

ANALES MEDICOS

Volumen
Volume **48**

Número
Number **4**

Octubre-Diciembre
October-December **2003**

Artículo:

Tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma)

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Asociación Médica del American British Cowdray Hospital, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Hedigraphic.com

Tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma)*

Alejandro Mondragón-Sánchez, ** Guillermo Montoya Rojo, ** Samuel Shuchleib-Chaba**

RESUMEN

Los tumores del cuerpo carotídeo son lesiones raras también llamados paragangliomas por su origen de tejido paraganglionario extraadrenal. Son frecuentemente observados en pacientes que habitan regiones de elevada altitud. Pueden ser esporádicos o familiares y se asocian a paragangliomas en otros sitios. Se presentan como masa palpable asintomática a nivel del ángulo de la mandíbula. El diagnóstico se realiza con angiografía carotídea; sin embargo, avances recientes han hecho posible el diagnóstico basado en tomografía, resonancia y angiorresonancia magnética y ecografía Doppler color. La mayoría son tumores benignos, aunque existe la posibilidad de malignidad, la cual está determinada por invasión a órganos contiguos, presencia de metástasis ganglionares o a distancia y recurrencias. Presentamos el caso de una mujer de 52 años de edad, sometida a resección de un tumor de cuerpo carotídeo izquierdo de 5 cm de diámetro. Gracias a los avances recientes, el diagnóstico puede ser realizado con facilidad y menos invasión; además, el tratamiento quirúrgico puede ser llevado a cabo de manera segura y con morbilidad mínima.

Palabras clave: Paraganglioma, tumor de cuerpo carotídeo, cirugía.

ABSTRACT

Carotid body tumors are rare lesions, also known as paragangliomas due to their origin from extra-adrenal paraganglionic tissue. They are frequently observed in patients living in high altitudes. Sporadic or familial cases are seen and they can be associated to paragangliomas in other anatomic locations. Their clinical presentation is as an asymptomatic palpable neck mass at the level of the angle of the jaw. Diagnosis is made with carotid angiography, nevertheless recent advances in tomography, magnetic angioresonance and color doppler ultrasonography have made the diagnosis easier. The great majority of these tumors are benign, malignancy is determined by locoregional invasion, lymphatic or distant metastases and recurrence. We discuss the case of a 52 year old female with a 5 cm carotid body tumor treated surgically. Thanks to recent advances the diagnosis of these tumor can be made easily, less invasive. Surgical resection can be done safely and with minimal morbidity.

Key words: Paragangliomas, carotid body tumor, surgery.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del cuerpo carotídeo son neoplasias raras originadas de los órganos quimiorreceptores localizados en la adventicia de la bifurcación de la arteria carótida. El origen embrionario de estos quimiorreceptores es a partir de la cresta neural (neuroectodermo) y contribuyen al control de la frecuencia cardiaca, respiratoria y presión arterial, respondiendo a cambios en la PaO₂, PaCO₂ y pH.^{1,2}

También conocidos como *glomus carotídeo*, quemodectomas o paragangliomas, los tumores del cuerpo carotídeo son observados en pacientes que habitan en altitudes elevadas o sometidos a hipoxia crónica.³ Se presentan entre la quinta y sexta décadas de la vida, tanto en hombres como en mujeres con la misma frecuencia. Hasta 1990, menos de mil casos habían sido reportados en la literatura mundial y su incidencia ha sido estimada en 1 de cada 30,000 personas. Su presentación clínica es como masa asintomática en la cara lateral del cuello, de crecimiento gradual y generalmente diagnosticada en forma incidental. Cuando son de gran tamaño, pueden causar sintomatología por efecto de compresión; por lo general son benignos y el diagnóstico de malignidad no está dictado por sus características histopatológicas, sino por invasión a órganos vecinos, metástasis o recurrencia observadas en un 5-10% de los casos.^{4,5}

El avance de las técnicas quirúrgicas y el control de perfusión cerebral durante la cirugía han favoreci-

* Trabajo presentado como póster en el Congreso Nacional de la Asociación Mexicana de Cirugía General. San Luis Potosí. Noviembre de 2000.

