

Paraganglioma del cuerpo carotídeo en adolescente. Reporte de caso

RESUMEN

Antecedentes: los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores neuroendocrinos de baja incidencia (0.6%), en su mayor parte benignos, en cuyo origen se han involucrado múltiples factores. Los seres humanos y otras especies que viven a grandes alturas (por arriba de 2000 metros sobre el nivel del mar) son propensos a sufrir hipoxia crónica relativa, hiperplasia del cuerpo carotídeo y, eventualmente, paragangliomas. Este padecimiento aparece en la quinta década de la vida y en la tercera, en caso de presentación familiar.

Caso clínico: se comunica el caso de una adolescente de 16 años de edad que un año antes tuvo faringitis aguda con tumor localizado en la cara lateral izquierda del cuello, de crecimiento gradual, sin ningún síntoma. El ultrasonido Doppler dúplex de cuello mostró una lesión nodular sólida sobre el trayecto de la bifurcación carotídea izquierda. Fue intervenida quirúrgicamente mediante cervicotomía lateral izquierda, en la cual se encontró una tumoración de aproximadamente $4 \times 3 \times 3$ cm, sumamente vascularizada, que afectaba la carótida común desde su tercio medio, la carótida interna hasta la base del cráneo y la carótida externa hasta el tercio superior, con íntima relación con la tráquea, el esófago y la columna cervical. La tumoración se resecó en su totalidad, el estudio histopatológico corroboró los paragangliomas.

Conclusiones: la edad de presentación es poco común, por lo que se considera relevante y de interés clínico comunicar este caso, toda vez que debe considerarse como posibilidad diagnóstica.

Palabras clave: paraganglioma, cuerpo carotídeo.

María Elisa López-Vázquez¹
Francisco Javier Llamas-Macías¹
César Nuño-Escobar¹
Alejandro González-Ojeda²
Clotilde Fuentes-Orozco²
Michel Dassaejv Macías-Ámezcu²

¹ Departamento de Angiología y Cirugía Vascular

² Unidad de Investigación Médica en Epidemiología Clínica

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social. Guadalajara, Jalisco. México

Carot body paraganglioma in a teenager. Case report

ABSTRACT

Background: Paragangliomas of the head and neck are neuroendocrine tumors. They have a low incidence (0.6%), are generally benign, have a poorly defined etiology, and multiple factors have been associated with their origin. Humans and other species living at high altitudes (>2000 m above sea level) are subjected to a relatively chronic hypoxia and there is a high prevalence of the development of carotid body hyperplasia and eventually paragangliomas. This disease is usually seen in patients in their 50s and in their 30s if there is a family history.

Recibido: 27 de febrero 2013

Aceptado: 4 de junio 2013

Correspondencia

Clotilde Fuentes Orozco
Calle Nebulosa 2975, Interior 6 C
44520, Guadalajara, Jalisco, México
Tel.: (33) 3618-9538
clotildefuen@hotmail.com

Clinical case: We present the case of a 16 year-old female with acute pharyngitis and growing tumor located on the left side of the neck, without symptoms. A duplex Doppler ultrasound showed a solid nodular lesion on the left carotid bifurcation. A left lateral cervicotomy was performed, finding a highly vascularized tumor of $4 \times 3 \times 3$ cm involving the common carotid from its middle third, the internal carotid up to the cranial base, and the external carotid to its upper third, and intimately related to the trachea, esophagus and cervical spine. The tumor was completely resected and the histopathological analysis corroborated the presence of paragangliomas.

Conclusions: The publication of this case is relevant and of clinical interest due to the uncommon age of presentation and the fact that it should be considered as a diagnostic possibility.

Key words: Paraganglioma, carotid body.

ANTECEDENTES

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos hipervascularizados derivados de las células cromafínes de la médula suprarrenal o de los paraganglios del sistema extra adrenal del tórax y abdomen, llamados feocromocitomas o paragangliomas extra adrenales.¹⁻³

Los paragangliomas de la cabeza y del cuello son neoplasias poco frecuentes que representan 0.6% de los tumores en la zona y 0.03% de todas las neoplasias, con tasas de malignidad de incluso 15%, con recurrencia de 5%.^{1,4} Aparecen predominantemente en el cuerpo carotídeo (65%) y su incidencia es de 1:30,000/100,000 en la población general.^{1,5,6}

Existen dos variedades de presentación: la esporádica y la familiar. Los paragangliomas familiares se observan en 10 a 30% de los casos, comúnmente son bilaterales y multicéntricos, mientras que los casos esporádicos (70 a 80%) suelen ser unilaterales de predominio izquierdo (75%). Afecta principalmente al sexo femenino, con relación 2:1, y especialmente a personas

que habitan en altitudes mayores a 2000 metros sobre el nivel del mar.^{1,7,8}

El objetivo de este informe es reportar el comportamiento clínico de un paraganglioma carotídeo izquierdo en una paciente de 16 años de edad, situación poco común en la práctica del cirujano vascular.

CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de una adolescente de 16 años de edad originaria y residente de Guadalajara, Jalisco, México (altitud media de 1,570 metros sobre el nivel del mar), quien refirió que un año atrás le apareció un tumor en la cara lateral izquierda del cuello que creció gradualmente, sin provocarle síntomas, después de un cuadro de faringitis resuelto sin complicaciones. No mencionó antecedentes familiares de importancia.

En el examen físico dirigido se apreció una tumoración en la cara lateral izquierda del cuello, a la altura del ángulo mandibular, con diámetro aproximado de 6 cm, indolora. No se

auscultaron soplos ni se palparon frémitos; se encontró desplazamiento transverso limitado a la manipulación (signo de Fontaine); el examen neurológico no arrojó alteraciones. Los resultados del análisis de gases arteriales, electrolitos séricos, coagulograma y biometría hemática fueron normales.

El ultrasonido Doppler dúplex de cuello mostró una lesión nodular sólida sobre el trayecto de la bifurcación carotídea izquierda, sin alteraciones del espectro de velocidad y estructuras con flujo sanguíneo de alta velocidad compatibles con formaciones vasculares, que indujo un desplazamiento del tejido blando del cuello y el bulbo carotídeo. No se encontraron tumoraciones contralaterales.

La tomografía computada helicoidal con administración de medio de contraste mostró un tumor ovalado bien delimitado, con aumento de densidad, localizado en el lado izquierdo del cuello, desde el hioídes y con extensión en dirección cefálica, que alcanzó su diámetro máximo de 4.3×2.8 cm en el maxilar superior, con relación al borde interno de los vasos carotídeos, los cuales desplazó lateralmente (Figuras 1, 2 y 3). La reconstrucción en tercera dimensión reveló una tumoración en la horquilla carotídea izquierda, que captaba y concentraba medio de contraste, desplazando la carótida interna y externa de $8.7 \times 4.4 \times 3.8$ cm, por lo que se clasificó como Shamblin tipo IIIb (Figuras 4, 5 y 6).

Previo consentimiento informado de los padres y valoración preanestésica, la paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante cervicotomía lateral izquierda. La vaina carotídea estaba infiltrada por el tumor; se observó una tumoración vascularizada que afectaba la carótida común desde su tercio medio, la carótida interna hasta la base del cráneo y la carótida externa hasta su tercio superior, con íntima relación con la tráquea, el esófago y la columna cervical, de $4 \times 3 \times 3$ cm, aproximadamente, con zonas induradas



Figura 1. Tumor glómico en adolescente de 16 años de edad, de 4.3×2.8 cm en relación con el borde interno de los vasos carotídeos, con diámetro máximo en el maxilar superior.



Figura 2. Tomografía computada contrastada de cuello, la cual muestra un tumor altamente vascularizado que provoca la apertura de la bifurcación carotídea.



Figura 3. Corte axial en el que se aprecia un tumor sólido latero-cervical izquierdo con realce heterogéneo.



Figura 5. Imagen que muestra la afectación de la bifurcación de la arteria carótida común por parte del tumor glómico (flecha).



Figura 4. Reconstrucción en tercera dimensión de supra-aórticos, en donde destacan las características clásicas de un tumor de cuerpo carotídeo.



Figura 6. Corte coronal de Angiotac de los troncos supra-aórticos, el cual revela un tumor de 87 x 44 x 38 mm en el que se observa la implicación de la base del cráneo.

de extensión posterior al ángulo mandibular que involucraban a los nervios hipogloso, glo-

sofaríngeo y vago. La tumoración se resecó en su totalidad, aunque no se logró la separación

de los nervios vago y glosofaríngeo, por lo que se seccionaron. El espécimen obtenido se envió para su estudio histopatológico, en el cual se reportó la acumulación de células ovales con núcleos uniformes hipercromáticos rodeados por estroma vascular (patrón de Zellballen), lo que confirmó el diagnóstico de paraganglioma de cuerpo carotídeo.

