

## **Paraganglioma gigante del espacio parafaríngeo en una fémina**

### **Giant paraganglioma of the parapharyngeal space in a woman**

Johannes René Mestre Cabello<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1462-2807>

Roberto Ortiz Benet<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5899-8753>

<sup>1</sup>Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: [johannesrmc@gmail.com](mailto:johannesrmc@gmail.com)

#### **RESUMEN**

Se describe el caso clínico de una paciente de 57 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial, quien fue asistida en el Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de La Habana, remitida de la consulta de Otorrinolaringología de su hospital de cabecera por presentar manifestaciones clínicas de disfagia y diagnóstico clínico de sospecha de un paraganglioma carotídeo. Luego de realizados el examen físico y los estudios complementarios pertinentes, el caso fue discutido por los integrantes de un equipo multidisciplinario y se confirmó la existencia de un paraganglioma del espacio parafaríngeo, por lo que se decidió realizar tratamiento quirúrgico. La evolución fue satisfactoria y a los 2 años del procedimiento quirúrgico no presentaba secuelas.

**Palabras clave:** paraganglioma; tumor del cuerpo carotídeo; espacio parafaríngeo.

#### **ABSTRACT**

The case report of a 57 years patient with history of hypertension is described who was assisted in the Head and Neck Surgery Service of the National Institute of Oncology and Radiobiology in Havana, referred from the Otolaryngology Service of her head hospital

due to clinical manifestations of dysphagia and suspected clinical diagnosis of a carotid paraganglioma. After the physical exam and the pertinent complementary studies, the case was discussed by the members of a multidisciplinary team and the existence of a paraganglioma in the parapharyngeal space was confirmed, therefore it was decided to carry out surgical treatment. The clinical course was satisfactory, and 2 years after the surgical procedure there were no sequels.

**Key words:** paraganglioma; carotid body tumor; parapharyngeal space.

Recibido: 07/11/2022

Aprobado: 10/01/2023

## Introducción

Los paragangliomas son lesiones poco frecuentes en la cabeza y el cuello, que surgen de un tejido denominado paraganglio. Son de origen embriológico neuroectodérmico, adrenal o extraadrenal, de lento crecimiento y de naturaleza benigna, aunque algunos presentan características similares a las de tumores malignos.<sup>(1)</sup>

En 1743 Von Haller<sup>(2)</sup> detalló lo relacionado con el cuerpo carotídeo y en 1772 Neubauer realizó el primer esquema de esta estructura. Por su parte, en 1891, Marchand informó el primer paraganglioma del cuerpo carotídeo y lo describió como una estructura aplanada de 2,5 por 5 mm, localizada en la cara interna del extremo superior de la arteria carótida común, próximo a su bifurcación en la carótida interna y externa.<sup>(3)</sup> También se afirma que es un órgano quimiorreceptor, irrigado por las arterias glómica o faríngea ascendente, cuya inervación es por los pares craneales IX, X y XII, los cuales forman el nervio del seno carotídeo o nervio de Hering.<sup>(4)</sup>

Posteriormente, en 1971, Shamblin propuso una clasificación de los paragangliomas del cuerpo carotídeo y los dividió en 3 grados:<sup>(5,6)</sup>

- I. Lesiones pequeñas, poco adheridas a las arterias carótidas (fácilmente disecable).
- II. Lesiones de mayor tamaño, que rodean parcialmente las arterias carótidas y están adheridos a la adventicia vascular (el más frecuente).
- III. Lesiones que rodean por completo la bifurcación carotídea (mayor incidencia de complicaciones).

En otro orden de ideas, los paragangliomas pueden formarse a cualquier edad, pero se diagnostican con más frecuencia en adultos de 30 a 50 años. En la mayoría de los casos se desconoce su causa, pero en otros se relaciona con un conjunto de mutaciones genéticas que se transmiten de padres a hijos.<sup>(7)</sup>

Las células de los paragangliomas suelen secretar hormonas denominadas catecolaminas, como la adrenalina, cuya función es la reacción de alarma. Esto puede causar presión arterial alta, frecuencia cardíaca rápida, sudoración, dolor de cabeza y temblores.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, lo cual constituye un reto para los cirujanos por las estructuras neurovasculares presentes. Debido a lo infrecuente que resultan los paragangliomas del espacio parafaríngeo se decidió informar el caso a la comunidad médica internacional.

