



Glomus del cuerpo carotideo (paraganglioma)

Reporte de un caso

Carotid body glomus (paraganglioma) a case report

Dr. Hornero Alberto Aguirre Castillo

Residente de 4º año del servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto". S. S. A, en San Luís Potosí

Dr. José Martín Toranzo Fernández

Cirujano Maxilofacial, jefe del Servicio de Cirugía maxilofacial del Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", S. S. A. en San Luís Potosí.

Dr. Rodolfo Colunga Reyna

Cirujano Oncólogo Adscrito al Servicio de Oncología del Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", S. S. A. en San Luís Potosí.

Dra. Olga Esquivel Hernández

Médico patólogo. Práctica privada.

Resumen

La paraganglia es un tejido especializado de la cresta neural asociado a los nervios autónomos, actuando algunos como quimiorreceptores, localizados en la bifurcación carotídea y que pueden detectar cambios en el pH sanguíneo, presión de O₂ y CO₂,^{1,2} cambios en la tensión arterial, ritmo respiratorio o cardíaco. Pueden ser únicos o múltiples (familiares)³ y se asocian a paragangliomas en otros sitios del cuerpo. Los tumores que se forman alrededor de estos tejidos se conocen como paragangliomas término utilizado preferentemente al sitio anatómico donde se localizan. El tumor glomus es también conocido como tumor glómico, quimodectoma, tumor del cuerpo carotideo, paraganglioma no cromafin, tumor neuroendocrino.^{4,5} Es una neoplasia benigna que se origina en la musculatura lisa vascular.^{6,7} aunque existe posibilidad de malignidad del 5-10% de los casos y esta determinada por la invasión a tejidos vecinos, metástasis ganglionares a distancia o recurrencias.^{8,9}

Presentamos el caso de una mujer de 42 años de edad, sin antecedentes sistémicos de importancia, intervenida para resección de tumor glomus en la bifurcación de la carótida derecha.

Palabras clave: *Paraganglia, Tumor glomus. Carótida*

Summary

The paraganglia is a special tissue of the neural crest associated with autonomic nervous system operated some that chemoreceptors, localized in carotid's bifurcation and they detect changes in de pH blood. blood pressure. O₂ and CO₂^{1,2} pressure, cardiac and respiratory rhythm. They are unique or multiples (familial)' and they associated to paragangliomas in others body sites. The tumour glomus is know that glomic tumour, carotid body tumour, chemodectoma⁷ non-chromaffin paraganglioma or neuroendocrine tumour.^{4,5} Is a benign neoplasm originated to the smooth vascular muscle,⁶⁻⁷ with possibility of malignant of 5-10% and determinate for neighbors tissues invasion, ganglions metastasis and recurrences.⁸⁻⁹ We presented a case of the woman of 42 years old, without systemic records, she operated for glomus tumours resection in the carotid's bifurcation right.

Key words: *Paraganglia, Glomus tumor, carotid.*

Introducción

El sistema paraganglionar o paraganglios son masas parduscas pequeñas que se presentan en mayor volumen en el recién nacido y degeneran en la niñez, asociados a ganglios del sistema simpático ubicados lateralmente a las vértebras, su tamaño no excede los 0.8cm. Los quimiorreceptores se encuentran a lo largo del eje paraxial, en el cayado aórtico, tronco Pulmonar y arterias subclavias. Estas colecciones de células de la cresta neural están asociadas al sistema nervioso autónomo y no actúan por mediación hormonal sino por impulsos nerviosos sensitivos. Existen dos cuerpos carotídeos uno por lado, siendo formaciones pequeñas, ovaladas, de color pardo rojizo que se encuentran por detrás de la bifurcación de la carótida primitiva.¹⁰ El glomus normal es un receptor neuromioarterial sensible a las variaciones de la temperatura y que regula el flujo arteriolar y que posee una arteriola, anastomosis arteriovenosas y venas.^{8,10,11}

