

Caso clínico

Paraganglioma del cuerpo carotideo

Carotid body paraganglioma

Dr. Martín Alonso¹, Dr. Guillermo Stok², Dra. Leonor Rospide³

Summary

Carotid body tumors (paragangliomas) are highly vascularized tumors, very infrequent and usually benign, which are originated in the chemoreceptors of the carotid body. We report the case of a patient referred by left cervical volume increase, with preoperative CT performed, which is compatible with carotid body tumor. It is surgically operated through subadventitial internal carotid dissection, but demonstrable vascular wall invasion with intraoperative biopsy reporting paraganglioma.

Key words: paraganglioma, carotid body, tumor.

Resumen

Los tumores de cuerpo carotideo (paragangliomas) son neoplasias altamente vascularizadas, muy poco frecuentes y generalmente benignas, originadas en los quimiorreceptores del cuerpo carotideo. Se presenta el caso de un paciente derivado por aumento de volumen cervical izquierdo, con estudio preoperatorio realizado por TC, que resulta compatible con tumor de cuerpo carotideo. Se interviene quirúrgicamente, mediante disección subadventicial de la carótida interna, pero se observa invasión de la pared vascular, con biopsia intraoperatoria que informa paraganglioma.

Palabras clave: Paraganglioma, cuerpo carotideo, tumor.

Introducción

El término paraganglioma se aplica a los tumores que derivan de las células cromafines del sistema paraganglónico extraadrenal e incluye los simpáticos y parasimpáticos (1).

Los paragangliomas que derivan de la médula adrenal son los más frecuentes y reciben un nombre diferente, feocromocitomas. El resto son paragangliomas extraadrenales (9). La clasificación de la OMS consta de 13 tipos:

- 1- Cuerpo carotideo.
- 2- Yúgulo-timpánico.
- 3- Vagal.
- 4- Laríngeo.
- 5- Aórtico-pulmonar.
- 6- Gangliocítico.
- 7- Cauda equina.
- 8- Orbital.
- 9- Nasofaríngeo.
- 10- Extraadrenal simpático.
- 11- Paraaórtico.
- 12- Vesical.
- 13- Paravertebral (intratorácico y cervical).

Según esta clasificación los paragangliomas carotideos, también denominados tumores del cuerpo carotideo, están incluidos en el grupo de paragangliomas de cabeza y cuello.

¹ Médico de planta del Servicio de O.R.L Hospital Centro de Salud Zenón Santillán, San Miguel de Tucumán.

² Jefe de Servicio de O.R.L Hospital Centro de Salud Zenón Santillán, San Miguel de Tucumán.

³ Médico de planta del Servicio de O.R.L. Hospital Centro de Salud Zenón Santillán, San Miguel de Tucumán.

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Centro de Salud Zenón Santillán, Avenida Avellaneda 750, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina.

