

Paraganglioma del cuerpo carotídeo, diagnóstico y tratamiento. Presentación de un caso y revisión bibliográfica

Jaime Soto Amaro,* Eloy Guevara Aparicio,** Jorge García Gallardo,*** Ma. de Lourdes Scheffler Hudlet,**** José Gómez Zaragoza¹

RESUMEN

Los paragangliomas del cuerpo carotídeo son tumores raros y, con frecuencia, benignos, asintomáticos y de crecimiento lento. El diagnóstico se sugirió por ultrasonografía, tomografía computada y biopsia por aspiración con aguja fina, la cual no se recomienda en pacientes en quienes se sospecha el diagnóstico mediante los métodos no invasores antes mencionados, a pesar de haber sido decisiva en la indicación de la angiografía carotídea en el presente caso. Asimismo, la exploración quirúrgica para biopsia de tumoraciones cervicales, sin estudios preoperatorios de radiología e imagen, está contraindicada. En la actualidad, la angiografía carotídea por sustracción digital es el procedimiento de elección en el diagnóstico de los paragangliomas del cuerpo carotídeo, dada su elevada sensibilidad y especificidad y por la definición de detalles anatómicos de gran nitidez y de fácil interpretación que superan a los estudios no invasores (ultrasonido, doppler color, tomografía computada y resonancia magnética). El tratamiento de elección es la resección del tumor. En este caso correspondió al tipo I de Shamblin, que consistió en la exéresis del tumor con preservación de las carótidas externas, internas y carótida primitiva. La radioterapia está indicada en tumores inoperables y en las lesiones malignas. Hasta ahora la evolución de nuestro caso es satisfactoria, con seguimiento de un año.

ABSTRACT

Paragangliomas of the carotid body are infrequent tumors, usually benign, asymptomatic and of slow growth. The diagnosis was suggested by ultrasound, computed tomography and fine needle aspiration biopsy, this one, nevertheless having been conclusive in the indication of the carotid angiography, is not advisable for patients in whom the diagnosis is suspected through the non invasive methods mentioned before. Likewise, surgical exploration for biopsy of the neck mass, without preoperative studies of radiology and image, is contraindicated. At the present time, digital subtraction carotid angiography represents the election procedure in the diagnosis of the paragangliomas of the carotid body due to its high sensitiveness, specification and definition of anatomical details with great neatness, and because its easy interpretation exceeds non invasive studies (ultrasound, doppler color, computed tomography and magnetic resonance imaging). The election treatment is tumor resection of which, in our case, belonged to type I of Shamblin and involves tumor extirpation with preservation of the carotids. Radiotherapy is indicated in unresectable tumors and in malignant injuries. The evolution of this case has been satisfactory and under observation during one year hitherto.

Key words: carotid body tumors, angiography, fine needle aspiration biopsy, computed tomography.

* Cirujano general.
** Cirujano cardiovascular.
*** Cirujano oncólogo.
**** Médico internista.

¹ Residente de cuarto año de cirugía general.
Hospital General Dr. Fernando Quiroz G., ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Jaime Soto Amaro. Hospital General Dr. Fernando Quiroz Gutiérrez. Sabinos 268, col. Santa María la Ribera, CP 06400, México, DF.

Recibido: enero, 2005. Aceptado: febrero, 2005.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

El cuerpo carotídeo es una estructura ovoide de 0.5 X 0.5 cm, constituido por células quimiorreceptoras que se originan en el ectodermo de la cresta neural, localizado en la superficie posterior de la bifurcación carotídea.¹ Funciona como un quimiorreceptor sensible a las elevaciones de la presión de dióxido de carbono (hipercapnia), a la disminución de la presión parcial de oxígeno (hipoxia) y a la disminución del pH plasmático (acidosis). Dichos cambios desencadenan una respuesta homeostática del cuerpo carotídeo, caracterizada por aumento de la frecuencia ventilatoria, elevación de la frecuencia cardiaca y aumento de la tensión arterial.² Los paragangliomas del cuerpo

