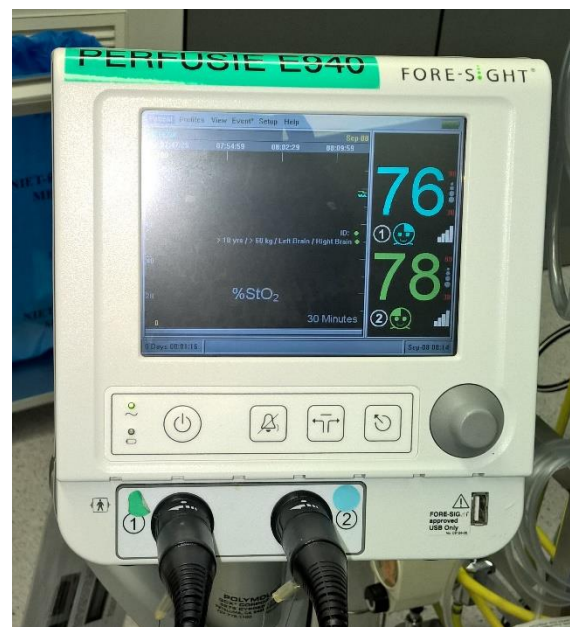


Figura 11b: Se puede comprobar la simetría de la oxigenación durante el procedimiento utilizando el sistema ForeSight®

Presentación clínica

- Masa cervical
 - Generalmente masa cervical asintomática; los paragangliomas vagales pueden ser más cefálicos
 - Móvil en el plano transversal, pero no en el plano vertical
 - Pueden ser pulsátiles y tener un soplo
 - Pueden extenderse cefálicamente en el espacio parafaríngeo retroestriado, hacia la base de cráneo y desplazar la pared faríngea lateral hacia medial
 - Pueden producir dolor vago, hipoacusia o acúfeno pulsátil
- Bilateral (10% de los tumores del cuerpo carotídeo)
- Parálisis de nervios 10%
 - Nervios craneales: IX (insuficiencia velofaríngea), X (disfonía, aspiraciones), XI (debilidad del hombro), XII
 - Síndrome de Horner
- Síntomas similares a los de un feocromocitoma: cerca de un 3% secretan catecolaminas

Valoración preoperatoria

- ¿Se trata de un paraganglioma?
 - Historia familiar
 - MEN tipo 2A y 2B
 - Pruebas de imagen (no se requieren todas)
 - TC con contraste
 - RNM
 - Angiografía
- ¿Es funcionante o no?
 - Catecolaminas y metanefrinas en orina de 24 horas
 - Metanefrinas plasmáticas, si se trata de un paciente de alto riesgo, p. ej. en síndromes predisponentes o historia familiar de feocromocitoma

- Si es funcionante:
 - Excluir feocromocitoma
 - Derivar a su médico o anestesista para realizar tratamiento perioperatorio, incluyendo bloqueantes de receptores adrenérgicos
- ¿Ha tenido crecimiento demostrable durante el periodo de observación con TC periódicos?
- Si es resecable, ¿cuál es su grado de Shamblin?
- ¿Es maligno?
- ¿Es el paciente un buen candidato para la cirugía?
- ¿Qué alternativas de tratamiento están disponibles?
- ¿Existen otros paragangliomas?
 - Ecografía de cuello y abdomen
 - CT /RMN desde la base de cráneo hasta el abdomen
 - Gammagrafía MIBG
- Si es candidato a cirugía:
 - ¿Cuáles son las posibles consecuencias y complicaciones?
 - ¿Qué lado debe intervenir primero en casos bilaterales?
 - Por lo general se debe intervenir el lado más sencillo por ser menos probable que se produzcan complicaciones en los nervios craneales
 - Si aparecen complicaciones en los nervios craneales, se podría valorar la opción de observar o irradiar el tumor contralateral
 - ¿Cuál es la posición de los vasos carotídeos en relación con el tumor?
 - Es importante para planificar el abordaje quirúrgico y llevar a cabo la cirugía
 - Contrastar TC / RNM / angiografía
 - ¿Se debería embolizar previamente el tumor?
 - Hay variedad de opiniones entre los cirujanos sobre los

- beneficios de la embolización previa
 - Riesgo potencial de complicaciones neurológicas
 - Mayor valor teórico con tumores grandes
 - Lo más común es embolizar la arteria faríngea ascendente
- ¿Hay una buena vascularización cruzada por si fuese necesario sacrificar la arteria carótida común o interna durante la cirugía? Debería ser determinado por angiografía +/- test de oclusión con balón

Abordajes quirúrgicos

Los principales desafíos en relación a las masas retroestíleas son evitar el daño a la arteria carótida interna, vena yugular interna, pares craneales bajos (especialmente el XII), y nervios simpáticos. El acceso se encuentra limitado por la rama vertical de la mandíbula, la glándula parótida, el nervio facial y la apófisis estiloides con los músculos y ligamentos que se insertan en ella.

