

112402
18

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

EXPERIENCIA EN EL DIAGNOSTICO Y MANEJO DE
LOS PARAGANGLIOMAS DE CABEZA Y CUELLO EN
EL SERVICIO DE ONCOLOGIA DEL HOSPITAL
GENERAL DE MEXICO DE 1983 A 2001

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

TESIS DE POSGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
LA ESPECIALIDAD DE
CIRUGIA ONCOLOGICA
P R E S E N T A :
EMILIO JOSE OLAYA GUZMAN

TUTOR: DR. JAVIER GARCIA ESPINOZA



2001

MEXICO, D. F.

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, S.A.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**A Dios,
por tomarme en cuenta.**

**Al Hospital General de México,
por cobijarme estos siete años.**

**A los enfermos,
por su cariño, su dolor y su esperanza.**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**A tí mamá, Delfina Guzmán Lazo,
a quien cada día admiro más,
porque todos los días,
desde antes de que yo naciera,
me has dado tu amor desinteresado,
y todas las herramientas para ser feliz.**

**A tí papá, Emilio Olaya Sánchez,
gracias por darme la oportunidad de ser tu amigo,
y de apoyarme en la búsqueda de mi camino.**

**Al Dr. Andrés Pérez Rivera,
mi primer maestro y mi ejemplo a seguir.**

**A todos mis maestros del Servicio de Oncología
del Hospital General de México
gracias por sus enseñanzas, por su paciencia,
por su comprensión, y por brindarme su amistad.**

In memoriam

Federico Guzmán Lazo

Francisco Cárdenas Aparicio

Yolanda Hentschel de Huerta

**quienes en su lucha ante lo inevitable
me ayudaron a ser un poco más humano.**

**A mi familia,
porque me consideran más que un hijo,
un hermano, un sobrino, un primo, un nieto, un tío,
...un amigo.**

**A mis amigos,
porque me faltan dedos para contarlos.**

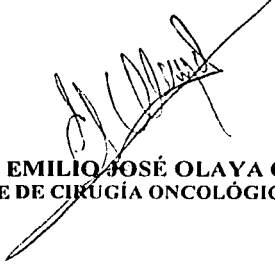
**Kathya Alexandra, esposa mía
que la felicidad con que ha
iniciado nuestro matrimonio,
sea igualmente proporcional
al éxito en mi vida profesional.
TE AMO**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

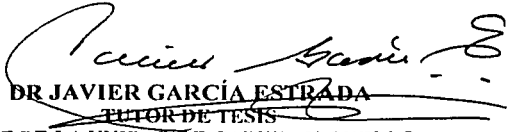
**EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS
PARAGANGLIOMAS DE CABEZA Y CUELLO
EN EL SERVICIO DE ONCOLOGÍA
DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DE 1983 A 2001**

**DR. EMILIO JOSÉ OLAYA GUZMÁN
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O.D.**

**TESIS QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
CIRUGÍA ONCOLÓGICA PRESENTA EL
DR. EMILIO JOSÉ OLAYA GUZMÁN**



DR. EMILIO JOSÉ OLAYA GUZMÁN
RESIDENTE DE CIRUGÍA ONCOLÓGICA DEL HGM O.D.



DR. JAVIER GARCÍA ESTRADA
~~TUTOR DE TESIS~~
JEFE DE LA UNIDAD DE CABEZA Y CUELLO
SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HGM O.D.



DR. ALFONSO TORRES LOBATÓN
TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE CIRUGÍA ONCOLÓGICA
DE LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO EN EL
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O.D.



DR. ROGELIO MARTÍNEZ MACÍAS
JEFE DE ENSEÑANZA
SERVICIO DE ONCOLOGÍA DEL HGM O.D.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

ÍNDICE

Páginas

OBJETIVO.....	3
ANTECEDENTES	4
Introducción.....	4
Anatomía.....	4
Embriología.....	5
Histología.....	5
Fisiología.....	5
Epidemiología, etiología y clasificación	6
FIGURA 1: CLASIFICACIÓN DE GLENNER Y GRIMLEY.....	7
Patología.....	8
Signos y síntomas.....	9
Diagnóstico.....	10
Tratamiento.....	12
Cirugía.....	12
FIGURA 2: CLASIFICACIÓN DE SHAMBLIN.....	13
FIGURA 3: CLASIFICACIÓN DE RODRÍGUEZ-CUEVAS.....	14
FIGURA 4: PRINCIPIOS DEL MANEJO QUIRÚRGICO.....	16
Complicaciones.....	16
Radioterapia.....	17
Observación.....	18
MATERIA Y MÉTODOS.....	19
RESULTADOS.....	20
GRÁFICA 1: GÉNERO	20
GRÁFICA 2: EDAD	21
GRÁFICA 3: RESIDENCIA	21
GRÁFICA 4: PRESENTACIÓN CLÍNICA	22
GRÁFICA 5: LADO AFECTADO.....	23
GRÁFICA 6: ORIGEN	23
GRÁFICA 7: TAMAÑO	24
GRÁFICA 8: TIEMPO DE EVOLUCIÓN.....	25

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRÁFICA 9: DIAGNÓSTICO.....	26
GRÁFICA 10: TIPO DE TRATAMIENTO.....	26
GRÁFICA 11: COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS	27
GRÁFICA 12: SANGRADO TRANSOPERATORIO	28
GRÁFICA 13: SEGUIMIENTO.....	29
DISCUSIÓN.....	30
CONCLUSIONES	33
BIBLIOGRAFÍA	34

OBJETIVO

Dado que el paraganglioma es un tumor de cuello poco frecuente, es nuestro propósito informar el número de casos atendidos, la forma de diagnóstico y el tratamiento establecido en nuestra unidad en los últimos 18 años.

ANTECEDENTES

Introducción.

La primera mención del cuerpo carotídeo fue hecha por Von Haller en 1743 y posteriormente descrito por Lushka en 1862 (1). Dieciocho años después Riegner hizo el primer intento de extirpación quirúrgica de un tumor del cuerpo carotídeo, pero sin éxito (2,3). En 1886 Mayde lo hizo con éxito, sin embargo, el paciente cursó con afasia y hemiplegia (4). Fue Edward Albert en 1889 quien quitó, por primera vez, un tumor del cuerpo carotídeo sin secuelas (5). Scudder hizo la primera resección con conservación de la carótida en 1903 (3) y Gordon-Taylor demostró que había un plano seguro de disección subadventicia en 1940 (6). Morfit utilizó técnicas de reconstrucción arterial y reporta el primer caso bien documentado de diseminación visceral en 1953 (7). En México en 1986 Rodríguez Cuevas reporta la primera serie de 40 pacientes tratados con cirugía en el Hospital General de México (8).

Anatomía.

El cuerpo carotídeo es uno de los pequeños paraganglios no cromafines situado a lo largo de las ramas de los nervios craneales parasimpáticos. Actúa como un quimiorreceptor. Es de estructura ovoidea o elipsoide irregular de tejido compacto café rojizo que mide en promedio 5 a 7 mm de altura x 2.5 a 4 mm de ancho x 2 a 4 mm de largo. Esta envuelto por la capa externa fibrosa de las arterias carótidas comunes. Su posición varía ligeramente, está situado bilateralmente en la adventicia de la parte posterior de la bifurcación de las arterias carótidas comunes o, completa o parcialmente, entre el inicio de las arterias carótidas interna y externa. El cuerpo carotídeo está conectado a la bifurcación carotídea por el ligamento de Mayer, un paquete fibrovascular que corre del polo interior del cuerpo carotídeo a la superficie posterior de la carótida común.

Recibe su inervación del nervio glosofaríngeo (1) y deriva su aporte sanguíneo de una arteria de 1 a 2 mm que nace de la bifurcación carotídea (1,9-16).

Embriología.

Su origen embriológico es combinado, por un lado mesodérmico, del tercer arco branquial y por otro ectodérmico, de la cresta neural. De esta última estructura se derivan finalmente las células paraganglionares que lo integran (1,7,18). Las células paraganglionares existen en otras muchas estructuras; en el oído medio, bulbo yugular, órbita, asociado al ganglio nodoso del nervio vago, adventicia de la aorta ascendente, arteria innominada y pulmonar, además de la aorta abdominal y otras estructuras como la cavidad nasal y senos paranasales, laringe, tráquea, estómago, duodeno, etcétera (19-21).

Histología.

Está compuesto por racimos de células pseudoepiteliales en un estroma de tejido conectivo altamente vascular. Estos ramos o lóbulos son cerca de 20 en el cuerpo carotídeo humano y se subdividen en unidades celulares más pequeñas o Zellballen (22,23).

Hay dos tipos de células receptoras que forman las Zellballen: Las células predominantes de este órgano (células Jefe, epitelioideas o tipo I) son de origen neuroectodérmico, son poligonales y más grandes. Tienen unas vesículas centrales rodeadas con membrana (de 60-300 nm de diámetro) que contienen catecolaminas (24,25). Las células sustentaculares (células de soporte o tipo II) son más pequeñas e irregulares situadas entre los sinusoides y las células tipo I. Estas agrupaciones celulares están encasilladas en una red de fibras nerviosas con mielina con un rico plexo vascular. Hay que mencionar que tejidos neuroendocrinos similares se encuentran en otros sitios (26).

Fisiología.