** Departamento de Cirugía General/Cirugía Endocrina. Hospital Regional "1º de Octubre", ISSSTE.

Recibido para publicación: 04/09/02. Aceptado para publicación: 07/01/03.

Correspondencia: Dr. Alejandro Mondragón
Hidalgo OTE 411. 50000 Centro, Toluca, Estado de México, México
Tel: 017 2134314. E-mail: amondra1@prodigy.net.mx

do una disminución significativa en su morbimortalidad. Los estudios de gabinete, como angiografía, ultrasonido (US) Doppler color, tomografía computada (TC), gammagrafía y angiorresonancia magnética, definen minuciosamente las características de los paragangliomas carotídeos, lo que permite la planeación adecuada de la resección y control vascular de estos tumores raros.^{6,7}

El tratamiento de elección para estos tumores es la resección quirúrgica, la cual se realiza en la actualidad con baja morbilidad.⁷ Recientemente se ha reportado el uso de la radioterapia externa como único tratamiento o como control de la enfermedad recurrente o persistente con resultados aparentemente alentadores.⁸ La observación no es recomendada ya que el crecimiento progresivo de estas lesiones está asociado a una mayor incidencia de complicaciones neurológicas y morbilidad quirúrgica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 52 años de edad originaria y residente del Distrito Federal. Como únicos antecedentes de importancia presenta: tabaquismo positivo (10 cigarros por día) desde los 26 años de edad e hipertensión arterial sistémica de dos años de evolución controlada con inhibidores de enzima convertidora de angiotensina. El padecimiento actual lo inicia un año previo a su ingreso al presentar masa asintomática en cara lateral izquierda de cuello, la cual fue incrementando gradualmente de tamaño hasta alcanzar los 6 cm de diámetro. Fue referida al Servicio de Cirugía Endocrina únicamente con una biopsia por aspiración con aguja delgada (BAAD) negativa a malignidad. Su evaluación diagnóstica incluyó exámenes de laboratorio completos, cuyos resultados se encontraban dentro de límites normales. El examen físico demostró una masa en la cara lateral izquierda del cuello a la altura del ángulo de la mandíbula, indolora, con signo de Fontaine positivo (ver discusión). Los estudios de gabinete realizados fueron: Ultrasonido Doppler el cual reportó masa sólida hipervasculizada de aproximadamente 5 cm de diámetro, arteria carótida y vena yugular permeables. La tomografía computada mostró un tumor en la bifurcación de la carótida izquierda de 5 cm de diámetro compatible con un paraganglioma (*Figura 1*). La resonancia magnética nuclear reportó un tumor de

cuerpo carotídeo izquierdo hiperintenso en T2 de 45 mm de diámetro, con compresión y desplazamiento de las arterias carótidas externa e interna (*Figura 2*).

La paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se encontró un paraganglioma o tumor de cuerpo carotídeo, el cual rodeaba de manera parcial la carótida externa y completamente la carótida interna. El tumor fue resecado en su totalidad sin necesidad de ligadura de carótida externa o puenteo de carótida interna. La paciente evolucionó de forma adecuada en el posoperatorio y fue egresada al segundo día sin complicaciones ni secuelas neurológicas.

El reporte histopatológico fue: paraganglioma del cuerpo carotídeo.