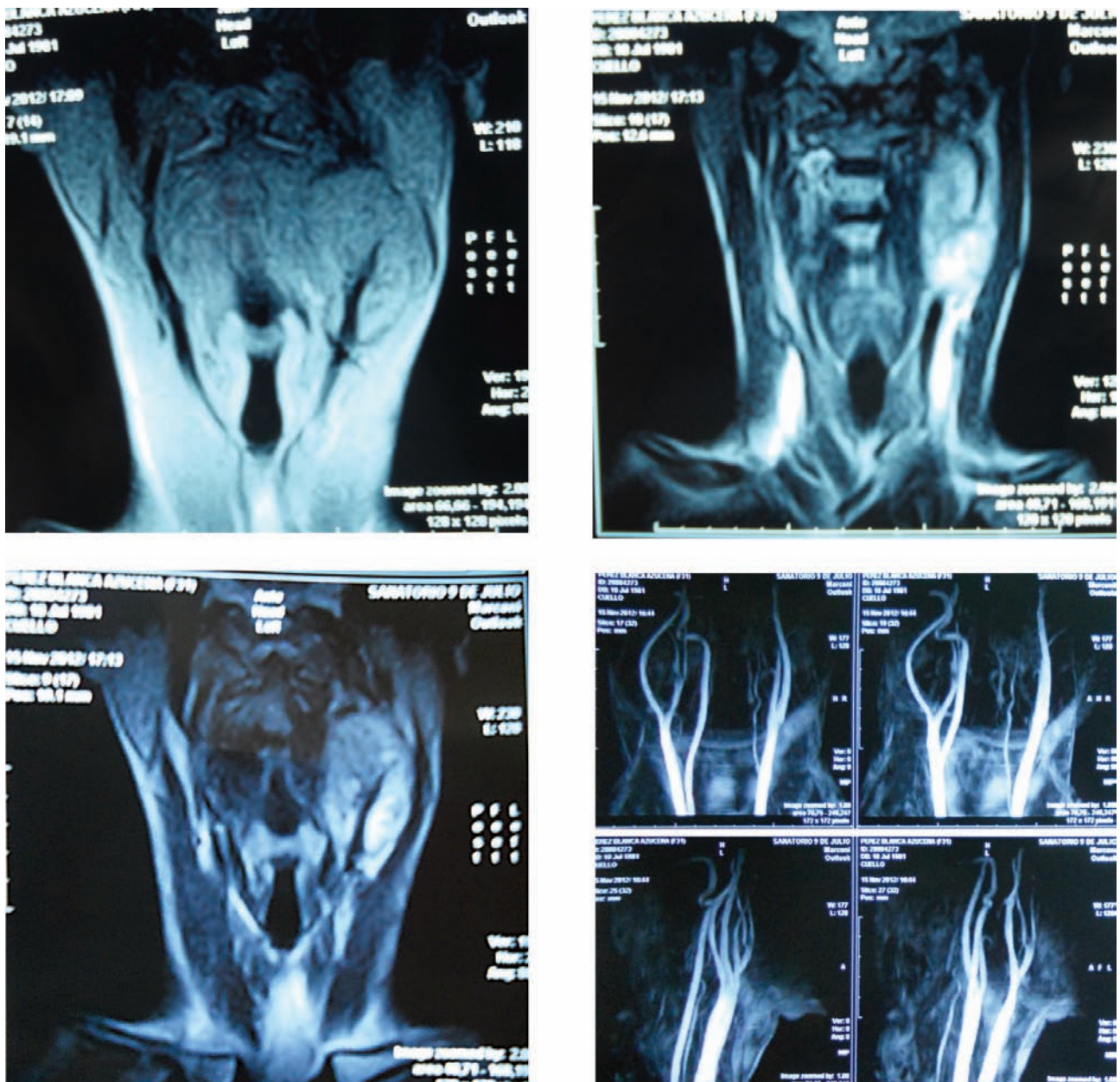


Fig. 1. RMN angiográfica muestra una imagen lobulada hiperdensa, bien delimitada, localizada en la bifurcación carótida.

Los paragangliomas carotídeos son muy vascularizados, de crecimiento lento e invasivos hacia las estructuras próximas (4). Los paraganglios de los que proceden se encuentran localizados en la adventicia de la bifurcación de la arteria carótida común, constituyendo un órgano altamente especializado, que se nutre por ramos arteriales procedentes de la carótida externa (5). El cuerpo carotídeo actúa como un órgano quimiorreceptor vascular, participando en el control autónomo de los sistemas respiratorio y cardiovascular y en el control de la temperatura de la sangre (2).

Material y método

Caso clínico

Mujer de 26 años de edad, acude al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Centro de Salud Zenón Santillán, de San Miguel de Tucumán, en diciembre de 2012 por presentar un tumor pulsátil cervical del lado izquierdo, anterior al músculo esternocleidomastoideo, de 2 meses de evolución, crecimiento rápido, firme a la palpación duro, móvil en sentido anteroposterior, indoloro, con odinofagia (Figura 1).



Fig. 2. Tumor lateral izquierdo de cuello.

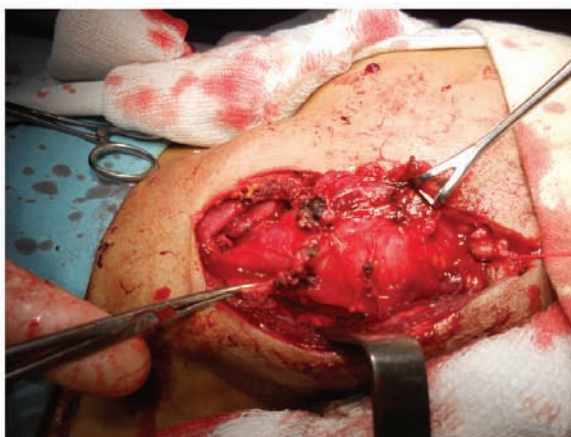
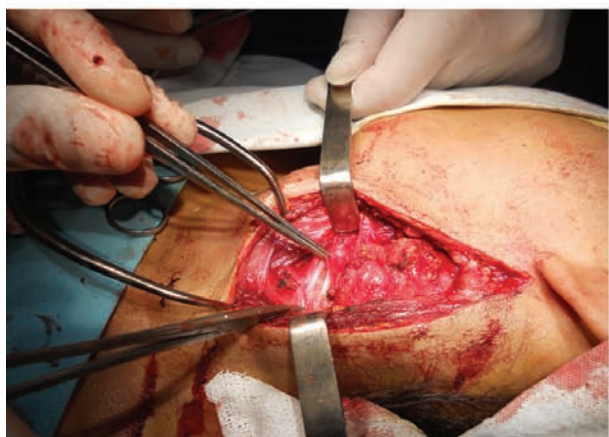
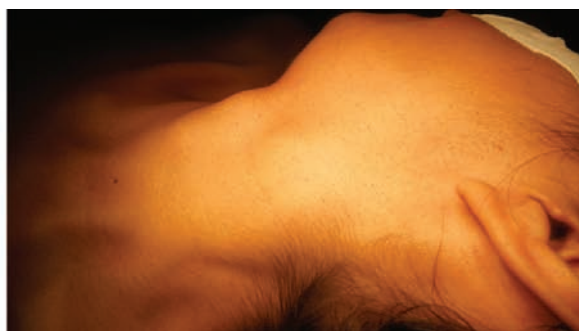