Los paragangliomas carotídeos y vagales se localizan en el compartimento retroestíleo parafaríngeo, y son intervenidos inicialmente desde un abordaje transcervical-submandibular, pudiéndose realizar un acceso adicional superior ampliando el abordaje a uno transparotídeo. (Figuras 12, 22). (Ver capítulo [Acceso al espacio parafaríngeo](#)). Los pacientes deberían firmar el consentimiento informado para ambos abordajes: transcervical y transparotídeo. Los autores nunca han tenido que recurrir a la mandibulotomía.

Consentimiento informado

A los pacientes se les debería advertir sobre las posibles secuelas: daño vascular y de pares craneales bajos, así como la

lesión del tronco simpático que ocasionaría un síndrome de Horner y síndrome del “primer mordisco”.

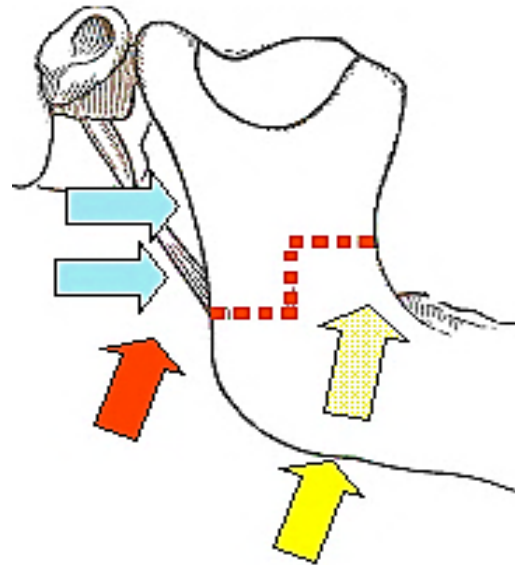


Figura 12: Abordajes quirúrgicos: trans-cervical y submandibular (amarillo) transparotídeo (azul), y trans-cervical ± mandibulotomía (rojo)

Anestesia

- Intubación orotraqueal o nasotraqueal
- Evitar relajantes musculares para que los nervios craneales VII, X, XI, XII puedan ser monitorizados
- No se precisan antibióticos a menos que se entre en la faringe
- Monitorización anestésica de rutina, a menos que se trate de un paraganglioma secretor
- En caso de tumor secretor:
 - Asegurarse de que hay un correcto bloqueo del sistema adrenérgico
 - Monitorizar la presión arterial mediante vía arterial
 - Disponer de fármacos apropiados para controlar fluctuaciones de presión
- Sangre: disponer de sangre cruzada y reservada

- Monitorización de la oxigenación cerebral, particularmente en resecciones tumorales del grupo 3 (*Figuras 11a, 11b*)

Material quirúrgico a tener disponible

- Electrocoagulación bipolar
- Suturas vasculares y “loops” vasculares
- Pinzas vasculares
- Lahey (clamp vascular) (*Figura 13*)



Figura 13: Lahey (clamp vascular)

Técnica quirúrgica

- Colocar al paciente en decúbito supino con extensión cervical y girado hacia el lado opuesto
- Inyectar anestésico local junto a 1/100000 de adrenalina, a lo largo de la línea de incisión, especialmente en el área preauricular
- Esterilizar cara y cuello
- Cubrir al paciente manteniendo las esquinas de la boca y ojo expuestas para monitorizar el movimiento facial en caso de emplearse un acceso transparotídeo
- Realizar la incisión en el cuello como se indica en la *Figura 14*. La incisión para el abordaje transcervical se realiza al nivel del hueso hioides. La incisión parotídea puede ser retrasada hasta corroborarse que el abordaje cervical es insuficiente para un acceso adecuado

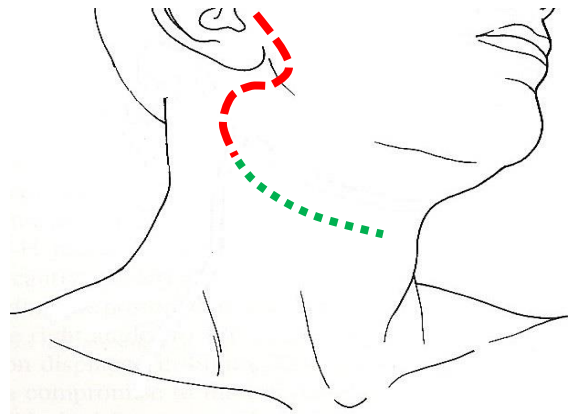


Figura 14: Incisiones en la piel: Transcervical (verde) +/- submandibular. Transparotídea (añadir incisión en rojo)

Abordaje transcervical (*Figura 15*)

