



Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial

Publicación Oficial de la SECOM CyC Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial y de Cabeza y Cuello

Artículo Aceptado para su pre-publicación / Article Accepted for pre-publication

Título / Title:

Paraganglioma hereditario del nervio vago: revision de la literatura y presentacion de un caso clinico / Hereditary vagal paraganglioma: literature review and presentation of a clinical case

Autores / Authors:

Antonio Francisco Ferrández Martínez, Mario Paños Lorenzo, Verónica Pérez García, Javier Trenchs Soto, Ana Rocío García Carricondo, Antonio Cabrera Arcas, Fernando Espín Gálvez

DOI: [10.20986/recom.2026.1768/2026](https://doi.org/10.20986/recom.2026.1768/2026)

Instrucciones de citación para el artículo / Citation instructions for the article:

Ferrández Martínez Antonio Francisco, Paños Lorenzo Mario, Pérez García Verónica, Trenchs Soto Javier, García Carricondo Ana Rocío, Cabrera Arcas Antonio, Espín Gálvez Fernando. Paraganglioma hereditario del nervio vago: revision de la literatura y presentacion de un caso clinico / Hereditary vagal paraganglioma: literature review and presentation of a clinical case. j.maxilo 2026. doi: 10.20986/recom.2026.1768/2026.



Este es un archivo PDF de un manuscrito inédito que ha sido aceptado para su publicación en la *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*. Como un servicio a nuestros clientes estamos proporcionando esta primera versión del manuscrito en estado de prepublicación. El manuscrito será sometido a la corrección de estilo final, composición y revisión de la prueba resultante antes de que se publique en su forma final. Tenga en cuenta que durante el proceso de producción se pueden dar errores, lo que podría afectar el contenido final. El copyright y todos los derechos legales que se aplican al artículo pertenecen a la *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*.

PARAGANGLIOMA HEREDITARIO DEL NERVIO VAGO: REVISIÓN DE LA LITERATURA Y PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

HEREDITARY VAGAL PARAGANGLIOMA: LITERATURE REVIEW AND PRESENTATION OF A CLINICAL CASE

Antonio Francisco Ferrández Martínez¹, Mario Paños Lorenzo², Verónica Pérez García¹, Javier Trenchs Soto¹, Ana Rocío García Carricondo¹, Antonio Cabrera Arcas¹ y Fernando Espín Gálvez¹

¹Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Torrecardenas. Almería, España. ²Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital General Universitario de Albacete, España

CORRESPONDENCIA:

Antonio Francisco Ferrández Martínez

antoniofm95@hotmail.com

Recibido: 30-04-2026

Aceptado: 29-07-2026

RESUMEN

Los paragangliomas vagales son tumores neuroendocrinos infrecuentes de cabeza y cuello, generalmente benignos, de crecimiento lento y con una proporción relevante de casos hereditarios asociados a mutaciones en genes del complejo succinato deshidrogenasa, especialmente SDHD. Se presenta el caso de una mujer de 42 años con antecedentes familiares de paragangliomas vagales que consultó por una masa laterocervical izquierda de crecimiento progresivo asociada a clínica compresiva cervical. El estudio radiológico mostró una lesión hipervascular compatible con paraganglioma vagal izquierdo y una lesión contralateral derecha de menor tamaño. El análisis genético identificó una variante probablemente patogénica en SDHD,

confirmando el carácter hereditario del cuadro. Tras embolización preoperatoria, se realizó exéresis quirúrgica mediante abordaje transcervical, con confirmación anatomopatológica de paraganglioma vagal. En el postoperatorio presentó parálisis de cuerda vocal ipsilateral, que se manejó con rehabilitación logopédica. Durante el seguimiento, no se evidenció recidiva en el lado izquierdo, pero sí crecimiento progresivo de la lesión contralateral derecha, que precisó tratamiento radioterápico, manteniéndose posteriormente estabilidad tumoral y respuesta metabólica. Este caso ilustra la complejidad diagnóstica y terapéutica del paraganglioma vagal hereditario, la importancia del estudio genético en pacientes con sospecha de enfermedad familiar y la necesidad de un manejo individualizado y multidisciplinar.

Palabras clave: Paraganglioma vagal, SDHD, paraganglioma hereditario, radioterapia, cirugía cervical.

ABSTRACT

Vagal paragangliomas are rare neuroendocrine tumors of the head and neck that are generally benign, slow-growing, and frequently associated with hereditary disease, particularly mutations in genes encoding the succinate dehydrogenase complex, especially SDHD. We report the case of a 47-year-old woman with a family history of vagal paragangliomas who presented with a progressively enlarging left laterocervical mass associated with compressive cervical symptoms. Imaging studies revealed a hypervascular lesion consistent with a left vagal paraganglioma and a smaller contralateral right-sided lesion. Genetic analysis identified a probably pathogenic SDHD variant, confirming the hereditary nature of the condition. After preoperative embolization, the patient underwent complete surgical excision through a transcervical approach, with histopathological confirmation of vagal paraganglioma. Postoperatively, she developed ipsilateral vocal cord paralysis, which was managed with speech therapy rehabilitation. During follow-up, no recurrence was detected on the left side; however, the contralateral lesion showed progressive growth and required radiotherapy, subsequently achieving tumor stability and metabolic response.

