



CASOS CLÍNICOS

PARAGANGLIOMA DEL CUERPO CAROTÍDEO: REPORTE DE CASO

CAROTIDBODY TUMOR: CASE REPORT

Dr. Igor Gonzalo Toco Olivares*, Dra. Alisson Karla Quisbert Portugal**

RECIBIDO: 12/05/2017

APROBADO: 04/04/2018

RESUMEN

Los tumores de cuerpo carotídeo (paragangliomas) son neoplasias altamente vascularizadas, muy poco frecuentes y generalmente benignas, originados en los quimiorreceptores del cuerpo carotídeo. Se presenta el caso clínico de un tumor de glomuscarotídeo, en una mujer de 63 años que debutó con un aumento de volumen cervical derecho. El estudio con tomografía computarizada en fase angiográfica (Angio TC) demostró un tumor heterogéneo a nivel de la bifurcación carotídea que provocaba efecto de masa desplazando, pero sin infiltración en vasos carotídeos. Posteriormente, se realizó la extirpación completa del tumor con disección subadventicial. El informe histopatológico concluyó tumor de glomuscarotídeo con áreas de necrosis y pleomorfismo celular.

Palabras clave: Paraganglioma, cuerpo carotídeo, tumor.

ABSTRACT

Carotid body tumors (paraganglioma) are highly vascular neoplasms, which are rare but usually benign. They are originated in the chemoreceptors of the carotid body. We present the clinical case of a carotid glomus tumor in a 63 year old woman who debuted with an increase in right cervical volume. The conducted study with computed tomography at angiographic phase (Angio CT) demonstrated a heterogeneous tumor at the level of carotid bifurcation that caused a displacing mass effect but not infiltrating the carotid vessels. Complete excision of the tumor was performed with subadventitial dissection. The histopathological report concluded a carotid glomus tumor with necrosis areas and cell pleomorphism.

Key words: Paraganglioma, carotid body, tumor.

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores no neuronales derivados del tejido neuroectodérmico de la cresta neural. Se localizan en la adventicia de las estructuras vasculares y neuronales, habitualmente cerca de

un ganglio autonómico, característica de la cual deriva su nombre (1). Los paragangliomas pueden dividirse en simpáticos y parasimpáticos. Los simpáticos o cromafines poseen células endocrinas primarias, secretoras. El feocromocitoma es considerado el

* Cirujano Cerebrovascular, Servicio de Neurocirugía, Hospital de Clínicas Universitario La Paz – Bolivia

** Médico Residente III, Servicio de Neurocirugía, Hospital de Clínicas Universitario La Paz - Bolivia

Autor Responsable:

Dr. Igor Gonzalo Toco Olivares · Calle Manuel Mariaca, Condominio Espacio S/N. Zona Miraflores
Teléfono: 71880660 E-mail: igortocoolivares@gmail.com

paraganglioma simpático más común, se ubica en la glándula suprarrenal y generalmente tiene la capacidad de liberar catecolaminas; el resto de los paragangliomas simpáticos se denominan extraadrenales. A su vez, los paragangliomas parasimpáticos, también llamados tumores glómicos o quemodectomas, son quimiorreceptores y habitualmente no son secretores (2). A diferencia de los paragangliomas simpáticos, que se ubican habitualmente en la médula adrenal o en localizaciones abdominales, los parasimpáticos se localizan predominantemente en la base de cráneo, cuello y mediastino alto; de los cuales aproximadamente un 95% son no secretores (3). No obstante, embriológicamente ambos derivan de tejido de la cresta neural, por ello comparten los mecanismos genéticos para su degeneración tumoral (4). 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 (5). 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 extraadrenales, y su presencia debe hacer sospechar compromiso bilateral en los tumores carotídeos (6).

Los estudios de gabinete como angiografía, ultrasonido (US) Doppler color, tomografía computarizada (TC), gammagrafía y angiorresonancia magnética, definen minuciosamente las características de los paragangliomas carotídeos. (7, 8).

