



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org



Reporte de caso

Paragangliomas laríngeos: Comparación de su abordaje por faringotomía lateral y por laringofisura en dos casos

Laryngeal paragangliomas: Comparing their approach by lateral pharyngotomy and laryngofissure in two cases

Adriana Lisette Daza-Hernández*, Héctor Manuel Prado-Calleros**, Olga Plowes-Hernández***

* Médico Otorrinolaringólogo y Cirujano de Cabeza y Cuello. Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Hospital General "Dr. Manuel Gea González". México D.F, México. Centro Profesional Vida. Cali, Colombia.

** Médico Otorrinolaringólogo y Cirujano de Cabeza y Cuello. Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM). Jefe del Servicio de departamento de la División de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello Hospital General "Dr. Manuel Gea González". México D.F, México.

*** Médico Residente de 4to año de otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Hospital General "Dr. Manuel Gea González". México D.F, México.

Forma de citar: Daza-Hernández AL, Prado-Calleros HM, Plowes-Hernández O. Paragangliomas laríngeos: Comparación de su abordaje por faringotomía lateral y por laringofisura en dos casos. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2017;45(1): 66-71.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 26 de junio de 2015

Evaluado: 30 de junio de 2015

Aceptado: 12 de julio de 2016

Palabras clave (DeCS):

Paraganglioma, larínge, Neoplasias de Cabeza y Cuello.

RESUMEN

Los paragangliomas son las neoplasias vasculares benignas más comunes del cuello. Surgen de células paragangliónicas extraadrenales derivadas de la cresta neural. El 90% se presentan en el tejido adrenal y 10% en tejidos extraadrenales de los cuales el 85% son abdominales, 12% torácicos y 3% en cabeza y cuello. El sitio más común de presentación es el cuerpo carotídeo, seguido por yugulotimpánicos y vagales. Otros sitios infrecuentes incluyen larínge, cavidad nasal, órbita, tráquea, cuerpo aórtico y mediastino. Se presentan los casos de dos pacientes con paragangliomas laríngeos en quienes se realizó faringotomía lateral y laringofisura, para connotar la importancia de tener presentes los diagnósticos diferenciales ante el hallazgo de una masa supraglótica y plantear un flujograma diagnóstico y terapéutico. Aunque con ambos abordajes se logra la remoción completa, son comunes las complicaciones postoperatorias; la faringotomía lateral es técnicamente más difícil y las complicaciones potenciales son más serias que con laringofisura.

Correspondencia:

Dra. Adriana Daza Hernández

Centro Profesional Vida.

Calle 5D No. 38^a-35 Torre 2 Cons. 901 Cali, Colombia.

Teléfono: +57(2) 2880663- +57 3159270680

Correo electrónico: draadrianadaza@gmail.com

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Paraganglioma, larynx, Head and Neck Neoplasms.

Paragangliomas are the most common type of benign vascular tumors of the neck. Extraadrenal paraganglionics arise from cells derived from the neural crest. 90% occur in the adrenal tissue and 10% in extra-adrenal tissues of which 85% are abdominal, thoracic 12% and 3% in head and neck. The most common site is the carotid body, followed by yugulotimpánicos and vagal. Other rare sites include the larynx, nasal cavity, orbit, trachea, mediastinum and aortic body. We present the cases of two patients with laryngeal paragangliomas who underwent to pharyngotomy and laryngofissure; in order to connote the importance of differential diagnoses present before a finding of a supraglottic mass and pose diagnostic and therapeutic flowchart. Although both approaches allows the complete removal of the mass; postoperative complications are common; pharyngotomy approach is technically more difficult and potential complications are more serious than laryngofissure.

Introducción

Los tumores benignos de la laringe, excepto los papilomas de origen epitelial, son raros; incluyen tumores de glándulas salivales (oncocitomas) y tumores mesenquimatosos como condromas, tumor de células granulares, schwannomas, paragangliomas, lipomas y otros. El diagnóstico preoperatorio puede ser difícil. Se evalúan con laringoscopia, Tomografía Computada, Resonancia Magnética, Angiografía y con biopsia aquellos tumores no vasculares (1).