This case highlights the diagnostic and therapeutic complexity of hereditary vagal paraganglioma, the importance of genetic testing in patients with suspected familial disease, and the need for individualized multidisciplinary management.

Keywords: Vagal paraganglioma, SDHD, hereditary paraganglioma, radiotherapy, cervical surgery.

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son neoplasias neuroendocrinas raras derivadas de la cresta neural y asociadas al sistema nervioso autónomo. En la región de cabeza y cuello se originan en paraganglios parasimpáticos localizados principalmente en el cuerpo carotídeo, el bulbo yugular, la región timpánica y el trayecto del nervio vago, y suelen presentar crecimiento lento y comportamiento habitualmente benigno^{1,2}.

El paraganglioma del nervio vago constituye una localización infrecuente y representa menos del 5 % de los paragangliomas de cabeza y cuello¹⁻³. Debido a su rareza, la mayor parte de la evidencia disponible procede de casos aislados y series pequeñas. Aunque muchos casos son esporádicos, una proporción relevante de los paragangliomas de cabeza y cuello presenta base hereditaria relacionada principalmente con mutaciones germinales en los genes del complejo succinato deshidrogenasa, especialmente SDHD^{2,4,5}.

Las mutaciones en SDHD se asocian característicamente con mayor afectación de cabeza y cuello, multifocalidad y un patrón de manifestación dependiente del progenitor, con expresión clínica preferente cuando la mutación se transmite por línea paterna^{4,5}. Por el contrario, las mutaciones en SDHB se han relacionado con un mayor riesgo de comportamiento maligno². Además, la secreción de catecolaminas en los paragangliomas vagales es infrecuente².

La identificación de una mutación germinal tiene implicaciones diagnósticas, pronósticas y de seguimiento, tanto para el paciente como para sus familiares de primer grado. Por ello, el estudio genético debe considerarse especialmente en pacientes con antecedentes familiares, multifocalidad o presentación a edad

temprana^{2,4,5}. Presentamos un caso de paraganglioma hereditario del nervio vago asociado a mutación en SDHD, destacando sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 42 años con antecedentes personales de alergia a metoclopramida y antiinflamatorios no esteroideos, hábito tabáquico, epilepsia criptogenética del lóbulo temporal en tratamiento antiepiléptico y migraña sin aura. Como antecedente familiar de interés destacaba la presencia de paragangliomas vagales en tíos y primos.

La paciente fue derivada a nuestro Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial desde Atención Primaria para valoración de una tumoración laterocervical izquierda de crecimiento progresivo durante varios meses, asociada a clínica compresiva cervical consistente en molestias locales y dolor. En la exploración física se objetivó una masa cervical izquierda en nivel IIB, de consistencia blanda y adherida a planos profundos. Asimismo, se palparon nódulos cervicales derechos.

La ecografía cervical mostró una imagen nodular con vascularización intranodular de aproximadamente 43,3 × 20 mm en el cuello izquierdo, así como otra imagen nodular de 16,2 × 13 mm en región submaxilar derecha, ambas compatibles inicialmente con adenomegalias, siendo la de mayor tamaño la localizada en la región laterocervical izquierda. Posteriormente, se realizó una tomografía computarizada cervicofacial con contraste intravenoso, que evidenció una masa laterocervical izquierda, bien delimitada e hipervascular, con un diámetro craneocaudal de 56 mm y dimensiones axiales de 40 × 23 mm, asociando neoangiogénesis y hallazgos sugestivos de paraganglioma.

Dado el antecedente familiar, y con el objetivo de descartar un síndrome hereditario, se solicitó estudio genético. El análisis molecular identificó la variante c.2T>C (p.Met1Thr) en heterocigosis en el gen SDHD, clasificada como probablemente patogénica según los criterios del *American College of Medical Genetics and Genomics* (ACMG). Esta variante afecta al codón de inicio de la traducción, condicionando una reducción o ausencia de la proteína SDHD. Las variantes germinales en SDHD se

asocian a predisposición al desarrollo de paraganglioma (OMIM: 168000) y feocromocitoma (OMIM: 171300), ambos con herencia autosómica dominante, lo que confirmó el carácter hereditario del cuadro.

Para completar el estudio, se realizó una resonancia magnética cérvico-facial con contraste intravenoso, en la que se observó una lesión nodular bien definida en el espacio yugulocarotídeo izquierdo, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, de aspecto heterogéneo, con pequeños nódulos internos y realce homogéneo tras la administración de contraste. La lesión medía 58,2 mm en sentido craneocaudal, 34,2 mm en sentido anteroposterior y 27,4 mm en sentido transversal, siendo compatible con paraganglioma vagal (Figura 1).

Con el fin de descartar un tumor funcional, se determinaron catecolaminas plasmáticas y metabolitos en orina, obteniéndose valores dentro de la normalidad, por lo que se descartó actividad secretora.

