

## Paraganglioma de nervio vago

M.T. Rodríguez-Bustabad, E. Pérez-García, A.Y. Ysa-Figueras,  
F. Bardón-Valcarce, P. Vela-Orus, A. del Campo-Garrido, J.A. García-Alonso

### PARAGANGLIOMA DE NERVIO VAGO

**Resumen.** Introducción. Los paragangliomas de nervio vago son tumores derivados de células de la cresta neural de muy baja incidencia, normalmente benignos y de crecimiento lento. Caso clínico. Mujer de 74 años con masa laterocervical dolorosa, de crecimiento rápido en el último mes con afectación múltiple de pares craneales y de cadena simpaticocervical. Se realizan exploraciones complementarias, tomografía axial computarizada y arteriografía, y se diagnostica paraganglioma cervical. Previamente a la cirugía, se embolizan las ramas de la arteria carótida externa que nutren el tumor y posteriormente se extirpa el tumor, que tiene su origen en el nervio vago, se reseca éste, así como la arteria carótida externa y la vena yugular interna. La anatomía patológica se informa como paraganglioma de nervio vago. No se sobreañaden lesiones neurológicas después de la cirugía. Conclusión. El paraganglioma de nervio vago es el tumor de esta estirpe que presenta mayor afectación neurológica postoperatoria, y esto también depende del tamaño del tumor. La embolización preoperatoria puede ser beneficiosa, pues reduce la vascularización de la masa y, por tanto, el sangrado operatorio. En ocasiones puede llegar a ser necesaria la realización de reconstrucción arterial. [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 151-5]

**Palabras clave.** Chemodectoma. Embolización. Glomus carotídeo. Nervio vago. Paraganglioma. Tumor.

### Introducción

Los paraganglios son cúmulos ampliamente dispersos de células especializadas de la cresta neural que se originan en asociación con los ganglios autónomos en todo el cuerpo. Este sistema incluye la médula adrenal, los quimiorreceptores (cuerpo carotídeo y aórtico), cuerpo vagal y pequeños grupos de células asociadas con los ganglios torácicos, intraabdominales y retroperitoneales. Las neoplasias derivadas de este sistema celular se denominan 'paragangliomas' o 'quemodectomas' [1].

Glenner y Grimley sugieren que los paragangliomas se denominen de acuerdo con su ubicación ana-

tómica; así, podríamos observar en el área cervical el paraganglioma de cuerpo carotídeo, el paraganglioma yugulotimpánico y el paraganglioma vagal [2].

Inicialmente, se pensó que los paragangliomas cervicales estaban compuestos de células no secretoras, pero se ha demostrado que las células del tumor de cuerpo carotídeo poseen gránulos cromafines capaces de secretar catecolaminas [3].

La mayoría de los paragangliomas están adheridos o rodean a la arteria carótida, sus ramas y a los pares craneales [4].

### Caso clínico

Mujer de 74 años, con antecedentes personales de neurosis histérica en tratamiento psiquiátrico. Desde hace seis meses acude a distintos especialistas por presentar un cuadro de cefaleas, síncope de repetición, disfagia, tos, disfonía y pérdida de peso. Se diagnosti-

Servicio de Cirugía Vascular. Hospital de Cruces. Barakaldo, Vizcaya, España.

Correspondencia: Dra. M.T. Rodríguez-Bustabad. Servicio de Cirugía Vascular. Hospital de Cruces. Plaza de Cruces, s/n. E-48903 Barakaldo (Vizcaya). E-mail: mtrdriguez@hcrv.osakidetza.net