El tratamiento de elección para estos tumores es la resección quirúrgica, la cual se realiza en la actualidad con

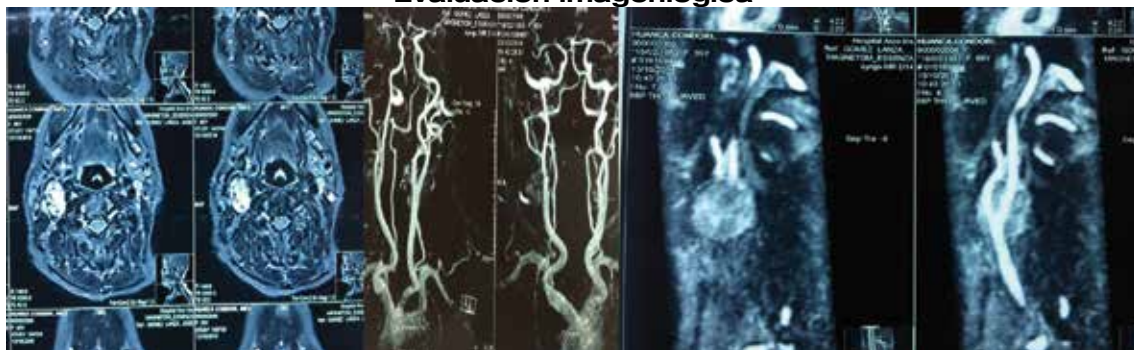
baja morbilidad. Recientemente se ha reportado el uso de la radioterapia externa como único tratamiento o como control de la enfermedad recurrente o persistente con resultados aparentemente alentadores. La observación no es recomendada ya que el crecimiento progresivo de estas lesiones está asociado a una mayor incidencia de complicaciones neurológicas y morbilidad quirúrgica. (8, 9) La importancia de estos casos clínicos radica en la incidencia tan escasa con que se presentan, la dificultad del abordaje anestésico, la monitorización específica y la probabilidad de complicaciones preoperatorias graves de este tipo de cirugía. (8)

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 63 años de edad procedente y residente de la ciudad de La Paz, que ingresa al servicio de neurocirugía del Hospital Universitario de Clínicas. La historia clínica detalla que tiene como antecedente hipertensión arterial en tratamiento irregular con losartan e hidroclorotiazida. Desde hace 1 año presenta tumoración en hemicuello derecho, no doloroso a la palpación, con aumento lento de volumen y no refiere sintomatología aunada. El examen físico demostró una masa en la cara lateral derecha del cuello a la altura del ángulo de la mandíbula, indolora, con signo de Fontaine positivo.

La tomografía realizada evidencia una masa con densidad de partes blandas situada en espacio carotídeo. En la angiotomografía se observó una masa hipercaptante de 2 x 2 x 1,6 cm de diámetro (anteroposterior, craneocaudal y transversal) compatible con tumor del cuerpo carotídeo, y permeabilidad de los grandes vasos.

Figura N° 1
Evaluación imagenológica

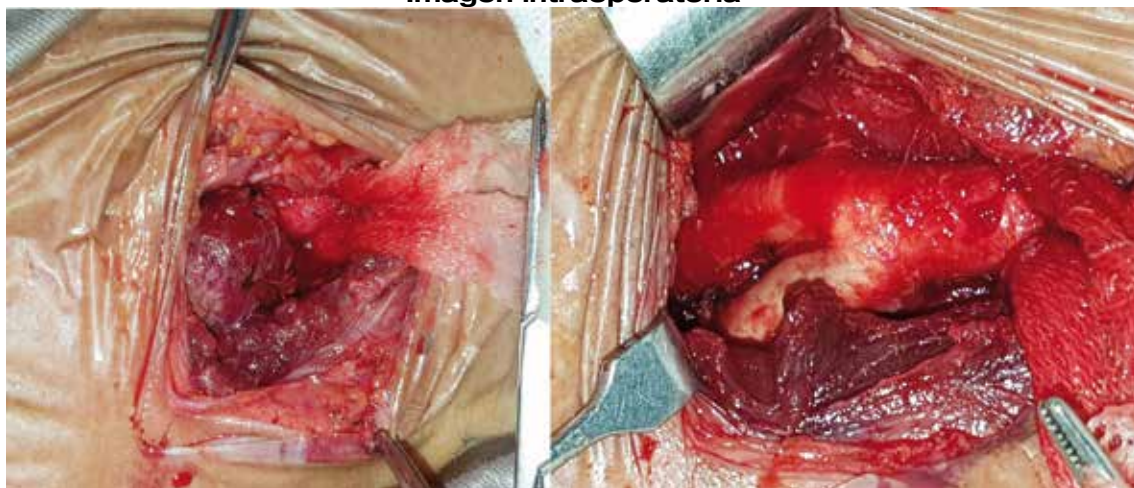


1,2) estudio de AngioTac evidencia lesión perivascular, aparente aporte vascular por arteria faríngea ascendente en angio resonancia 3) Corte Axial resonancia magnética cervical lesión Shamblin II, que involucra parcialmente vasculatura carotídea.