Las funciones del cuerpo carotídeo son como un órgano quimiorreceptor que es estimulado por la hipoxia, hipercapnia, y acidosis, y está envuelta en el control de la presión arterial, frecuencias cardíaca y respiratoria (12). Interviene en el control de la respiración respondiendo a la baja de la P02 en sangre arterial; cuando la

saturación se encuentra por debajo de 50 mm de Hg estimula el cuerpo carotídeo; los estímulos son enviados a través del nervio de Hering al centro respiratorio y la respuesta es un incremento en la ventilación y el flujo sanguíneo. El estímulo se incrementa por aumento de la PCO₂ y disminución del pH sanguíneo (27-29). Los efectos de la hipoxia e hipercapnia juntos son más que aditivos, resultando en un incremento del estímulo del nervio del seno (30,31).

Epidemiología, etiología y clasificación.

La incidencia de los paragangliomas oscila entre el 0.1% y el 0.6% de todos los tumores (32,33). Siendo el 0.9% para los tumores de cabeza y cuello (8).

Los paragangliomas son tumores que se originan de la cresta neural, de células no cromafines del Sistema Nervioso Autónomo, dando lugar a que el tumor ahí originado sea más adecuadamente llamado paraganglioma en vez de quemodectoma, como también se le conocen, ya que está formado por células paraganglionares y no quimiorreceptoras. Aunque están en muchas partes, en la cabeza y cuello generalmente crecen de paraganglios branquioméricos, tejido neuroendocrino que se distribuye de la base del cráneo hacia abajo al arco aórtico; yace en la carótida, más comúnmente en el cuerpo carotídeo, pero también hay en otros sitios: el nervio hipogloso, la fosa yugular y el oído medio o timpánicos, vagal alto. Éstos junto con los aortosimpáticos, de los cuerpos ciliares, vísceroautonómicos y los feocromocitomas adrenales forman el tipo de tumor que los patólogos llaman paragangliomas y luego especifican el sitio de su origen; así, han propuesto que los paragangliomas se clasifican de acuerdo a su posición anatómica: p. ej. branquiomérico, intravagal, aortosimpático, visceral autonómico (8,10,12,17,18,32,34,35).

La clasificación de los paragangliomas extraadrenales propuesta por Glenner y Grimley (18) fue hecha de acuerdo con su distribución anatómica, inervación y estructura histológica dividiéndolos en cuatro grupos. (FIGURA 1)

Su etiología es desconocida.

Se clasifican como esporádicos, familiares, e hiperplásicos (33).

Los familiares son heredados de forma autosómica dominante (26,36) con penetrancia variable (37). Se transmite por un gen masculino portador en un

patrón autosómico dominante, debido a la inactivación del gen de origen materno durante la oogénesis. Esto sugiere una posible subestimación de enfermedad familiar debido a la capacidad de saltar generaciones (38). Corresponden al 10% (9,32,33,39).

CLASIFICACIÓN DE GLENNER Y GRIMLEY

- | | |
|------|--|
| I. | Paragangliomas branquioméricos. |
| a.- | Del hueso temporal (timpánico, yugular). |
| b.- | Cuerpo carotídeo. |
| c.- | Otros de cabeza y cuello (órbita, laríngeo, nasal). |
| d.- | Subclavio, aórtico, pulmonar. |
| II. | Paragangliomas intravagales (mediastino alto). |
| III. | Paragangliomas aórtosimpáticos (retroperitoneales). |
| IV. | Paragangliomas viscerales autónomos (pélvico, vagal, mesentérico). |

FIGURA 1

La hiperplasia bilateral, que aumenta lentamente con la edad, se ha asociado a hipoxia crónica que ocurre a grandes alturas (8,40-43). También se ha visto hipertrofia en algunas condiciones hipóxicas (44,45). De hecho, la hipoxia prolongada interviene no solo en alteración de la función, sino en el crecimiento del cuerpo carotídeo, a pesar de que la neumopatía hipoxémica es negativa hasta en el 83.3% de los casos (21,45-47).

Hay tumores múltiples en el 25 al 87% en casos familiares y 43% en casos no familiares, siendo menor al 5% en los casos esporádicos (10,32,48). Del 3 al 10% son bilaterales en casos esporádicos y del 4 al 30% en casos familiares (9,33,39,48,49).

Los diagnósticos diferenciales son quistes branquiales, metástasis ganglionares, tumores neurogénicos, tumores de glándulas salivales y aneurismas de carótida.

Patología.

Desde el punto de vista microscópico este tumor tiende a reproducir la arquitectura del cuerpo carotídeo normal. La imagen clásica o conocida corresponde a una célula epitelial (principal o "Zellballen") de tamaño uniforme, sostenida dentro de un estroma vascularizado y rodeada de delgadas bandas de tejido conjuntivo que le dan un patrón organoide a las neoplasias; esta célula puede variar en ocasiones en forma y tamaño adoptando otros patrones: el tipo habitual que reproduce la estructura normal del cuerpo carotídeo, el tipo adenomatoide en que las células se ven regordetas con abundante citoplasma y escaso estroma, y el tipo angiomatoide en el cual las células adoptan una forma fusiforme simulando células endoteliales. Se piensa que estas variaciones son debidas a la mala fijación del tejido o al manejo quirúrgico por parte del cirujano, ya que no tiene implicaciones pronósticas (11).

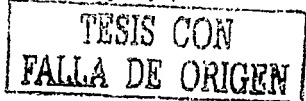
Los tumores no diploides son más propensos a ser más agresivos que los diploides (50), pero actualmente el criterio más fidedigno de malignidad son los signos de invasión local o metástasis en sitios donde el tejido paraganglionar normalmente no se encuentra (ganglios, hueso, hígado y pulmón) (51).

Algunos autores creen que todos los tumores del cuerpo carotídeo son neoplasias malignas por la falta de una cápsula verdadera, circuncisión de las arterias carótidas, el reporte de la invasión capsular o de la pared arterial, diseminación a través del foramen de la base del cráneo, y su habilidad para hacer metástasis en cualquier momento a los ganglios linfáticos o por vía hematógena (52,53).

Aunque se ha dicho que los tumores malignos ocurren en gente joven, dos de cada tres ocurren en mayores de 55 años. Se juzgan por la presencia de metástasis locales o distantes, pero no por criterios histológicos. Las metástasis son tardías por sus manifestaciones y en seguimientos a largo plazo, las metástasis ocurren desde el 5% hasta el 30% (9,16,52,54,55).

Hay más de 100 casos de paragangliomas malignos que se han reportado, pero el número de casos con metástasis distantes es pequeño y generalmente se caracterizan por un curso clínico lento (56).

En casos de síndromes de neoplasia endocrina múltiple (MEN) hay que hacer resonancia magnética de las regiones adrenal, tórax y cuello; y hay que hacer una



evaluación familiar. Por el alto índice de metástasis y conversión a la malignidad, que es más frecuente en el subtipo adenomatoso, se recomienda la resección de ganglios ipsilaterales o disección parcial de cuello con su examen histológico (57). Hay involucro de los nervios en el 20% y se habla de una recurrencia hasta en el 5% de los casos.

Los paragangliomas pueden ser funcionales (actividad endocrina caracterizada por la secreción de catecolaminas) y no activos en cualquiera de los sitios (35,58). Todos los tumores del cuerpo carotídeo son susceptibles de producir catecolaminas ya que son de origen neuroectodérmico similar al feocromocitoma (9,32). La función es rara y guarda relación con la proporción de secretar catecolaminas de los paragangliomas siendo alta para los feocromocitomas adrenales, intermedio para los aórtico simpáticos y viscerales autonómicos, y bajo para los de cabeza y cuello (26). Generalmente se diagnostica en base a la historia clínica y estudios apropiados de laboratorio (59). El síndrome del feocromocitoma se presenta cuando las catecolaminas están elevadas de cuatro a cinco veces y los paragangliomas de cabeza y cuello lo hacen raramente del 1 al 4% (27,60,61). Así, el tumor del cuerpo carotídeo puede definirse como un paraganglioma no funcional, de hecho, solo hay 11 casos de tumores del cuerpo carotídeo reportados con secreción de catecolaminas (18,35).

Signos y síntomas.

La presencia de una plenitud discreta, profunda al músculo esternocleidomastoideo, combinado con la falta de manifestaciones clínicas producen retraso del diagnóstico por parte del paciente y del médico (62).

Se presentan como una masa palpable en el cuello con crecimiento lento y sin dolor. Solo tienen movilidad transversal, pero no vertical. Los tumores más grandes son sintomáticos localmente y carecen de síntomas sistémicos. Presentan dolor, disfagia, disfonía, thrill, vértigo, tinnitus, parálisis del XII nervio craneal, hipoacusia, pérdida de la agudeza auditiva e isquemia cerebral transitoria. Por tumor en nervios craneales se presenta: ronquera, disfagia, debilidad de la lengua o síndrome de Horner. Los funcionales además pueden presentar

palpitaciones, dolor de cabeza, bochornos o vértigo, epilepsia, isquemia cerebral, taquicardia, choque o hipertensión intraoperatoria (9,11,33,35,63).

Diagnóstico.

El manejo exitoso de un paciente con un tumor del cuerpo carotídeo comienza con la valoración preoperatoria (63). Algunos autores consideran que si un paciente se presenta con tumor del cuerpo carotídeo, el tamizaje familiar es indicativo (10).

Hay quien menciona que la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es segura y diagnóstica (63), sin embargo otros solo la mencionan para condenarla, ya que no da suficiente cantidad de tejido, solo se obtiene sangre, y se expone al paciente a complicaciones significativas (8). A pesar de ello, hay reportes en las que se ha usado y el diagnóstico fue correcto (55).

La biopsia abierta es peligrosa y debe evitarse debido a que las herramientas diagnósticas disponibles dan el diagnóstico definitivo antes de la cirugía y no se ve la necesidad de encarecer el procedimiento en el diagnóstico (9,43,44,63).