carotídeo son raros y, con frecuencia, benignos. Desde el punto de vista etiológico, se identifican tres causas: no familiares o esporádicas, que son las más frecuentes, y la hipoxemia crónica. Las familiares constituyen 10% de los casos, tienen un patrón hereditario autosómico dominante donde el hombre es el único transmisor; en estos casos son frecuentes los tumores múltiples. La hipoxemia crónica constituye el tercer factor causal.³ La mayor parte de paragangliomas se manifiesta por una tumoración en la cara lateral del cuello, de consistencia firme, desplazable en sentido transversal e inmóvil en sentido vertical, puede tener pulso palpable y soplo audible. Algunos casos originan crisis hipertensivas, cefalea, rubor facial y arritmias cardiacas por liberación de catecolaminas, serotonina y por hipercapnia.^{4,5} El protocolo de estudio comprende: la ultrasonografía, el doppler color, la tomografía computada, la resonancia magnética, la angiorresonancia, la biopsia por aspiración con aguja fina y la angiografía carotídea. El tratamiento de elección es la intervención quirúrgica. La radioterapia constituye otra alternativa en pacientes ancianos de alto riesgo y con tumores de gran tamaño.

En la actualidad se dispone de una gran variedad de procedimientos no invasores, de elevada sensibilidad en el diagnóstico del tratamiento de los paragangliomas del cuerpo carotídeo, como: doppler color, resonancia magnética, angiorresonancia y centellografía con indio 111.⁶ Los paragangliomas tienen gránulos neurosecretores de norepinefrina, serotonina, péptido intestinal vasoactivo y enolasa. Sin embargo, sólo del 1 al 3% de los casos son funcionales y originan cefalea, hipertensión y rubor facial; por ende, en estos pacientes se indica la determinación de catecolaminas y sus metabolitos (ácido vanilimandélico) en orina de 24 horas.⁷

En pacientes con paragangliomas tipo I de Shamblin el tratamiento consiste en la resección del tumor con preservación de los vasos carotídeos.

En pacientes con paragangliomas tipo II de Shamblin se efectúa resección del tumor con ligadura y sección de la carótida externa. En el tipo III de Shamblin se requiere la sección de las carótidas interna y externa y la reparación vascular mediante bypass con injerto de safena y material protésico (Gore-tex[®]), entre la carótida primitiva y el extremo distal de la carótida interna.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

En julio del 2003, se inició el estudio de una paciente de 45 años de edad, enviada al servicio de cirugía general del Hospital Dr. Fernando Quiroz Gutiérrez del ISSSTE, con padecimiento de ocho meses de evolución, caracterizado por una tumoración asintomática de crecimiento lento en la parte superior y media de la cara lateral izquierda del cuello, a 2 cm por debajo del ángulo del maxilar inferior, situada en la profundidad del músculo esternocleidomastoideo, de 3.0 X 2.5 cm de diámetro, de superficie lisa, consistencia firme, no dolorosa, desplazable en sentido transversal y no móvil en sentido cráneo-caudal ni con la deglución, sin hallazgos de pulso palpable ni soplo audible. Los diagnósticos clínicos de presunción fueron: tumoración de la glándula parótida, de la glándula submaxilar, tumor del cuerpo carotídeo, linfoma y quiste branquial. Los métodos de diagnóstico fueron: ultrasonografía con transductor de 7.5 MHz, el cual reveló una tumoración sólida, hipoeocoica y heterogénea en la bifurcación de la carótida primitiva de 3 X 2.1 cm que sugirió tumor carotídeo. La tomografía computada sugirió el diagnóstico de paraganglioma del cuerpo carotídeo al mostrar una tumoración cervical izquierda en la bifurcación de la carótida, de 3.0 cm de diámetro, hipodensa, que originó desplazamiento anterior de la carótida externa y posterior de la carótida interna y alteró la anatomía del paquete vascular izquierdo del cuello. En cambio, la imagen cervical derecha muestra la anatomía vascular normal, representada por la vena yugular interna, la carótida interna y la carótida externa (figura 1).

Biopsia por aspiración con aguja fina

Se sugirió el diagnóstico de paraganglioma del cuerpo carotídeo, al obtener material hemático durante la punción y mediante el análisis citológico, el cual reveló una muestra rica en sangre y pobre en celularidad, compuesta por células en huso, citoplasma granuloso y ligera hipercromía nuclear. La biopsia fue una guía en la indicación de la angiografía carotídea. Sin embargo, no se recomienda como método inicial en el diagnóstico de los tumores cervicales, ni en los casos en los que se sospecha paraganglioma mediante estudios de ima-

