

Tumor de cuerpo carotídeo*

Drs. RICARDO YÁÑEZ M.¹, FRANCISCO LOYOLA B.¹, JORGE CORNEJO F.¹

¹ Cirugía de Cabeza y Cuello. Servicio de Cirugía. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago, Chile.

Abstract

Carotid body tumor

Carotid body tumors (paragangliomas) are very rare, highly vascularized and usually benign tumors, originated in the carotid body chemoreceptors. We present the cases of two asymptomatic patients referred for left cervical mass; preoperative study was CT and CT angiography, respectively, which are consistent with carotid body tumors. The tumors were completely removed by subadventitial dissection without complications; the biopsy was compatible with paraganglioma. No evidence of recurrence could be found.

Key words: Paraganglioma, carotid body, tumor.

Resumen

Los tumores de cuerpo carotídeo (paragangliomas) son neoplasias altamente vascularizadas, muy poco frecuentes y generalmente benignas, originadas en los quimiorreceptores del cuerpo carotídeo. Se presentan los casos de dos pacientes derivados por aumento de volumen cervical izquierdo, asintomáticos, con estudio preoperatorio realizado por TAC y angiografía por TAC, respectivamente, que resultan compatibles con tumores de cuerpo carotídeo. Se resuelven quirúrgicamente, mediante disección subadventicial, informando la biopsia paraganglioma. Los tumores fueron completamente removidos, sin evidencia de recurrencia y sin mayores complicaciones.

Palabras clave: Paraganglioma, cuerpo carotídeo, tumor.

Introducción

Los tumores de cuerpo carotídeo son neoplasias de crecimiento lento originadas en los quimiorreceptores del cuerpo carotídeo y corresponden a cerca de la mitad del total de paragangliomas^{1,2}. Otros paragangliomas localizados en la región de cabeza y cuello son los tumores yugulares, vagales, nasales, orbitarios, laríngeos y timpánicos³. Se ha observado

que la incidencia de estos tumores se incrementa proporcionalmente con la altitud, debido a que el estímulo de la hipoxia crónica induce hiperplasia en el cuerpo carotídeo⁴. El diagnóstico de estos tumores muchas veces es tardío dado que frecuentemente los pacientes son asintomáticos y su patrón de crecimiento es muy lento, por lo que pueden presentarse décadas antes de que el paciente consulte⁵.

El objetivo de este estudio es presentar los casos

*Recibido el 22 de noviembre de 2010 y aceptado para publicación el 22 de enero de 2011.

Correspondencia: Dr. Ricardo Yáñez M.
Av. Concha y Toro 3459, 5º piso, Santiago, Chile. Fax: 56 2 3536601
yanezmartinez@gmail.com

de dos pacientes con tumor del cuerpo carotídeo tratados quirúrgicamente en nuestra institución durante el año 2010 y revisar la literatura al respecto.

Pacientes y Método

Caso clínico 1

Mujer de 76 años de edad, sin antecedentes mórbidos, presenta masa cervical lateral derecha, asintomática, de por lo menos 5 años 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 arteria carótida derecha. El estudio imagenológico preoperatorio es realizado con angiografía por tomografía axial computada (TAC) (Figura 1), en el cual se observa una imagen compatible con tumor de cuerpo carotídeo. 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 y 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 Shamblyn, es decir, tumor adherente, que rodea parcialmente la carótida. Se realizó una disección en el plano capsular-advencial,