Posteriormente se realizó arteriografía cerebral y cervical con test de oclusión de la arteria carótida interna izquierda, objetivándose una masa cervical izquierda hipervascularizada localizada por detrás y lateral al eje carotídeo, con aporte principal de ramas de la arteria carótida externa izquierda y contribución de la arteria vertebral izquierda. Los hallazgos fueron sugestivos de paraganglioma vagal izquierdo y el test de oclusión mostró adecuada compensación circulatoria (Figura 2A).

Con todos los hallazgos clínicos, radiológicos, analíticos y genéticos, se confirmó el diagnóstico de paraganglioma vagal hereditario.

Dado el tamaño y la localización de la lesión, se decidió realizar embolización preoperatoria para facilitar la exéresis y minimizar el sangrado intraoperatorio. Esta se llevó a cabo 48 horas antes de la cirugía, confirmándose el aporte vascular desde la arteria carótida externa izquierda y la arteria vertebral izquierda, y procediéndose a embolización percutánea con agente líquido no adhesivo Squid (Figura 2B).

Posteriormente se realizó la cirugía programada mediante abordaje transcervical. Se practicó cervicotomía izquierda con disección cuidadosa por planos y exéresis de la tumoración, localizada posteriormente a la vena yugular interna izquierda, que pudo preservarse. Fue necesaria la sección del nervio vago. No se registraron complicaciones perioperatorias (Figura 3). El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de

paraganglioma vagal. Macroscópicamente, la pieza medía 60 × 34 × 20 mm (Figura 4). Microscópicamente, presentaba el patrón clásico en nidos celulares (*zellballen*) separados por finos septos fibrovasculares. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para GATA3, sinaptofisina y cromogranina en las células principales, y positividad para S100 en las células sustentaculares.

En el postoperatorio inmediato, la paciente permaneció 24 horas en Reanimación, estable y con evolución clínica favorable, sin otras complicaciones. Posteriormente fue trasladada a planta de Cirugía Oral y Maxilofacial, donde presentó ronquera y afonía. Se solicitó valoración por Otorrinolaringología y, mediante nasofibroscopia, se confirmó la parálisis de la cuerda vocal ipsilateral. Durante el ingreso, la evolución fue favorable y la paciente fue dada de alta con seguimiento ambulatorio por nuestro servicio y por Neurofisiología. Asimismo, inició tratamiento rehabilitador logopédico, con aprendizaje de técnicas adecuadas de fonación sin precisar tratamiento quirúrgico adicional para el manejo de las secuelas.

Desde el estudio inicial ya se identificó además una lesión cervical contralateral derecha de menor tamaño, sugestiva de un segundo paraganglioma. En los controles sucesivos no se objetivaron signos de recidiva en el lado izquierdo, pero sí crecimiento progresivo de la lesión derecha, confirmado mediante resonancia magnética y por captación patológica en PET-TC, sin evidencia de enfermedad a distancia. Dado que la resección del paraganglioma izquierdo había requerido la sección del nervio vago, con la consiguiente parálisis de la cuerda vocal ipsilateral, una nueva resección contralateral habría expuesto a la paciente al riesgo de una disfunción vagal bilateral, con posible parálisis bilateral de las cuerdas vocales, compromiso de la vía aérea y riesgo de aspiración. Por este motivo, el comité multidisciplinar priorizó la preservación de la función vagal contralateral e indicó tratamiento radioterápico sobre la lesión derecha. La paciente recibió radioterapia radical, con una dosis total de 50 Gy administrada en 25 fracciones, con buena tolerancia clínica. El 18F-DOPA PET/TC posterior mostró persistencia de pequeños focos residuales hipermetabólicos en el espacio yugular derecho, de tamaño estable y con disminución progresiva de la actividad metabólica, hallazgos compatibles con estabilidad tumoral y respuesta metabólica parcial. Durante todo el seguimiento no se evidenciaron otras lesiones

sospechosas de enfermedad a distancia. En la última revisión clínica habían transcurrido cuatro años desde la intervención quirúrgica y más de dos años desde la finalización de la radioterapia.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son neoplasias neuroendocrinas derivadas del tejido neuroectodérmico de la cresta neural, distribuidas a lo largo del sistema nervioso autónomo. Se localizan en relación con estructuras vasculares y nerviosas, habitualmente próximos a ganglios autonómicos, circunstancia de la que deriva su denominación^{1,2}.

Desde el punto de vista funcional, los paragangliomas pueden dividirse en simpáticos y parasimpáticos. Los paragangliomas simpáticos, también denominados cromafines, poseen células endocrinas primarias, secretoras. El feocromocitoma constituye la forma más frecuente, localizado en la glándula suprarrenal con capacidad habitual de liberar catecolaminas. El resto de los paragangliomas simpáticos se consideran extraadrenales y se localizan predominantemente en abdomen y tórax. Por su parte, los paragangliomas parasimpáticos, también denominados tumores glómicos o quemodectomas, actúan como quimiorreceptores y son habitualmente no secretores (95 % de los casos aproximadamente), se estima que solo del 1 al 3 % de los paragangliomas de cabeza y cuello presentan secreción de catecolaminas, generalmente sin repercusión clínica significativa. A diferencia de los paragangliomas simpáticos, los parasimpáticos se localizan predominantemente en la base de cráneo, cuello y mediastino superior^{2,5}.