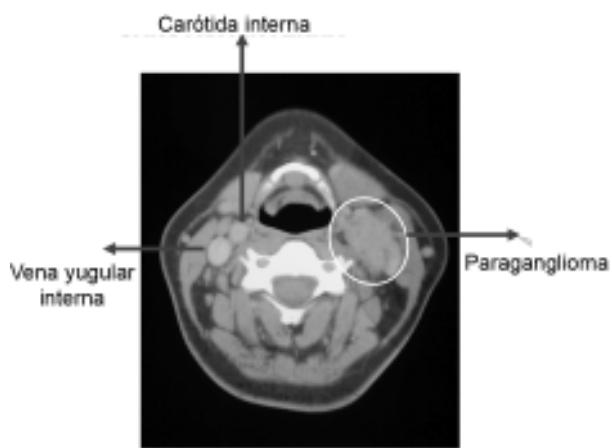


Figura 1. La tomografía computada muestra en la cara lateral izquierda del cuello una tumoración hipodensa en la bifurcación de la carótida, compatible con paraganglioma del cuerpo carotídeo. La imagen derecha revela el paquete vascular normal representado por la vena yugular interna y la arteria carótida interna.

gen no invasores. Sólo está indicada en el diagnóstico de lesiones primarias y metastásicas de cabeza y cuello, una vez excluidos los paragangliomas.

Angiografía carotídea

Se confirmó el diagnóstico de paraganglioma del cuerpo carotídeo izquierdo, libre de complicaciones. Es un método de elevada sensibilidad y especificidad; proporciona un detalle anatómico que facilita su interpretación; informa del tamaño, la extensión proximal y distal del tumor; evalúa el grado de vascularidad e irrigación del tumor; identifica paragangliomas sincrónicos y contralaterales; puede sugerir aterosclerosis y aneurismas; permite la embolización preoperatoria de tumores de gran tamaño e hipervascularizados y, por último, facilita la planeación del tratamiento quirúrgico de los casos que pueden requerir reconstrucción vascular (figuras 2 y 3).

Tratamiento

El tratamiento de elección de los paragangliomas del cuerpo carotídeo es quirúrgico pues, a pesar de ser de crecimiento lento, son inexorablemente progresivos y con el tiempo se extienden a la base del cráneo o invaden estructuras adyacentes como: vasos, tráquea, esófago y pares craneales; esto, a su vez, eleva la morbilidad y mortalidad. Además, hay posibilidad de malignidad en 10% de los casos.

En este caso, el tratamiento de elección consistió en exéresis del tumor con preservación de los vasos carotídeos, por corresponder al tipo I de Shamblin. Se efectuó la identificación y disección cuidadosa del paquete vascular del cuello, del nervio hipogloso, nervio vago y de la rama marginal del nervio facial. En la resección del tumor se siguió el plano de disección periaxial recomendado por Gordon y Taylor. No hubo complicaciones transoperatorias, la pérdida sanguínea osciló entre 50 y 100 cc. La estancia hospitalaria fue de 48 h. En el postoperatorio inmediato, la paciente experimentó parálisis temporal del nervio hipogloso y después se recuperó ad integrum en el transcurso de un mes. El seguimiento a un año del postoperatorio ha sido satisfactorio, bajo excelentes condiciones (figuras 4 y 5).

Estudio histopatológico

El estudio histopatológico reveló tumoración de 3.0 cm, limitada por tejido fibroso, con abundantes capilares en la periferia. El diagnóstico definitivo fue paraganglioma del cuerpo carotídeo.

DISCUSIÓN

Los tumores del cuerpo carotídeo son poco frecuentes, se originan en las células del ectodermo de la cresta neural, funcionan como quimiorreceptores y, excepcionalmente, como neurosecretores de catecolaminas, serotonina o histamina. Por lo general son benignos y cerca del 10% son malignos. En 20% de los pacientes se encuentra un origen familiar con carácter hereditario autosómico dominante, donde el hombre es el único transmisor. En pacientes con antecedentes familiares, la frecuencia de tumores multicéntricos se eleva, incluso, 40%.⁸ Se manifiesta como una tumoración en la cara lateral del cuello, asintomática, de crecimiento lento pero progresivo. Por lo general se identifica, de manera incidental, durante la exploración física. Es de superficie lisa, de consistencia firme, desplazable en sentido lateral e inmóvil en sentido vertical y durante la deglución. En algunos casos se detecta pulso palpable y soplido audible. Cuando los tumores aumentan de tamaño, originan síntomas y signos secundarios a compresión de estructuras vecinas en 20% de los casos:⁹ dolor cervical, otalgias, mareos, disfagia, disnea, disfonía, tos,