En el postoperatorio, la paciente sufrió ptosis palpebral izquierda, anisocoria con miosis izquierda y disfonía; por tal motivo, se inició terapia de rehabilitación, la cual produjo mejoría clínica a la tercera semana.

DISCUSIÓN

El cuerpo carotídeo es un quimiorreceptor situado en la bifurcación de la arteria carótida primitiva, en la capa adventicia de la cara medial posterior, que procede del mesodermo en el tercer arco branquial y del ectodermo neural de la cresta neural; se diferencia posteriormente en los precursores de las células paraganglionares.⁹⁻¹¹

El caso aquí descrito se considera relevante y de interés clínico, ya que es poco común que esta tumoración se diagnostique a la edad de la paciente, toda vez que la media en los casos familiares es de 30 años y en los esporádicos de 55. Esto puede generar diagnósticos tardíos, puesto que la sospecha en pacientes jóvenes puede subestimarse.^{1,5,6}

Se ha reportado que los paragangliomas incrementan su incidencia en relación directa con la altura sobre el nivel del mar (1/1000 a la altura del nivel medio de las aguas oceánicas, 9/1000 entre los 2,000 y 3,000 metros y 12/1000 entre los 3,500 y 4,000 metros sobre el nivel del mar), en donde se reducen las cifras atmosféricas de oxígeno, lo que ocasiona hipoxemia crónica y estrés en las células carotídeas tipo 1. Al tratar de compensar la carencia de oxígeno, se origina hiperplasia y neoplasia de las células.^{1,12,13}

Otro factor, en ausencia del estímulo de hipoxia crónica, sugiere que los paragangliomas son producto de la predisposición genética. Los paragangliomas con un claro componente genético se han vinculado con mutaciones en la línea germinal del ciclo relacionado con los genes del complejo succinato deshidrogenasa (SDH), en sus subunidades SDHB, SDHC, SDHD y SDHAF2; con un origen tisular y funcional distinto. La forma esporádica es la más frecuente; sin embargo, se reconoce el patrón familiar de carácter autosómico dominante en 30% de los casos.^{1-3,7,8}

La morfología de estos tumores está definida y delimitada; tienen una consistencia elástica y son de color pardo rojizo, se localizan en la cara posterior de la bifurcación de la arteria carótida común. A medida que el tumor crece va distorsionando paulatinamente las relaciones anatómicas en la bifurcación carotídea, tendiendo a "separar" las paredes de las arterias carótida interna y externa. Histológicamente, los tumores de cuerpo carotídeo siguen un patrón característico de crecimiento organoide, llamado patrón Zellballen, en el que las células tumorales individuales (predominantemente de tipo 1) son poligonales y están dispuestas en diversos nidos celulares.^{1,2,14}

Su presentación clínica es de una tumoración asintomática en la cara lateral del cuello, de crecimiento gradual, y generalmente se diagnostica en forma incidental. Cuando es de gran tamaño, puede causar síntomas por efecto de la compresión (disfagia, asfixia, disfonía, estridor, etc.); el crecimiento de un paraganglioma de cuerpo carotídeo es lento (5 mm/año).^{1,2,14}

En cuanto al abordaje diagnóstico, la ultrasonografía Doppler aporta información sobre su concomitancia con la enfermedad carotídea arteriosclerótica y la hemodinámica de estas lesiones. El procedimiento que confirma el padecimiento es la arteriografía; ya que en ella se

puede observar la separación y ensanchamiento de las arterias carótida interna y externa a causa de una tumoración con abundante vascularidad (signo de Lyre), además de que proporciona información detallada sobre las relaciones anatómicas de la tumoración y el sistema carotídeo con las estructuras adyacentes.^{1,14-16}

El tratamiento de elección del paraganglioma carotídeo es la resección quirúrgica, y su complejidad está dada por el tamaño del tumor, vascularización, adherencia a la pared arterial y compromiso de estructuras del espacio parafaringeo como los pares craneales.

De acuerdo con Shamblin y colaboradores, los paragangliomas carotídeos se clasifican, según su topografía, en tres tipos. Los del *grupo I* son tumores mínimamente adheridos al cuerpo carotídeo, por lo tanto, se consideran de sencilla extracción. Los tumores del *grupo II* son de mayor tamaño, con adherencia moderada al plano arterial, por lo que requieren de una disección subadventicial cuidadosa. Los del *grupo III* son tumores grandes que rodean completamente la pared arterial; se adhieren íntimamente a la bifurcación carotídea, son de difícil disección de la pared arterial y ocasionalmente requieren la interposición de un injerto vascular.¹⁷⁻¹⁹ En este caso, la paciente tenía un tumor que fue clasificado como Shamblin tipo III, que rodeaba las arterias carótida común, externa e interna.