Los paragangliomas son tumores generalmente benignos, derivados de células neuroendocrinas (cresta neural) paraganglionares en relación a la cadena parasimpática, asociados la mayoría (grupo superior) a la rama interna del nervio laríngeo superior, o asociados a la rama posterior del nervio laríngeo recurrente (grupo inferior). El tejido paragangliónico, consta de 2 tipos celulares: las células tipo 1 o granulosa las cuales contienen gránulos llenos de catecolaminas y las células tipo 2 o sustentaculares cuya función no es conocida con claridad. Son tumores vascularizados raros, se han reportado alrededor de 100 casos. Representan el 3% de los paragangliomas de cabeza y cuello, son menos frecuentes que los paragangliomas carotídeos, yugulo-timpánicos o vagales. Se presentan clínicamente como globus, disfagia, disfonía de larga evolución o disnea con estridor inspiratorio (subglóticos), y raramente

hemoptisis, solo 3% son secretores y 3% multicéntricos generalmente asociados a paragangliomas carotídeo (1, 2, 3).

Se presentan como un tumor submucoso vascular de hasta 3-4 cm, se localizan más frecuentemente en el pliegue ariepiglótico (82-90%), o eventualmente en la cuerda vocal y en la subglotis (3-15%), sin adenopatía cervical. Son más frecuentes en mujeres entre la cuarta y sexta década, aunque hay reportes en niños y ancianos (3, 4).

Casos clínicos

CASO 1: Femenino de 54 años de edad, con cuadro clínico que inicia hace 2 años con cuadros caracterizados por tos productiva, disneizante no cianosante ni emetizante, sin predominio de horario, además asociado a pirosis, espasmos esofágicos, odinofagia y disfonía lentamente progresiva que no llega a la afonía, de predominio matutino, niega disfagia, aspiración o disnea. A la exploración física se observa cavidad oral bien hidratada, con mucosa normocrómica, orofaringe con amígdalas grado 1 sin datos de infección ni descarga posterior. Laringoscopia de 70° con presencia de masa en región supraglótica dependiente de epiglotis, de color rosado, lisa, móvil, vascularizada, seno piriforme derecho libre y cuerda vocal ipsilateral móvil, glotis y subglotis no valorables. Cuello sin masas ni adenomegalias (Figura 1).

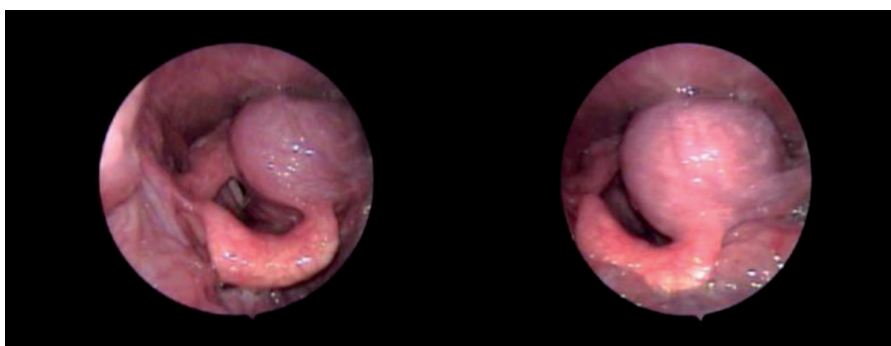


Figura 1. Endoscopia Tumor submucoso vascularizado originado en Supraglotis (pliegue ariepiglótico).

Dado lo anterior se realiza tomografía computada simple y contrastada de cuello donde se observa lesión que ocluye 85% de la vía aérea a nivel de la supraglotis y glotis, con reforzamiento periférico en la fase contrastada. Anatomía del resto de las estructuras cervicales conservada (Figura 2).

Se realiza resección de tumor supraglótico mediante abordaje transcervical de faringectomía lateral, se identifica asa del hipogloso y arteria tiroidea superior (ligadura), hueso hioides y hasta superior del tiroides, laríngeo superior, constrictores faríngeos: superior y medio.

Se observa masa que proviene de la vallécula laríngea hasta el seno piriforme izquierdo. Se reseca en su totalidad y se repara el lecho con mucosa redundante de la masa, se realiza traqueotomía para aseguramiento de la vía aérea (Figura 3).

Se envían muestras para estudio histopatológico en el cual predominan las células tipo I o células paragangliónicas, de aspecto poligonal o fusiforme, con abundante citoplasma granular eosinófilo y característicamente dispuestas en nidos celulares con un patrón pseudo-alveolar conocido como Zellballen (Figura 4).