Dentro de este grupo, se encuentra el paraganglioma del nervio vago, una lesión hipervascular benigna muy infrecuente, que representa menos del 5 % de todos los paragangliomas de cabeza y cuello, siendo menos comunes que los localizados en el cuerpo carotídeo o en la región yugulotimpánica. Asimismo, constituyen aproximadamente el 10 % de los tumores benignos que asientan en la fosa infratemporal¹.

Aunque generalmente se localiza en la región cervical, puede desarrollarse en cualquier punto del trayecto del nervio vago, con origen predominante en acúmulos de células paraganglionares situados en el perineuro y asociados a sus ganglios. Con mayor frecuencia se origina en el ganglio nodoso (inferior), correspondiente al segmento extracraneal proximal del nervio. En función de su localización, puede permanecer limitado al cuello o extenderse hacia la base del cráneo e incluso progresar en sentido intracraneal. Algunos autores han sugerido que el ganglio de origen podría condicionar tanto la presentación clínica como el patrón de crecimiento tumoral, de manera que los tumores originados en el ganglio nodoso tenderían a permanecer en la región cervical, mientras que aquellos que se desarrollan en ganglios superiores mostrarían mayor tendencia a la extensión craneal^{1,6}.

Desde el punto de vista etiopatogénico, los paragangliomas vagales pueden presentarse de forma esporádica o hereditaria^{1,2}. Las mutaciones en los genes que codifican las subunidades de la succinato deshidrogenasa (SDH) desempeñan un papel central en su patogénesis^{4,5,7}. En particular, las alteraciones en el gen SDHD se asocian con mayor afectación en cabeza y cuello, multifocalidad y expresión clínica preferente tras transmisión paterna^{4,5}, mientras que las mutaciones en el gen SDHB se han relacionado con mayor riesgo de comportamiento maligno y metástasis^{2,4}.

La succinato deshidrogenasa es un complejo enzimático mitocondrial que participa tanto en el ciclo de Krebs como en el complejo II de la cadena respiratoria. El gen SDHD codifica una de las subunidades encargadas de anclar este complejo a la membrana mitocondrial interna. Las variantes patogénicas que provocan pérdida de su función disminuyen la actividad de la succinato deshidrogenasa e impiden la adecuada conversión del succinato en fumarato. Como consecuencia, el succinato se acumula y actúa como un oncometabolito, favoreciendo un estado de pseudohipoxia y la activación de vías relacionadas con la angiogénesis, la supervivencia y la proliferación celular, lo que crea un entorno favorable para el desarrollo de paragangliomas^{5,7}.

Las series publicadas sobre paraganglioma vagal incluyen un número reducido de pacientes y muestran heterogeneidad en cuanto a presentación clínica, localización, multicentricidad, tratamiento y recurrencia, lo que refleja la rareza de esta entidad y la limitada evidencia disponible (Tabla I)^{1,3,6,8,9}.

Aunque habitualmente se trata de tumores benignos, pueden presentar comportamiento maligno. La malignidad se define por la presencia de metástasis, ya que no existen criterios histológicos definitivos que permitan establecerla con fiabilidad^{2,8}. Las formas malignas parecen ser más frecuentes en tumores funcionantes y en portadores de mutaciones SDHB^{2,4}. Las formas familiares se caracterizan por una mayor tendencia a la multicentricidad y requieren un seguimiento estrecho, así como asesoramiento genético en los pacientes y sus familiares^{4,5}.

Desde el punto de vista clínico, afecta de forma predominante al sexo femenino (50-85 %) y suelen diagnosticarse entre la tercera y la sexta década de la vida^{1,3,6}. Los síntomas dependen de la ubicación del tumor, siendo la mayoría de los casos asintomáticos y presentando una tumoración de crecimiento lento a nivel cervical, por detrás del ángulo mandibular^{1-3,8}. La sintomatología asociada deriva de la compresión o infiltración de estructuras neurovasculares adyacentes, especialmente de los pares craneales bajos. La afectación del nervio vago es la más frecuente, manifestándose con disfonía y disfagia. De forma más excepcional, se ha descrito su presentación como síndrome de Horner (ptosis palpebral, miosis y anhidrosis)^{1-3,9}. La evaluación inicial debe incluir una exploración otorrinolaringológica completa, valoración detallada de los pares craneales y evaluación laríngea, dado que la afectación del nervio vago puede condicionar parálisis de cuerda vocal y disfagia^{2,5}.