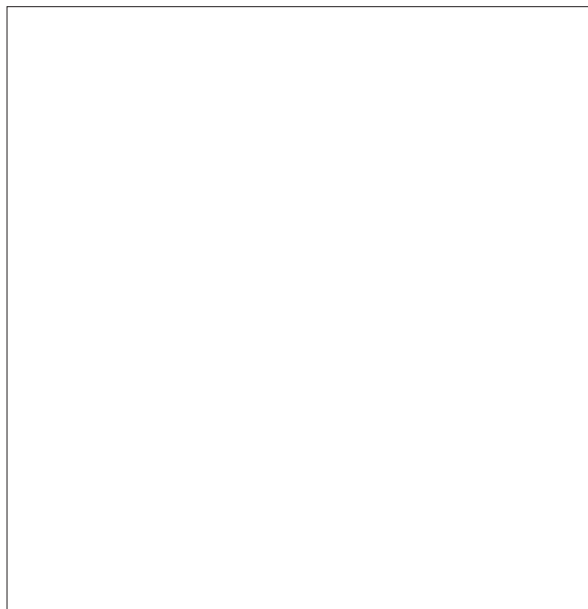
© 2006, ANGIOLOGÍA

ca de cefalea de Horton con biopsia de la arteria temporal normal y se inicia tratamiento con corticoides.

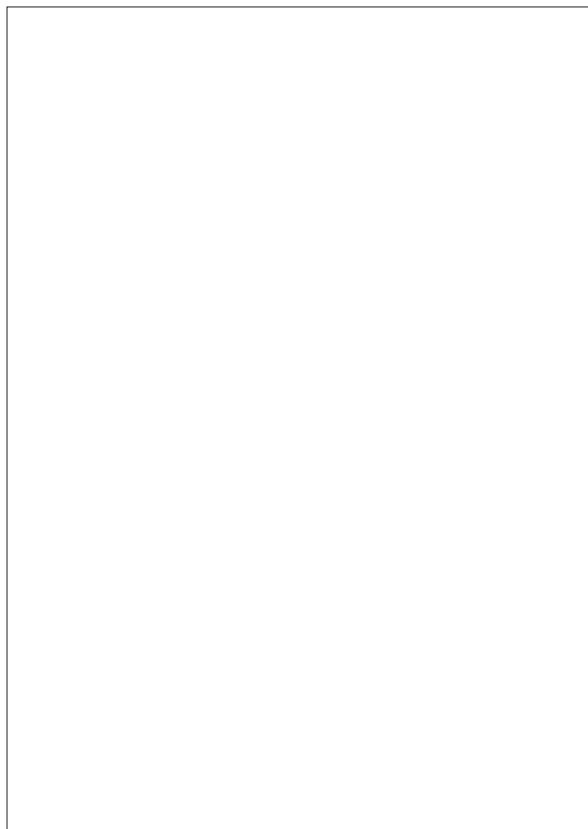
Es remitida a nuestro servicio por aparición de una masa laterocervical derecha con dolor continuo y de crecimiento rápido en el último mes. En la exploración clínica se aprecia en la paciente posición antiálgica del cuello y una masa cervical dolorosa de consistencia dura, poco móvil y adherida a planos profundos. Presenta además un síndrome de Horner (ptosis palpebral, miosis y anhidrosis derecha), dificultad en la lateralización hacia la derecha de la lengua y desviación de la comisura bucal hacia la izquierda. La exploración otorrinolaringológica pone de manifiesto una parálisis de la cuerda vocal derecha en posición medial, hipomotilidad faríngea y desplazamiento lateral de la misma sin infiltración mucosa. Se realizan exploraciones complementarias con electrocardiograma y placa de tórax, sin hallarse alteraciones significativas. El hemograma y la analítica bioquímica son normales, así como las catecolaminas en orina. La tomografía axial computarizada (TAC) craneocervical con contraste pone en evidencia una masa derecha de consistencia sólida de  $5,5 \times 4 \times 3$  cm que incluye y desplaza a la arteria carótida externa e interna hacia delante, y a la vena yugular y a la faringe lateralmente (Fig. 1). Se trata de una masa extracraneal que llega a la base del cráneo hasta la apófisis estiloides, pero sin penetrar dentro del cráneo. Realizamos arteriografía de sustracción digital y se observa una masa vascularizada dependiente de la arteria occipital y de la faríngea superior, situada a 2 cm por encima de la bifurcación, sin efecto de 'horquilla' por separación de la bifurcación carotídea (Fig. 2).

A la vista de las exploraciones llegamos al diagnóstico de paraganglioma cervical derecho único con afectación neurológica de VII, IX, X y XII pares craneales y cadena simpática cervical.

En primer lugar, se realiza embolización con microesferas de las ramas arteriales de la arteria carótida externa derecha que vascularizan el tumor, sin que sea posible realizar una embolización completa de éste.