CASO 2: Femenino de 47 años con antecedente de hipertensión arterial sistémica y dislipidemia en manejo médico, cuadro clínico que inicia 5 años previo a valoración, con disfonía persistente que se exagera en la mañanas asociado

con tos seca y datos de aspiración de predominio a sólidos, siendo manejada con antibióticos no especificados y múltiples esteroides tópicos. Desde hace 3 semanas progresa a afonía posterior a uso y abuso de voz con disnea progresiva, estridor inspiratorio y dolor cervical intermitente. Se realiza laringoscopia de 70° con presencia de lesión submucosa, lisa, redondeada, de bordes bien definidos, vascularizada en región supraglótica derecha de aproximadamente 3 x 2.5 cm que ocupa el 90% de la luz laríngea, que impide visualización de estructuras glóticas. Cuello sin masas ni adenomegalias (Figuras 5).

Dado lo anterior se realiza tomografía computada simple y contrastada de cuello donde se observa lesión ocupativa supraglótica intraluminal que condiciona obliteración de la vía aérea altamente vascularizada. Se observa arteria subclavia cerca de glándula tiroides. Anatomía del resto de las estructuras cervicales conservada (Figura 6).

Se realizó resección de lesión supraglótica por abordaje de laringofisura, previa traqueotomía y posterior colgajo subplasmal, se disea la vaina carotidea con exposición de arteria tiroidea y posterior ligadura de arteria tiroidea superior, laringofisura con retracción lateral de láminas de cartilago tiroides con exposición de tumor endolaríngeo dependiente de lámina tiroidea derecha, ventrículo laríngeo y membrana tirohioidea ipsilateral realizando disección

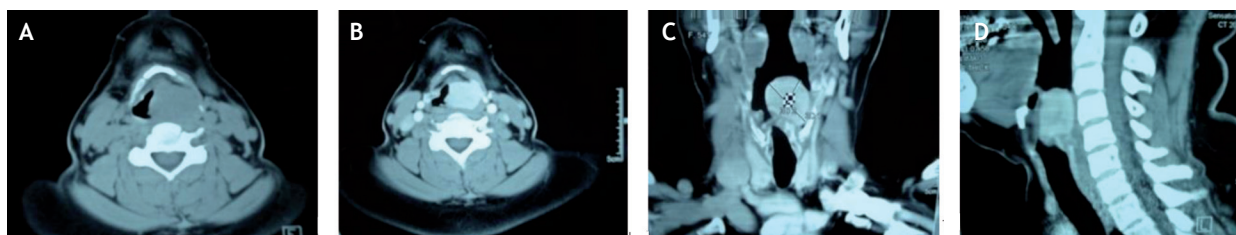


Figura 2. Tomografía Computada con tumor en supraglotis A) axial simple B) axial contrastada C) Coronal D) Sagital con tumor (paraganglioma) altamente vascularizado.

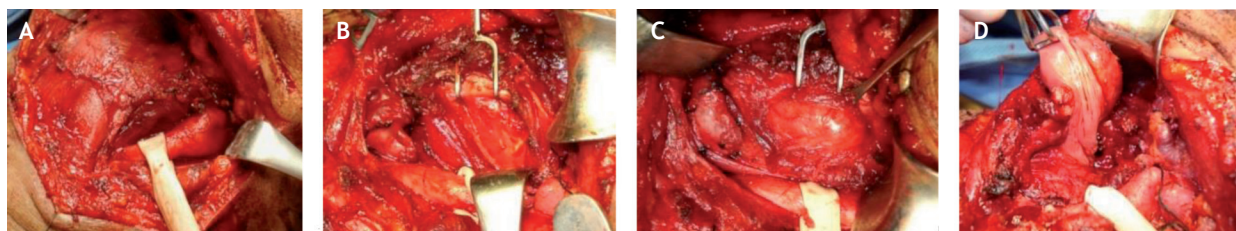


Figura 3. Resección paraganglioma laríngeo por faringotomía lateral A) Ligadura de arteria tiroidea superior y lateralización de vaina carotidea. B) Se retrae ala lateral tiroides y se inciden músculos constrictores de la faringe C) Faringotomía lateral extendida a la membrana tirohioidea y disección del tumor D) Remoción de tumor supraglótico.