La laringoscopia indirecta se usa para documentar la presencia de disfunción de un nervio craneal (36).

Los estudios por imagen comprenden el ultrasonido, el Doppler a color, la angiografía, la centellografía, la tomografía axial computada (TAC), y la resonancia magnética (RM).

En el ultrasonido los hallazgos patognomónicos son de una masa bien delimitada que se disemina por la bifurcación de la carótida y es altamente vascularizada. La masa sólida, pobremente ecogénica consiste en muchos canales vasculares finos, y el análisis de las pulsaciones Doppler revela formas de ondas arteriales con patrón de flujo turbulento de baja resistencia (40,64).

La arteriografía de 4 vasos cervicales y cerebrales se considera 100% diagnóstica y define el origen vascular del tumor. Es esencial ante la posibilidad de tumores bilaterales, para valorar los que son susceptibles de embolización preoperatoria, y para evaluar la circulación intracraneana, además de que pueden demostrar el grado de aterosclerosis o enfermedad ulcerada de la carótida (9,33,49,59,65).

Las características patognomónicas del tumor del cuerpo carotídeo en la angiografía digital es la presencia de una masa altamente vascular que produce

un extendido en forma de copa de mesa sobre la bifurcación carotídea empujando a la carótida interna posterolateral y desplazando a la carótida externa anterolateralmente. La mayoría de las arterias aferentes al tumor son de las ramas de la carótida externa como la arteria faríngea ascendente, tiroidea superior, maxilar y occipital. "Las anastomosis peligrosas" (colaterales de los vasos que alimentan) que anastomosan la arteria carótida interna o la arteria vertebral dando circulación directa al cerebro se deben identificar (33,49).

Sin embargo, hay autores que consideran que la angiografía carotídea agrega poca información al estudio de la arquitectura del vaso, y por lo tanto, no la usan más en una evaluación de rutina de un tumor del cuerpo carotídeo aislado y unilateral (61).

La reducción de pérdida sanguínea hace el campo quirúrgico más limpio y facilita el trabajo, por eso se recomienda la embolización preoperatoria para tumores de al menos 3 cm (66). De hecho, hay quien considera que la resección de grandes tumores es mejor con embolización (67,68) ya que ésta reduce la circulación sanguínea e intenta causar necrosis con reducción del tamaño tumoral. Se puede hacer con alcohol polivinil en la microvasculatura del tumor y Gelfoam en la rama arterial misma para ocluir el flujo (69,70). Debe hacerse muy cercano a la cirugía para evitar la formación de ramas colaterales y solo se considera un método complementario y no alternativo a la cirugía (9,71). Otros autores no ven de utilidad la embolización (14) y consideran un alto riesgo de choque durante la misma (72).

La centellografía con Tc99 en una técnica barata y con invasión mínima, pero no puede definir exactamente el origen de la tumoración y su extensión (49). La centellografía con I 131 o metaiodobenzyl guanidin: son útiles también para buscar un feocromocitoma intratorácico o intraabdominal que eventualmente coexista (73).

La tomografía axial computada (TAC) tiene una especificidad del 100% y una sensibilidad del 78% y se debe usar en tumores grandes (9,48). La TAC además tiene otros beneficios ya que muestra la extensión y la relación del tumor con estructuras adyacentes y de la bifurcación de la carótida, y delinea la extensión superior hacia la base del cráneo (90) o un componente faríngeo del tumor (9).

La resonancia magnética (RM) muestra un patrón típico de sal y pimienta dentro del tumor, localizado entre las divisiones de la carótida. La angiografía por RM provee un mapeo no invasivo de las carótidas interna y externa (13) y se considera un método alternativo a la arteriografía convencional (63,75).

Hay otros estudios que pueden hacerse intraoperatoriamente, pero se recomienda hacerlos preoperatoriamente para planear la cirugía y poder aconsejar al paciente. Su uso se sugiere sobretodo para tumores grandes. Estos estudios son: el Doppler transcraneal con oclusión carotídea que tiene un valor predictivo del 95%; la compresión externa de la arteria carótida común junto con monitorización electroencefalográfica; la oclusión temporal con balón con monitoreo clínico o electroencefalográfico es 75 al 90% específica, y se incrementa hasta el 98% con tomografía de emisión de positrones con Tc99 o tomografía computada con xenon (65).

Para el caso en que se sospeche tumores funcionales hay que tomar los niveles de norepinefrina, dopamina, tasa de excreción en 24 horas de catecolaminas, norepinefrina y epinefrina así como ácido vanidil mandélico (35).

Tratamiento.

Cirugía.

Antes del avance de la cirugía vascular, las tasas de morbilidad y mortalidad por resección de los tumores del cuerpo carotídeo era tan alta que Martin (76) recomendó abandonar la resección cuando se comprobaba el diagnóstico por biopsia. En 1950 había una mortalidad del 5%, ligadura de la carótida y choque entre el 25 y 50%, y resección incompleta en el 30% (61,77). Actualmente se debe valorar la expectativa de vida e índice clínico de crecimiento tumoral (9,11).

La resección quirúrgica completa de los tumores del cuerpo carotídeo es un esfuerzo de equipo: cirujano de cabeza y cuello, cirujano vascular y neurorradiólogo, y se considera la terapia de elección (10,36,49), a pesar de los reportes de la eficacia de la RT y el comportamiento relativamente benigno de estos tumores (78-81).

Algunos autores sugieren la resección de tumores grandes, lesiones sintomáticas de crecimiento agresivo y sospechosos de malignidad, y de pacientes de bajo riesgo menores de 50 años (33); otros recomiendan únicamente la resección de tumores menores de 5 cm que se presentan en menores de 50 años (11).

Aunque pueden permanecer estables por mucho tiempo, hasta el 75% de los pacientes asintomáticos que no se operan, desarrollarán síntomas y, 30% de ellos morirán por invasión a estructuras vitales locales o por diseminación (61,76). Por ello la excisión del tumor del cuerpo carotídeo se recomienda al momento del diagnóstico del paciente con bajo riesgo para evitar la dificultad de la resección subsecuente de un tumor vascular grande con la posibilidad de envolver la arteria carótida. Es decir se debe hacer antes de que el tamaño provoque una cirugía peligrosa y difícil (9,33).

CLASIFICACIÓN DE SHAMBLIN

Grupo I: tumor adherido levemente a los vasos adyacentes y fácilmente resecable.

Grupo II: Tumores adheridos a la adventicia de los vasos y que parcialmente los rodean, pero que se pueden separar con una disección meticulosa.

Grupo III: Tumores con una íntima adherencia a los vasos y que los envuelven por completo, también requieren resección de los vasos con reconstrucción vascular.

FIGURA 2

Sin embargo, la posibilidad de choque para lesiones de la carótida interna y disfunción de nervios craneales han aumentado la controversia acerca de la indicación quirúrgica también con relación al curso natural de la neoplasia que se considera erróneamente como una masa de lento crecimiento (82,83).

Por ello en 1971 Shamblin y colaboradores (11) propusieron una clasificación (FIGURA 2) basada en la relación del tumor con las estructuras circundantes debido a que hay una correlación entre la dificultad técnica quirúrgica y la tasa de

complicaciones postoperatorias. A pesar de eso la posibilidad de disección del tumor no se puede definir preoperatoriamente.

Los mejores signos preoperatorios de predicción de reemplazo de los vasos durante la cirugía son el tamaño tumoral (16), la evidencia de estenosis, irregularidad de las paredes de los vasos y una apertura extrema de la bifurcación (8,84-86). En 1984 Davidge, Pitts y Pantanowitz correlacionaron el tamaño con la clasificación de Shamblin, los tumores mayores de 4-5 cm tienden a tener una circuncisión parcial o total de las carótidas y las complicaciones son mayores (17,87) ya que los tumores grandes que envuelven la carótida interna y la carótida externa usualmente se adhieren íntimamente a la pared del vaso, y solo ocasionalmente el tumor se reseca sin interrumpir la perfusión cerebral (65). Pantanowitz relacionó esto con el tamaño y la frontera fue de 6 cm (86).

Rodríguez Cuevas (8) propuso una clasificación (FIGURA 3) para que el clínico pudiera predecir el riesgo quirúrgico preoperatoriamente.

CLASIFICACIÓN DE RODRÍGUEZ-CUEVAS

Grupo I: tumores con la bifurcación carotídea ancha, pero sin adelgazamiento de las carótidas interna y externa.

Grupo II: Tumores con adelgazamiento de la carótida externa, con distorsión marcada de sus ramas por vasos tortuosos.

Grupo III: tumores con adelgazamiento de la carótida interna, sin un halo alrededor de los vasos en la tomografía axial computada.

FIGURA 3

Así, los pacientes del Grupo I tendrían mínima morbilidad y no requerirían resección arterial. Los del Grupo III tendrían un riesgo significativamente alto, con una alta probabilidad de reconstrucción vascular, y la decisión de operar debería ser garantizada por una evaluación cuidadosa de las condiciones generales del paciente

Ahora el aspecto más importante de la remoción del tumor del cuerpo carotídeo es el manejo de la arteria carótida misma. La exposición inicial de la arteria no

involucrada se debe hacer por arriba y por debajo de los márgenes del tumor, en el supuesto de una lesión inadvertida que requiera interposición de un injerto o reparación arterial directa (63,88,106).