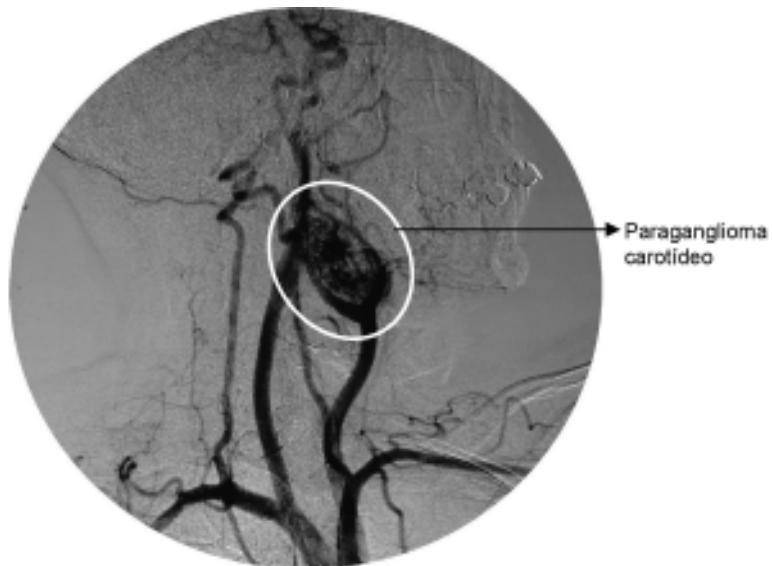


Figura 2. La angiografía carotídea revela en la fase inicial un tumor del cuerpo carotídeo, de forma ovoide hipervascularizado, con apertura de la bifurcación carotídea y desplazamiento de las carótidas interna y externa.

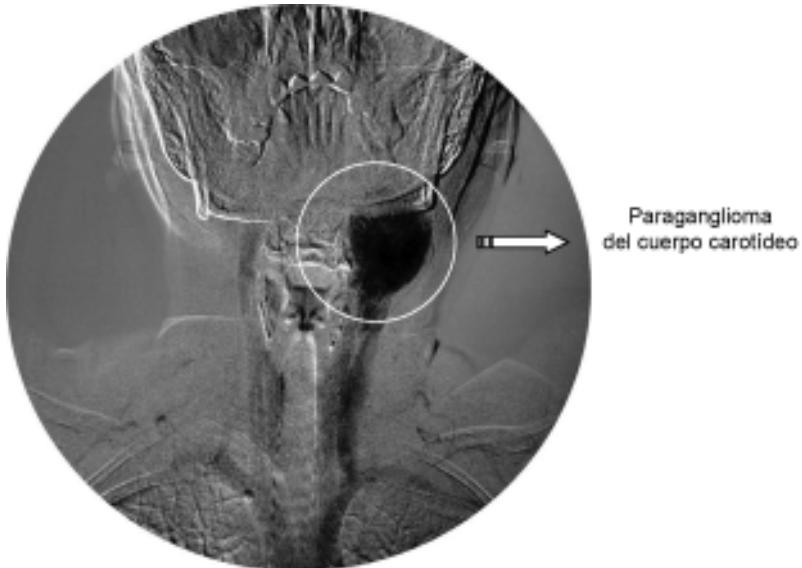


Figura 3. La arteriografía en fase tardía revela acumulación homogénea del medio de contraste en el interior del paraganglioma del cuerpo carotídeo.

síndrome de Horner y parálisis de nervios craneales (IX, X, XII). Del 1 al 3% de los paragangliomas de cabeza y cuello son funcionales y, por ende, los pacientes sufren crisis hipertensivas, taquicardia, rubor facial y arritmias cardiacas debido a la liberación de catecolaminas, serotonina y por hipercapnia.¹⁰ Los procedimientos de diagnóstico utilizados en este caso, y

que sugirieron el diagnóstico de tumor del cuerpo carotídeo, se enlistan por orden de frecuencia: ultrasonografía, la cual reveló tumoración sólida hipoeocoica y heterogénea en la bifurcación carotídea; tomografía computada que mostró tumoración sólida, hipodensa y heterogénea en la bifurcación de la carótida primitiva; tomografía contrastada que exhi-