- El abordaje transcervical se adecúa a la cirugía de los paragangliomas prolongándolo superiormente hacia el nivel de la apófisis estiloides
- Exponer la zona superior del cuello realizando una incisión trasversa siguiendo una arruga cervical al nivel del hueso hioides (*Figura 14*)
- Prolongar la incisión posteriormente sobre el músculo esternocleidomastoideo
- Dividir el músculo platisma siendo cuidadosos para no dañar el nervio auricular mayor, que debería preservarse
- Ligar y dividir la vena yugular externa, justo en la zona anterior al nervio auricular mayor, para mejorar así el acceso a la zona superior del cuello
- Identificar el paraganglioma, con cautela para no traumatizar su superficie de vasos de paredes estrechas (*Figura 15*)
- Proceder a la identificación de la mayor cantidad posible de estructuras anatómicas alrededor del paraganglioma (*Figura 16*)
 - Arteria carótida común
 - Bifurcación carotídea
 - Arteria carótida interna
 - Arteria carótida externa
 - Vena yugular interna

- Vientre posterior del músculo digástrico
- Nervio hipogloso
- Asa descendente del n. hipogloso
- Nervio vago
- Nervio accesorio
- Tronco simpático
- Nervio laríngeo superior
- La colocación de “loops” vasculares alrededor de los vasos mayores permite mejor control de los mismos y podría evitar una lesión vascular (*Figura 6*)
- Utilizar una combinación de disección fría y coagulación bipolar para liberar los nervios que se encuentran atrapados en la superficie de la masa, más comúnmente el nervio hipogloso (*Figura 17*)

puede encontrar en la cara posterior de la vaina carotídea

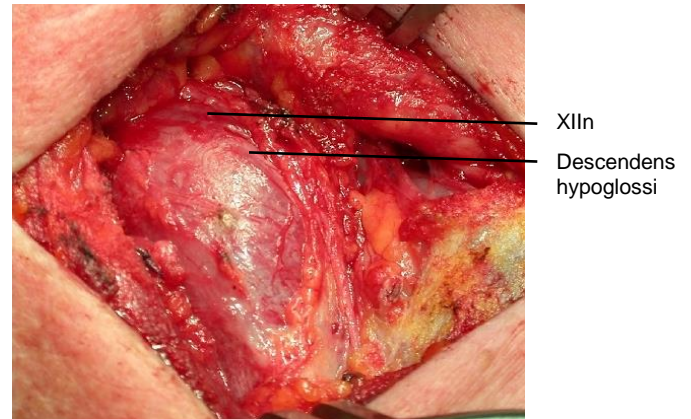


Figura 17: Nervio XII y asa descendente del hipogloso discurrendo en la superficie del paraganglioma. Deben ser liberados de la masa

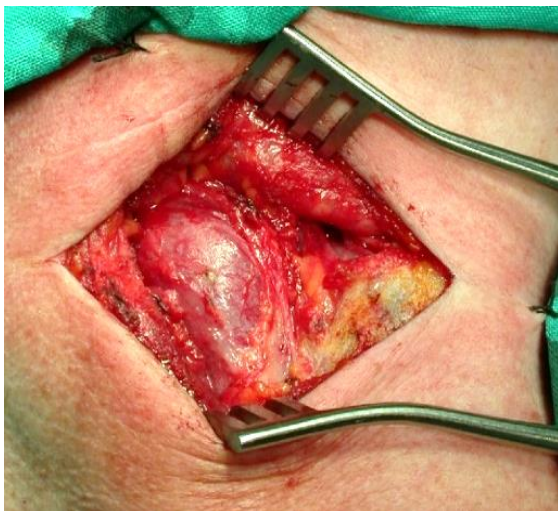


Figura 15: Tumor del cuerpo carotídeo expuesto en un cuello derecho

- Posteriormente, el cirujano debe dirigir su atención a la periferia de la masa, donde se hallan las arterias carótida externa, interna, común, y la bifurcación carotídea.
- Realizar una disección subadventicial siguiendo el plano de la arteria. (*Figura 18*)
- Disecar la masa separándola de las arterias con tijera, manteniendo siempre el plano subadventicial (*Figuras 18, 19, 20*)