La disección es subadventicia en el plano llamado de Gordon-Taylor y se hace de abajo hacia arriba. El talón de Aquiles es separar el tumor del ángulo formado por las arterias carótidas interna y externa y frecuentemente requiere la ligadura de la arteria faríngea ascendente o de la carótida externa lo que provee mayor exposición y facilita la disección medial (6,33,36,63). Hay que recordar que la pared arterial a dicho nivel está adelgazada y los vasos alimenticios son muy cortos y friables. La heparinización inmediata a la movilización final del tumor del ángulo de la bifurcación de la carótida permite un pinzamiento seguro de la carótida en caso de que se lesionara la arteria, facilitando la arteriorrafia lateral (36).

En ocasiones la resección y la reconstrucción esta indicada cuando la arteria está envuelta: Shamblin II y III. Entonces las venas safenas deben prepararse en caso de que se requieran para hacer derivaciones (84). Sin embargo, hay que recordar que las derivaciones pueden causar complicaciones vasculares incluyendo hemorragia y trombosis. Otra de sus desventajas es la flacidez de los vasos, lo que "oscurece" el plano apropiado de disección, no quita el problema del flujo retrógrado de la arteria carótida externa al tumor y requiere de arteriotomía con cierre subsecuente (67). Su uso se ha asociado con una incidencia del 6.4% de complicaciones del sistema nervioso central y una tasa de mortalidad del 1.6% y no hay diferencia en la incidencia de choque con el uso de derivaciones 6.25% vs 8.8%. Por eso el uso rutinario de derivaciones vasculares se ha desechado (7,9,19) excepto en pacientes que no toleran la prueba de oclusión temporal con balón ya que se ha reportado hasta el 25% de prevalencia de choque en pacientes que pasaron la prueba de oclusión con balón y tuvieron ligadura de la arteria carótida interna (61) la cual se ha reportado hasta en el 8 al 11% de los casos (17,49,58,89,90).

La mejor exposición de los nervios y la monitorización neurofisiológica intraoperatoria se consideran vitales para mantener la función anatómica y fisiológica de las estructuras nerviosas involucradas y mejorar el éxito de los pacientes. Por eso hay que identificar los nervios vago e hipogloso antes de

disecar la adventicia entre el tumor y la arteria. El nervio vago debe disecarse del tumor en dirección posterior y el hipogloso debe mobilizarse cefálicamente (36,63,73).

Sykes y Ossoff (91) resumieron efectivamente los principios estándares para el manejo quirúrgico de estos tumores (FIGURA 4).

Hay una impresión no confirmada de que la disección con lupas o microscopio y el cauterio bipolar con irrigación de agua fría disminuye la pérdida de sangre y el tiempo operatorio. Esto, junto con el uso de estimulador nervioso, disminuye la posibilidad de lesión a un nervio o a las arterias (36,63). En caso de que haya espasmo arterial se trata con papaverina (63).

PRINCIPIOS DEL MANEJO QUIRÚRGICO

- 1.- Exposición quirúrgica amplia.
- 2.- Control vascular proximal y distal.
- 3.- Identificación y conservación de estructuras neurovasculares.
- 4.- Disección subadventicia del tumor.
- 5.- Disección del tumor de las arterias carótidas interna y externa.
- 6.- Ligadura de la arteria carótida externa cuando sea necesario.
- 7.- Derivaciones e injertos vasculares cuando sea necesario.

FIGURA 4

Para los tumores funcionales, la administración de alfa bloqueadores y el uso intraoperatorio de beta bloqueadores (propranolol) se han aconsejado para prevenir complicaciones cardiovasculares durante la inducción anestésica y la cirugía.(59).

Complicaciones.

A pesar de las mejorías en las técnicas quirúrgicas, no se ha reducido el riesgo de déficit de nervio craneal permanente después de la resección de paragangliomas cervicales, de hecho la causa de mayor morbilidad postoperatoria es el daño a un

nervio craneal en el 21 al 44% (10,17,55,73). Las lesiones de los nervios craneales IX, X, XI y XII son bien tolerados, pero la lesión del vago aumenta el riesgo de obstrucción de la vía aérea y de aspiración. El arresto respiratorio se ha descrito especialmente en pacientes que resecaron ambos cuerpos carotídeos; la paresia de nervios craneales es del 17 al 57%, en promedio 40%, y el síndrome de Horner por lesión de la cadena simpática (32,33,).

En cambio, los accidentes cerebro vasculares han bajado del 10 al 1% (73). En un meta análisis de 1181 pacientes operados, publicado en 1995, presentaron una tasa de mortalidad del 3.2%. Las complicaciones del sistema nervioso central como afasia y hemiplegia fue del 6.3%, todas cuando hubo lesión de la arteria carótida interna. Ésta tuvo lugar en el 23.2% de las cirugías, de esos, el 26.5% tuvieron complicaciones del sistema nervioso central y murieron el 13.4%. El 22.5% de las lesiones fueron reparados por arteriorrafia y de esos el 3.2 % tuvieron secuela neurológica. El 32.3% de las lesiones se resolvieron con ligadura, y de ellas el 66% presentaron choque y una tasa de mortalidad de 46%. Se usó un injerto para reparar la lesión en el 45% de los casos, los cuales presentaron un 9.7% de choque y una tasa de mortalidad del 2.4% (65).

En el caso de tumores bilaterales cuando se tratan quirúrgicamente ambos lados, pueden presentar falla de barorreceptor con pulso lábil e hipertensión secundaria a denervación del cuerpo carotídeo remanente o al seno carotídeo, aunque hay series en los que no se agrega morbilidad (48).

La pérdida de los cuerpos carotídeos es responsable de la pérdida del estímulo del reflejo respiratorio a la hipoxia. La lesión del nervio hipogloso y del pobre control de la lengua puede resultar en apnea obstructiva al dormir, mientras que el uso de analgésicos opiáceos puede resultar en una quimiosensibilidad baja al CO₂ (32). Por lo tanto se han sugerido cuidados postoperatorios prudentes con succión nasogástrica y nutrición parenteral total (92).

Radioterapia.

El papel de la radioterapia no está bien establecido (93). Históricamente estos tumores han sido resistentes a la misma (16,54,94). Sin embargo, la radioterapia ha sido propuesta como un alternativa a la cirugía y puede ser útil en tumores

irrescables, o con riesgos prohibitivos, en los que la morbilidad de la cirugía sea debilitante o, para tumores bilaterales (10,33). Otros autores la consideran únicamente como un método complementario a la cirugía y no como un método alternativo (71).

Hay estudios que muestran control local con regresión total o parcial, o por lo menos sin progresión de la enfermedad, y hasta control de metástasis óseas (95). Las dosis reportadas son de 52.25 Gy en un estudio (96) y de 45 Gy en otro (95) y cuando el hardware está disponible para radioterapia estereotáctica al cuello bajo, se debe recomendar para pacientes con tumores bilaterales.

Observación.

La simple observación solo se recomienda para pacientes afeos con lesiones pequeñas y asintomáticas, o en tumores irrescables (12,33).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de la Unidad de Cabeza y Cuello del Servicio de Oncología del Hospital General de México, de 1983 a 2001 con diagnóstico de paraganglioma.

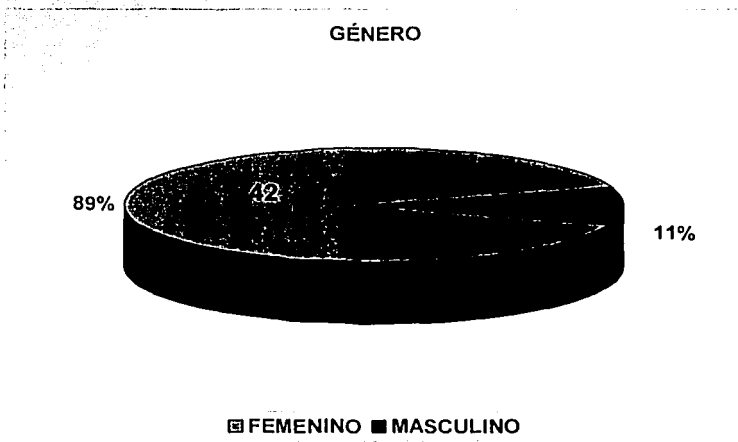
Se analizaron las variables biológicas como género y edad; sociodemográficas como lugar de procedencia; las características clínicas como sintomatología, tiempo de evolución de los síntomas, sitio y lado afectados, tamaño del tumor; los métodos diagnósticos usados; el tratamiento establecido y sus complicaciones; y el seguimiento.

Métodos estadísticos. Razones, proporciones, tasa de incidencia.

RESULTADOS

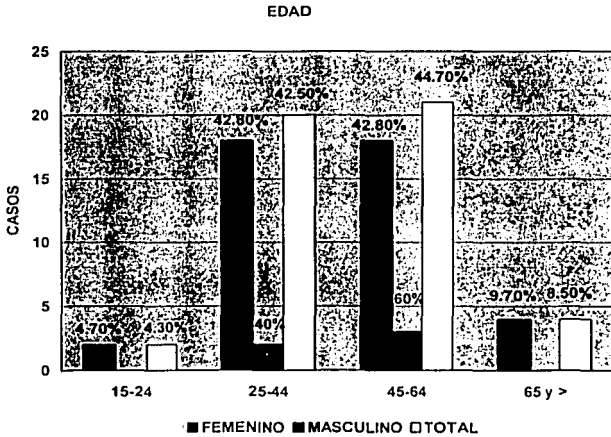
Se revisaron 6750 expedientes clínicos de la Unidad de Cabeza y Cuello, de los cuales 47 correspondieron al diagnóstico de paraganglioma, lo que representa 0.7% de todos los tumores atendidos en esta unidad, es decir, una incidencia anual de 7 casos por cada 1000 pacientes.