DISCUSIÓN

Los tumores del cuerpo carotídeo o paragangliomas son lesiones poco comunes. Pueden llegar a ser bilaterales y asociarse a otros paragangliomas. La mayoría son esporádicos, como fue el caso de nuestro paciente; sin embargo, como sucede con otros tumores neuroendocrinos, pueden ser familiares. La forma esporádica es la más frecuente, aunque el patrón familiar es reconocido hasta en un 20% de los casos, siendo de transmisión autosómica dominante.^{4,9}

Los tumores secretores de catecolaminas, llamados funcionales, son raros (< del 1%); producen hiperten-

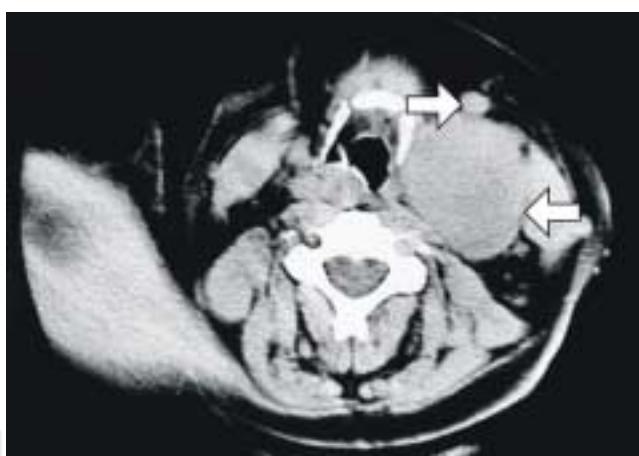


Figura 1. La tomografía computada demuestra una lesión sólida circunscrita en la bifurcación de la carótida. La carótida externa se encuentra desplazada hacia delante (flecha superior) y la carótida interna completamente rodeada por la lesión (flecha inferior).

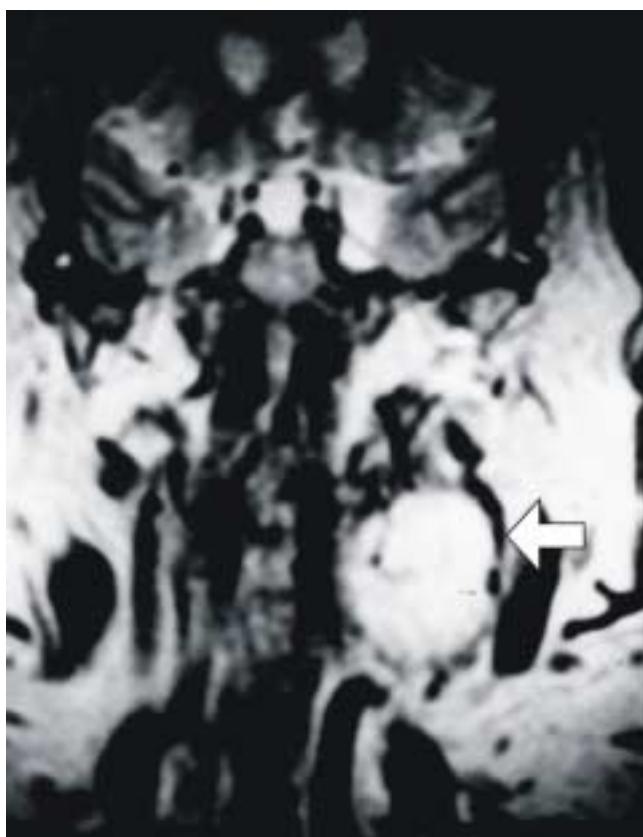


Figura 2. Resonancia magnética nuclear (corte coronal) en donde se aprecia que el tumor comprime las arterias carótida interna y externa (flecha).

sión paroxística, simulando un feocromocitoma.³ En el caso reportado, la hipertensión arterial no fue asociada a la presencia del tumor. Se localizan en la cara posterior de la bifurcación de la arteria carótida común y su clasificación, según Shamblin, puede ser de tres tipos de acuerdo a su relación con las arterias carótidas externa e interna (*Figura 3*). Esta clasificación es útil para planear la cirugía. Se considera que los tumores tipo III deben ser tratados con puenteo intraoperatorio de la carótida interna o incluso con resección e injerto de la misma.¹⁰ En nuestro caso, el tumor fue clasificado como tipo II; se encontraba rodeando por completo la carótida interna sin invadirla, pero desplazando la carótida externa de manera importante.