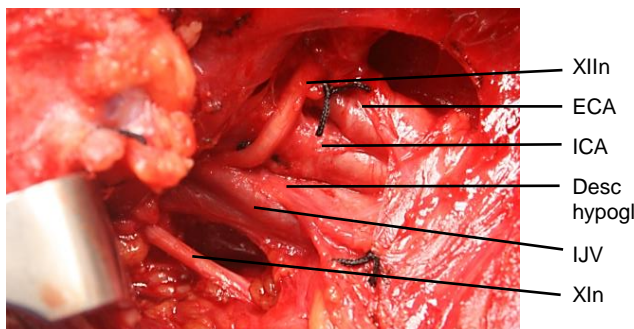


Figura 16: Estructuras alrededor de un paraganglioma: el tronco simpático se

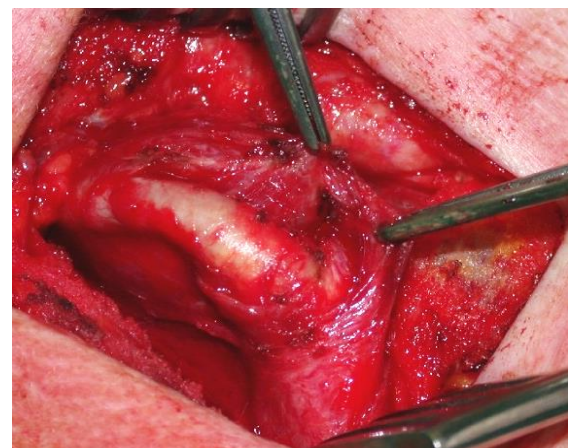
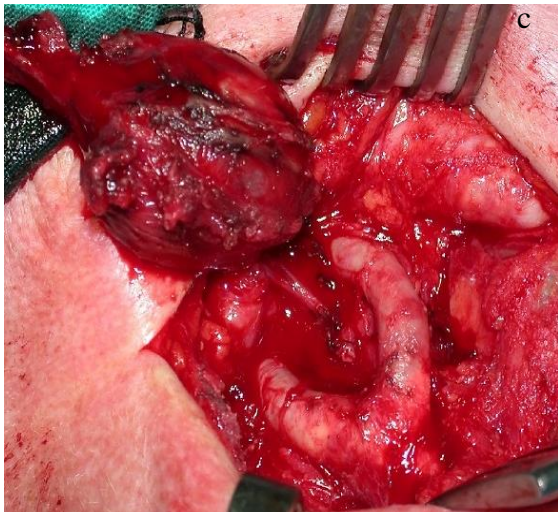
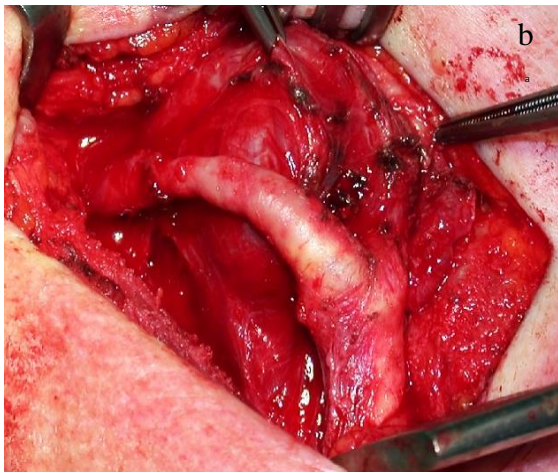
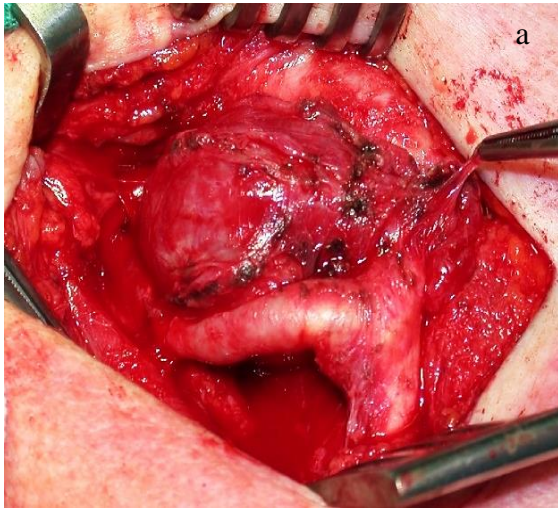


Figura 18: Liberando el paraganglioma de la arteria carótida interna en un plano de disección subadventicial



Figuras 19a, 19b, 19c: Liberando el paraganglioma de la bifurcación carotídea y de la arteria carótida externa en un plano subadventicial



Figura 20: Tumor del cuerpo carotídeo resecado

Trucos quirúrgicos:

- Identificar y preservar los nervios listados más arriba durante todo el curso de la disección
- Mantener un campo quirúrgico seco durante todo el tiempo utilizando la cauterización bipolar y ligaduras para realizar la hemostasia
- Evitar la cauterización excesiva sobre la pared carotídea, puesto que ello podría debilitar la arteria y provocar su ruptura, o podría formarse un pseudoaneurisma en el postoperatorio e incluso romperse días después
- Evitar la manipulación excesiva o la rotación de los vasos carotídeos, puesto que podría producirse trombosis o la liberación de una placa o émbolo, causando un ictus
- Ser cuidadosos para no dañar la pared arterial al disecar la bifurcación carotídea
- El cirujano puede optar por ligar/suturar la arteria carótida externa y resecarla con el tumor, evitando realizar el corte cerca de la bifurcación, puesto que es más difícil su ligadura en este punto, podría haber placas de

ateroma y la arteria podría rasgarse si se liga muy cerca de la bifurcación

- Estar preparados para tener que reparar los vasos carotídeos si estos resultan traumatizados, por lo que hay que disponer de suturas vasculares, pinzas vasculares y clamps vasculares de Lahey siempre a mano en el quirófano (Figura 21). Dependiendo de la experiencia del cirujano, sería prudente que un cirujano vascular estuviese disponible en el quirófano