Fig. 3. Cervicotomía lateral. Exposición del tumor glómico.

La RMN angiografía muestra en región lateral de cuello una formación ovoidea expansiva de contornos definidos, hiperintensa, en secuencia T2 y STIR y levemente hipointensa en T1, ubicada en la bifurcación carotídea desplazando hacia anterior la carótida externa y hacia posterior la carótida interna y hacia interno la vena yugular interna; además rodea y engloba la carótida común, la carótida externa y la carótida interna, sin producir estenosis en las mismas. Mide aproximadamente 41x 38 x 28 mm, sin adenomegalias, con esqueleto laríngeo

respetado al igual que los espacios parafaríngeos y paralaríngeos (Figura 2 y 3).

Discusión

Epidemiología y etiología

Los tumores de cuerpo carotídeo son de baja frecuencia, con una incidencia de 1:30.000 a 1:100.000 personas, representando el 0,6% de los tumores de cabeza y cuello y el 50% a 60% de los paragangliomas de cabeza y cuello; generalmente son neoplasias benignas originadas de los quimiorreceptores

del cuerpo carotideo, localizados en la adventicia de estos vasos (3).

El cuerpo carotideo es derivado tanto de elementos mesodérmicos del tercer arco branquial como de elementos neurales originados del ectodermo de la cresta neural y corresponde a pequeñas masas ovoideas o irregulares, bilaterales situadas en la bifurcación de la arteria carótida común cuya función es actuar como quimiorreceptor sensible a cambios en la pO₂, pCO₂ y pH arteriales, induciendo cambios reflejos en la actividad vasomotora y la respiración. La localización del tumor es variable, pudiendo ubicarse posterior a la bifurcación de la arteria carótida común o estar localizado entre las arterias carótida interna y externa (4).

La etiología es aún indeterminada, pero existe una clara asociación entre la altitud y la aparición de este tipo de tumores, observándose una mayor incidencia en poblaciones que habitan a más de 1.000 metros, estableciéndose la hipoxia crónica como factor de riesgo. La mayoría de los pacientes presenta tumores esporádicos, con agregación familiar en cerca de 10% a 25% de los casos. Aproximadamente 10% de los casos son bilaterales, con una mayor incidencia en los casos familiares, y sólo 5% de los tumores son productores de catecolaminas. El compromiso metastásico es cercano al 2% a 9% y el comportamiento maligno no está dado ni por la histología ni por la presentación clínica (5, 6).

Clasificación de Shamblin

Descripción	
Tipo I	Tumor localizado, fácilmente resecable
Tipo II	Tumor adherente, rodea parcialmente vasos carotídeos
Tipo III	Tumor que rodea completamente las carótidas

Tabla 1. Clasificación de Shamblin según etapas de tumores del cuerpo carotideo.

Shamblin et al. propusieron en 1971 una clasificación basada en el tamaño del tumor y la invasión de la arteria carótida, lo que permite evaluar las probabilidades de resección (7-10). Según estos criterios dividieron los tumores en tres grupos distintos:

Grupo 1: se encuentran bien localizados, no invaden los vasos mayores adyacentes y son tumores pequeños, fácilmente disecables. tumores de pequeño tamaño (< 4 cm). Es el menos frecuente.

Grupo 2: Adheridos o rodeando parcialmente los vasos. Comprimen la arteria carótida interna y arteria carótida externa, pero pueden ser disecables de

los vasos mediante cuidadosa disección subadventicial. Tumores de tamaño medio (> 4 cm). Es el más habitual y corresponde a cerca de 50% de los casos.