En cuanto al diagnóstico por imagen, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) con contraste constituyen las pruebas iniciales de elección^{1,2}. El paraganglioma vagal, por su localización en el compartimento postestiloideo del espacio parafaríngeo, desplaza habitualmente los vasos carotídeos en sentido anterior y medial, a diferencia del paraganglioma carotídeo, que ensancha la bifurcación carotídea y se sitúa generalmente más craneal^{1,2,6}. La información que aporta la RM es similar a la obtenida mediante el TC, aunque determina mejor la relación tumoral con los vasos sanguíneos cervicales, por lo que está especialmente indicada para el rastreo de lesiones tumorales preclínicas en familiares^{1,2}. Además, la imagen funcional mediante 68 Ga-DOTA-PET/CT es más sensible que la imagen anatómica convencional y puede resultar especialmente útil cuando el diagnóstico no es concluyente, así como para valorar enfermedad metastásica o multifocal en pacientes con adenopatías

metastásicas, tumores grandes mayores de 5 cm o mutaciones SDHB². En pacientes con enfermedad relacionada con SDHD, la imagen funcional basada en receptores de somatostatina puede resultar especialmente útil para detectar enfermedad multifocal o lesiones asociadas, complementando la imagen anatómica convencional⁵.

La angiografía muestra la vascularización del tumor y permite la planificación terapéutica, demostrando el característico desplazamiento anterior de ambas carótidas. Asimismo, resulta útil para valorar la circulación colateral a través del polígono de Willis y la posibilidad de embolización preoperatoria^{1,2,6,9}. La biopsia preoperatoria no se recomienda en este tipo de lesiones por el riesgo de sangrado y de lesión neurovascular, además de que el estudio histológico aislado no permite distinguir de forma fiable entre lesiones benignas y malignas².

La determinación de catecolaminas plasmáticas y metabolitos urinarios resulta de interés para descartar tumores funcionales o la coexistencia de un feocromocitoma, especialmente en el contexto de enfermedad hereditaria.

El diagnóstico anatomopatológico muestra el patrón característico en nidos celulares o *zellballen*, formados por células principales rodeadas por células sustentaculares dentro de un estroma fibrovascular. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, suelen expresar marcadores neuroendocrinos en las células principales, mientras que la positividad para S100 (marcador de células derivadas de la cresta neural) destaca en las células sustentaculares.

El manejo terapéutico del paraganglioma vagal debe individualizarse en función de la edad, el tamaño tumoral, la sintomatología, el patrón de crecimiento, la bilateralidad o multicentricidad, la extensión locorregional, el perfil genético y la morbilidad neurológica esperable^{1,5}. Aunque la evidencia más reciente específica para paraganglioma vagal, especialmente en pacientes con variantes germinales en SDHD, favorece una estrategia inicial conservadora de observación, la presencia de síntomas o complicaciones refuerza la indicación de tratamiento activo^{2,5,8}. En este contexto, la radioterapia constituye una alternativa eficaz para lograr control local y estabilización tumoral, mientras que la cirugía debe reservarse para casos seleccionados y valorados en un comité multidisciplinar experto^{2,5,10}. En pacientes jóvenes, con tumores voluminosos, sintomáticos, progresivos e hipervasculares, y en centros con

experiencia, la resección quirúrgica sigue siendo una alternativa válida, asumiendo el riesgo de morbilidad neurológica postoperatoria, especialmente por afectación del nervio vago^{1,6,9}.

En nuestro caso, la presencia de clínica compresiva cervical, junto con la edad de la paciente, el crecimiento progresivo, el tamaño superior a 5 cm, la marcada hipervascularización y el contexto hereditario asociado a SDHD, apoyó la indicación de embolización preoperatoria y resección quirúrgica tras valoración individualizada.

El abordaje transcervical es el más empleado en tumores cervicales pequeños o medianos, ya que proporciona un adecuado control vascular y buena exposición quirúrgica. En lesiones voluminosas o con extensión hacia la base del cráneo pueden requerirse abordajes más complejos, como el transmandibular o el infratemporal, a costa de una mayor morbilidad^{1,6,9}. La embolización preoperatoria constituye una herramienta adyuvante útil en tumores hipervasculares, ya que puede reducir el sangrado intraoperatorio y facilitar la disección. No obstante, su indicación debe valorarse individualmente según la anatomía vascular del tumor y la experiencia del centro^{1,6,9}.

A pesar de los avances técnicos, la cirugía se asocia a una elevada incidencia de déficit neurológicos postoperatorios, en especial, parálisis del nervio vago, dada la íntima relación anatómica del tumor con dicha estructura^{1,3,6}.

La radioterapia externa fraccionada y la radiocirugía estereotáctica representan alternativas terapéuticas eficaces en tumores irresecables, pacientes con alto riesgo quirúrgico o en casos de recurrencia. Diversas series han reportado tasas de control local superiores al 90 % con adecuada estabilización del crecimiento tumoral. Entre sus principales ventajas incluyen una menor morbilidad inmediata y mayor probabilidad de preservación funcional nerviosa en comparación con la resección quirúrgica radical. Sin embargo, pueden presentarse efectos adversos como fatiga, xerostomía y, en menor proporción, neuropatía de nervios craneales adyacentes^{2,10}.