Del grupo total 42 (89.3%) son mujeres y 5 (11.7%) hombres con una razón de M/H de 8.4:1. (GRÁFICA 1). La edad promedio es de 47.4 años con una máxima de 90 años y una mínima de 21. Los grupos etáreos más afectados son de 25 a 64 años para ambos. (GRÁFICA 2).



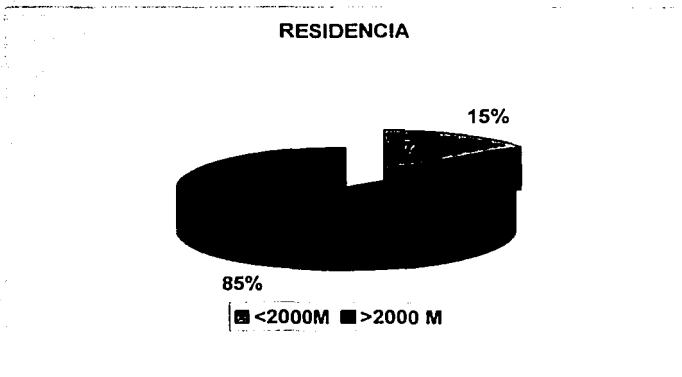
GRÁFICA 1

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



GRÁFICA 2

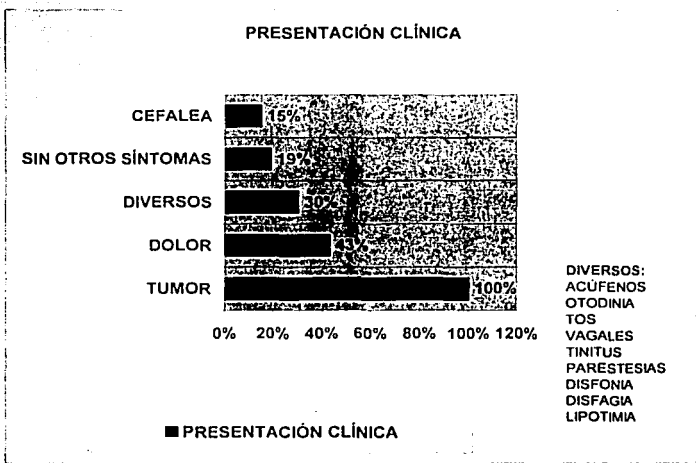
El lugar de procedencia en 40 (85%) es de un lugar con una altitud mayor a los 2000 metros sobre el nivel del mar. (GRÁFICA 3).



GRÁFICA 3

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

En cuanto a la presentación clínica, el 100% de los pacientes lo hizo con un tumor visible y palpable. Los síntomas relacionados fueron de dolor local en 20 (43%), 14 (30%) presentaron diversos síntomas como vértigo, acúfenos, otodinia, tinitus, disfagia, disfonía, insuficiencia respiratoria, parestesias, parálisis facial, tos y síndrome de Horner, 7 (15%) tuvieron cefalea, y 9 (19%) cursaron sin ningún otro síntoma asociado. (GRÁFICA 4).



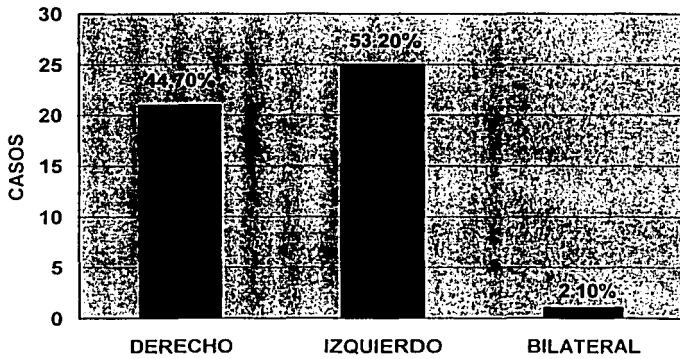
(GRÁFICA 4)

En 21 (44.7%) casos el lado del derecho del cuello se encontró afectado, en 25 (53.2%) el izquierdo y uno (2.1%) fue bilateral. (GRÁFICA 5).

El paraganglioma derivó del cuerpo carotídeo en 45 (95.8%) de los casos, en un caso (2.1%) en el vago y otro caso (2.1%) fue yugulotimpánico. (GRÁFICA 6).

**TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN**

LADO AFECTADO



(GRÁFICA 5)

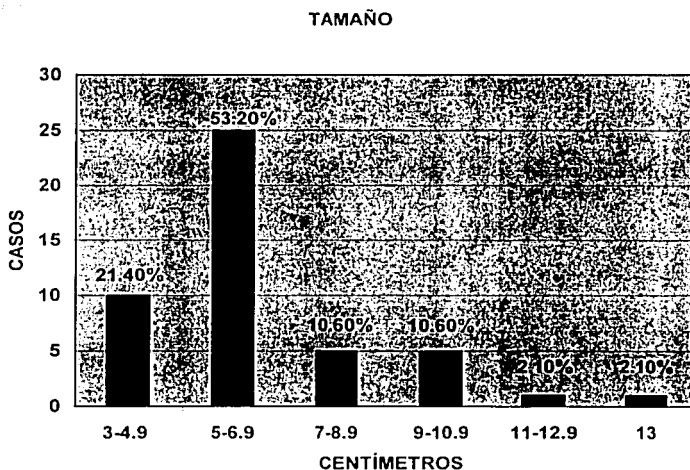
ORIGEN



(GRÁFICA 6)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El tamaño tumoral osciló entre los 3 y los 13 centímetros, con un diámetro promedio de 6 centímetros. Diez (21.4%) midieron entre 3 y 4.9 cm, 25 (53.2%) entre 5 y 6.9 centímetros, 5 (10.6%) entre 7 y 8.9 centímetros, 5 (10.6%) entre 9 y 10.9 centímetros, 1 (2.1%) entre 11 y 12.9 centímetros y 1(2.1%) 13 centímetros. (GRÁFICA 7).



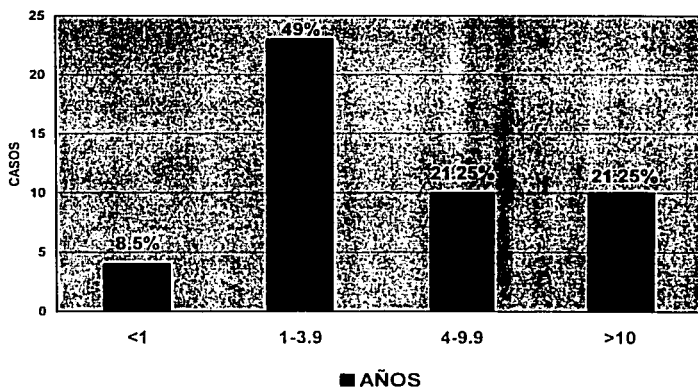
(GRÁFICA 7)

El tiempo de evolución de los síntomas es de 2.4 años en promedio, con un mínimo de 6 meses y un máximo de 25 años. El 8.5% (4) tuvo una evolución menor a un año, el 49% (23) tuvo síntomas entre uno y cuatro años, un 21.25% (10) entre 5 y 10 años, y otro 21.25% (10) por más de 10 años. El promedio de la evolución fue de 2.4 años. (GRÁFICA 8).

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

Se hicieron dos biopsias por aspiración con aguja fina obteniendo solamente material hemático. También dos biopsias incisionales, una previa a su llegada al hospital y otra en la unidad; y una biopsia por trucut siendo las dos últimas diagnósticas. No hubo morbilidad con su realización. En todos los casos no se pensó en el diagnóstico de un paraganglioma de primera instancia.

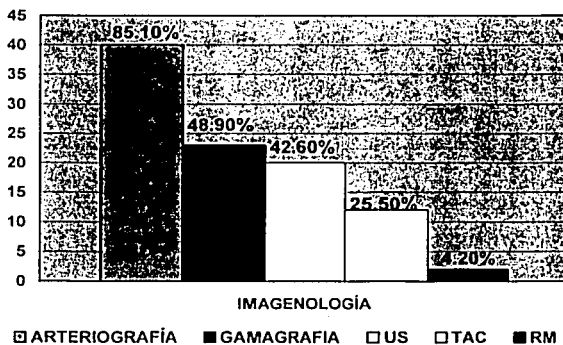
TIEMPO DE EVOLUCIÓN



(GRÁFICA 8)

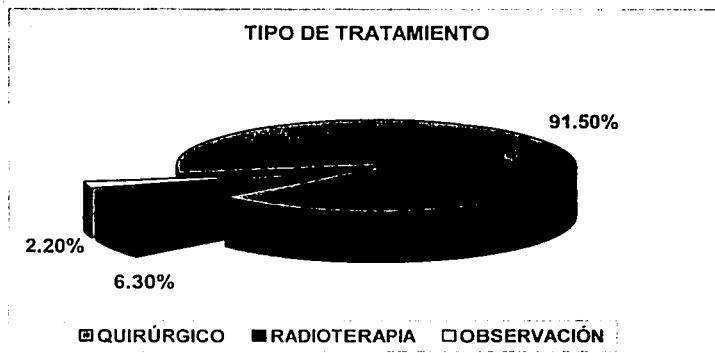
Los métodos diagnósticos por imagen utilizados fueron 40 arteriografías (85.1%) (en una de ellas se hizo embolización de los vasos), 23 gamagrafías (48.9%), 20 ultrasonidos (42.6%), 12 tomografías axiales computadas (25.5%) y 2 resonancias magnéticas (4.2%) llegando al diagnóstico en todos los casos preoperatoriamente. No hubo morbilidad con los métodos invasivos. (GRÁFICA 9). A ningún paciente se le tomaron niveles séricos y/o urinarios de catecolaminas.