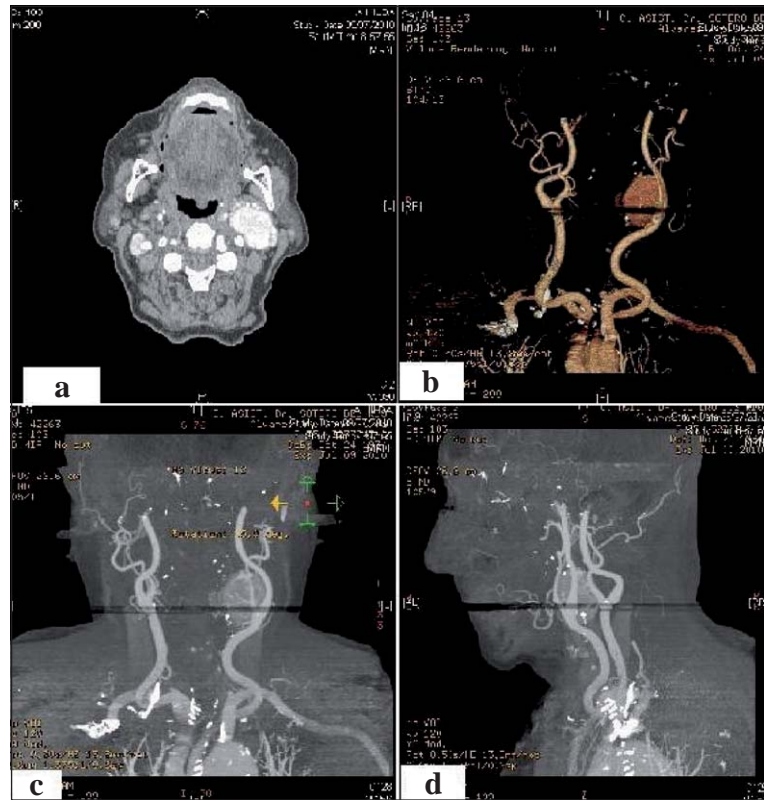


Figura 1. Angiografía por TAC de cabeza y cuello con reconstrucción tridimensional. a) Corte transversal donde se observa masa de 3,8 cm, de contornos bien definidos en contacto con adventicia de arteria carótida izquierda. Refuerzo homogéneo e intenso con contraste. b-d) Reconstrucción tridimensional donde se observa irrigación proveniente de ramas arteriales de arteria carótida externa y común. Gruesas estructuras venosas de drenaje en su interior.

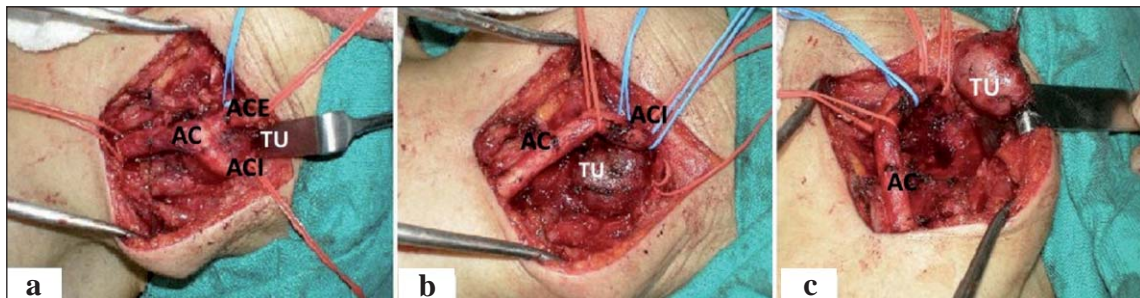


Figura 2. Intraoperatorio paciente Caso 1. a) Lesión *in situ*, posterior a bifurcación de arteria carótida común y a ramas interna y externa. b) Tumor disecado parcialmente en el plano subadventicial. c) Disección completa del tumor, bifurcación carotídea y ramas interna y externa indemnes. AC: arteria carótida común; ACE: arteria carótida externa; ACI: arteria carótida interna; TU: tumor de cuerpo carotídeo.