Caso clínico

Paciente femenino de 42 años de edad originaria y residente de _Matehuala, San Luis Potosí, República Mexicana, sin antecedentes heredofamiliares de importancia así como antecedentes sistémicos negados. Inicia su padecimiento hace aproximadamente 1 año atrás refiriendo dolor a la deglución, con frémito en la zona del ángulo mandibular derecho y asociado a ritmo cardíaco, presenta masa asintomática a la palpación en lado derecho del cuello en el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo y debajo del ángulo mandibular de aproximadamente 5cm de diámetro. Se presenta como una masa blanda, adherida a planos profundos con movimiento horizontal y no vertical (signo de Fontaine), se complementó su valoración con exámenes de laboratorio, en los cuales se observó una cuenta de eritrocitos de 3.2, Hcto. de 27 y una Hb de 8.3; Tomografía axial computarizada donde se ve masa hiperdensa en la bifurcación carotídea derecha de aproximadamente 5cm de diámetro sin lesión a estructuras adyacentes y Ultrasonido con resultado de masa hipervascularizada de aproximadamente 5cm de diámetro sin lesión intravascular; se decide su intervención quirúrgica bajo anestesia general, previa valoración por el servicio de medicina interna la cual inicia tratamiento con Hierro y revaloración con nuevos laboratorios donde las

cifras son normales, se realiza angiografía vía femoral y embolización de la lesión con micropartículas de polivinil alcohol de 300-500 micrones de diámetro, se realiza resección tumoral con abordaje de MacFee, siguiendo el borde anterior del esternocleidomastoideo, la lesión se encontraba adherida a ambas carótidas, sin presentar obstrucción o compresión de ellas, se presentó una lesión a la carótida externa en el momento de la resección la cual tuvo que ser ligada, el resto de la intervención no presentó complicaciones, la paciente evolucionó adecuadamente en el postoperatorio presentaba únicamente ligero dolor a la deglución, se decide su alta al segundo día de la intervención, no presentó complicaciones vasculares ni neurológicas. El reporte histopatológico diagnosticó Paraganglioma de cuerpo carotídeo resecado en su totalidad.

Historia

En 1941, Guild descubrió el cuerpo yugular,¹² mientras en 1950, Mulligan propuso el nombre de quemodectoma a las formaciones formadas por el sistema quimiorreceptor¹³ y Lattes en el mismo año, define a la lesión como paraganglioma basándose en la ubicación anatómica y origen embrionario.^{5, 14}

Incidencia

Hasta 1990, menos de mil casos se han reportado en la literatura y su incidencia ha sido estimada en 1 de cada 30,000 personas.³ Los glomus de cabeza y cuello son raros con una incidencia de 0.6%.^{6,15} Se presenta en adultos entre los 40 y 50 años de edad, raro en niños y una distribución por género de 1:1 a 1:4, siendo el sexo femenino el de mayor frecuencia.^{8,16,17,19,20} Existen factores predisponentes que aumentan esta incidencia siendo la principal, la altitud a mas de 2000m, como en Colorado, Perú y México, con predominancia en la mujer de 8.3:1, otro factor es la predisposición familiar en el 20% de los casos siendo de transmisión autosómica dominante^{3,21,22} anemia; la pérdida de sangre durante el ciclo menstrual también contribuye al aumento en este tipo de lesiones^{4,8}; en el hombre, una mayor capacidad pulmonar y afinidad por los deportes, disminuyen la hipoxia crónica lo cual reducen la incidencia.⁸

Clasificación

La clasificación fue descrita por Shamblin en 1971 y se basa en las etapas evolutivas de la lesión.²³

Tabla 1. Clasificación según etapas de tumores del cuerpo Carotideo.