DIAGNÓSTICO



(GRÁFICA 9)

El tratamiento de elección fue la cirugía en 43 (91.5%) pacientes. La resección fue completa y en uno de los casos fue resección bilateral. La radioterapia se usó como único tratamiento en 3 (6,3%) pacientes y un paciente (2.2%) no aceptó ninguno de los dos tratamientos previos y optó por la observación. (GRÁFICA 10).

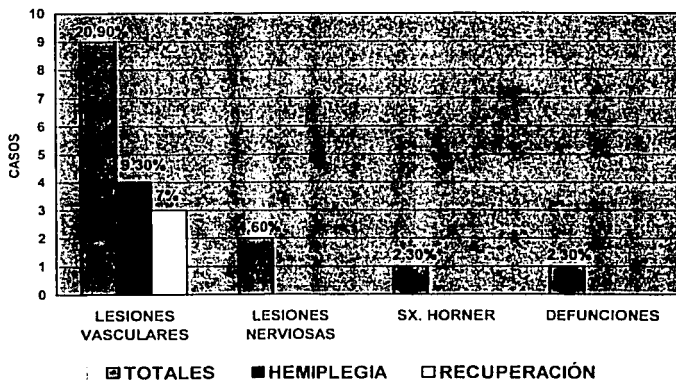


(GRÁFICA 10)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

De los pacientes operados hubo 9 (20.9%) complicaciones vasculares. Se ligaron tres arterias carótidas externas que cursaron asintomáticos postoperatoriamente, tres arterias carótidas internas de lesionaron siendo reparadas con arteriorrafia y tres carótidas primitivas lesionadas se trataron mediante injerto. Cuatro (9.3%) de esos pacientes cursaron con hemiplegia siendo transitoria en dos casos, otro con recuperación parcial (7%) y otro (2.3%) fue permanente. También se reportaron dos lesiones neurológicas (4.2%), una al nervio vago y otra al hipoglosa. Tres pacientes presentaron síndrome de Horner (6.3%) y hubo una defunción (2.3%) en el postoperatorio mediato, ésta se presentó en la paciente con tumor bilateral. (GRÁFICA 11).

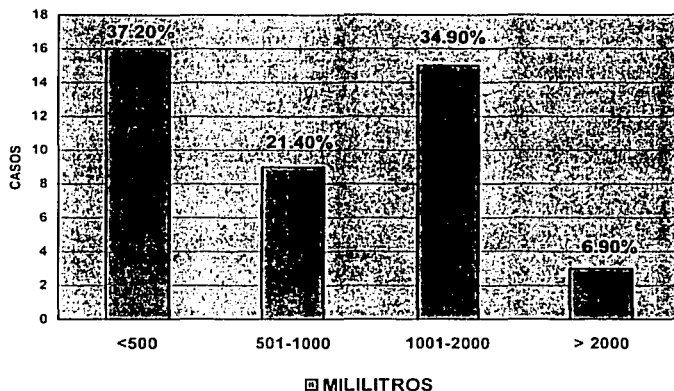
COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS



(GRÁFICA 11)

El sangrado transoperatorio promedio fue de 813 mililitros, con un rango de 200 hasta 5500 mililitros. El sangrado fue menor de 500 mililitros en 16 (37.2%), 9 (21.4%) sangraron entre 501 y 1000 mililitros, 15 (34.9%) lo hicieron entre 1001 y 2000 mililitros y 3 (6.9%) sangraron más de 2000 mililitros. (GRÁFICA 12).

SANGRADO TRANSOPERATORIO



(GRÁFICA 12)

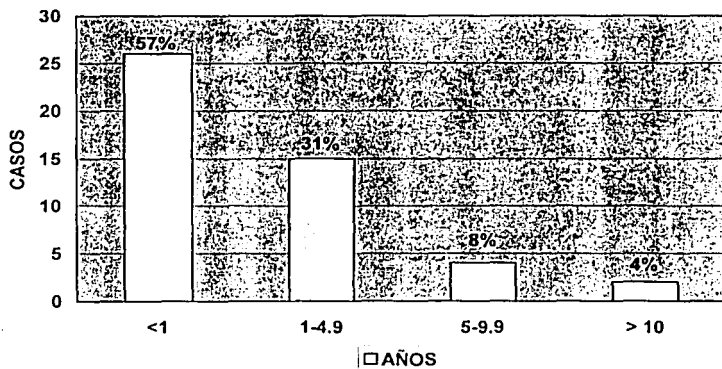
Los reportes histopatológicos confirmaron el diagnóstico en todos los casos. En uno reportaron tumor en bordes quirúrgicos, posterior a eso solo se le dio seguimiento y 15 años después no hay evidencia de la enfermedad. Ninguno presentó invasión linfática.

De los pacientes tratados con radioterapia se obtuvo una respuesta parcial, en los tres casos con enfermedad residual entre el 40 y el 50% del volumen inicial. Durante su seguimiento, dos se han mantenido estables y otro se encuentra con progresión de la enfermedad, pero no se le puede brindar tratamiento quirúrgico por sus condiciones físicas.

El paciente que optó por la observación ya no acudió a sus citas.

El tiempo de seguimiento promedio es de 70 meses. Ha sido de menos de un año en 26 (57%), de uno a cinco años 15 (31%), de cinco a diez años 4 (8%) y por más de diez años 2 (4%). (GRÁFICA 13).

SEGUIMIENTO



(GRÁFICA 13)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DISCUSIÓN

La presentación de los paragangliomas en la Unidad de Cabeza y Cuello del Hospital General de México en los últimos 18 años ha permanecido estable con una frecuencia similar a la reportada previamente y está también dentro de lo reportado en la literatura.

La relación del género sigue predominando en las mujeres, siendo más frecuente en los años cercanos a los cincuenta. Predominan los pacientes que viven en un lugar por arriba de los 2000 metros sobre el nivel del mar, lo que apoya la teoría de la hipoxia como causa de estas hiperplasias, sin embargo la frecuencia tan baja de los mismos nos hacen dudar que esa sea la única causa y nos inclinamos a pensar en alguna causa hormonal para el desarrollo de los mismos.

En la presentación clínica el aumento de volumen en el cuello es la causa de consulta en la mayoría de las veces y por la falta de otras alteraciones los pacientes tardan en acudir a consulta, en nuestra serie tardaron en promedio casi 6 años en acudir a consulta. A pesar de ello, vimos que la frecuencia de síntomas acompañantes aumentó con relación a la serie previa de nuestra unidad. Dichos síntomas son los mismos que se reportan en la literatura y en general, están con relación a la localización del tumor y a su tamaño más que con relación al tiempo de evolución, y hay que conocerlos para poder hacer un diagnóstico clínico más preciso.

El origen de los paragangliomas en el cuello sigue siendo predominantemente del cuerpo carotídeo y el lado de presentación del tumor no tiene ningún significado clínico, diagnóstico o pronóstico.

Pudimos observar que los métodos por imagen fueron encaminados más a la determinación del grado de involucro de las arterias, de los órganos vecinos, de la irrigación del tumor y de la irrigación cerebral, que al diagnóstico de paraganglioma, ya que en la mayoría de los casos el diagnóstico se hizo clínicamente.

A pesar de la alta sensibilización que se tiene para hacer el diagnóstico clínico y de que en nuestra unidad está proscrita la realización de una biopsia a este tipo de tumores, se hicieron cinco biopsias. Esto fue porque no se pensó de primera instancia en este diagnóstico. Pudimos corroborar que la biopsia por aspiración

con aguja fina no sirve ya que solo se obtiene material hemático, y que las biopsias insicionales pueden llegar a ser diagnósticas, pero que no vale la pena correr el riesgo de aumentar la morbilidad de los pacientes, sobretodo porque los métodos de diagnóstico por imágenes son muy sensibles y específicos para llegar al diagnóstico.

A pesar de que se han descrito los parámetros para elegir un tratamiento quirúrgico, nuestros resultados indican que la edad y el tamaño tumoral no son una limitante para elegir este tipo de tratamiento. El 46.8% de nuestros pacientes se presentó con una edad mayor a los 50 años y el 78.6% lo hizo con tumores que median por arriba de los 5 centímetros y, a pesar de eso, se les hizo la resección quirúrgica completa al 91.5%. Los resultados obtenidos con la cirugía fueron bastante halagadores ya que se obtuvo la curación de todos los pacientes operados, con una morbilidad que está dentro de lo reportado en la literatura. Las lesiones vasculares se presentaron en el 20.9%, lo que era de esperarse si tomamos en cuenta los tamaños tumorales y, sin embargo, las lesiones nerviosas fueron casi nulas y solo hubo una defunción. El promedio de sangrado es mayor que el reportado en algunas series, pero si tomamos en cuenta los tamaños tumorales, era de esperarse esta situación. A pesar de ello, no aumentó la morbilidad de los pacientes.

Nosotros creemos que estos resultados se deben a la gran experiencia obtenida en nuestra unidad, sumando a la fecha 87 pacientes diagnosticados y 72 (82.75%) pacientes operados, que de acuerdo a la revisión de la literatura que hicimos, es la serie más grande de pacientes operados reportada hasta la fecha.