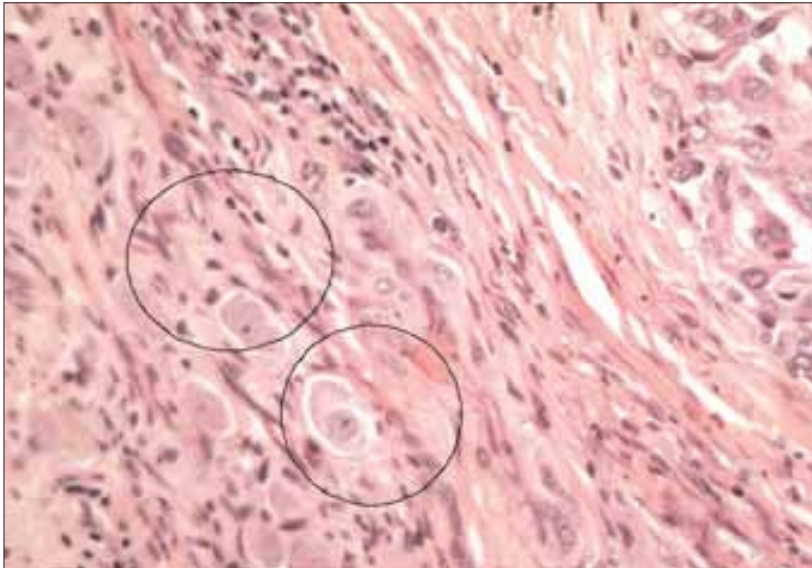
**Figura 1.** Tomografía axial computarizada cervical con desplazamiento anterior y lateral del paquete vascular.



**Figura 2.** Arteriografía con masa hipervascularizada por encima de la bifurcación carotídea.



**Figura 3.** Tumor adherido al nervio vago. Control del nervio hipogloso y asa descendente. Arteria carótida externa seccionada y ligada. Macroscopía de la pieza.



**Figura 4.** Tinción H/E. Células neuronales típicas del paraganglioma vagal.

Después del procedimiento se produce exacerbación del dolor y enrojecimiento de la zona. A los cinco días de la embolización se interviene a la paciente. Bajo anestesia general e intubación nasotraqueal, se practica una incisión laterocervical derecha longitudinal extendida a la apófisis mastoides. Se diseca el tumor, que tiene su origen en el nervio vago, controlando y ligando la carótida externa inicialmente. A continuación, se separa cuidadosamente desde el plano periadventicial de la carótida interna y del nervio hipogloso. Resecamos el

tumor completamente, el nervio vago y la vena yugular interna (Fig. 3). Durante la cirugía y la manipulación del tumor, la paciente sufre una bradicardia extrema con afectación hemodinámica y precisa la colocación de un marcapasos externo transitorio hasta la extirpación del nervio vago y el tumor, con lo que se recupera un ritmo normal. No fue necesaria la reconstrucción arterial ni la administración de hemoderivados. La anatomía patológica de la pieza nos da el diagnóstico de paraganglioma de nervio vago. Histológicamente, con tinción de hematoxilina-eosina, se observan células nerviosas y bandas fibrosas de perineuro residual, todo ello característico de este tipo de tumor (Fig. 4).

Después de la cirugía, la paciente pasa 24 horas en la unidad de reanimación. Se mantiene durante cinco días la sonda nasogástrica y se inicia la tolerancia oral lenta y de forma progresiva sin complicaciones y desaparece el dolor. Desde el punto de vista neurológico se

produce mejoría de las lesiones derivadas del nervio facial y del hipogloso. No hay lesión del nervio espinal y permanece el síndrome de Horner. Se realizó nueva valoración del Servicio de Otorrinolaringología y se objetivó lesión de nervio vago y glossofaríngeo con parálisis de la cuerda vocal derecha en posición medial y disfonía. Durante el postoperatorio inmediato presenta episodios compatibles con coma neurológico, con respuesta positiva a estímulos dolorosos, con analítica y TAC craneal normales, y sin

patología orgánica ni metabólica que justificase el cuadro. Por todo ello, se valoró por el servicio de psiquiatría y se ajustó tratamiento farmacológico que resolvió el cuadro. La paciente es dada de alta a los siete días de la intervención, pero reingresa a los 18 días en el servicio de neumología por insuficiencia respiratoria debida a neumonía, con *exitus*.