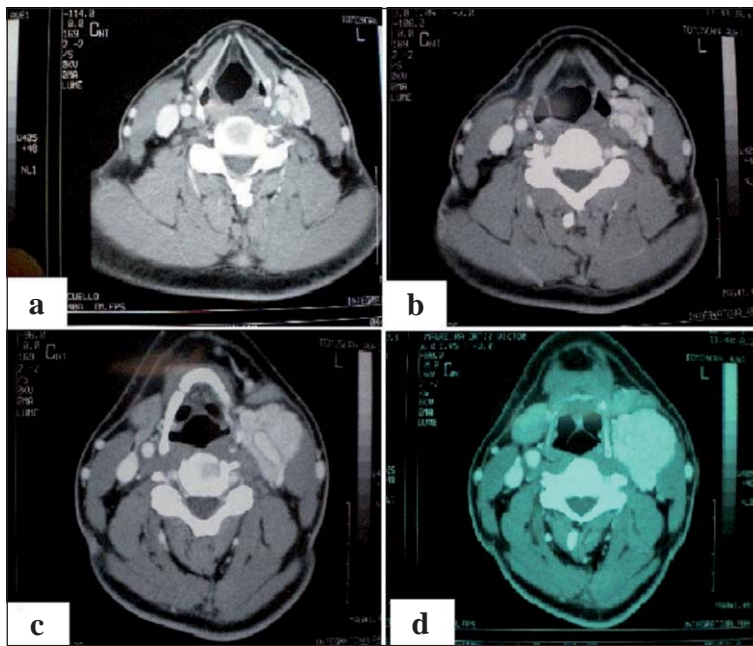


Figura 3. TAC de cabeza y cuello con contraste. a, b) Masa hipervascularizada correspondiente a tumor de cuerpo carotídeo que compromete y engloba a arteria carótida común y su bifurcación. Realce homogéneo e intenso con contraste; c, d) Bifurcación carotídea incluida dentro del tumor.

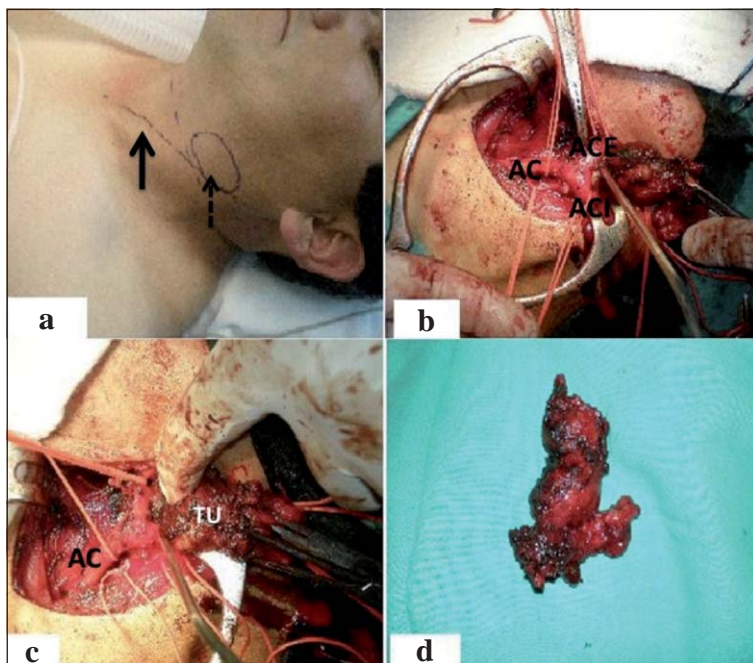


Figura 4. Intraoperatorio paciente Caso 2. a) Visión cervical lateral, *flecha continua*: abordaje pre-esternocleidomastoideo; *flecha discontinua*: proyección del tumor de cuerpo carotídeo; b, c) Tumor *in situ* que compromete y engloba completamente bifurcación de arteria carótida y ambas ramas; d) Tumor resecado. AC: arteria carótida común; ACE: arteria carótida externa; ACI: arteria carótida interna; TU: tumor de cuerpo carotídeo.

siendo el tumor resecado completamente de manera exitosa (Figura 2). La duración de la cirugía fue de 125 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.