Se realizó tratamiento quirúrgico, bajo anestesia general (se utilizó la técnica de anestesia general de inducción de secuencia rápida, e inició con infusión de opioides remifentanilo 25ug/kg/min, administración conjunta de propofol 120 mg y bromuro de rocuroonio 20 mg, intubación orotraqueal con Tubo endotraqueal N°7.5 y mantenimiento de anestesia con sevoflurano, dentro de esta no se hallan anomalías o alteraciones de los patrones hemodinámicos). En el intraoperatorio, se halló una tumoración ubicada a nivel de la bifurcación carotídea, de 2 x 3 cm adherida a la pared de los vasos carotídeos, sin infiltración aparente de la luz que engloba todas las caras de

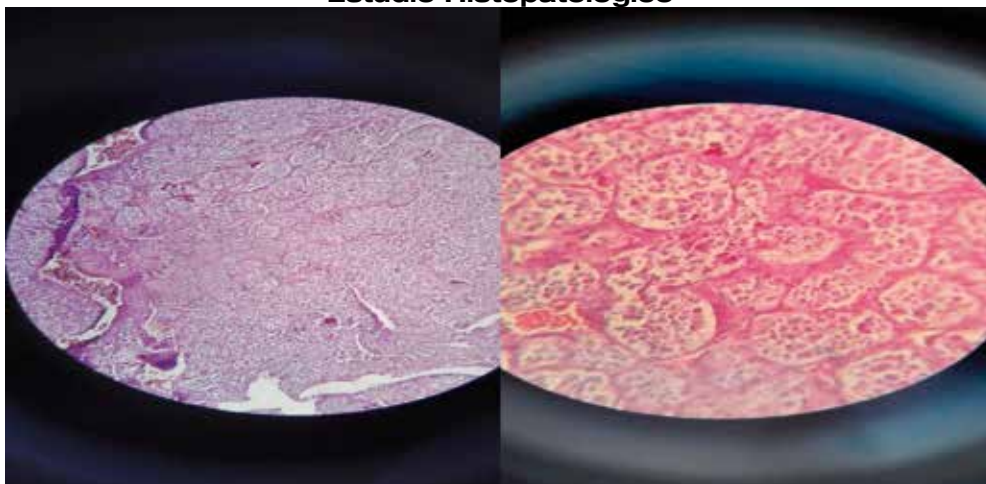
la bifurcación de la carótida llegando a conformar un Shamblin II, se procedió a la resección de la tumoración. El estudio anatomopatológico de la pieza extirpada muestra la neoplasia neuroendocrina compuesta por nidos de células principales con núcleo redondo citoplasma claro, eosinófilo y granular rodeados de una red de células fusiformes sustentaculares, separadas por tabiques de estroma fibroso con finos vasos sanguíneos y capsula fibroconjuntival, laxa que confirma el diagnóstico intraoperatorio de Glomuscarotídeo. La evolución fue satisfactoria durante el posoperatorio inmediato y mediato. Fue dado de alta al día 5 posoperatorio.

Figura N° 2
Imagen intraoperatoria



1) Masa adherida a vasos carotídeos consistencia semiblanda, vascularizada 2) Bifurcación carotídea expuesta, posterior a resección quirúrgica total del tumor.

Figura N°3
Estudio Histopatológico



1 y 2) los cortes histológicos muestran neoplasia neuroendocrina compuesta por nidos de células principales con núcleo redondo, citoplasma claro, eosinófilo y granular, rodeado de red de células fusiformes sustentaculares, separadas por tabiques de estroma fibroso con finos vasos sanguíneos y capsula fibroconjuntival laxa.

DISCUSIÓN

La presencia de una masa palpable en el triángulo carotídeo sugiere diagnóstico presuntivo de paraganglioma.

En la paciente se realizó la determinación de catecolaminas por el antecedente de hipertensión arterial, y el monitoreo transoperatorio de la tensión arterial se mantuvo estable durante el transquirúrgico.

El glomo carotídeo tiene un crecimiento lento, se presenta como un aumento de volumen blando, localizado preferentemente en el borde anterior del esternocleidomastoideo, móvil en plano lateral con restricción en dirección cefalocaudal (signo de Fontaine), alcanza un tamaño capaz de producir compresión en el asa del nervio hipogloso, de los nervios craneales IX, X y XII (glossofaríngeo, neumogástrico o vago y espinal, respectivamente). (10). La lesión del vago y el hipogloso son las más frecuentes, pero pueden lesionarse otros pares craneales (facial, glossofaríngeo, espinal o accesorio) y nervios como el simpático cervical (síndrome de Horner), recurrente laríngeo y laríngeo superior. Sin embargo en este reporte no hubo lesión de ninguno de dichos pares craneales en

la paciente.