## Discusión

El paraganglioma de nervio vago es el tercer paraganglioma más común de la cabeza y cuello, después de los tumores de cuerpo carotídeo y glomus yugular. Aun así son tumores muy raros, menos del 8% de todos los paragangliomas cervicales. Son tumores más frecuentes en mujeres (3:1), diagnosticados en la quinta década de vida y aproximadamente del 10 al 15% son múltiples [5]. Esporádicamente, pueden ser familiares y en estos casos es más frecuente la bilateralidad [6]. Algunas veces son malignos, metastatizando generalmente en ganglios linfáticos regionales y, más raramente aún, a distancia, en pulmón y hueso.

Son tumores de crecimiento lento, por lo general de años de evolución y poco dolorosos. Es raro que se produzcan síntomas neurológicos por compresión de pares craneales y menos frecuente es el desarrollo de síndrome de Horner [1,7].

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección en los paragangliomas cervicales, y aunque la tasa de mortalidad operatoria ha ido descendiendo de forma significativa con el paso de los años, la morbilidad neurológica se mantiene elevada, llegando a tener una incidencia de lesiones de pares craneales de hasta el 40%. Los tumores grandes y los paragangliomas de nervio vago son más difíciles de reseccionar, obligan a la extirpación del nervio vago y se asocian a una mayor incidencia de lesiones neurológicas [7]. Sólo en dos casos la cirugía podría no ser el tratamiento de elección: en pacientes con paragangliomas bilaterales con lesiones neurológicas significativas después de

la resección de uno de los tumores, y en pacientes mayores de elevado riesgo y con tumores asintomáticos. La disección periadventicial cuidadosa de la arteria carótida es esencial para evitar daños en la pared arterial. La ligadura y resección de la arteria carótida externa facilita la disección en tumores grandes y también reduce el sangrado intraoperatorio [8].

La utilización de forma rutinaria de embolización preoperatoria se ha cuestionado por las potenciales complicaciones neurológicas asociadas por el accidental reflujo de las partículas al interior de la arteria oftálmica o la circulación cerebral [9]. Sin embargo, la embolización preoperatoria en manos expertas reduce significativamente la vascularización del tumor y facilita la resección quirúrgica [10].

Recientemente, otros autores han realizado la exclusión vascular con *stents* recubiertos en la arteria carótida externa, con lo que han aislado el tumor de sus ramas nutricias de forma poco cruenta y previamente a la cirugía de resección [11].

Otra cuestión a resolver es si la radioterapia es beneficiosa en el tratamiento de esta estirpe de tumores. La radioterapia ha sido utilizada en aquellos pacientes con metástasis o con tumores presumiblemente malignos; sin embargo, se han constatado casos en los que, tras una regresión inicial y tras un primer control, se han observado recurrencias y metástasis regionales [12].

En nuestro caso, a pesar de ser una paciente mayor, la indicación de la cirugía viene dada por el crecimiento rápido, doloroso y agresivo, con invasión y lesión de múltiples pares craneales y de la cadena simpática cervical. La lesión nerviosa preoperatoria es muy importante y postoperatoriamente no se sobreañade morbilidad neurológica. El propio tratamiento del paraganglioma del nervio vago lleva implícita la lesión del mismo por la obligada resección del X par craneal produciéndose parálisis de la cuerda vocal ipsilateral en posición paramedial con disfonía y sólo si la lesión fuese bilateral sería necesaria la realización de una traqueostomía para evitar la

asfixia. La lesión preoperatoria del nervio glossofaríngeo comporta alteraciones en la deglución por parálisis de la musculatura faríngea y laríngea, y aunque no se recupera esta lesión neurológica en el postoperatorio, no hay datos de aspiración alimentaria ni antes ni después de la cirugía. El hecho de que la paciente reingrese de forma precoz por insuficiencia respiratoria nos hace plantearnos el diagnóstico de neumonía por aspiración; pero no hemos recogido

evidencias en ninguna serie bibliográfica de que se deba realizar traqueostomía y gastrostomía profiláctica ante una lesión neurológica unilateral antes de que se produzca la posible aspiración [13].