En tumores pequeños, asintomáticos y de crecimiento lento, particularmente en pacientes de edad avanzada o con comorbilidades significativas, puede adoptarse una estrategia de vigilancia activa. Este enfoque implica un seguimiento clínico y con pruebas de imagen cada 6-12 meses, evaluando cambios en el tamaño tumoral o

aparición de sintomatología. Dada la naturaleza generalmente indolente de estos tumores, esta estrategia puede ser apropiada en casos cuidadosamente seleccionados (Tabla II)^{2,5,8}.

Las secuelas neurológicas derivadas del tratamiento quirúrgico requieren un manejo específico. La disfonía secundaria a parálisis vagal puede tratarse inicialmente con logopedia y, en casos persistentes, mediante técnicas de medialización de cuerda vocal o inyección de materiales de relleno. La disfagia puede requerir rehabilitación deglutoria y, en situaciones seleccionadas, soporte nutricional temporal. Ante la sospecha de recurrencia, es necesaria una reevaluación completa con pruebas de imagen para decidir entre nueva cirugía, radioterapia o seguimiento, según el contexto clínico (Tabla III)^{1,3,8}.

Por último, los portadores de variantes patogénicas en genes SDHx requieren un seguimiento prolongado, dado el riesgo de desarrollar paragangliomas de forma metacrónica o multifocal. En adultos asintomáticos, tras un estudio inicial negativo, se recomienda una valoración clínica anual que incluya medición de la presión arterial y anamnesis dirigida a síntomas relacionados con la secreción de catecolaminas o con la presencia de tumores de cabeza y cuello. Asimismo, debe realizarse anualmente un estudio bioquímico mediante metanefrina y normetanefrina plasmáticas libres o urinarias, siendo preferible la determinación plasmática en adultos. El seguimiento radiológico debe incluir resonancia magnética de cabeza y cuello, tórax, abdomen y pelvis cada 2-3 años. En pacientes con lesiones conocidas o previamente tratadas, la periodicidad de los controles debe individualizarse según la localización tumoral, la evolución radiológica y la respuesta al tratamiento. La imagen funcional mediante PET/TC puede emplearse de forma individualizada ante la sospecha de progresión, la aparición de nuevas lesiones o la existencia de hallazgos dudosos en la imagen anatómica^{5,11}.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

BIBLIOGRAFÍA

1. González-Orús Álvarez-Morujó R, Arístegui Ruiz M, Martín Oviedo C, Álvarez Palacios I, Scola Yurrita B. Management of vagal paragangliomas: review of 17 patients. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2015;272(9):2403-14. DOI: 10.1007/s00405-014-3141-0.
2. Magalie DK, Julie L, Arnaud L, Paul L. Vagal Paraganglioma: Case Report and Review of Literature. *B-ENT*. 2025;20(4):260-4. DOI: 10.5152/B-ENT.2025.221149.
3. Netterville JL, Jackson CG, Miller FR, Wanamaker JR, Glasscock ME. Vagal Paraganglioma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998;124(10):1133. DOI: 10.1001/archotol.124.10.1133.
4. Neumann HPH, Pawlu C, Pęczkowska M, Bausch B, McWhinney SR, Muresan M, et al. Distinct clinical features of paraganglioma syndromes associated with SDHB and SDHD gene mutations. *JAMA*. 2004;292(8):943-51. DOI: 10.1001/JAMA.292.8.943.
5. Taïeb D, Wanna GB, Ahmad M, Lussey-Lepoutre C, Perrier ND, Nölting S, et al. Clinical consensus guideline on the management of pheochromocytoma and paraganglioma in patients harbouring germline SDHD pathogenic variants. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2023;11(5):345-61. DOI: 10.1016/S2213-8587(23)00038-4.
6. Zanoletti E, Mazzoni A. Vagal paraganglioma. *Skull Base*. 2006;16(3):161-8. DOI: 10.1055/S-2006-949519.
7. Baysal BE, Ferrell RE, Willett-Brozick JE, Lawrence EC, Myssiorek D, Bosch A, et al. Mutations in SDHD, a mitochondrial complex II gene, in hereditary paraganglioma. *Science*. 2000;287(5454):848-51. DOI: 10.1126/SCIENCE.287.5454.848.

8. Bradshaw JW, Jansen JC. Management of vagal paraganglioma: Is operative resection really the best option? *Surgery*. 2005;137(2):225-8. DOI: 10.1016/j.surg.2004.09.009.
9. Shin SH, Piazza P, De Donato G, Sivalingam S, Lauda L, Vitullo F, et al. Management of vagal paragangliomas including application of internal carotid artery stenting. *Audiol Neurotol*. 2012;17(1):39-53. DOI: 10.1159/000329213.
10. Galland-Girodet S, Maire JP, De-Mones E, Benech J, Bouhoreira K, Protat B, et al. The role of radiation therapy in the management of head and neck paragangliomas: Impact of quality of life versus treatment response. *Radiotherapy and Oncology*. 2014;111(3):463-7. DOI: 10.1016/j.radonc.2014.06.002.
11. Amar L, Pacak K, Steichen O, Akker SA, Aylwin SJB, Baudin E, et al. International consensus on initial screening and follow-up of asymptomatic SDHx mutation carriers. *Nat Rev Endocrinol*. 2021;17(7):435-44. DOI: 10.1038/s41574-021-00492-3.

