

Tumor del cuerpo carotídeo. A propósito de un caso

Tumor of the carotid body. Concerning a case

MSc. Gloria María Rodríguez González, Dr. C. Federico Valentín González,
MSc. Juan Carlos Rodríguez Reyna, Dra. Marlene Artze Alderete

Hospital General Docente Julio M. Aristegui Villamil. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

Los tumores del cuerpo carotídeo son relativamente infrecuentes y raramente se diagnostican antes de la exposición quirúrgica, su diagnóstico es benigno, pero suelen ser muy vasculares por lo que su extirpación quirúrgica muchas veces resulta difícil. Estos tumores son de crecimiento lento y pueden evolucionar durante años. El objetivo de este estudio es presentar un caso con un tumor del cuerpo carotídeo en región lateral derecha del cuello. Clínicamente se observó un aumento de volumen de aproximadamente 4 cm, no doloroso a la palpación, de tipo gomoso y adherido a planos profundos, asintomático, tratado en nuestra institución durante el año 2014. Se le realizó exéresis simple de la lesión, y el departamento de Anatomía Patológica reportó el diagnóstico de referencia. La evolución de la paciente después de 17 meses ha sido satisfactoria.

Palabras clave: tumor, cuerpo carotídeo, paraganglioma.

ABSTRACT

The tumors of the carotid body are relatively uncommon and rarely diagnosed before the surgical exeresis, their diagnosis is benign, but they are usually very vascular and its extirpation is very difficult. These tumors have a slow growth and it can evolve during years. The aim of this study is to present a case with a tumor of the carotid body in the right lateral region of the neck. An increase of volume was observed of approximately 4 cm, not painful, of gummy type and stuck to deep,

asymptomatic plans, treaty in our institution during the year 2014. It was carried out exeresis of the lesion, and the department of Pathological Anatomy reported the reference diagnosis. The patient's evolution after 17 months has been satisfactory.

Key words: tumor, carotid body, paraganglioma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del cuerpo carotídeo (Paraganglioma) 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 carotídeo, localizados en la adventicia de estos vasos.^(1,2)

Paraganglioma es una designación genérica, que de manera global se emplea para nombrar a la familia de neoplasias neuroendocrinas, poco comunes, que pueden originarse en la médula adrenal o en los paraganglios del sistema neuroendocrino difuso.^(3,4) En particular, el término de paraganglioma, suele reservarse a los tumores que surgen del tejido extraadrenal, mientras que los que surgen de la médula adrenal o en localizaciones abdominales se denominan feocromocitomas, estos se consideran los paragangliomas simpáticos más comunes y generalmente tienen la capacidad de liberar catecolaminas.⁽⁵⁾ Los parasimpáticos (tumores glómicos o quemodectomas) se localizan en la base del cráneo, cuello y mediastino alto, siendo aproximadamente 95% de estos no secretores.⁽⁶⁾ No obstante, embriológicamente ambos derivan de tejido de la cresta neural, por ello comparten los mecanismos genéticos para su degeneración tumoral. Hasta un 41% de los casos presentan mutaciones identificables. La mayoría de éstas son de carácter hereditario y se asocian a un alto riesgo de transformación maligna.⁽⁷⁾ Dentro de los genes mayormente involucrados se destacan los asociados a la succinato deshidrogenasa tipo D (SDHD), que se encuentra hasta en el 50% de los paragangliomas extra adrenales, y su presencia debe hacer sospechar compromiso bilateral en los tumores carotídeos.⁽⁸⁾

El 90 % de estos tumores tienen su origen en las glándulas adrenales, al ser depositarias de la más grande colección de células cromafines del organismo, y el resto, el 10 % son extraadrenales y se originan en los paraganglios con predominio de los paragangliomas solitarios. Presentan una incidencia del 0,012 % de todos los tumores del cuerpo humano y del 0,02-0,05 casos/100 000 habitantes/año.

De cada 30 000 tumores de cabeza y cuello, uno es un paraganglioma y tienen un patrón de herencia autosómico dominante. Ningún factor de riesgo ambiental, alimentario o de estilo de vida, se ha vinculado a la presentación de un paraganglioma. En cuanto a su relación con el sexo, se calculan dos casos en varones por cada uno que aparece en mujeres, aunque en algunas latitudes está invertida esta relación, otras estadísticas muestran una mayor incidencia en mujeres para las localizaciones de cabeza y cuello.