En conclusión, se trata de un paraganglioma único de nervio vago, en sí mismo un tumor raro, con una forma de presentación poco frecuente con afectación de V, IX y X pares craneales y cadena simpática cervical.

## Bibliografía

1. Whitehill TA, Krupski WC. Uncommon disorders affecting the carotid arteries. In Rutherford R ed. Vascular surgery. Denver: Saunders; 2000. p. 1853-81.
2. Lack. EE. Tumors of the adrenal gland and extrarenal paraganglia. Atlas of tumor pathology. Washington: AFIP; 1995. p. 355-67.
3. Pryse-David J, Dawson IMP, Wesbury G. Some morphological histochemical and chemical observations on chemodectomas and the normal carotid body, including a study of the cromaffin reaction and possible ganglion cell elements. Cancer 1964; 17: 185.
4. Shamlin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG Jr. Carotid body tumor (chemodectoma): clinicopathologic analysis of ninety cases. Am J Surg 1971; 122: 732-9.
5. Kahn LB. Vagal body tumor (non cromaffin paraganglioma, chemodectoma, and carotid body like tumor) with cervical node metastasis and familial association. Ultrastructural study and review. Cancer 1976; 38: 2367.
6. Wilson H. Carotid body tumors: familial and bilateral. Ann Surg 1970; 171: 843-8.
7. Hallet JW, Nora JD, Hollier LH, Cherry KJ, Pairolero PC. Trends in neurovascular complications of surgical management of carotid body and cervical paragangliomas: a fifty-year experience with 153 tumors. J Vasc Surg 1988; 7: 284-91.
8. LaMuraglia GM, Fabian RL, Brewster DC, Pile-Spellman J, Darling RC, Cambria RP, et al. The current surgical management of carotid body paragangliomas. J Vasc Surg 1992; 15: 1035-45.
9. Lasjaunias P. Nasopharyngeal angiofibromas: hazards of embolization. Radiology 1980; 136: 119-23.
10. Smith RF, Shetty PC, Reddy DJ. Surgical treatment of carotid paragangliomas presenting unusual technical difficulties. The value of preoperative embolization. J Vasc Surg 1988; 7: 631-7.
11. Tripp HF, Fail PS, Beyer MG, Chaison GA. New approach to preoperative vascular exclusion for carotid body tumor. J Vasc Surg 2003; 38: 389-91.
12. Westerband A, Hunter GC, Cintora I, Coulthard SW, Hinni ML, Gentile AT, et al. Current trends in the detection and management of carotid body tumors. J Vasc Surg 1998; 28: 84-93.
13. Summer DS. Nonstroke complication of carotid endarterectomy. In Bernhard VM, ed. Complications in vascular surgery. St Louis: QMP; 1991. p. 471-500.

## PARAGANGLIOMA OF THE VAGAL NERVE

**Summary.** Introduction. *Paragangliomas of the vagal nerve are tumours derived from cells in the neural crest that are normally benign, and have low incidence and slow growth rates.* Case report. *We report the case of a 74-year-old female with a painful laterocervical mass which grew quickly over the last month with multiple involvement of cranial nerves and the cervical sympathetic chain. Complementary explorations were conducted including computerised axial tomography scans and arteriography, and a cervical paraganglioma was diagnosed. Prior to surgery, the branches of the external carotid artery that nourish the tumour were embolised and the tumour, which has its origins in the vagal nerve, was later removed. This nerve is then resected, as is the external carotid artery and the internal jugular vein. Clinical pathology reported the case as one of vagal nerve paraganglioma. No further neurological lesions occurred after the intervention.* Conclusion. *Of this kind of strain of tumours vagal nerve paraganglioma is the one that has the greatest post-operative neurological involvement, and this also depends on the size of the tumour. Pre-operative embolisation can have beneficial effects as it reduces the vascularisation of the mass and therefore bleeding during surgery. It sometimes becomes necessary to carry out arterial reconstruction.* [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 151-5]

**Key words.** Carotid body. Chemodectoma. Embolisation. Paraganglioma. Tumour. Vagal nerve.