Aun cuando los métodos no invasivos son excelentes para el diagnóstico de los paragangliomas, en la actualidad la angio-RNM y la angio-TAC 3D son la mejor opción para su diagnóstico, ya que permiten delimitar su tamaño y localización, descartar un tumor contralateral y planear una mejor estrategia quirúrgica (11).

La cirugía más recomendada es la descrita por Gordon-Taylor, y consiste en una resección subadventicial por el espacio avascular entre los vasos carotídeos y el tumor, realizando una adecuada exposición de la bifurcación carotídea, control de los vasos y preservación del sistema carotídeo interno (13). La literatura describe como complicaciones principales la lesión de pares craneales bajos y la disección de vasos principales, así como la posibilidad de embolismo cerebral o pulmonar por paso de partículas a la circulación sistémica.

Es fundamental conocer la anatomía del cuello, ya que al enfrentarse a este tipo de tumores uno de los retos es minimizar el sangrado; los autores recomiendan seguir el plano de disección a través de la adventicia, con

la oclusión minuciosa de los vasos. El segundo reto de esta cirugía es evitar o disminuir las lesiones neurológicas y vasculares, con hincapié en que cada caso es diferente y, como mencionan algunos autores, la clasificación de Shamblyn se ha actualizado, ampliado y modificado por profesionales que tienen amplia experiencia en el tema (12), esto

por la variedad de estructuras del cuello involucradas. Los pacientes con historia familiar, pero sin ninguna manifestación clínica de PRGL deberían someterse a un rastreo con un isótopo radioactivo (Octreótido) para descartar la presencia de múltiples lesiones no diagnosticadas clínicamente.

REFERENCIAS

1. Martin TP, Irving RM, Maher ER. The genetics of paragangliomas: a review. *ClinOtolaryngol.* 2007; 32(1): 7-11.
2. Opocher G, Schiavi F. Genetics of pheochromocytomas and paragangliomas. *Best Pract Res ClinEndocrinolMetab.* 2010; 24(6):943-56.
3. Kirmani S, Young WF. Hereditary ParagangliomaPheochromocytoma Syndromes. 2008 May 21 [Actualizado 2014 Nov 6]. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al., editors. *GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2015. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1548/?report=classic>*
4. Wieneke JA, Smith A. Paraganglioma: carotid body tumor. *Head Neck Pathol.* 2009; 3(4): 303-6.
5. Fishbein L, Merrill S, Fraker DL, Cohen DL, Nathanson KL. Inherited mutations in pheochromocytoma and paraganglioma: why all patients should be offered genetic testing. *Ann SurgOncol.* 2013; 20(5):1444-50.
6. Chen H, Sippel RS, O'Dorisio MS, Vinik AI, Lloyd RV, Pacak K; North American Neuroendocrine Tumor Society (NANETS). The North American Neuroendocrine Tumor Society consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and medullary thyroid cancer. *Pancreas.* 2010; 39(6): 775-83
7. Fonfach C, Imigo F, Sánchez C et al. Tumor de glomuscarotídeo, a propósito de un caso. *Cuad. Cir.* 2009; 23: 28-32.
8. López D, Campos E, Díaz L et al. Paragangliomacarotídeo, a propósito de un caso (Tumor vascular de cuello). *ORL-DIPS.* 2005; 32(4):196-199.
9. Mondragón A, Montoya G, Shuchleib-Chaba S. Tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma). *An Med Asoc Med Hosp ABC* 2003; 48 (4): 233-236.
10. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, Van Heerden JA, Young WF Jr. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J ClinEndocrinolMetab* 2001; 86(11): 5210-6.
11. Vega Alarcón A, PanePianese C. Evaluación de manifestaciones neurológicas pre y posoperatorias en pacientes con tumores glómicos, experiencia del INNN. *ArchNeurocienMex* 2005; 10(4): 230-44.
12. Luna-Ortiz K, Rascon-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, Herrera-Gomez A. DoesShamblyn 'sclassificationpredictpostoperativeMorbidity in carotidbodytumors? A proposal to modify Shamblyn'sclassification. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263: 171-5.
13. Gordon-Taylor G. On carotid tumours. *Br J Surg.* 1940; 28(110): 163-72.