Podemos decir que las contraindicaciones para un tratamiento quirúrgico se pueden dividir de acuerdo al tumor, al paciente y al equipo médico. Así, no estaría indicada la cirugía si el tumor es muy grande y que infiltre estructuras de la base del cráneo o que infiltre la muscular de la arteria carótida; si el paciente no está en condiciones de sufrir un procedimiento quirúrgico o si no lo acepta; o si el equipo médico no está capacitado para manejar estos tumores. Con relación a los resultados obtenidos con la radioterapia no podemos concluir nada por el bajo número de pacientes tratados con esta modalidad. Vimos que, efectivamente, no es un tumor que responde a este tratamiento de manera adecuada y que en

pacientes que se encuentran en condiciones de ser operados, éste debe ser el tratamiento de elección.

La observación solo quedaría para pacientes cuya condición no permitiera la cirugía ni la radioterapia, o para aquellos que no deseen ser tratados ya que la evolución natural de la enfermedad a largo plazo es a la progresión del tamaño tumoral, la invasión a órganos adyacentes y finalmente a la muerte.

Los hallazgos histopatológicos hacen suponer que la mayoría de los pacientes presentaron la modalidad esporádica o a la modalidad hiperplásica que está ligada a la residencia en grandes alturas y, aunque en ningún caso hicimos pedigree, creemos que no tuvimos ningún caso familiar ya que no hubo la presencia de pacientes emparentados o con tumores múltiples (salvo un caso en una paciente de 90 años).

CONCLUSIONES

1. Los paragangliomas del cuello son poco frecuentes.
2. En la Unidad de Cabeza y Cuello del Servicio de Oncología del Hospital General de México se cuenta con la experiencia necesaria para diagnosticar y tratar a los pacientes con estos tumores.
3. Para llegar a un diagnóstico clínico hay que conocer esta patología.
4. Las biopsias están proscritas para hacer el diagnóstico.
5. Hay muchos métodos diagnósticos por imagen, pero la arteriografía, la gamagrafía, y el ultrasonido Doppler son suficientes para corroborar el diagnóstico clínico. Solo cuando los tumores son muy grandes estaría indicado la realización de tomografía axial computada o resonancia magnética.
6. La cirugía es el tratamiento de elección debido a que no hay otra terapia curativa y la evolución natural de la enfermedad es hacia la progresión.
7. Los criterios de elección para tratamiento quirúrgico no se pueden limitar a la edad del paciente, al tamaño tumoral o a la velocidad de crecimiento tumoral, sino que se debe individualizar cada caso.
8. En tumores grandes, el equipo quirúrgico debe formarse por el cirujano de cabeza y cuello y por el cirujano vascular.
9. Las contraindicaciones para la cirugía las podemos dividir de acuerdo al paciente, al tumor y al equipo médico.
10. La radioterapia, hasta la fecha, solo se debe utilizar en pacientes que no son candidatos a cirugía.
11. La observación no es una conducta adecuada para la mayoría de los pacientes y se limita únicamente para aquellos en los que el riesgo quirúrgico es mayor que el beneficio buscado y que la radioterapia tampoco se pueda aplicar.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Peterson EW, Meeker LH, Tumors of the carotid body. *Ann Surg*; 1936; 103: 554-567.
- 2 Lahey FH, Warren KW. Tumors of the carotid body. *Surg Gynecol Obstet* 1947;84:281-8.
- 3 Scudder CL. Tumor of the intercarotid body: a report of one case, together with all cases in literature. *Am J Med Sci.* 1903; 126: 384-389.
- 4 Byrne JJ. Carotid body and allied tumours. *Am J. Surg.* 1958; 95:371-375.
- 5 Staats EFN, Brown RL, Smith RR. Carotid body tumors, benign and malignant. *Laryngoscope.* 1966; 76: 907-916.
- 6 Gordon-Taylor G. On carotid tumours. *Br J. Surg.* 1940; 28: 163-172.
- 7 Morfit HM, Swan H, Taylor ER, Carotid body tumors, report of 12 cases, including one case with proved visceral dissemination. *Arch Surg.* 1953; 67,194-214.
- 8 Rodríguez-Cuevas, H., Lau, I. Rodríguez, J.P.: High-Altitude Paragangliomas: Diagnostic and Therapeutic Considerations. *Cancer*, 57:672-676, 1986.
- 9 Williams MD, Phillips MJ, Nelson WR, Rainer WG, Carotid body tumour. *Arch Surg* 1992; 127(8):963-8.
- 10 Netteville JL, Reilly Km, Robertson D, et al. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope.* 1995; 105:115-126.
- 11 Torres PF, Gómez AF, Guzmán PC, Mendoza PJ, Labastida AS: Tumor de cuerpo carotídeo. Análisis de 96 casos. *Rev Inv Clin* 1991;43:119-23.
- 12 Muhm M, Polterauer P, Gstöttner W, et al: Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Review of 24 patients. *Arch Surg* 1997;132:279-84.
- 13 Williams PL, Warwick R. eds. *Gray's Anatomy*, 36th ed. New York, NY: Churchill Livingstone, Inc.; 1980; 1462-1464.
- 14 Khan W, Heath D, Smith P. Anatomical variations in human carotid bodies. *J Clin Pathol.* 1988; 41: 1196-1199.
- 15 De Castro, F.: Sur la structure et l'innervation de la glande intercarotidienne (glomus caroticum) de l'homme et des mammifères, et sur un nouveau

- system de 'innervation autonome du nerf glossopharyngien. Etudes anatomiques et experimentales. Trab Inst Cajal Invest Biol., 24:365-432,1926.
- 16 Shamblyn WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison JEG, Carotid body tumor (chemodectoma), clinicopathologic analysis of 90 cases. Am J Surg. 1971; 122: 732-739.
 - 17 Meyer, F.B., Sundt, T.M., Jr. and Pearson, B.W.: Carotid Body tumors: A Subject Review and Suggested Surgical Approach J Neurosurg 1986, 64:377-385.
 - 18 Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion-system (including chemoreceptors). Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 9. Washington DC; Armed forces-Institute of Pathology, 1974; 13-86
 - 19 Lattes R. Nonchromaffin paraganglioma of ganglion nodosum, carotid body and aortic-arch bodies. Cancer 1950; 3: 667-94.
 - 20 Le Compte PM. Tumors of the carotid body and related structures (chemoreceptor system). Atlas of tumor pathology, section IV. Fascicle 16. Washington DC: Armed forces institute of pathology, 1951: 1-40.
 - 21 Saldana MJ. Salem LE, Travezan R. High altitude hypoxia and chemodectomas. Human Pathol 1973; 4:251-63.
 - 22 White, EG.: Die Struktur des glomus caroticum, seine pathologie und physiologie und seine beziehung zum nervensystem. Beitr Pathol Anat, 96: 177-227, 1935.
 - 23 Schaper; A.: Teitrage zur Histologie der Glandular carotica. Arch Mikros Anat, 40:287-320,1892.
 - 24 Heath D. The human carotid body in health and disease J Pathol. 1991; 164: 1-8.
 - 25 Grimley, P.M. and Glenner, G.G.: Histology and Ultrastructure of Carotid body Paragangliomas: Comparison With the Normal Gland. Cancer, 20:1473-1488, 1967.
 - 26 Dunn GD, Brown MJ Sapsford RN, et al. Functioning middle mediastinal paraganglioma (phaeochromocytoma) associated with intercarotid paragangliomas. Lancet. 1986; 1; 1061-1063.

- 27 Zak, F.G. and Lawson, W., (Eds.) The Paraganglionic Chemoreceptor system, Physiology, Pathology, and Clinical medicine. Springer-Verlag. New York, p. 157, 1982.
- 28 Comroe JH, Physiology of respiration. Chicago II: Year book medical publishers Inc, 1965; 39-75.
- 29 Scher AM. Carotid and aortic regulation of arterial blood pressure. Circulation 1977; 56: 521-7.
- 30 Hornbein, T.F., Griffo, Z.J. and Roos, A.: Quantitation of Chemoreceptor Activity: Interlation of Hypoxia and hypercapnia J Neurophysiol, 24:561-568, 1961.
- 31 Fitzgerald, R.S.: Single Fiber chemoreceptor Responses of Carotid and Aortic Bodies. In: Morphology and mechanisms of Chemoreceptors. A.S. Paintal. (Ed.) Vallabhbhai Patel chest Institute, Delhi, India, pp 27-35, 1976.
- 32 Connolly RAJ, Baker AB: Excision of bilateral carotid body tumours. Anaesth Intens Car 1995;23:342-345.
- 33 Bastounis E, Maltezos Ch, Pikoulis E, et al: Surgical treatment of carotid body tumours. Eur J Surg 1999;165:198-202.
- 34 Jensen NF. Glomus tumours of the head and neck: Anaesthetic considerations. Anesth Analg 1994; 78:112-9.
- 35 Ikejiri K, Muramori K, Takeo S, et al: Functional carotid body tumor: Report of a case and a review of the literature. Surgery 1996;119:222-5.
- 36 Bernard RP. Carotid body tumors Am J. Surg 1992; 163: 494-496.
- 37 Lack EE, Cubila AL, Woodruff JM, et al. Pargangliomas of the head and neck region. Cancer 1977;39:397-409.
- 38 van Gils APG, van der Mey AGL, Hoogma RPLM, et al, MRI screening of kindred at risk of developing paragangliomas: support for genomic imprinting in hereditary glomus tumours. Br J Cancer 1992;65:903-7.
- 39 Grufferman S, Gillman MW, Pasternak R, et al. Familial carotid body tumors; case report and epidemiologic review. Cancer 1980; 46:2112-2122.
- 40 Pacheco-Ojeda L, Durango E, Rodríguez C. Vivar N. Carotid body tumors at high altitudes. Quito, Ecuador, 1987. World J Surg 1988; 21:856-860.
- 41 Roger P. Bernard MD. Carotid body tumors. Am J Surg 1992; 163-494-496.