Grupo 3: Presentan un gran tamaño, involucran ampliamente las carótidas y las estructuras adyacentes. Para su exéresis completa se requiere resección parcial o total de estas arterias. Corresponde a más de 25% de los casos.

Histología

Histológicamente la glándula está compuesta de múltiples lóbulos consistentes de tres tipos de células, cada una de las cuales responde principalmente al estímulo hipóxico. Células Tipo I, llamadas células jefe o células glómicas, producen catecolaminas y una variedad de péptidos inmunorreactivos y están dispuestas en nidos llamados Zellballen. En presencia de hipoxia crónica la glándula sufre cambios morfológicos comenzando por una hipertrofia que termina en hiperplasia. Células Tipo II, llamadas sustentaculares, envuelven a las células Tipo I tomando características de células de Schwann. Las células tipo III son terminales sensoriales nerviosos que se originan en los ganglios del nervio glossofaríngeo y cumple la función de vía aferente para el reflejo quimiorreceptor que viaja en el nervio del seno carotideo al centro de control respiratorio (8-9).

Diagnóstico

La presentación clínica habitual es una masa cervical lateral, de carácter asintomático y crecimiento lento, detrás del ángulo mandibular, que puede extenderse hacia la región mastoidea a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo y a veces hacia dentro a espacio parafaríngeo, empujando medialmente la pared laterofaríngea de la orofaringe, desplazando la amígdala hacia la línea media por el efecto masa. En algún caso se ha descrito una leve reducción de volumen a la compresión, que se recupera a los pocos segundos (signo de Chevasu) y a la auscultación podemos detectar un soplo sistólico, sin frémito. La característica principal al examen es el signo de Fontaine: el tumor puede ser desplazado horizontalmente, pero no en el plano vertical; por lo tanto, cualquier masa cervical pulsátil con esta característica debe establecer la sospecha de tumor de cuerpo carotideo. Algunos centros recomiendan la punción con aguja fina; sin embargo, conlleva el riesgo de hemorragia y el resultado histológico de este tipo de biopsia en general es no concluyente, por lo que en general la punción no se recomienda como método diagnóstico y algunos autores la contraindican (6).

En cuanto a los exámenes imagenológicos, se considera como estándar diagnóstico la visualización de una masa hipervascularizada en la angiografía, permitiendo una planificación quirúrgica adecuada y, en algunos casos, realizar embolización preoperatoria de la lesión, lográndose una reducción de su tamaño y disminución del sangrado intra-operatorio, procedimiento realizado sólo cuando es posible efectuar la cirugía inmediatamente posterior a la embolización, el que, sin embargo, no está exento de riesgos, tales como embolia cerebral, ruptura y mayor inflamación del tumor (1).

La ultrasonografía Doppler es considerada el mejor estudio imagenológico no invasivo y permite observar en la bifurcación carotídea una masa altamente vascularizada y bien delimitada, hipoeogénica. El estudio Doppler revela su naturaleza hipervascular tumoral, con flujo arterial de alta velocidad y baja resistencia (que indica aporte vascular dependiente de arteria carótida externa), la relación y el grado de infiltración arterial y la posible presencia de complicaciones, como la trombosis de la vena yugular. La TC es útil para delimitar las relaciones del tumor con las estructuras adyacentes y evaluar su extensión craneal. La apariencia típica de un paraganglioma del cuerpo carotideo mediante TAC es la de una lesión homogénea, de densidad de partes blandas, en el espacio carotideo infrahioideo, con notable realce de la densidad, por la hipervascularización intrínseca del tumor tras la administración de contraste por vía intravenosa (14).

Tratamiento

En pacientes de aceptable riesgo operatorio, el tratamiento estándar del tumor de cuerpo carotideo es el quirúrgico. El riesgo de lesión arterial durante la resección es mayor a medida que aumenta el tamaño del tumor, pero sin un aumento significativo de los eventos cerebrales gracias a la reconstrucción vascular en las lesiones que lo requieren. Las lesiones de los nervios craneales adyacentes representan uno de los mayores riesgos durante la cirugía, encontrándose expuestos los nervios espinal acce-

sorio, vago e hipogloso, aumentando el riesgo de lesión de los mismos a medida que el tumor es de mayor tamaño, riesgo que puede disminuirse, según algunos autores, al realizar previamente a la resección del tumor la disección y el aislamiento de los nervios adyacentes, lo cual conferiría menor morbilidad (11). En casos de tumores extensos, donde la resección quirúrgica pudiera resultar de una morbilidad significativa o en pacientes en malas condiciones generales, ya sea por su edad o por patologías concomitantes, estaría indicada la radioterapia, la cual puede ser utilizada efectivamente en este grupo de pacientes, con buenos resultados de control de la enfermedad a 5 y 10 años de seguimiento (11-15).