El diagnóstico se sospecha con base en una historia clínica cuidadosa y durante el examen físico al encontrar una masa en la cara lateral del cuello indolora, frecuentemente al nivel del ángulo de la mandí-

bula, la cual es desplazable en forma lateral y no hacia arriba o abajo (signo de Fontaine).¹¹ Los estudios de gabinete, como el ultrasonido Doppler color, arteriografía, tomografía computada y resonancia magnética, son fundamentales como apoyo en el diagnóstico de estos tumores. Sin embargo, a pesar de ellos, aún existe un 30% de casos en los que el diagnóstico preoperatorio no es realizado.^{12,13} En este paciente, el diagnóstico se realizó de manera preoperatoria con ultrasonido Doppler, tomografía computada y angiorresonancia.

La angiografía carotídea ha sido considerada por mucho tiempo como el estándar de oro para la evaluación de los pacientes con tumores del cuerpo carotídeo. Algunos consideran este estudio como indispensable antes del tratamiento quirúrgico. Sin embargo, esta técnica es invasiva y con morbilidad seria asociada en algunos casos. El surgimiento de nuevas técnicas de imagen no invasivas con sensibilidad elevada han cuestionado el uso rutinario de la arteriografía. Nosotros no consideramos la realización de la arteriografía carotídea, ya que el diagnóstico preoperatorio con métodos no invasivos fue certero y la experiencia en nuestro centro hospitalario es limitada.

La arteriografía muestra con detalle la anatomía de la bifurcación carotídea, así como el tamaño, la extensión proximal y distal, la vascularización y la irrigación principal del tumor. La arteriografía puede ser acompañada de embolización arterial selectiva preoperatoria del tumor, siendo de gran utilidad en tumores muy vascularizados y de gran tamaño. La cirugía se recomienda efectuarla dentro de las 48 horas siguientes a la embolización para evitar al máximo la revascularización, edema y respuesta inflamatoria local.^{7,14} Existen pocos centros con experiencia en embolización debido a la baja incidencia de los paragangliomas del cuerpo carotídeo y su uso rutinario es cuestionado por el riesgo de complicaciones neurológicas.¹⁵ Es probable que en el futuro la arteriografía únicamente se indique para los casos que sean candidatos a embolización y en los centros con experiencia amplia.

La aplicación del ultrasonido Doppler color en los tumores de cuerpo carotídeo recientemente ha demostrado un aumento en la sensibilidad y especificidad en su diagnóstico, lo cual ha permitido su detección incluso antes de ser palpables. Sus características sonográficas han sido bien identificadas, son masas sólidas

delimitadas, de baja ecogenicidad, hipervasculares localizadas en la bifurcación de la carótida.¹⁶ El análisis Doppler del pulso revela ondulaciones de la arteria con patrón de flujo de baja turbulencia.

Estas masas hipervasculares son diferenciadas de masa hipovasculares o avasculares como ganglios linfáticos, metástasis, tumores de glándulas salivales o quistes. Los hallazgos sonográficos en esta región confirman el diagnóstico de masa hipervasculizada, evitando el uso de la biopsia incisional innecesaria para estos tumores la cual puede llegar a ser catastrófica debido a la gran vascularidad de la neoplasia. Otra de las ventajas del ultrasonido Doppler es su utilización durante el seguimiento para detección temprana de recurrencias posteriores al tratamiento. Además, en casos de historia familiar, puede ser utilizado como evaluación no invasiva de los familiares.¹²

La tomografía computada es apropiada para delimitar la relación del tumor a estructuras adyacentes, en particular en tumores grandes o ante la sospecha de lesiones múltiples. La resonancia magnética, al igual que la tomografía computada, demuestra invasión de las estructuras vasculares o invasión tumoral a la base del cráneo. La angiorresonancia magnética ha ganado popularidad por su capacidad para mostrar los vasos cerebrales en forma similar a la de la arteriografía.¹³ La angiorresonancia fue de gran utilidad en nuestro caso porque permitió la evaluación de la permeabilidad de la carótida y sus ramas, ya que sólo se apreció desplazamiento por el tumor.