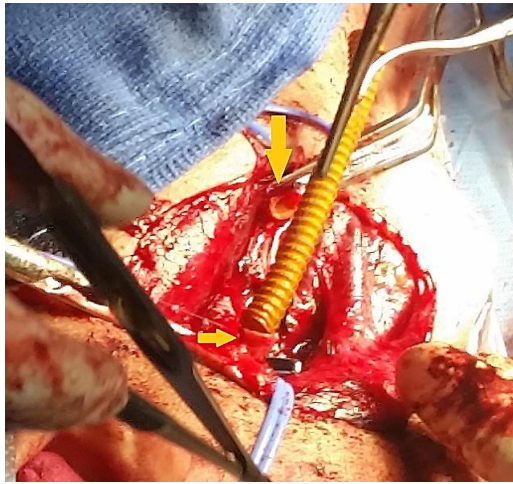


Figura 21: Tras la disección subadventicial, la pared remanente de carótida era demasiado delgada y el riesgo rotura aneurismática posterior se consideraba demasiado alto, por lo que se sustituyeron las arterias carótida común (flecha vertical) y carótida interna (flecha horizontal) por un injerto de Dacron® y se ligó la carótida externa. Durante el procedimiento, el sistema ForeSight® proporcionó información sobre la permeabilidad del polígono de Willis y la oxigenación cerebral. El paciente evolucionó favorablemente

Conseguir exposición adicional (Figura 12)

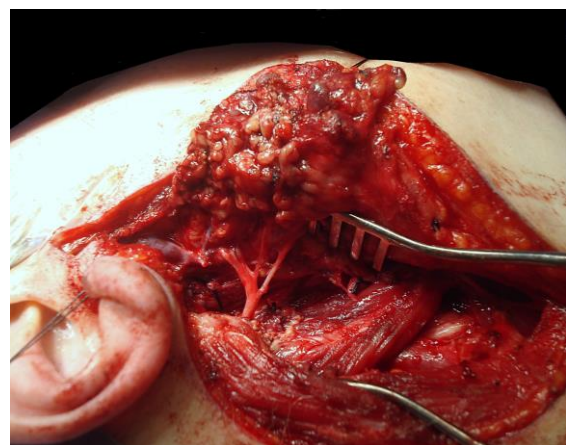
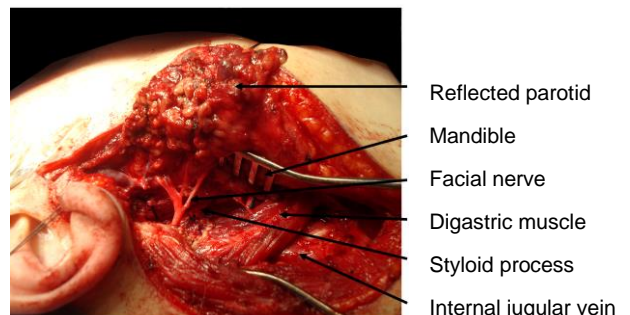
Se puede obtener exposición adicional si se añaden uno o más de los siguientes abordajes:

- Sección del vientre posterior del músculo digástrico
- Abordaje transparotídeo
- Abordaje transcervical- submandibular
- Mandibulotomía de la rama vertical

Sección del vientre posterior del digástrico

- El vientre posterior del músculo digástrico puede ser retraído superiormente o dividido para proporcionar acceso adicional a la glándula parótida y el nervio facial
- Tener precaución para no dañar el nervio facial mientras se bifurca en el ángulo que forman la apófisis estiloides con el músculo digástrico.

Abordaje transparotídeo



Figuras 22a, 22b: Abordaje transparotídeo

- Disecar el lóbulo superficial de la glándula parótida sobre el tronco del

nervio facial y retraer la glándula anteriormente (*Figura 22*)

- Liberar el nervio facial del lóbulo profundo de la glándula parótida.
- Resecar el lóbulo parotídeo profundo en el surco retromandibular (*Figura 22*)
- Queda expuesta la apófisis estiloides
- Inmediatamente profundo a la estiloides se encuentran los componentes del compartimento retroestíleo, incluyendo la arteria carótida interna
- Puede mejorarse el acceso si se reseca la apófisis estiloides con una cizalla de hueso, dividiendo el ligamento estilo-mandibular y retrayendo la mandíbula hacia anterior (teniendo precaución para evitar tensiones excesivas sobre el nervio facial), y separando inferiormente el vientre posterior del digástrico y la musculatura estílea (*Figuras 23, 24*)