Los paragangliomas carotídeos son tumores benignos con un bajo potencial de malignidad, sin embargo, tienen una elevada morbilidad asociada al efecto de masa que producen, es la única enfermedad que afecta el cuerpo carotídeo. Representan el 0,03% de todas las neoplasias.⁽⁹⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de la raza blanca de 70 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus y cardiopatía isquémica para lo cual lleva tratamiento. Refiere la presencia de una masa cervical lateral derecha, asintomática de más menos 5 meses de evolución. Al examen físico destaca masa cervical lateral derecha, palpable, de 4 cm de diámetro aproximadamente, móvil en sentido lateral, pero no axial (signo de Fontaine), no pulsátil, sin soplos en relación a la arteria carótida derecha. El estudio preoperatorio es realizado a través de un BAAF, donde se observa cuerpo extraño no definido.

Ultrasonido de partes blandas que arroja imagen compleja en dicha zona con calcificaciones y hemograma con hemoquímica los que arrojaron valores en límites normales.

La cirugía se realizó a través de un acceso cervical clásico del paquete vasculonervioso, en relación al borde anterior del esternocleidomastoideo, con el objeto de tener mayor control de las estructuras vasculares. Se realiza identificación, disección de la vena yugular interna y la arteria carótida común, su bifurcación y las ramas interna y externa, a distal y proximal de la masa tumoral. Los nervios vago, hipogloso y lingual fueron identificados y disecados tan lejos del tumor como fue posible. Se observa un tumor de cuerpo carotídeo, correspondiente a la etapa II, según la clasificación de Shamblin, es decir, tumor adherente, que rodea parcialmente la carótida. Se realizó una disección en el plano capsular-adventicial, siendo el tumor resecado completamente de manera exitosa. La duración de la cirugía fue de 130 minutos, sin incidentes. Se envía a biopsia rápida que confirma el diagnóstico de paraganglioma. Se deja drenaje Hemosuc por contrabertura a piel. El cierre se realizó por planos.

En el paraganglioma carotídeo se describen dos tipos de células glómicas: la tipo I o principales, que se disponen en un patrón alveolar o zellballen, que corresponde a un patrón sólido en nidos celulares, altamente vascularizados, (figura 1) siendo estos rodeados por las células tipo II o sustentaculares.⁽¹⁰⁾(Fig. 2) Las células sustentaculares, rodean estos nidos, y se identifican por tinción inmunohistoquímica para la proteína S-100. (Fig. 3) Las células principales pueden ser uniformes o pueden mostrar pleomorfismo nuclear pronunciado. Presentan inmunohistoquímica positiva para cromograninas y sinaptosina, sin embargo, son negativas para citoqueratina, en contraste con algunos feocromocitomas y otros paragangliomas.⁽¹⁰⁾

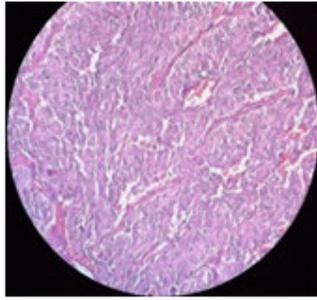


Fig. 1. Nidos tumorales separados por tabiques.

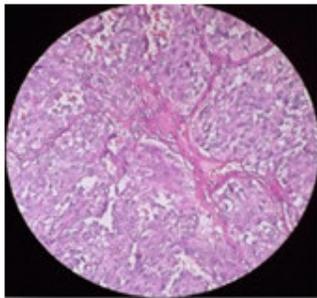


Fig. 2. Células tumorales grandes, eosinófilas con células sustentaculares.

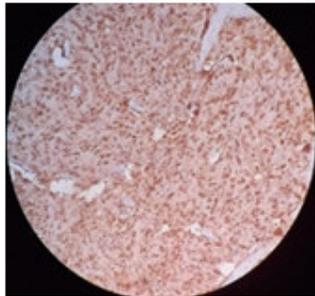


Fig. 3. Positividad de que el tumor es de origen neuroendocrino proteína S-100.

DISCUSIÓN

Los tumores del cuerpo carotideo 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 nuestra paciente, sin embargo pueden ser familiares asociados a diversos síndromes genéticos. Comparado con la forma de aparición esporádica, la presentación familiar tiene tendencia a aparecer en edades más jóvenes y a tener múltiple localización.^(5,11)

Los casos esporádicos son más comunes en mujeres; los casos familiares se presentan en un 10%, se transmiten de manera autosómica dominante a través del gen *11q23 locus* y tienen una alta incidencia de presentarse de manera bilateral.^(5,11) La incidencia de bilateralidad del paragangliomas del cuerpo carotídeo va del 3-8% en los casos esporádicos y del 30-33% en los casos familiares. En el

79% de los paragangliomas de cabeza y cuello se ha encontrado una mutación en la subunidad D del gen *SDH*, lo cual ha sugerido la presencia de paragangliomas múltiples.