- 42 Arias-Stella, J. And Bustos, F.: Chronic Hypoxia and Chemodectomas in Bovines at high Altitudes. Arch Pathol Lab Med, 100: 636-639, 1976.
- 43 Pryse-Davies J. Dawson IMP. Westbury G. Some morphologic, histochemical, and chemical observations on chemodectomas and the normal carotid body, including a study of the chromaffin reaction and possible ganglion cell elements. Cancer. 1964; 17: 185-202.
- 44 Hirsch JH, Killien C. Toupin RH, Bilateral carotid body tumors and cyanotic heart disease. AJR 1980; 134: 1073-1075
- 45 Lack EE. Carotid body hypertrophy in patients with cystic fibrosis and cyanotic congenital heart disease. Human Pathol 1977; 8: 39-51.
- 46 Arias-Stella J. Human carotid body at high altitudes. Am J Pathol 1969; 55: 82a.
- 47 Edwards C. Heath D. Harris P. Castillo Y. Kruger H. Arias-Stella J. The carotid body in animals at high altitude. J. Patrol 1971; 104: 321-8.
- 48 Gardner Ph, Dalsing M, Weisberger E, Sawchuk A, Miyamoto R: Carotid body tumors, inheritance, and a high incidence of associated cervical paragangliomas. Am J Surg 1996;172:196-9.
- 49 Matticari S, Credi G, Pratesi C, Bertini D: Diagnosis and surgical treatment of the carotid body tumors. J Cardiovasc Surg 1995;36:233-9.
- 50 Pang LC Tsao KC. Flow cytometric DNA analysis for the determination of malignant potential in adrenal and extra-adrenal pheochromocytomas or paragangliomas. Arch Pathol Lab Med 1993; 117:1142-1147.
- 51 Massey V, Wallner K, Treatment of metastatic chemodectoma. Cancer 1992; 69: 790-792.
- 52 Gaylis H. Mieny CJ. The incidence of malignancy in carotid body tumours. Br J. Surg 1977; 64:885-889.
- 53 Pantanowitz D, Davidge-Pitts K, Gaylis H. Hale MJ. Are carotid body tumours malignant? S Afr J Surg; 1990; 28: 97-99.
- 54 Martin CE, Risenfeld L, McSwain B. Carotid body tumours; a 16-year follow up of sever malignant cases. South Med J. 1973; 66: 1236-1243.
- 55 McCabe DP, Vaccaro PS, James AG. Treatment of carotid body tumors. J Cardiovasc Surg 1990; 31:356-8.

- 56 Vuorela AL, Jakobsson M, Anttinen J. Slowly growing pulmonary metastases of malignant cervical chemodectoma. *Acta Oncol* 1993; 32:77-78.
- 57 Zbaren P., Lehmann W. (1985) Carotid body paraganglioma with metastases. *Laryngoscope* 95:450-454.
- 58 Dickinson, P.H., Griffin, S.M. Guy, A.J., et al.: Carotid Body Tumor: 30 Years Experience. *Br J Surg*, 73:14-16, 1986.
- 59 MacGillivray DC, Perry MO, Selfe RW, Nydick I. Carotid body tumor: atypical angiogram of a functional tumor. *J. Vasc Surg* 1987;5:462-8.
- 60 Braude BM, Hockman R, McIntosh WA, Hagen D. management of a glomus jugulare tumour with internal carotid artery involvement. *Anaesthesia* 1986; 41:861-5.
- 61 Hallett JW, Nora JD, Hollier LH, Cherry KJ, Pairolero PC. Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas; a 50 year experience with 153 tumors. *J. Vasc Surg*. 1988; 7: 284-291.
- 62 Clairmont AA. Carotid body tumor. A review. *Ear Nose Throat J* 1977;56:60-5.
- 63 Leonetti JP, Donzelli J, Littooy FN, Farrell BP: Perioperative strategies in the management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117:111-5.
- 64 Olsen WL, Dillon WP, Keely WM, Norman D, Braut-Zawadzki M, Newton TH. Magnetic resonance imaging of paragangliomas. *AJR* 1987; 148: 201-204.
- 65 Anand VK, Alemar GO, Sanders TS: Management of the internal carotid artery during carotid body tumor surgery. *Laryngoscope* 1995;105:231-5.
- 66 La Muraglia GM, Fabian RL, Brewster DC et al. the current surgical management of carotid body paragangliomas. *J. Vasc Surg* 1992; 15(6): 1038-45.
- 67 Robinson JG, Shagets FW, Beckett WC, Spies JB. A multidisciplinary approach to reducing morbidity and operative blood loss during resection of carotid body tumor *Surg Gynecol Obstet*. 1989; 168-166-170.
- 68 Ward PH, Liu C, Vinuela F, Benston JR. Embolization: an adjunctive measure for removal of carotid body tumors. *Laryngoscope*, 1988; 98: 1287-1291

- 69 Borges LF, Heros RC, De Brun G. Carotid body tumors managed with preoperative embolization: report of two cases. *J Neurosurg* 1983; 59: 867-70.
- 70 Hennessy O, Jamieson CW, Allison DJ. Preoperative embolization of a chemodectoma. *Br J Radiol* 1984; 57:845-6.
- 71 Schick PM, Hieshima GB, White RA et al. Arterial catheter embolization followed by surgery for large chemodectoma.
- 72 Berguer R, Kieffer E. *Surgery of the arteries to the head*. New York: Springer-Verlag, 1992: 145-8.
- 73 Marchesi M, Biffoni M, Nobili-Benedetti R, et al: Surgical treatment of paragangliomas of the neck. *Int Surg* 1997;82:394-7.
- 74 Credi G, Pratesi C, Matticari S, Alessi Innocenti A, Stefani P, Bertini D. In tema di diagnostica dei tumori del glomo carotideo: rilievi comparativi tra metodiche non invasive ed esame arteriografico. *Arch Chir Torac Cardiovasc* 1986;8:107.
- 75 Witterick IJ, Gullane PH, Keller A. Postoperative carotid body tumor evaluation: analysis using MR angiography. *Laryngoscope* 1995; 105: 764-7.
- 76 Martin H. *Surgery of Head and Neck Tumors*. New York, NY; Paul B. Hoeber Inc; 1957: 20.
- 77 Monro RS. The natural history of carotid body tumours and their diagnosis and treatment with a report of five cases. *Br Surg*. 1950; 37: 445-453.
- 78 Dent TL, Thompson NW, Fry WJ. Carotid body tumors. *Surgery* 1976;80:365-72.
- 79 Padberg FT, Cady B, Persson AV. Carotid body tumor; the Lahey clinic experience. *Am J Surg* 1983; 145:526-8.
- 80 Keating JF, Miller GA, Keaveny TB. Carotid body tumors report of six cases and review of management. *JR Coll Surg Edind* 199;35(39):172-4.
- 81 Kraus DH, Sterman BM, Hakaim AG, et al. Carotid body tumors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116:1384-7.
- 82 Haller, cited by Kohn A. Die Paranglien. *Arch Mikr Anat* 1903;62:263.
- 83 Head D, Smith P. *The Patology of the carotid body and sinus*. London: Edwars Arnold Publ, 1985.

- 84 Rosen IB, Palmer JA Goldberg M, Mustard RA. Vascular problems associated with carotid body tumors. *Am J Surg* 1981; 142:459-63.
- 85 Gaylis, H., Davidge-Pitts, K. and Pantanowitz D.: Carotid Body tumors: A review of 52 cases. *S Afr Med J*, 72:493-496, 1987.
- 86 Pantanowitz, D., Pitts-Davidge, K. and Demetriades, D.: The Significance of the Carotid Bifurcation Angle in Carotid Body Tumors. *S Afr Med J*, 80:318-321, 1991.
- 87 Davidge-Pitts KJ, Pantanowitz D. Carotid body tumors. *Surg Annu*. 1984; 16: 203-227.
- 88 Netterville JL, Stone RE, Lukens LS. Silastic medialization and arytenoids adduction. The Vanderbilt experience. A review of 116 phonosurgical procedures. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102; 413-24.
- 89 McPherson, G.A.D., Halliday, A.W. and Mansfield, A.O.: Carotid Body Tumors and Other Cervical Paragangliomas: Diagnosis and Management in 25 Patients. *Br J Surg*, 76:33-36, 1989.I
- 90 de Vries, E.J., Sekhar,, L.N., Horton, J.A., et al.: A New Meted to Predict Safe Resection of the Internal Carotid Artery. *Laryngoscope*, 100:85-88, 1990.
- 91 Sykes JM. Ossoff RH. Paragangliomas of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986; 19:755-767.
- 92 Jackson CG, Glasscock ME, Nissen AJ, Schwaber MK, Glomus tumor surgery; the approach, results, and problems. *Otolaryngol Clin North Am* 1982;15:897-916.
- 93 Milroy CM, Ferlito A. Immunohistochemical markers in the diagnosis of neuroendocrine neoplasms of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:413-418.
- 94 Mitchell DC, Clyne CAC. Chemodectomas of the neck: the response to radiotherapy. *Br J Surg* 1985; 72:903-5.
- 95 Valdangi R, Amichette M. Radiation therapy of carotid body tumors. *Am J Clin Oncol*; 1990; 13: 45-48.
- 96 Guedea, F., Mendenhall, W.M., Parsons, J.T. et al.: Radiotherapy for Chemodectoma of the Carotid Body and Ganglion Nodosum. *Head neck*, 13:509-513, 1991.