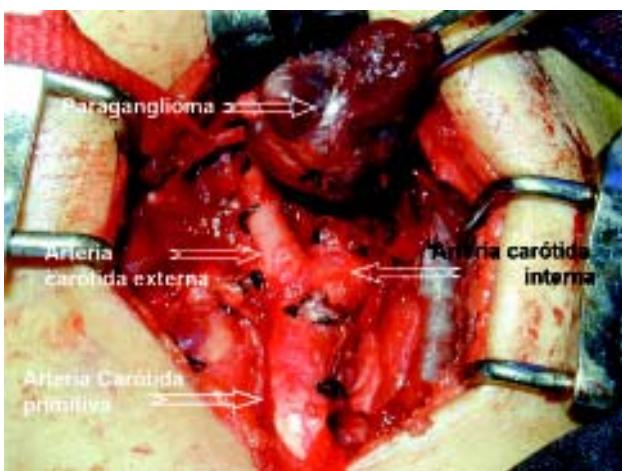


Figura 4. La imagen transoperatoria muestra la arteria carótida primitiva, paraganglioma del cuerpo carotídeo y desplazamiento de las carótidas interna y externa.



Figura 5. Pieza quirúrgica del paraganglioma del cuerpo carotídeo de 3.0 cm de diámetro.

bió una masa realzada con rechazamiento anterior de la carótida externa y posterior de la interna. La tomografía es útil en el diagnóstico de lesiones múltiples, ya que define la extensión proximal y distal de la lesión y determina la invasión a estructuras vecinas y a la base del cráneo. La biopsia por aspiración con aguja fina se utiliza con éxito en el diagnóstico de los tumores del cuerpo carotídeo; sin embargo, no se recomienda en quienes los métodos no invasores sugieren dicho diagnóstico, ya que puede originar hemorragia masiva por el carácter hipervasicular de estos tumores o producir accidentes de tipo reflejo por tratarse de tumores formados por células quimiorreceptoras. Asimismo, alteran la anatomía de los tejidos y, por ende,

dificultan la intervención quirúrgica.¹¹ La angiografía carotídea confirmó el diagnóstico de tumor del cuerpo carotídeo y es el procedimiento de elección por su elevada sensibilidad y especificidad. En la actualidad se dispone de una gran variedad de métodos no invasores, como: el doppler color, que sugiere el diagnóstico al revelar aumento en la apertura de la bifurcación carotídea, con desplazamiento anterior y posterior de las carótidas externa e interna, respectivamente; el flujo color con el que se estima la vascularidad de la lesión con patrón en mosaico. Sus limitantes son la incapacidad para valorar la extensión proximal y distal de la lesión y la falta de sensibilidad para detectar lesiones pequeñas.¹² La resonancia y la angiorresonancia magnética se perfilan como estudios que proporcionan los mejores resultados en la evaluación de los paragangliomas del cuerpo carotídeo al revelar imágenes puntiformes, serpinginosas o lineales de origen vascular, de alto flujo, y proporcionar la imagen conocida como sal y pimienta, característica del glomo carotídeo. Además, son útiles para valorar la extensión proximal y distal de las lesiones o cuando se sospechan lesiones múltiples.¹³ Sin embargo, a pesar del desarrollo de nuevos métodos no invasores, ninguno tiene la precisión y nitidez de la angiografía carotídea en el diagnóstico de los paragangliomas del cuerpo carotídeo.¹⁴

El único tratamiento eficaz de los paragangliomas es la resección completa. Shamblin y colaboradores clasifican los procedimientos quirúrgicos en tres tipos (en relación con la adhesión del tumor a los vasos carotídeos): a) El tipo I se observa en 26% de los casos y consiste en la resección del tumor sin afectar las carótidas; b) El tipo II representa 46% de los casos, en los cuales es necesaria la ligadura y sección de la carótida externa; c) el tipo III constituye 27% de los casos y comprende tumores de gran tamaño que envuelven la carótida interna y la externa, los cuales requieren técnicas de reparación vascular con injerto de safena o materiales protésicos (Gore-tex®).¹⁵