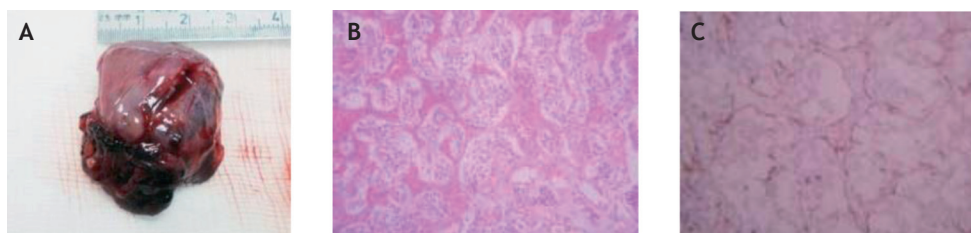


Figura 4. A) Espécimen de Paraganglioma cervical B y C) Estudio histopatológico con predominio de células paraganglionicas.

translaríngea de tumor completa, sin complicaciones. Se envían muestras para estudio histopatológico con superficie homogénea, café clara y sólida con reporte definitivo de paraganglioma (Figura 7).

Reingresa en el posoperatorio tardío por aumento de volumen y dolor en región submandibular y limitación para la movilización cervical, disfagia, disfonía, fiebre, secreción purulenta y fétida, con diagnóstico de celulitis sub-mentoniana para lo cual se manejó con antibióticos con buena evolución.

Discusión

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos; en el cuello, la laringe es un lugar poco frecuente de presentación, el diagnóstico generalmente es hecho mediante una

combinación de hallazgos clínicos y estudios radiológicos, con lo que se determinan sus características, extensión y evidenciar su vascularidad así como diferenciarlos de otras lesiones (5, 6). Brown reporta en la literatura solo 77 casos de paragangliomas laríngeos (7). Se han reportado paragangliomas malignos con metástasis en 2-3% de los casos de localización laríngea (8). Histológicamente las células con gránulos secretores se organizan en nidos. El diagnóstico histopatológico se apoya con tinciones inmunohistoquímicas para enolasa, cromogranina y sinaptofisina (6, 8). El manejo definitivo de esas lesiones debe ser considerado con cuidado en relación al tumor y los factores del huésped, generalmente en relación con la potencial morbilidad del tratamiento.

El hallazgo de una masa supraglótica requiere el diagnóstico diferencial de paraganglioma laríngeo entre otras



Figura 5. Laringoscopia tumor supraglótico derecho obstruyendo vía aérea.

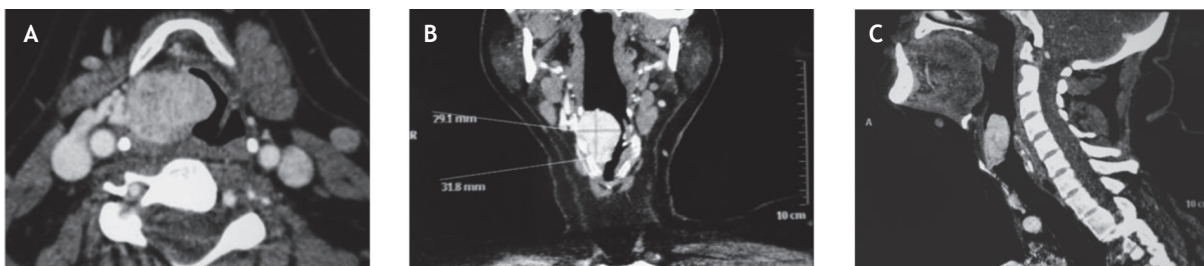


Figura 6. Tomografía Computada con tumor en supraglotis A) axial B) Coronal C) Sagital con tumor (paraganglioma) altamente vascularizado.

