



ARTÍCULO ORIGINAL

## Paragangliomas de cabeza y cuello: experiencia en 126 pacientes con 162 tumores



Ricardo José González- Orús Álvarez- Morujo\*, Miguel Ángel Arístegui Ruiz, Julia da Costa Belisario, Tomás Martínez Guirado y Bartolomé Scola Yurrita

Servicio de ORL, Hospital General Universitario Gregorio Marañón Madrid, España

Recibido el 7 de agosto de 2014; aceptado el 21 de noviembre de 2014  
Disponible en Internet el 29 de enero de 2015

### PALABRAS CLAVE

Paraganglioma de cabeza y cuello;  
Paraganglioma multicéntrico;  
Abordaje quirúrgico;  
Tratamiento

### Resumen

**Introducción:** Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores infrecuentes de naturaleza neuroendocrina. El objetivo de nuestro estudio es mostrar nuestra experiencia en el manejo de estos tumores.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de paragangliomas cervicocefálicos diagnosticados entre 1978-2014. En total fueron 126 pacientes con 162 tumores. Entre los tumores analizados se incluyeron 88 paragangliomas yugulotimpánicos (54,3%), 53 carotídeos (32,7%) y 21 vagales (12,9%).

**Resultados:** La edad media al diagnóstico fue de 53,1 años; 87 pacientes eran mujeres (69,1%), y 39 varones (30,9%). La multicentricidad estuvo presente en 24 pacientes (19,1%). Se encontraron mutaciones genéticas germinales en el 50% de los pacientes analizados, siendo SDHD y SDHB las más frecuentes. Se intervinieron quirúrgicamente 72 paragangliomas aislados: 9 carotídeos, 21 timpánicos, 37 yugulares y 5 vagales; 25 tumores aislados fueron observados periódicamente: 7 carotídeos, 3 timpánicos, 9 yugulares y 6 vagales; 5 tumores yugulares fueron radiados. Los paragangliomas multicéntricos fueron tratados individualmente, con un total de 26 procedimientos quirúrgicos y 36 tumores resecaos, 9 tumores sometidos a radioterapia y 12 controlados periódicamente. La complicación derivada de la resección de paragangliomas carotídeos aislados fue baja (15%) comparativamente con los paragangliomas yugulares (45,5%;  $p=0,04$ ). La complicación nerviosa fue mayor en tumores con extensión intradural (100%) con respecto a tumores extradurales (37,5%;  $p=0,007$ ).

**Conclusiones:** El manejo de paragangliomas de cabeza y cuello incluye diferentes estrategias, entre las que están la cirugía, la radioterapia y la observación periódica. La combinación de todas ellas es especialmente importante en los pacientes con paragangliomas multicéntricos.

© 2014 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ricardomorujo@hotmail.com](mailto:ricardomorujo@hotmail.com) (R.J. González- Orús Álvarez- Morujo).

**KEYWORDS**

Head and neck paraganglioma; Multifocal paraganglioma; Surgical approaches; Management

**Head and neck paragangliomas: Experience in 126 patients with 162 tumours****Abstract**

**Introduction:** Head and neck paragangliomas are rare tumours of a neuroendocrine nature. The aim of this study was to show our experience in the management of these kind of tumours.

**Methods:** This was a retrospective study of head and neck paragangliomas diagnosed between 1978 and 2014. A total of 126 patients with 162 tumours were analysed. The paragangliomas included 88 jugulotympanic tumours, 53 carotid tumours and 21 vagal paragangliomas.