TIPO	DESCRIPCION
I	Tumor localizado, fácilmente resecable
II	Tumor adherente, rodea parcialmente vasos carotideos
III	Tumor que rodea completamente las carótidas

La clasificación de los paragangliomas también se basa en la embriología, localización anatómica e histología, según Glenner y Grimley.^{24,25}

Cuadro I. Clasificación de paragangliomas (Glenner y Grilnler, 1974)

Cuadro 1. Clasificación de paragangliomas (Glenner y Grimler, 1974)

I. Paraganglios branquiméricos (relación con arcos branquiales)

- Hueso temporal (timpánico. yugular)
- Cuerpo carotideo
- Otros de cabeza y cuello (órbita, laringe., nariz)
- Subclavia, aorta, pulmón

II. Intravagal (mediastino superior)

III. Aórticosimpático (retroperitoneal)

IV. Visceral (pélvico. vagal, mesentérico)

Tratamiento

Respecto al tratamiento existe gran controversia si deben ser o no eliminados quirúrgicamente, ya que existen riesgos durante y posteriores a la cirugía o tratamiento con radiación en caso de que no sean resecables o una combinación de ambos.⁴ la observación no se recomienda ya que presentan crecimiento progresivo y se asocia a una mayor incidencia de lesiones neurológicas.^{3,33} Se debe evitar la intervención cuando sean bilaterales, yugulares, en pacientes ancianos o con problemas de aterosclerosis, en cambio, se debe operar obligatoriamente los glomus cuando los síntomas se presenten de forma acelerada al igual que su crecimiento, tengan ubicación va-

gal, en pacientes relativamente jóvenes y que sean de tamaño pequeño.⁵ Cuando se decide su escisión, se debe realizar la angiografía y la embolización con micropartículas de polivinil alcohol de 300-500 micrones de diámetro, aunque con un riesgo de causar embolia cerebral²⁶ y las cuales se eliminan dentro de las 48hrs posteriores a la embolización y la cirugía debe realizarse dentro de ese período de tiempo, para evitar al máximo la revascularización, edema y respuesta inflamatoria local.³⁵ La resección debe ser meticulosa con exposición adecuada de las carótidas y control rutinario de la carótida común, externa e interna y de ambos lados, proximal y distal, se deben identificar los nervios, laringeo superior, hipogloso y vago para evitar lesionarlos. Los riesgos de la intervención suelen ser lesiones nerviosas y vasculares que pueden causar hemorragia, accidente cerebral vascular, dolor a la deglución o Síndrome de Horner.⁵

Discusión

Por ser una lesión que se encuentra ubicada en una zona donde el diagnóstico puede ser difícil de lograr, ya que en ésta se encuentran diversas estructuras anatómicas, es necesario agotar los recursos con los cuales se cuentan para obtener el diagnóstico preciso, debe ser diferenciado de los quistes branquiales, dermoides, procesos infecciosos, neoplasias de glándulas salivales, Ca tiroideo o metástasis distante, principalmente de Ca renal y melanoma.⁸

El glomus carotideo, es el más común de los paragangliomas, es una lesión benigna que se presenta como una masa unilateral, aunque en ocasiones es bilateral cuando existe predisposición familiar, con un porcentaje de 7-10%.^{4,26} La genética y la hipoxia crónica son las únicas causas conocidas como etiológicas.^{5,8} Son de lento crecimiento, asintomático, localizado en la bifurcación de la carótida primitiva, presenta lateralización cervical en el borde anterior del esternocleidomastoideo por debajo del ángulo mandibular⁵ y que a mayor tamaño causan sintomatología por compresión y tienen mayor adherencia a tejidos e invaden la carótida interna, móvil en sentido horizontal y no en sentido vertical (signo de Fontaine), vibraciones y pulso, en ocasiones produce, dolor, ronquera, disfagia, cefalea, síncope o cuando son funcionales hipertensión por la secreción de catecolaminas:²⁷ más raramente produce parálisis nerviosa,²⁸ cambios reflejos por el pH y flujo sanguíneo, O₂, CO₂ y bradicardia. Asociado a la triada de Carney,^{29,30} deficiencia