La mortalidad operatoria varía entre 0 y 3%, con reportes de déficit neurológico postoperatorio, transitorio en 27 a 46% de los pacientes, incluidas paresias y parálisis de pares craneales.^{15,16}

CONCLUSIONES

El paraganglioma del cuerpo carotídeo es un padecimiento raro que, debido a la ausencia de síntomas en los estadios iniciales y a su lenta evolución, requiere de sospecha clínica para su diagnóstico.

La escisión temprana del tumor es el tratamiento indicado, y la morbilidad y mortalidad que generan varían según el volumen de la neoplasia.

En el caso descrito, se logró la resección completa de la tumoración, con eventos transquirúrgicos esperables de acuerdo con su clasificación (Shamblin III), como lo fue la sección de ramos nerviosos del vago y el glosofaríngeo. La paciente se encuentra en rehabilitación y evoluciona favorablemente y con mínimas secuelas funcionales.

REFERENCIAS

1. Naughton J, Morley E, Chan D, Fong Y, et al. Carotid body tumors. Br J Hosp Med (Lond) 2011;72:559-564.
2. Baysal BE. Genetics of familial paragangliomas: Past, present, and future. Otolaryngol Clin North Am 2001;34:863-879.
3. Raspall G. Tumores de cara, boca, cabeza y cuello: atlas clínico. 2^a ed. Madrid: Masson; 1999:211-215.
4. Drodlic CM, Myers EN, Peters JA, Baysal BE, et al. Proportion of heritable paraganglioma cases and associated clinical characteristics. Laryngoscope 2001;111:1822-1827.
5. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the Archives of the AFIP. Paragangliomas of the head and neck: Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 1999;19:1605-1632.
6. Schwaber MK, Glasscock ME, Jackson CG, Nissen AJ, Smith PG. Diagnosis and management of catecholamine secreting glomus tumors. Laryngoscope 1984;94:1008-1015.
7. Arias-Stella J, Valcarcel J. The carotid body at high altitudes. Pathol Microbiol (Basel) 1973;39:292-297.
8. Sevilla-García MA, Llorente-Pendás JL, Rodrigo-Tapia JP, García-Rostán G, et al. Head and neck paragangliomas: Revision of 89 cases in 73 patients. Acta Otorrinolaringol Esp 2007;58:94-100.
9. Schwaber MK, Glasscock ME, Jackson CG, Nissen AJ, Smith PG. Diagnosis and management of catecholamine secreting glomus tumors. Laryngoscope 1984;94:1008-1015.
10. Tischler AS. Molecular and cellular biology of pheochromocytomas and extra-adrenal paragangliomas. Endocr Pathol 2006;17:321-328.
11. López-Barneo J, del Toro R, Levitsky KL, Chiara MD, Ortega-Sáenz P. Regulation of oxygen sensing by ion channels. J Appl Physiol 2004;96:1187-1195.
12. Del Toro R, Levitsky KL, López-Barneo J, Chiara MD. Induction of T-type calcium channel gene expression by chronic hypoxia. J Biol Chem 2003;278:22316-22324.
13. López-Barneo J, Pardal R, Ortega-Sáenz P. Cellular mechanism of oxygen sensing. Annu Rev Physiol 2001;63:259-287.

14. Erdogan BA, Bora F, Altin G, Paksoy M. Our experience with carotid body paragangliomas. *Prague Med Rep* 2012;113:262-270.
15. Oszvath RR, Casey SO, Lustrin ES, Alberico RA, et al. Cerebral venography: comparison of CT and MR projectional venography. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:1699-1707.
16. Dickinson PH, Griffin SM, Guy AJ, McNeill IF. Carotid body tumor: 30 years experience. *Br J Surg* 1986;73:14-16.
17. García Rojo M, Martínez García C, Gamallo Amat C, Patrón Romero M. New histopathologic data of prognostic value in extra-adrenal paragangliomas. Study of 9 cases. *Med Clin (Barc)* 1993;101:327-332.
18. Rutherford RB, Baker JD, Emst C, Johnston KW, et al. *Cirugía vascular*. 6^a ed. Madrid: Elsevier; 2006:2064-2093.
19. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG Jr. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971;122:732-739.