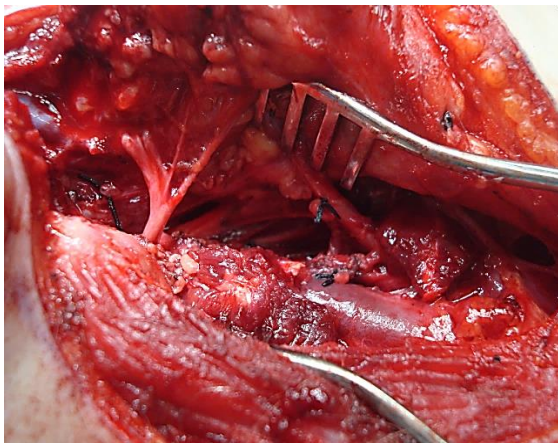


Figura 23: Acceso adicional seccionando el músculo digástrico y el aparato estíleo

Abordaje transcervical-submandibular (*Figura 25*)

Los tumores con extensión anterior pueden requerir combinaciones de abordajes transparotídeo, transcervical y transcervical-submandibular. Seccionando el vientre posterior del músculo digástrico y/o la musculatura estílea, se puede ampliar en gran medida el abordaje.

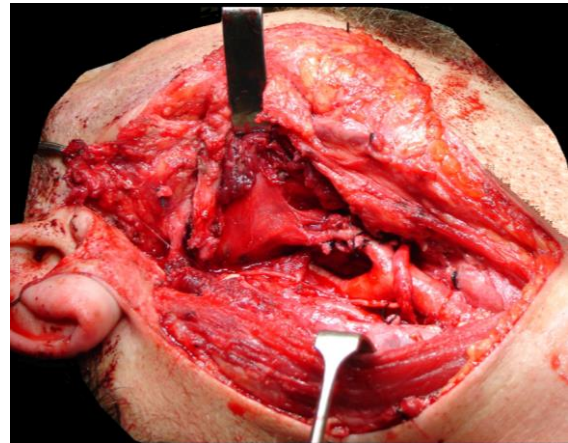


Figura 24: Amplio acceso al compartimento retroestíleo para conseguir resecar un gran glomus vagal

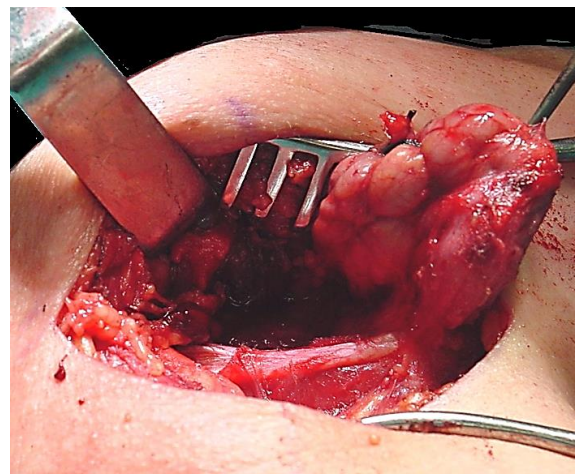


Figura 25: Acceso adicional al dividir la arteria facial en su aparición sobre el m.digástrico y desplazar la glándula submandibular anteriormente

Cierre

- Colocar un drenaje conectado a un sistema de aspiración cerrado
- Cerrar la piel de modo habitual

Cuidados postoperatorios

- Retirar el drenaje cuando el débito sea menor a 50mL/24h
- Comprobar que el paciente realiza la deglución sin aspiraciones antes de

reintroducir la alimentación por vía oral

Complicaciones

- Hematoma
- Daño de nervios craneales: VII, IX, X, XI, XII
- Daño del tronco simpático
 - Síndrome del “primer mordisco”
 - Síndrome de Horner
- Accidente cerebrovascular
- Daño en la arteria carótida que produzca un pseudoaneurisma o su rotura

Glomus vagal

A diferencia de los tumores del cuerpo carotídeo, los glomus vagales generalmente desplazan los vasos carotídeos hacia anterior (*Figuras 26, 27, 28*). Pueden extenderse a través de la base del cráneo adoptando imagen “en mancuerna”. Por lo tanto, es esencial realizar pruebas de imagen para demostrar la relación anatómica de la arteria carótida interna y la masa, y poder así planificar y realizar la cirugía con seguridad.

Puesto que el nervio vago se suele sacrificar con la resección (*Figura 28d*), muchos pacientes pueden elegir esperar y realizar controles periódicos, para preservar su voz el mayor tiempo posible.