En el estudio de los paragangliomas la tomografía computada (TC) y la resonancia magnética (RM) cervical son un buen acercamiento imagenológicos inicial. La TC presenta una sensibilidad de 77–98% y una especificidad de 29–92% para detectar paragangliomas, mientras que la RM presenta una mayor sensibilidad (90–100%) y especificidad (50–100%). El signo imagenológico característico es el signo de la lira, en el que el tumor localizado en la bifurcación carotídea separa las carótidas interna y externa.⁽¹¹⁾

La ecotomografía Doppler es un examen que muestra cierta utilidad, dada la alta vascularización del paraganglioma del cuerpo carotídeo. Esta presenta una masa hipocóica, heterogénea, bien definida y altamente vascularizada. Su desventaja es la baja predictibilidad del tamaño del paraganglioma.⁽¹²⁾ La angiografía es un apoyo diagnóstico que ha ido siendo reemplazado por otros métodos no invasivos.⁽¹³⁾

Aunque el estudio genético no se realiza de rutina, algunos centros recomiendan el estudio de todo paciente portador de paragangliomas o feo-cromocitomas, para identificar las variantes asociadas a peor pronóstico y recurrencia.^(14,15)

Conducta Terapéutica

Todos los artículos estudiados afirman 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.⁽¹⁶⁻¹⁹⁾

Las razones para reseccionar un paraganglioma carotídeo, siguiendo a Knight,⁽²⁰⁾ et al son:

- a) Algunos tumores son malignos en el momento de la cirugía, aunque no lo sepamos hasta años después.
- b) No disponemos de un método óptimo de seguimiento (progresión del tumor).
- c) No existe evidencia en la literatura científica de regresión espontánea.
- d) En manos expertas, el riesgo de resección de paraganglioma carotídeo pequeño (Shamblin I) es mínimo.
- e) Todo tumor puede hacerse sintomático.⁽²⁰⁾

Debemos de hacer mención en este apartado a la embolización, esta técnica tiene como principal objetivo reducir la vascularización y el tamaño del tumor, facilitando así la escisión del mismo y reduciendo las pérdidas sanguíneas. Debe realizarse 48 horas antes de la cirugía, pues si se espera más tiempo pueden producirse fenómenos inflamatorios locales que dificulten la cirugía o incluso la revascularización del tumor. Frente a esta teoría se han descrito problemas de eficacia, tal y como sucede en el caso del estudio realizado por Gil Caicedo,⁽⁴⁾ en el que queda documentado cómo en los dos casos en los que realizó embolización no se comprobó una clara disminución del sangrado. Frente a esto hemos encontrado estudios, como el realizado por Mesquita y col,⁽⁴⁾ en el que queda documentado un caso de embolización preoperatoria en una paciente de 58 años en el que se logró disminuir su vascularización en un 70 % y se resecó. También se han descrito problemas de seguridad, porque la técnica no está exenta de riesgos (embolización distal, necrosis e infartos cerebrales u oculares).