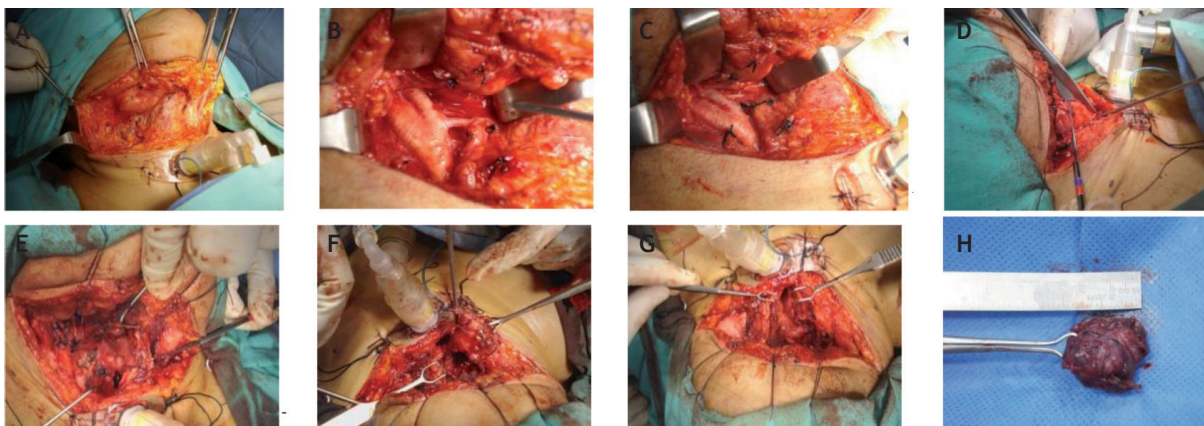


Figura 7. Resección paraganglioma laríngeo por laringofisura A) Traqueotomía y colgajo subplasmal. B) Disección de vaina carotídea y exposición de arteria tiroidea. C) Ligadura de arteria tiroidea superior D) Laringofisura E) Retracción lateral láminas de cartilago tiroides con exposición de tumor endolaríngeo F) Disección translaríngea de tumor G) Lecho quirúrgico posterior a la remoción de tumor, se observan cuerdas vocales y supraglotis libre H) Especimen de Paraganglioma cervical.

lesiones de naturaleza maligna, como prueba complementaria el uso de la Biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es controvertido, aunque algunos centros lo usan para obtener material citológico en profundidad de la lesión, las técnicas con radionúclidos, se reservan en caso de duda diagnóstica, lesiones sincrónicas y para el seguimiento evolutivo.

El tratamiento electivo es quirúrgico, vía externa por laringofisura o faringotomía (7,9) o endolaríngea con exéresis por láser (10). El manejo inicial de la vía aérea es primordial, en el segundo caso se realizó traqueotomía con la paciente sedada sin uso de relajante muscular. Aunque los pacientes puedan ser intubados inicialmente, a todos los pacientes se les debe realizar traqueotomía para el manejo postoperatorio de la vía aérea. Aunque puede ser de utilidad la embolización, debido a que son nutridos por la arteria tiroidea superior, esta es expuesta y ligada fácilmente en la cirugía (particularmente en el abordaje de faringotomía lateral), con lo que se controla el flujo arterial a estos tumores y se facilita su disección, siendo parte fundamental de la técnica quirúrgica independientemente del abordaje.

El abordaje por laringofisura es técnicamente más fácil, aunque puede ser necesario remover la porción superior del ala del tiroides ipsilateral al tumor para lograr una adecuada visualización lateral, que debe reconstruirse (sutura directa al hioides o colgajo de músculo cinta) y/o extender la incisión a la membrana tirohioidea. Los riesgos de este abordaje es la lesión a la comisura anterior durante la laringofisura, formación de granuloma y edema prolongado de la vía aérea (que presentó nuestra paciente, lográndose su decanulación hasta 6 semanas posterior a la cirugía).

El abordaje de faringotomía lateral es técnicamente más difícil, aunque permite una mejor exposición lateral y superior del tumor al extender la incisión a la membrana tirohioidea, hay que ser muy cuidadosos con la disección de la mucosa del seno piriforme y endolaríngea; los riesgos principales son lesión al laríngeo recurrente, lesión vascular y fistula salival por lo que hay que siempre dejar un drenaje (la paciente presentó fistula salival y tuvo que reintervenirse y repararse con un colgajo muscular y pegamento de fibrina).

Los paragangliomas subglóticos y traqueales transmuros (incluso intratiroideos) pueden requerir resección y anastomosis término terminal previa embolización y traqueotomía. Los paragangliomas laríngeos malignos requieren disección de cuello y algunos laringectomía parcial supraglótica o vertical (11, 12). La radioterapia se plantea cuando se contraindica la cirugía, con intención de frenar el crecimiento tumoral (1). El diagnóstico diferencial incluye carcinomas neuroendócrinos, hemangiomas, hemangiopericitomas, sarcomas, schwannomas y carcinoma medular de tiroides.

En conclusión, el diagnóstico y tratamiento de estas lesiones constituyen un reto, aunque con ambos abordajes se logra la remoción completa de estos tumores, son comunes las complicaciones postoperatorias y estos pacientes requieren una vigilancia estrecha; el abordaje por faringotomía lateral es técnicamente más difícil y las complicaciones potenciales son más serias que con abordaje por laringofisura.