Figura 1. Estudio de imagen inicial: A) ecografía-doppler cervical que muestra lesión nodular laterocervical izquierda hipervascularizada (43,3 x 20 mm); B) tomografía computarizada cervicofacial con contraste que evidencia masa laterocervical izquierda bien delimitada e hipervascular (diámetro cráneo-caudal de 56 x 40 x 23 mm); C) resonancia magnética cérvico-facial con contraste, compatible con paraganglioma vagal en el espacio yugulocarotídeo izquierdo (dimensiones de 58,2 x 34,2 x 27,4 mm).

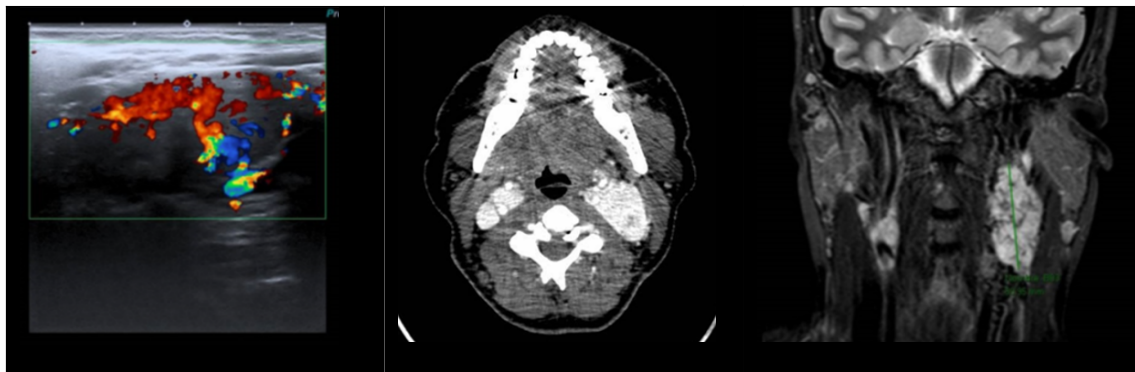


Figura 2. Estudio angiográfico y embolización preoperatoria: A) arteriografía que muestra masa cervical izquierda hipervascularizada dependiente fundamentalmente de ramas de la arteria carótida externa izquierda (arteria occipital y arteria faríngea ascendente principalmente), también aporte de arteria vertebral izquierda); B) embolización preoperatoria percutánea con agente embolizante Squid de aproximadamente el 90 % de la lesión (arteria occipital y arteria faríngea ascendente principalmente). Persistencia de pequeño foco en polo superior (arteria vertebral izquierda). Realizada 48 horas antes de la cirugía.

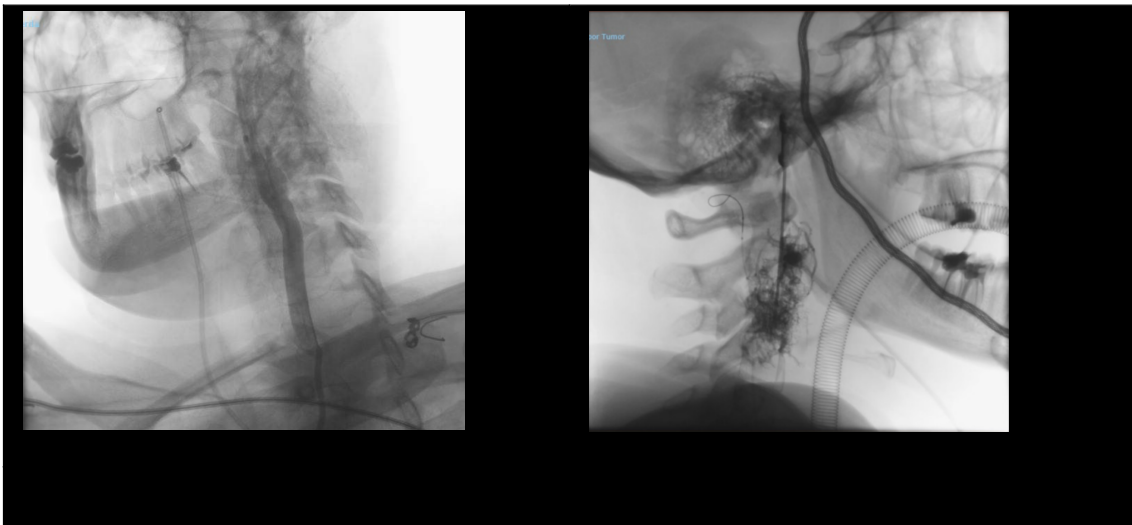


Figura 3. Hallazgos intraoperatorios y exéresis tumoral: A) cervicotomía izquierda de abordaje; B) exposición de la lesión y relación con la vena yugular interna; C) lecho quirúrgico tras exéresis de la tumoración.