## **Caso clínico**

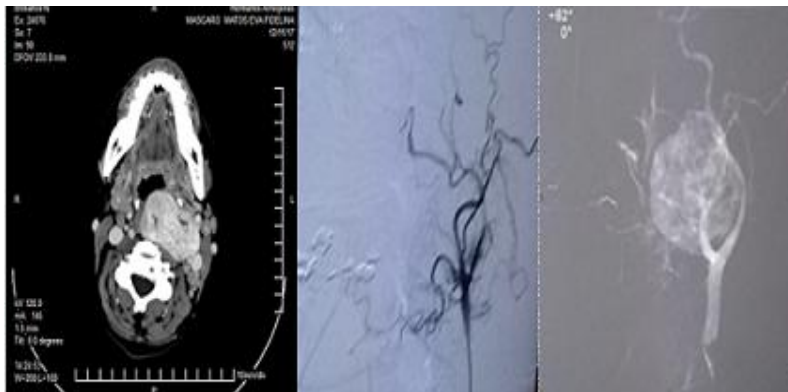
Se presenta el caso clínico de una paciente de 57 años de edad, con antecedente patológico de hipertensión arterial, controlada con tratamiento regular, que acudió al Servicio de Otorrinolaringología de su hospital de cabecera por presentar molestias para tragar, además de una lesión nodular de 5 cm de diámetro, pulsátil y movable, en la región lateral del cuello (niveles II y III).

## Examen físico

En el examen de las vías aerodigestivas se observó aumento de volumen, de aspecto tumoral, en la pared lateral izquierda de la faringe, de consistencia dura y elástica, que se extendía a la base de la lengua y ocluía parcialmente la luz de la cavidad bucofaríngea. Teniendo en cuenta la complejidad del caso, la paciente fue remitida para el Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de La Habana con diagnóstico clínico de sospecha de un paraganglioma carotídeo, donde se le realizaron exámenes complementarios hematológicos, de química sanguínea y de coagulación, cuyos parámetros resultaron normales.

## Otros estudios de interés

- Tomografía axial computarizada simple y contrastada de cráneo y cuello (cortes de 3 mm): Se observó una imagen hiperdensa y heterogénea, de aspecto tumoral, de 62 por 58 mm y densidad de 41 UH en serie simple, que ocupaba el lado izquierdo de la faringe y protruía hacia la luz, con estenosis casi total de esta y extensión hasta la base de la lengua (sobrepasaba la línea media), en contacto con la región prevertebral ipsilateral y las estructuras vasculares, pero con interfase grasa, así como también con captación de contraste hasta 169 UH y áreas hipodensas en su interior.
- Angiotomografía diagnóstica de los 4 vasos: Se confirmó la presencia de una lesión tumoral e hipervascular en la región cervical del lado izquierdo, por delante de la carótida, que la desplazaba posteriormente y recibía su aferencia principal a través de la arteria faríngea ascendente y de las finas ramas dependientes de la carótida externa de ese mismo lado.
- Procedimiento endovascular: Se colocó un catéter guía en la arteria faríngea ascendente y se navegó con microcatéter Sonic 1.2 y microguía Hybrid 0.07 para acceder distalmente a esta. Se inyectó PHIL- 25 % (1,2 cm<sup>3</sup>) y se logró obliterar las aferencias tumorales dependientes de esta rama, lo que constituyó prácticamente 100 % de la lesión. Cabe destacar que en la angiografía de control solo se observó un ligero rubor venoso en fase tardía (fig. 1).