hereditaria de factores de coagulación VII y X,³¹ la arteria mas comúnmente afectada es la faríngea ascendente. Para el diagnóstico se necesita todo un arsenal de auxiliares como la toma de tensión arterial durante varias ocasiones; el ultrasonido demuestra aumento en la sensibilidad y especificidad observándose como masas sólidas delimitadas, de baja ecogenecidad, hipervascularizadas y que son diferenciadas de lesiones hipovasculares o avasculares como ganglios linfáticos, metástasis, tumores de glándulas salivales o quistes.³² RM, se utiliza cuando las lesiones se encuentran en el hueso temporal²⁶ y demuestra invasión a tejidos vecinos y la permeabilidad de los vasos involucrados con la lesión; la Tomografía axial computarizada es útil para evaluar el tamaño y la relación del tumor con estructuras adyacentes en lesiones de gran tamaño o si hay sospecha de lesiones múltiples, pero el standard de oro lo da la angiografía, la cual no solo ayudará en el diagnóstico sino también en la embolización previa a la intervención quirúrgica. En las características macroscópicas son

de aproximadamente 2-6cm de diámetro, con un promedio de 3.8cm, firme, blando, circunscrito, revestimiento delgado, con una cápsula fibrosa, pueden ser de color amarillento, rosa o pardo, aunque se han encontrado de color rojo o de diversos colores. En la descripción microscópica se encuentra compuesto por dos tipos de células, las tipo I llamadas células de Zellballen, que cuenta con un mayor número de epiteloides con gránulos neurosecretorios de catecolaminas, núcleo agrandado, hiperromatismo con citoplasma rosado o claro y vacuolado, la invasión perineural o vascular es infrecuente; las de tipo II que están desprovistos de neurosecretorios y rodeados en la periferia por células tipo I.⁸ El pronóstico es bueno, con una media de crecimiento de 0.83 mm, al año,³⁵ en la cirugía comúnmente se sacrifican una o dos ramas relacionadas con el tumor, el 10% recurren cuando la escisión es incompleta, rara vez presentan malignidad.⁴

Referencias bibliográficas

- Khan Q, Heath D, Smith P. Anatomical variations in human carotid bodies. *J Clin Pathol*. 1988; 41: 1196
- Heath D. The human carotid body in health and disease. *J Pathol*. 1991; 164: 1-8
- Mondragón Sánchez A, Montoya Rojo G, Shuchleib-Chaba S. Tumor del cuerpo carotideo (paraganglioma). *Anales Medicos Hospital ABC*. 2003 octubre-Diciembre, Vol.48, No.4, 233236.
- Neville, Damm, Allen. *Oral & Maxillofacial Pathology*. W.B. Saunders. 2002, 464-465.
- Loré, Medina. *Head and Neck Surgery*, 2006, Elsevier, 1238-1298
- Quesada R, Gonzalez Lagunas J, Raspall G. Caso clínico: Tumor glómico agresivo de localización lingual. *Med Oral*. 2004; 9:350 - 354.
- Lever WF, Schaumburg Lever G. Tumors of the vascular tissue. In *histopathology of tbeskin*. Fifth Ed. Philadelphia. 1975, J. B. Lrppincot Co. 38-39: 600-602.
- Barnes, Leon. Eveson, John, Reichart. *World Health Organization. Clasification of Tumours. Pathology & Genetics Head and Neck Tumours*. IARC Press. Lyon, 2005. 364-366
- Pacheco-Ojeda L. Malignant carotid body tumors: report of three cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2001; 110: 36-40.
- Lockhart RD, Hamilton GF, Fyfe FW. *Anatomía Humana*. Interamericana_ 2a ed. 1993, 488.
- Ganong WF. *Fisiología Médica. Manual Moderno*. 1992, 326.
- Guild, SR. A hitherto unrecognized structure, the glomus jugularis. *Man. Anat. Rec. (Suppl. 2)*, 79: 28, 1941.
- Mulligan, RM. Chemodectoma in the Dog. *Am. J. Pathol*. 1950. 26: 680.
- Lattes, R. Nonchromaffin paraganglioma of ganglion nodosum, carotid body, and aortic-arch bodies. *Cancer*, 1950; 3: 667.
- Savacci N, Emiroglu M, Gumren M, Gungor S. A rare case of glomus tumour: buccal localization. *Br J Oral Maxillofacial Surg*. 1999; 34: 199-200.
- Barnes L. Taylor SR. Carotid body paragangliomas. A clinicopathologic and DNA analysis of 13 tumors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116: 447-453.
- Grufferman S. Gillman MW. Pasternak LR Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980; 46: 2116-2122.
- Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM. Paraganglioma of the head and neck region. A pathologic study of tumors from 71 patients. *Hum Pathol* 1979; 10: 191-218
- Neterville JL, Reilly KM, Robertson D, Reiber ME. Armstrong WB. Childs P. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope*, 1995; 105: 115-126.
- Remine WH, Weiland LH, Remine SG. Carotid body tumors. *Curr Prob. Cancer* 1978; 11: 3-27.