La cirugía del tumor de cuerpo carotideo requiere una disección meticulosa, planificación cuidadosa y paciencia durante la cirugía. Si la cirugía es realizada cuidadosamente, con disección apropiada entre el tumor y la adventicia de la arteria carótida, el procedimiento quirúrgico puede ser llevado a cabo sin mayor sangrado. La mayor parte las veces las lesiones pueden ser reparadas fácilmente durante la cirugía, de todas maneras se recomienda, de ser posible, el concurso de un cirujano vascular.

Conclusión

Podemos concluir que el manejo de elección para los paragangliomas es la resección quirúrgica. No existe tratamiento conservador (medicación), por lo que el tratamiento quirúrgico es el único procedimiento curativo.

Las razones para reseccionar un paraganglioma carotideo, son: algunos tumores son malignos en el momento de la cirugía, aunque no lo sepamos hasta años después, no existe un mecanismo de tamizaje confiable para el seguimiento citológico de la progresión del tumor; no existe evidencia de que la corrección de la hipoxemia, de ser posible, resulte en regresión del tumor. En manos expertas, el riesgo de resección de paraganglioma carotideo pequeño (Shamblin I) es mínimo, todos los tumores pueden eventualmente comenzar a ser sintomáticos.

Referencias

1. Nazar G, Cabezas L, Godoy JM, Goycoolea M, Selman JM, Ortiz A, y cols. Paragangliomas de cabeza y cuello. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2005; 65:203-14.
2. Papaspyrou K, Mann WJ, Amedee RG. Management of head and neck paragangliomas: review of 120 patients. *Head Neck* 2009; 31:381-7.
3. Luna-Ortiz K, Rascon-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, Granados-García M, Herrera-Gómez A. Carotid body tumors: review of a 20-year experience. *Oral Oncol* 2005; 41:56-61.
4. Astrom K, Cohen JE, Willett-Brozick JE, Aston CE, Baysal BE. Altitude is a phenotypic modifier in hereditary paragan-

- glioma type 1: evidence for an oxygen-sensing defect. *Hum Genet* 2003; 113:228-37.
5. Baysal BE. Parangliomas of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34:863-79.
 6. Kohler HF, Carvalho AL, Mattos Granja NV, Nishinari K, Kowalski LP. Surgical treatment of paragangliomas of the carotid bifurcation: results of 36 patients. *Head Neck* 2004; 26:1058-63.
 7. Shamblin WR, Remine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid Body Tumor (Chemodectoma): Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122:732-9.
 8. Hu K, Persky MS. Multidisciplinary management of paragangliomas of the head and neck, part 1. *Oncology* 2003;17:983-93.
 9. Antúnez P, Santos-Briz A, Sáncho M, Flores T. Anatomía patológica de los paragangliomas cervicocefálicos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009; 60 Supl. 1:18-23.
 10. Pérez D, Gutiérrez R, Ramos A. Clasificación de los paragangliomas cervicocefálicos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009; 60 Supl. 1:29-33.
 11. Netterville JL, Reilly KM, Robertson D, Reiber ME, Armstrong WB, Childs P. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope* 1995; 105:115-26.
 12. Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, Siniluoto T, Heikkilä O, Paivansalo M, et al. Preoperative embolization in the management of neck paragangliomas. *Laryngoscope* 1997; 107:821-6.
 13. Tasar M, Yetiser S. Glomus tumors: Therapeutic role of selective embolization. *J Craniofac Surg* 2004; 15:497-505.
 14. Wasserman PG, Savargaonkar P. Parangliomas: Classification, pathology and differential diagnosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34:845-62.
 15. Knight TT Jr, González JA, Rary JM, Rush DS. Current concepts for the surgical management of carotid body tumor. *Am J Surg* 2006; 191:104-10.

IX Congreso Interamericano de Otorrinolaringología Pediátrica

4 - 6 de Abril de 2014

Hotel Wyndham San José Herradura Hotel & Convention Center | Costa Rica

Actualización médica para todos

- Más de 20 expertos internacionales.
- Atención primaria.
- Medicina basada en la evidencia.

Informes e inscripción
iapo2014.com

Informes:
Tel.: 506 25882891
sjara@crtptours.com

ANTES del 4 de Octubre 2013	ANTES del 4 de Marzo 2014	A PARTIR del 4 de Marzo 2014
\$ 200.-	\$ 300.-	\$ 400.-