La resección de estos tumores debe ser llevada a cabo de manera meticulosa. La exposición de la arteria carótida se realiza generalmente a través de cervicotomía anterolateral, siguiendo el borde medial del músculo esternocleidomastoideo. Es necesario el control vascular rutinario de la arteria carótida común, externa e interna, de manera proximal y distal; además de identificar los nervios laríngeo superior, hipogloso y vago. Cuando el tumor es muy grande o está adherido a la carótida externa, la ligadura y sacrificio de esta arteria desde su origen facilita la resección del tumor sin comprometer la circulación cerebral. En casos de invasión tumoral hacia la carótida interna debe realizarse reconstrucción vascular con injerto sintético o venoso autólogo. También existen métodos de protección cerebral intraoperatorios, como la medición de la presión de reflujo en la

porción distal de la carótida interna y monitorización electroencefalográfica continua, ambos contribuyen a la disminución de las complicaciones neurológicas del tratamiento quirúrgico.^{7,17}

El diagnóstico y tratamiento de los tumores del cuerpo carotídeo ha evolucionado de manera importante durante las últimas décadas. Su tratamiento es quirúrgico y puede ser realizado de manera segura y efectiva en la mayoría de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khan Q, Heath D, Smith P. Anatomical variations in human carotid bodies. *J Clin Pathol* 1988; 41: 1196-1199.
2. Heath D. The human carotid body in health and disease. *J Pathol* 1991; 164: 1-8.
3. Manfred M, Polterauer P, Gstottner W et al. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors: Review of 24 patients. *Arch Surg* 1997; 132: 279-284.
4. Kohn SJ, Raftery BK, Jewell RE. Familial carotid body tumors: A closer look. *J Vasc Surg* 1999; 29: 649-653.
5. Pacheco-Ojeda L. Malignant carotid body tumors: report of three cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110: 36-40.
6. Zidi A, Bouaziz N, Mnif N, Kribi L, Kara M et al. Carotid body tumors: contribution of the various imaging techniques. A report of six cases. *J Radiol* 2000; 81: 953-957.
7. Wang SJ, Wang MB, Barauskas TM, Calcaterra TC. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123 (3): 202-206.
8. Hinerman RW, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Antonelli PJ, Cassisi NJ. Definitive radiotherapy in the management of chemodectomas arising in the temporal bone, carotid body, and glomus vagale. *Head Neck* 2001; 23: 363-371.
9. Maier W, Marangos N, Laszig R. Paraganglioma as a systemic syndrome: pitfalls and strategies. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 978-982.
10. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma): Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122: 732-739.
11. Dickinson PH, Griffin SM, Guy AJ, McNeill IF. Carotid body tumor: 30 years experience. *Br J Surg* 1986; 73: 14-16.
12. Janen CJ, Baatenburg de Jong JR, Schipper J, Van der Mey GLA, Van Gils PGA. Color Doppler imaging of paragangliomas in the neck. *J Clin Ultrasound* 1997; 25: 481-485.
13. Van den Berg R, van Gils AP, Wasser MN. Imaging of head and neck paragangliomas with three-dimensional time-of-flight MR angiography. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 1667-1673.
14. Kaman L, Singh R, Aggarwal R, Kumar R, Behera A, Kataria RN. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumours: report of three cases and review of the literature. *Aust NZ J Surg* 1999; 69: 852-855.
15. Liapis CD, Evangelidakis EL, Papavassiliou VG, et al. Role of malignancy and preoperative embolization in the management of carotid body tumors. *World J Surg* 2000; 24: 1526-1530.
16. Arslan H, Unal O, Kutluhan A, Sakarya ME. Power Doppler scanning in the diagnosis of carotid body tumors. *J Ultrasound Med* 2000; 19: 367-370.
17. Bastounis E, Maltezos C, Pikoulis E, Leppaniemi AK, Klonaris C, Papalambros E. Surgical treatment of carotid body tumours. *Eur J Surg* 1999; 165: 198-202.