Dado todo lo anterior con estos casos clínicos queremos proponer un flujograma diagnóstico para tumores laríngeos (Figura 8).

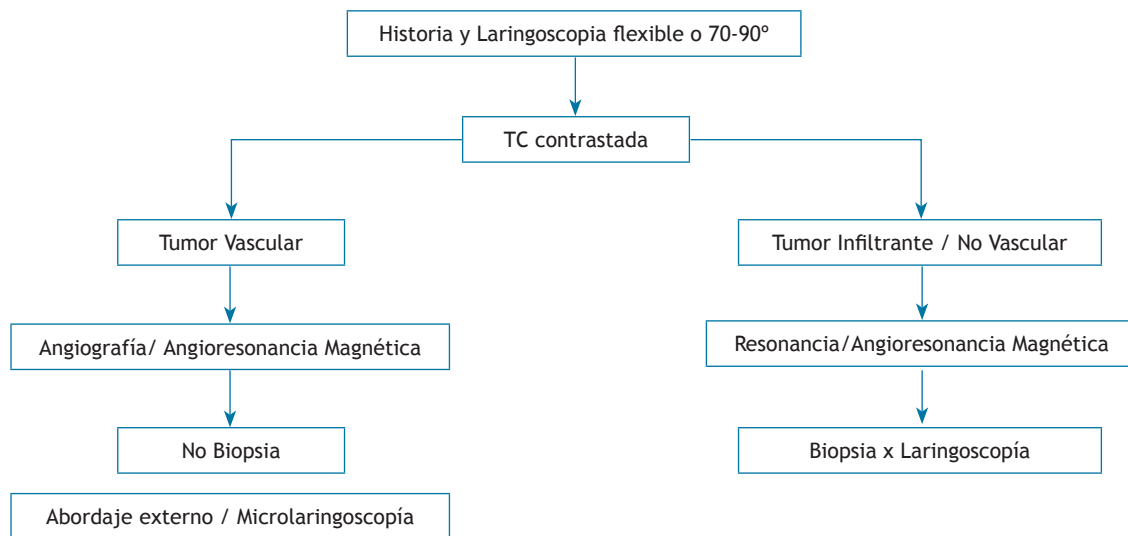


Figura 8. Flujograma Diagnóstico Tumores Laríngeos.

Conflicto de Intereses

Los Autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Gary Jackson C, Bradley PJ, Devaney KO, et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol.* 2004; 40 (6): 563-575.
2. Rubio V, Tamarit JM, Baviera N, Estrems P, López C, Estellés E et al. Paraganglioma laríngeo, diagnóstico y tratamiento. A propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58: 333-4.
3. Ferlito A, Barnes L, Wenig BM. Identification, classification, treatment and prognosis of laryngeal paraganglioma. Review of literature and eight new cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1994; 103(7): 525-36.
4. Myssiorek D, Halaas Y, Silver C. Laryngeal and sinonasal paragangliomas. *Otolaryngol Clin Am.* 2001; 34(5): 971-82.
5. Myssiorek D, Rinaldo A, Barnes L, Ferlito A. Laryngeal paraganglioma: an updated critical review. *Acta Otolaryngol.* 2004; 124(9): 995-9.
6. Del Gaudio JM, Muller S. Diagnosis and treatment of supraglottic laryngeal paraganglioma: report of a case. *Head Neck.* 2004; 26(1): 94-8.
7. Brown SM, Myssiorek D. Lateral thyrotomy for excision of laryngeal paragangliomas. *Laryngoscope.* 2006; 116(1): 157-9.
8. Rubin AD, Cheng SS, Bradford CR. Laryngeal paraganglioma in a patient with multiple head and neck paragangliomas. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005; 132(3): 520-2.
9. Sanders KW, Abreo F, Rivera E, Stucker FA, Nathan CO. A diagnostic and therapeutic approach to paragangliomas of the larynx. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001; 127(5): 565-9.
10. Sesterhenn AM, Folz BJ, Lippert BM, Janig U, Werner JA. Laser surgical treatment of laryngeal paraganglioma. *J Laryngol Otol.* 2003; 117(8): 641-6.
11. Hunsicker R, Koch T, Folander H. Superselective embolization in two cases of laryngeal paraganglioma. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 113(1): 126-30.
12. Van Vroohoven TJ, Peutz WH, Tjan TG. Presurgical devascularization of a laryngeal paraganglioma. *Arch Otolaryngol.* 1982; 108(9): 600-2.