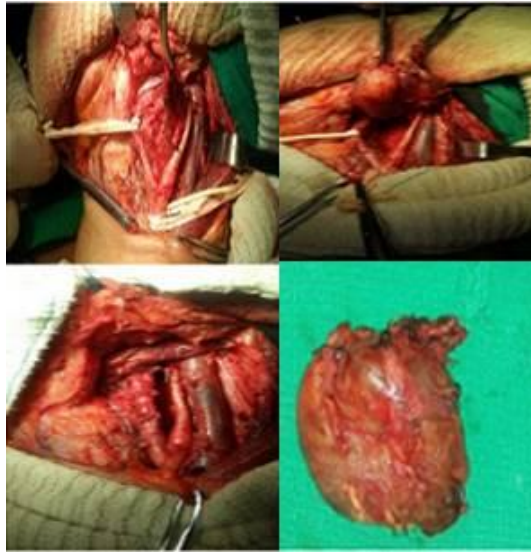
**Fig.1.** Angiotomografía y embolización

Se realizó citología por aspiración con aguja fina, la cual resultó negativa de células neoplásicas; mientras que el extendido citológico mostró células epiteloides con citoplasma eosinófilo compatible con paraganglioma.

El caso fue discutido por los integrantes de un equipo multidisciplinario quienes confirmaron la existencia de un paraganglioma carotídeo de tipo II (clasificación de Shamblin) y se decidió realizar tratamiento quirúrgico.

### **Procedimiento quirúrgico**

Luego de 48 horas de realizada la embolización selectiva del tumor la paciente fue trasladada a la unidad quirúrgica. En posición de decúbito supino y con el cuello en hiperextensión se realizó una incisión de tipo Edgerton modificada. Se logró identificar los grandes vasos del cuello, así como el control de estos y de las estructuras nerviosas relacionadas con la lesión, tales como los nervios hipogloso, vago y laríngeo superior. Seguidamente se efectuó la disección cuidadosa subadventicial del tumor, en sentido caudocefálico, y se logró una hemostasia minuciosa hasta completar la exéresis (fig. 2).



**Fig. 2.** Resección quirúrgica del tumor y muestra para estudio histológico

Con el resultado histológico de la porción extraída se confirmó el diagnóstico de paraganglioma del cuerpo carotídeo.

A los 2 años del procedimiento quirúrgico la paciente mantenía una excelente evolución.

## Comentarios

Los paragangliomas son tumores raros, con una prevalencia de 1 por cada 30 000 a 100 000 individuos en la población general. De acuerdo con el tipo, el más frecuente es el paraganglioma del cuerpo carotídeo, que corresponde aproximadamente a 60-78 % de los casos. Esta es la única enfermedad que afecta el cuerpo carotídeo, cuya presentación en el espacio parafaríngeo es muy poco probable, ya que representa entre 0,5-0,8 % de todos los tumores de la cabeza y el cuello. De estos, los más frecuentes son los de las glándulas salivales accesorias (40-50 %) y con menor incidencia aparecen los tumores neurogénicos (17-25 %) y los paragangliomas (10-15 %).<sup>(8,9)</sup>

El tratamiento de preferencia es la exéresis, por lo que resulta interesante conocer el flujo vascular de la lesión por medio de una angiografía o angiotomografía. La elección de la modalidad terapéutica depende principalmente de la localización y el tamaño de la

lesión, de la edad y el estado de salud del paciente, así como de la preferencia del paciente y el cirujano.

De igual manera, para los paragangliomas de más de 2 cm se recomienda el uso de la embolización preoperatoria para reducir el tamaño y la vascularización del tumor y, con ello, mejorar la visibilidad en el campo operatorio, así como disminuir la pérdida sanguínea y el riesgo de lesión de estructuras vasculares y nerviosas. Una vez efectuado este procedimiento, se sugiere realizar la excisión en las primeras 48 horas para evitar la revascularización.

Al respecto, otros autores<sup>(10)</sup> sugieren la radioterapia como tratamiento alternativo para impedir la progresión del tumor cuando la intervención quirúrgica está contraindicada.