La cirugía del tumor de cuerpo carotídeo requiere una disección metódica, 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.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Yáñez R, Loyola B, Cornejo J. Cirugía de Cabeza y Cuello. Servicio de Cirugía. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago, Chile. Rev Chil Cir [Internet]. 2011 [citado 24 Feb 2016]; 63(5): 513-18. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262011000500013
- 2- Alonso M, Stok G, Rospide L. Paraganglioma del cuerpo carotídeo. Rev FASO [Internet]. 2013 [citado 24 Feb 2016]; 20(3): 24-29. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582011000200005
- 3- Torres L, Mena EA, Fernández A, et al. Manejo de tres paragangliomas carotídeos y revisión de tema. Rev Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja [Internet]. 2014 [citado 24 Feb 2016]; 5. Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/4756777.pdf>
- 4- Mesquita N, Santos R, Agner JH, et al. Tumor de corpo carotídeo (paraganglioma): relato de dois casos submetidos a tratamento cirúrgico. J Vas Brás [Internet]. 2016 [citado 24 Feb 2016]; 15(2): 1-10. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/jvb/v15n2/1677-5449-jvb-15-2-158.pdf>
- 5- Opocher G, Schiavi F. Genetics of pheochromocytomas and paragangliomas Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism [Internet]. 2010 [citado 24 Feb 2016]; 24: 943–56. Disponible en: <http://www.bprcem.com/article/S1521-690X%2810%2900034-5/references>
- 6- Kirmani S, Young W. Hereditary Paraganglioma-Pheo-chromocytoma Syndromes. Gene Reviews. 2012. Citado en PubMed; PMID: 20301715.
- 7- Fishbein L, Merrill S, Fraker DL, et al. Inherited Mutations in Pheochromocytoma and Paragan-glioma: Why All Patients Should Be Ofered Genetic Tes-ting. Ann Surg Oncol. 2013; 20(5): 1444-50. Citado en Pub Med; PMID: 23512077.
- 8- Feijoo C, Carranza JM, Rivera MI. Tumores del cuerpo carotídeo. Experiencia en 22 años y protocolo de seguimiento y despistaje familiar. Angiología [Internet]. 2012 [citado 24 Mar 2016]; 64(4): 155-60. Disponible en: <http://medes.com/publication/75215>
- 9- Toranzo J, Colunga R, González L. Paraganglioma de cuerpo carotídeo: reporte de un caso clínico con correlación familiar. Rev Esp Cir Oral y Maxilofacial [Internet]. 2011 [citado 24 Mar 2016]; 33(2): 79-83. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582011000200005

- 10- Ofergeld C. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. Clinics (Sao Paulo). 2012 April;67(Suppl 1):19–28. Citado en PubMed; PMID: 22584701.
- 11- Casagrande G, Dematè S, Donner D, et al. Paragangliomas in an endemic area: from genetics to morphofunctional imaging. A pictorial essay. Radiol Med. 2012;117(3):471-87. Citado en Pub Med; PMID: 22020432.
- 12- Dematè S, Di Sarra D, Schiavi F, et al. Role of ultrasound and color Doppler imaging in the detection of carotid paragangliomas. J Ultrasound. 2012 Sep;15(3):158-63. Citado en Pub Med; PMID: 23459221.
- 13- Lazzaro M, Badruddin A, Zaidat O, et al. Endovascular embolization of head and neck tumors. Front Neurol. 2011;2:64. Citado en PubMed; PMID: 22022319.
- 14- Fruhmann J. Paraganglioma of the Carotid Body: Treatment Strategy and SDH-gene Mutations. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2013. Citado en PubMed; PMID: 23433498.
- 15- Raygada M, Pasini B, Stratakis CA. Hereditary paragangliomas. Adv Otorhinolaryngol. 2011;70:99-106. Citado en PubMed; PMID: 21358191.
- 16- Toranzo M, Colunga R, González LG. Paraganglioma de cuerpo carotídeo: reporte de un caso clínico con correlación familiar. Rev Esp Cir Oral y Maxilofacial [Internet]. 2011 [citado 24 Mar 2016]; 33(2). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582011000200005
- 17- Forteza M, Ramos MA, Pérez M, et al. Paciente con tumor del cuerpo carotídeo. Rev Cubana Cir [Internet]. 2015 [citado 24 Mar 2016]; 54(3). Disponible en: <http://www.revcirugia.sld.cu/index.php/cir/article/view/224/139>
- 18- Loyola F, Cornejo F. Tumor de cuerpo carotídeo. Rev Chil Cir [Internet]. 2011 [citado 24 Mar 2016]; 63(5):513-18. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0718-40262011000500013&script=sci_abstract
- 19- Power AH. Impact of preoperative embolization on outcomes of carotid body tumor resections. J Vasc Surg. 2012 Oct;56(4):979-89. Citado en PubMed; PMID: 2727841.
- 20- Alvo A, Soto F, Vergara JI. Paraganglioma del seno carotídeo. Revisión bibliográfica. Rev Faso [Internet]. 2013 [citado 24 Mar 2016]; 20(3). Disponible en: <http://www.faso.org.ar/revistas/2013/3/6.pdf>

Recibido: 17 de febrero de 2017.

Aceptado: 30 de marzo de 2017.

Gloria María Rodríguez González. Hospital General Docente "Julio M. Aristegui Villamil". Carretera Varadero Km 2. Cárdenas. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: federico.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Rodríguez González GM, Valentín González F, Rodríguez Reyna JC, Artze Alderete M. Tumor del cuerpo carotídeo. A propósito de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 Mar-Abr [citado: fecha de acceso]; 39(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2203/3383>