A pesar de los beneficios de la embolización al disminuir la pérdida sanguínea y facilitar la resección de los paragangliomas, ésta se considera innecesaria pues, en general, las pérdidas sanguíneas son mínimas, sin necesidad de transfusión y porque se relaciona con complicaciones graves, como lesiones del sistema ner-

vioso central en 10% de los casos. En su lugar, se recomienda la exclusión vascular preoperatoria con aplicación de stents cubiertos.^{16,17} La radioterapia es un coadyuvante de la intervención quirúrgica y puede desempeñar una función terapéutica en tumores de gran tamaño en pacientes de alto riesgo y en casos inoperables, pues hace que los paragangliomas se mantengan estables, origina la regresión parcial y evita la progresión. La filosofía de la Universidad de Florida es resear las lesiones pequeñas y en pacientes con tumores extensos aconsejan la radioterapia.¹⁸ Las principales complicaciones son: hemorragia, crisis hipertensivas, hipotensión arterial y parálisis de los nervios craneales (IX, X, XII). En la actualidad la frecuencia de complicaciones ha disminuido debido a las técnicas quirúrgicas depuradas, a los progresos en anestesiología y a los cuidados transoperatorios y postoperatorios.^{19,20}

CONCLUSIONES

Los tumores del cuerpo carotídeo son raros y, con frecuencia, benignos, asintomáticos y de crecimiento lento. En este caso se sugirió el diagnóstico por ultrasonografía, tomografía computada y biopsia por aspiración con aguja fina. Se confirmó por angiografía carotídea. Además, se dispone de excelentes métodos no invasores como el doppler color, la resonancia y la angiorresonancia magnética. Sin embargo, no han superado la nitidez de los detalles anatómicos de la angiografía carotídea. El tratamiento de elección es la intervención quirúrgica y la radioterapia se reserva a pacientes de alto riesgo.

REFERENCIAS

1. Wang SJ, Wang MB, Barauskas TM, et al. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123(3):202-6.
2. William R. Shamblin MD. Carotid body tumor. *Am J Surg* 1971;122:732-9.
3. Bastounis E, Maltezos C, Pikoulis, et al. Surgical treatment of carotid body tumors. *Eur J Surg* 1999;165(3):198-202.
4. Bora E, Baysal MD. Genetics of familial paragangliomas, past, present and future. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):863-79.
5. Wasserman PG, Savargaonkar P. Paragangliomas: classification, pathology and differential diagnosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):845-62.
6. Lustrin ES, Palestro C, Vaheesan K, et al. Radiographic evaluation and assessment of paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):829-36.
7. McCaffrey T, Myssiorek D, Marinan M, et al. Head and neck paragangliomas: physiology and biochemistry. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):845-62.
8. Kohn JS, Raftery KB, Jewell ER, et al. Familial carotid body tumors: a closer look. *J Vasc Surg* 1999;29(4):649-53.
9. van der Mey AG, Jansen JC, van Baalen JM, et al. Management of carotid body tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):907-24.
10. Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):829-36.
11. Das DK, Gupta AK, Chowdhury V, et al. Fine-needle aspiration diagnosis of carotid body tumor: report of a case and review of experience with cytologic features in four cases. *Diagn Cytopathol* 1997;17(2):143-7.
12. Muham M, Polterauer P, Gstottner W, et al. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Review of 24 patients. *Arch Surg* 1997;132(3):279-84.
13. Leonetti JP, Donzelli JJ, Littooy FN, et al. Perioperative strategies in the management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117(1):111-5.
14. Bernard RP. Carotid body tumors. *Am J Surg* 1992;163:494-6.
15. Halpern VJ, Cohen JR. Management of the carotid artery in paraganglioma surgery. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):983-91.
16. Maxwell JG, Jones SW, Wilson E, et al. Carotid body tumor excisions: adverse outcomes of adding carotid endarterectomy. *J Am Coll Surg* 2004;198(1):36-41.
17. Tripp HF Jr, Fail PS, Beyer MG, et al. New approach to preoperative vascular exclusion for carotid body tumor. *J Vasc Surg* 2003;38(2):389-91.
18. Mendenhall WM, Hinerman RW, Amdur RJ, et al. Treatment of paragangliomas with radiation therapy. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):1007-20.
19. Marchesi M, Biffoni M, Nobili-Benedetti R, et al. Surgical treatment of paragangliomas of the neck. *Int Surg* 1997;82(4):394-7.
20. Najibi S, Terramani TT, Brinkman W, et al. Carotid body tumors. *J Am Coll Surg* 2002;194(4):538-9.