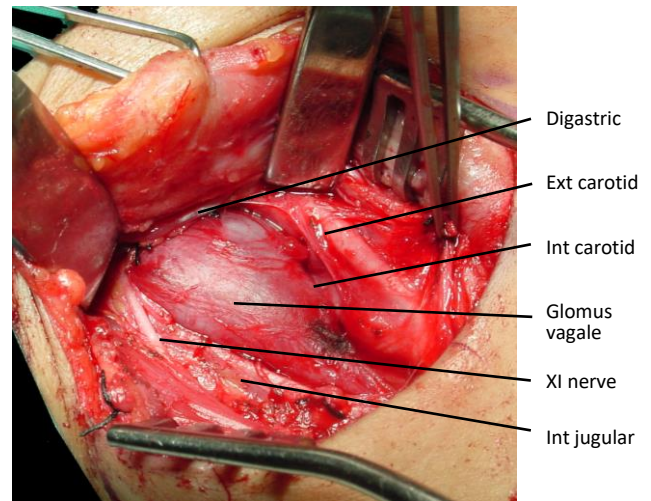
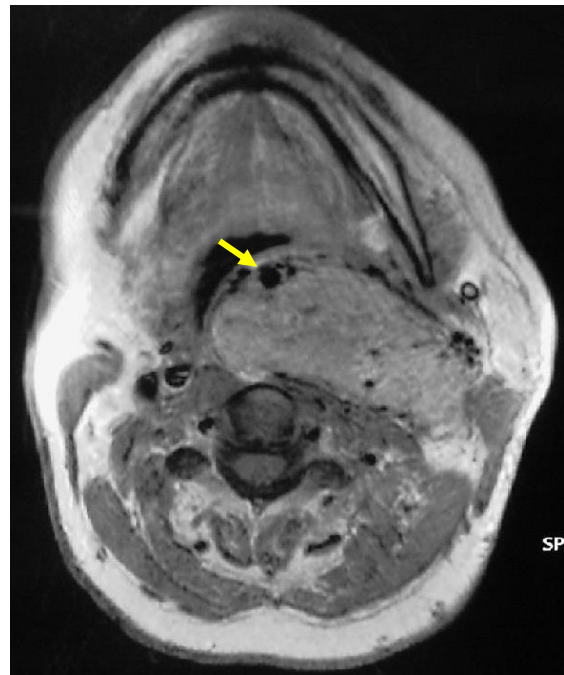
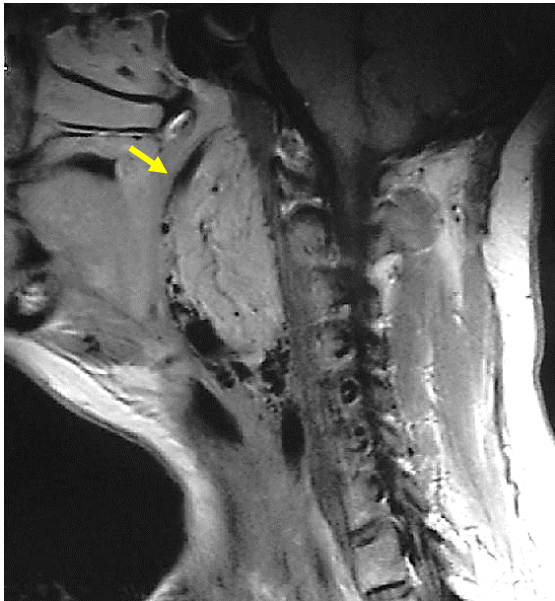


Figura 26: Glomus vagal localizado entre la vena yugular interna y la arteria carótida interna





Figuras 27a, 27b: Glomus vagal desplazando la arteria carótida interna (flecha amarilla) hacia anterior

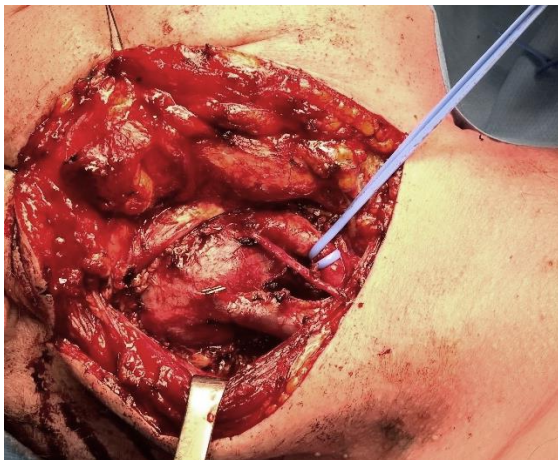


Figura 28a: Glomus vagal secretor, entre la arteria carótida y la vena yugular. El asa descendente del hipogloso se encuentra visible