Por otra parte, el índice de complicaciones es elevado, por lo que el rango de mortalidad es de 1-2 % y el de morbilidad de 40 %, donde se incluye lesión de nervios craneales, hemorragia, síndrome braquiocefálico y accidente cerebrovascular, entre otros; asimismo, la afectación de estructuras nerviosas es directamente proporcional a la localización durante el procedimiento quirúrgico, al tamaño y a la necesidad de reconstrucción vascular.

En este caso clínico los autores consideran relevante la extensión del tumor al espacio parafaríngeo y que en 2 años de seguimiento no han ocurrido complicaciones.

Dada la complejidad del procedimiento quirúrgico en este tipo de lesión resulta importante conocer los principios terapéuticos para ello, a fin de garantizar la calidad de vida al paciente.

## Referencias bibliográficas

1. Thabet MH, Kotob H. Cervical paragangliomas: diagnosis, management and complications. *J Laryngol Otol.* 2001;115(6):467-74.
2. Valero C, Ganly I, Shah JP. Head and neck paragangliomas: 30-year experience. *Head Neck.* 2020 [citado 22/10/2022];42(9):2486-95. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/hed.26277>

3. Hoang VT, Trinh CT, Lai TAK, Doan DT, Tran TTT. Carotid body tumor: a case report and literature review. *J Radiol Case Rep.* 2019 [citado 22/10/2022];13(8):19-30. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6738487/>
4. Lim JY, Kim J, Kim SH, Lee S, Lim YC, Kim JW, et al. Surgical treatment of carotid body paragangliomas: Outcomes and complications according to the Shamblin Classification. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2010 [citado 18/10/2022];3(2):91-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2896739/>
5. López F, Suárez C, Vander Poorten V, Mäkitie A, Nixon IJ, Strojan P, et al. Contemporary management of primary parapharyngeal space tumors. *Head Neck.* 2019;41(2):522-35.
6. Rubio Maicas C, Dualde Beltran D, Ferrández Izquierdo A, Nersesyan N. Malignant carotid paragangliomas: A case report. *Radiologia.* 2019;61(2):171-6.
7. Moore JF, Casler JD, Oldenburg WA, Reimer R, Wharen RE, Deen HG, et al. Results of surgical resection of carotid body tumors: A twenty-year experience. *Rare Tumors.* 2020 [citado 22/10/2022];12. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7758655/>
8. Roll W, Müther M, Sporns PB, Zinnhardt B, Suero Molina E, Seifert R, et al. Somatostatin Receptor-Targeted Radioligand Therapy in Head and Neck Paraganglioma. *World Neurosurgery.* 2020 [citado 22/10/2022];143:e391-9. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1878875020316879?via%3Dihub>
9. Romera Barroso B, García Garrigos E, Arena Jimenez J, Melero Romero B, Dominguez Rodriguez C, Sirera Matilla M. Paragangliomas de cabeza y cuello; lo que el radiólogo debe saber. *SERAM.* 2018 [citado 22/10/2022]. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1408/735>
10. Mariani Costantini R. Paraganglioma: A Multidisciplinary Approach. Brisbane: Codon Publications; 2019.



### **Conflicto de intereses**

Los autores no declaran conflicto de intereses.

### **Contribución de los autores**

1. Conceptualización: Johannes René Mestre Cabello y Roberto Ortiz Benet
2. Curación de datos: Johannes René Mestre Cabello y Roberto Ortiz Benet
3. Análisis formal: Johannes René Mestre Cabello
4. Adquisición de fondos: Johannes René Mestre Cabello, Roberto Ortiz Benet
5. Investigación: Dr. Johannes René Mestre Cabello, Dr. Roberto Ortiz Benet
6. Metodología: Dr. Johannes René Mestre Cabello.
7. Administración del proyecto: Dr. Johannes René Mestre Cabello
8. Recursos: Dr. Johannes René Mestre Cabello, Dr. Roberto Ortiz Benet
13. Redacción – borrador original: Dr. Johannes René Mestre Cabello
14. Redacción – revisión y edición: Dr. Johannes René Mestre Cabello



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).