- Kohn SJ, Raftery BK, Jewell RE. Familial carotid body tumors: A closer look. *J Vasc Surg*. 1999; 29: 649-653.
- Rodríguez-Cuevas S, Lopez-Garza J, Labastida-Almendares S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck*. 1998; 20: 374-378
- Nazar G, Cabezas L, Godoy JM, Govcoolea M, Selman JM, Ortiz A, Mena F, Ibarra A. Paragangliomas de cabeza y cuello. *Rev otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2005; 65: 203-214.
- Barrera Franco JL, Tamez de León MD, Ramírez Montoya M, Martínez Carvajal E, Ruiz.
- Godoy LM, Granados García M, Herrera Gómez A. El manejo de los paragangliomas en el Instituto Nacional de Cancerología. *Revista del Instituto Nacional de Cancerología*. 2000, enero-febrero vol. 46, No.1: 17-20.
- Wilson H. Carotid body tumors: familial and bilateral. *ann Surg*. 1970, 171:843
- Crowell WT, Grizzle WE, Siegel AL. Funcional carotid paragangliomas. Biochemical, ultrastructural, and histochemical correlation with clinical symptoms. *Arch Pathol Lab Med*. 1982, 106: 599-603.
- Spector GJ, Ciralsky RH, Ogura JH. Glomus tumours in the head and neck III. Analysis of clinical manifestacions. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1975; 84: 73-79.
- Colwell AS, D Cunha J, Maddaus MA. Carney's triad paragangliomas. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001; 121: 1011-1012.
- Larraz Hernández O, Albores Saavedra J, Benavides G, Krauze LG. Perez Merizaldi JC, Ginzo A. Multiple endocrine neoplasia. Pituitary adenoma, multicentric papillary thyroid carcinoma, bilateral carotid body paraganglioma, parathyroid hyperplasia, gastric leiomyoma, and systemic amyloidosis. *Am J Clin Pathol*. 1982; 78: 527-532.
- Kroll AJ, Alexander B, Cochios F, Pechet L. Hereditary deficiencies of clotting factors VII and X associated with carotid-body tumors. *N Engl J Med*. 1964; 270: 6-13.
- Arslian H, Unal O, Kutluhan A, Sayarka ME. Power Doppler scanning in the diagnosis of carotid body tumors. *J Ultrasound Med*. 2000; 19: 367-370.
- 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.
- Kaman L, Singh R, Aggarwal R, Kumar R, Behera A, Katariya RN. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumours: report of three cases and review of the literatura. *Aust NZJ Surg*. 1999; 69: 852-855.
- Jansen JC, van den Berg R, Kuiper A, van der Mey AG, Zwinderman AH, Comelisse CJ. Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer*. 2000; 88: 2811-2816.