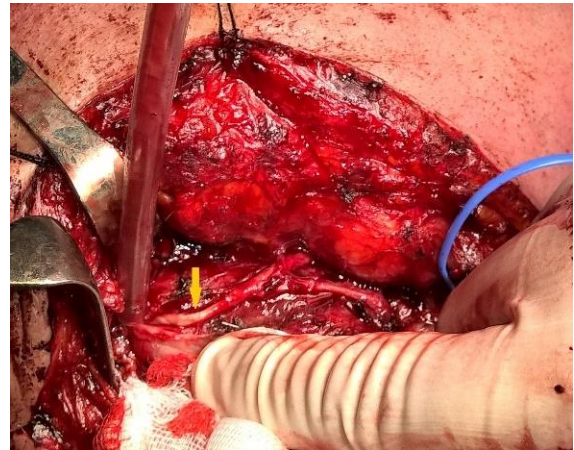


Figura 28b: Disecando el nervio hipogloso de la cápsula del glomus vagal

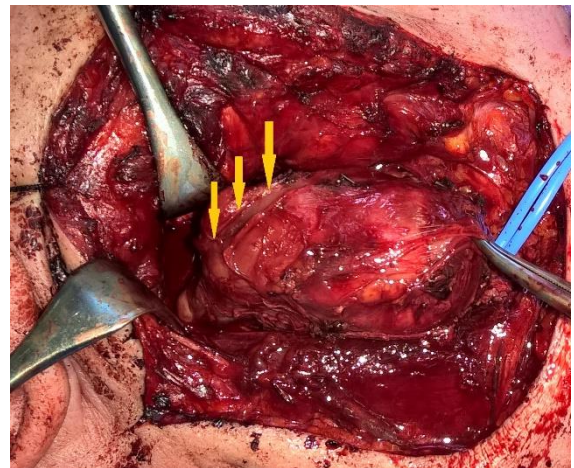


Figura 28c: Glomus vagal siendo extirpado. Nótese el surco que ha dejado la resección del nervio hipogloso



Figura 28d: Pieza de resección de un glomus vagal. Pinza en el nervio vago (cortado)

Bibliografía

1. Mendenhall WM, Amdur RJ, Vaysberg M, Mendenhall CM, Werning JW. Head and neck paragangliomas. *Head Neck* 2011;33:1530-4
2. Van der Mey AG, Frijns JH, Cornelisse CJ et al. Does intervention improve the natural course of glomus tumors? A series of 108 patients seen in a 32-year period. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:635-42
3. Langerman A, Athavale SM, Rangarajan SV, Sinard RJ, Netterville JL. Natural history of cervical paragangliomas: outcomes of observation of 43 patients. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012 Apr;138(4):341-5
4. Foote RL, Pollock BE, Gorman DA et al. Glomus jugulare tumor: tumor control and complications after stereotactic radiosurgery. *Head Neck* 2002;24:332-8
5. Verniers DA, Keus RB, Schouwenburg PF, Bartelink H. Radiation therapy, an important mode of treatment for head and neck chemodectomas. *Eur J Cancer* 1992;28A:1028-1033
6. Suarez C, Rodrigo JP, Bodeker CC et al. Jugular and vagal paragangliomas: Systematic study of management with surgery and radiotherapy. *Head Neck* 2013 Aug;35(8):1195-204
7. Suarez C, Rodrigo JP, Mendenhall WM et al. Carotid body paragangliomas: a systematic study on management with surgery and radiotherapy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014 Jan;271(1):23-34
8. Martin TP, Irving RM, Maher ER. The genetics of paragangliomas: a review. *Clin Otolaryngol* 2007;32:7-11

Traductores

Pablo Sarrió Solera, MD
Servicio de Otorrinolaringología
Hospital Clínico San Carlos de Madrid
Prof. Martín Lagos S/N 28040

Madrid, España

pablosarrio@gmail.com

Maria Andrea López Salcedo, MD, PhD,
FEBORL

Servicio de Otorrinolaringología
Hospital Clínico San Carlos de Madrid
Prof. Martín Lagos S/N 28040
Madrid, España

Mals44@gmail.com

Coordinador de las traducciones al castellano

Dr J. Alexander Sistiaga Suárez MD
FEBEORL-HNS, GOLF IFHNOS Unidad
de Oncología de Cabeza y Cuello –
Servicio de Otorrinolaringología Hospital
Universitario Donostia
San Sebastian, España
jasistiaga@osakidetza.eus

Autor

Vincent Vander Poorten MD PhD MSc
Professor
Otorhinolaryngology, Head & Neck
Surgery
University Hospitals Leuven
Department of Head and Neck Oncology
KU Leuven, Belgium
vincent.vanderpoorten@uzleuven.be

Autor y Editor

Johan Fagan MBChB, FCS (ORL), MMed
Professor and Chairman
Division of Otolaryngology
University of Cape Town
Cape Town, South Africa
johannes.fagan@uct.ac.za

**THE OPEN ACCESS ATLAS OF
OTOLARYNGOLOGY, HEAD &
NECK OPERATIVE SURGERY**
www.entdev.uct.ac.za



The Open Access Atlas of Otolaryngology, Head & Neck Operative Surgery by [Johan Fagan \(Editor\)](#) johannes.fagan@uct.ac.za is licensed under a [Creative Commons Attribution - Non-Commercial 3.0 Unported License](#)