**Results:** Mean age at diagnosis was 53.1 years; 87 patients were female (69.1%) and 39, male (30.9%). Multifocality was present in 24 patients (19.1%). Germline mutations were found in 20 patients analysed; SDHD and SDHB were the most frequent. Surgery was performed on 72 isolated paragangliomas: these were 9 carotid, 21 tympanic, 37 jugular and 5 vagal paragangliomas. There were 25 isolated tumours that were observed periodically: 7 carotid, 3 tympanic, 9 jugular and 6 vagal paragangliomas; 5 jugular tumours were irradiated. Multifocal paragangliomas were individually treated, with a total of 26 surgical procedures and 36 tumours resected, 9 irradiated and 12 tumours periodically observed. Postoperative cranial nerve deficits in isolated carotid paragangliomas were lower (15%) compared with jugular tumours (45.5%,  $P=.04$ ). Nerve deficit was found more frequently in tumours with intradural extension (100%) than in extradural tumours (37.5%,  $P=.007$ ).

**Conclusions:** Management of head and neck paragangliomas include surgery, radiotherapy and wait and scan policies. A combination of all of them is usually needed in patients with multifocal paragangliomas.

© 2014 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. All rights reserved.

**Introducción**

Los paragangliomas (PG) de cabeza y cuello son tumores de naturaleza neuroendocrina originados a partir de células de la cresta neural. Se estima que tienen una incidencia de entre 1/30.000 y 1/100.000 habitantes/año<sup>1,2</sup>, lo que representa aproximadamente el 0,6% de todos los tumores de cabeza y cuello<sup>3</sup>. En esta región los más frecuentes son los carotídeos (60-70%), seguidos de los yugulotimpánicos (30-40%) y los vagales (2-3%)<sup>4-7</sup>, y solo de forma excepcional se presentan PG laríngeos, orbitarios o nasosinusales<sup>6</sup>. Los PG pueden ser esporádicos o familiares. La prevalencia publicada de las formas familiares varía entre 10 y 50%, y se sabe que aproximadamente en un 35% de los pacientes con PG existe una predisposición hereditaria, relacionada con alteraciones genéticas conocidas<sup>5-9</sup>. Estas alteraciones se asocian normalmente con uno de los 4 síndromes de PG familiar (PGL 1-4), y se sabe que las mutaciones germinales de los genes que codifican subunidades de la succinato-deshidrogenasa (SDH) son responsables de hasta el 70% de los casos familiares, y que aproximadamente un tercio de los PG de cabeza y cuello, aparentemente esporádicos, también tienen alterados estos genes<sup>3,9</sup>. Los PG multicéntricos no son infrecuentes, llegándose a encontrar en el 20% de los esporádicos, y hasta en el 80% de las formas familiares<sup>3,10</sup>. Dentro de las formas hereditarias, las mutaciones de SDHD suponen el mayor riesgo de multicentricidad, incluyendo también riesgo de desarrollar feocromocitomas. La posibilidad de que desarrollen tumores multicéntricos debe considerarse tanto de forma sincrónica como metacrónica, de ahí que el tratamiento de pacientes con PG multifocales suponga un reto especial.

El objetivo de nuestro estudio es reflejar nuestra experiencia en el abordaje de los PG de cabeza y cuello, incluyendo el estudio y asesoramiento genético, las herramientas diagnósticas comúnmente utilizadas, las distintas formas de tratamiento y las complicaciones asociadas a los mismos, tanto de los pacientes que desarrollan PG carotídeos (PgC), yugulotimpánicos (PgYT) o vagales (PgV) de forma aislada, como aquellos que presentan PG multicéntricos en territorio cervicocefálico.

**Material y métodos**

Hemos realizado un estudio retrospectivo de pacientes con PG de cabeza y cuello, diagnosticados o remitidos a nuestro servicio, entre los años 1978 y 2014. Presentamos un total de 126 pacientes con 162 tumores. En la [tabla 1](#) se recoge la distribución de los pacientes con PG de cabeza y cuello. Los PgC fueron clasificados de acuerdo de la clasificación de

**Tabla 1** Pacientes con paragangliomas de cabeza y cuello (n = 126)

Pacientes n = 126	N	%
<i>Carotídeo aislado</i>	16	12,7
<i>Yugulotimpánico aislado</i>	75	59,5
Timpánico	24	19
Yugular	51	40,5
<i>Vagal aislado</i>	11	8,7
<i>Multicéntricos</i>	24	19

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4101748>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4101748>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)