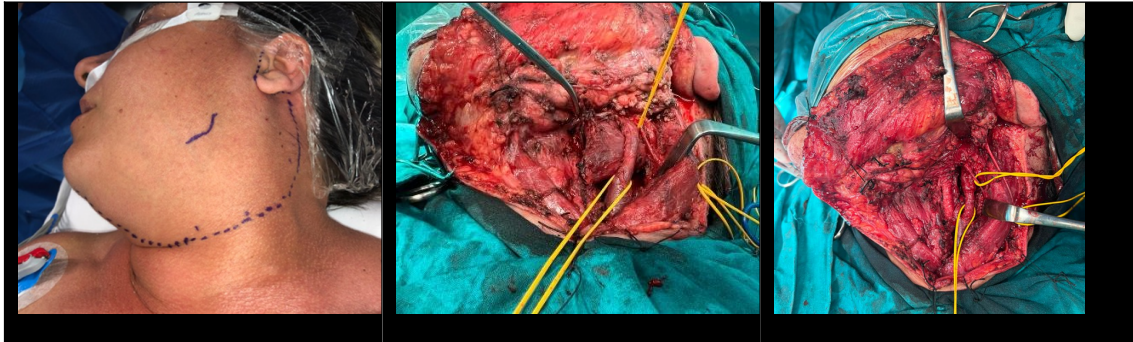


Figura 4. Pieza quirúrgica extirpada correspondiente a paraganglioma vagal.



Tabla I. Series clínicas de paraganglioma vagal con datos familiares y genéticos.

Autor	Pacientes	Edad media	Datos familiares / genéticos	Multicentricidad / bilateralidad	Tratamiento	Hallazgos relevantes	Seguimiento
Netterville y cols., 1998 ³	46	43 años	Historia familiar : 9/46 (20%)	Multicentricidad en 78 % de los familiares vs. 22 % de los no familiares	Cirugía 40 Radioterapia 4 Observación 2	Extensión intracraneal: 10 Manifestaciones frecuentes: masa cervical, tinnitus pulsátil, masa faríngea, disfonía y disfagia	Seguimiento medio 68 meses Sin recidiva tras resección total en 39 casos
Bradshaw y Jansen, 2005 ⁸	48	42 años	Historia familiar : 36/48	10 pacientes con VP bilaterales; 92 % con múltiples paragangliomas de cabeza y cuello	Cirugía 10 Observación (wait-and-scan) 40	Asintomáticos: 58 % Masa cervical/orofaríngea 31-44 % Disfonía/paresia del X: 13 % Pérdida función vagal: todos Parálisis adicional de otros pares craneales: 60 %	Seguimiento medio 102 meses Nueva parálisis de pares craneales en 3/40 (~8 %). Crecimiento en 2/40 Metástasis en 2 casos
Zanoletti y Mazzoni, 2006 ⁶	16	40 años	1 caso multifocal familiar	Enfermedad multifocal en 1 caso	Cirugía en todos	Abordaje cervicoparotídeo (en 4 combinado con infratemporal) Pérdida función vagal: todos	Seguimiento medio 75 meses Recidiva: 0 Fallecimiento por otras causas: 2
Shin y cols., 2012 ⁹	22	44 años	Mutación genética: 3 Historia familiar : 2	15 multicéntricos 5 bilaterales	Cirugía 21 Observación 1	Manifestaciones frecuentes: tinnitus, hipoacusia, ronquera	Seguimiento: 0,5 - 8 años Recidiva: 1
González-Orús Álvarez-Morujo y cols., 2015 ¹	17	51 años	Historia familiar : 5/17 (29 %) Mutación germinal: 6/17;	7/17 (41,2 %) multicéntricos	Cirugía 11 Observación 6	Masa cervical: 82 % Disfonía: 35 % Protrusión faríngea: 35 % Disfagia: 23 % Pérdida función vagal: todos los operados	Seguimiento medio 42 meses Recidiva: 0

			SDHD 5, SDHB 1				
--	--	--	----------------------	--	--	--	--

Tabla II. Estrategias terapéuticas según tamaño tumoral y riesgo.

Tamaño / Riesgo	Opciones terapéuticas	Comentario
Pequeño, asintomático	Observación	Seguimiento (RMN anual)
Sintomático o en crecimiento	Individualizar entre radioterapia y cirugía	Valorar edad, función de pares craneales, perfil genético y tamaño <i>(Si cirugía, preservar nervios cuando sea posible)</i>
Inoperable o alto riesgo	Radioterapia / radiocirugía	Control local > 90 %
Multicéntrico, familiar	Manejo multidisciplinar y seguimiento genético	Individualizar según lateralidad, crecimiento tumoral, síntomas y riesgo de secuelas neurológicas

Tabla III. Complicaciones quirúrgicas asociadas al tratamiento del paraganglioma vagal.

Complicación	Frecuencia	Comentario
Parálisis parcial o completa del nervio vago	15-40 %	Disfonía, disfagia
Lesión de los nervios hipogloso y/o accesorio	5-10 %	Alteración de deglución
Hemorragia intraoperatoria	10-20 %	Puede requerir transfusión
Infección / seroma	5-10 %	Manejo antibiótico/drenaje
Recurrencia local	5-15 %	Más frecuente en formas familiares o multicéntricas