La paciente fue dada de alta al día siguiente sin drenaje. En el postoperatorio la complicación presentada fue lesión transitoria del nervio hipogloso derecho, manifestado como lateropulsión del borde lateral de la lengua del lado derecho, de aproximadamente un mes de duración, autolimitada. La anatomía patológica fue compatible con tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma).

Caso clínico 2

Hombre de 42 años de edad, sin antecedentes mórbidos, es derivado por masa cervical lateral derecha, paciente asintomático, al examen físico se palpa masa cervical de aproximadamente 5 cm de diámetro, con signo de Fontaine. En TAC se observa gran masa cervical hipervascularizada a través de la cual transcurre la arteria carótida común y su bifurcación (Figura 3). El abordaje quirúrgico fue el mismo utilizado en el paciente anterior. Se observa tumor de cuerpo carotídeo etapa III según la clasificación de Shamblin, es decir, tumor que rodea completamente las carótidas. Se identifica y disecciona nervios vagos e hipogloso. Se realiza disección roma con tijera, pinza bipolar y LigaSure precise®, en el plano capsular-adventicial logrando remoción completa de la masa tumoral (Figura 4); dadas las características propias de la masa tumoral, altamente vascularizada y adherida a las estructuras vasculares mayores, la disección

fue muy meticulosa. La duración de la cirugía fue de 150 minutos, sin incidentes intraoperatorios. Se deja drenaje Hemosuc® por contrabertura a piel y el cierre se realiza por planos.

Al día siguiente se observa síndrome de Claude-Bernard-Horner, se retira drenaje y es dado de alta. Al mes de evolución postoperatoria se normaliza función neurológica.

El informe de la biopsia también fue compatible con paraganglioma.

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 carotídeo, localizados en la adventicia de estos vasos^{6,7}.

El cuerpo carotídeo 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^{7,8}. 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. 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 riesgo⁸. 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^{9,10}. El compromiso metastásico es cercano al 2% a 9% y el comportamiento maligno no está dado ni por la histología ni por la presentación clínica¹¹.

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 Chevassu) y a la auscultación podemos detectar un soplo sistólico, sin frémito¹². 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 carotídeo. 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 contraindican¹³.

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 intraoperatorio, 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, por lo que en nuestros pacientes no se realizó^{3,14,15}.

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, hipoecogénica. 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 yugular¹⁶. El TAC 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 carotídeo mediante TAC es la de una lesión homogénea, de densidad de partes blandas, en el espacio carotídeo infrahioideo, con notable realce de la densidad, por la hipervascularización intrínseca del tumor tras la administración de contraste por vía intravenosa y una apertura del ángulo de bifurcación carotídeo¹⁷.

El uso de *angiografía por resonancia (MRI)* permite obtener información similar a la angiografía convencional, pero sin la posibilidad de realizar procedimientos endovasculares¹⁸.

El diagnóstico diferencial imagenológico debe realizarse con tumores neurogénicos dependientes del vago o sistema simpático, tumores de glándulas salivares, adenopatías metastásicas (principalmente renales y tiroideas) y, más infrecuente, hemangiopericitoma parafaríngeo. Los tumores neurogénicos desplazan anterointernamente ambas carótidas y la captación de contraste es notable, pero no temprana, porque su depósito es secundario en el espacio intersticial intratumoral. Cuando son voluminosos pueden presentar zonas centrales necrótico-quísticas sin captación. Las metástasis nodales hipervasculares (riñón y tiroideas) muestran un realce de contraste temprano, pero su aspecto es infiltrativo y su localización no suele ser tan específica^{16,18}.

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 glosofaríngeo y cumple la función de vía aferente para el reflejo quimorreceptor que viaja en el nervio del seno carotídeo al centro de control respiratorio^{18,19}.

Clasificación

Para evaluar el riesgo de potenciales complicaciones vasculares relacionados a la resección del tumor de cuerpo carotídeo, Shamblin et al, propusieron una escala para clasificar estos tumores basada en la angiografía convencional o por TAC/MRI, describiéndose tres grupos respecto al tamaño y relación con la bifurcación carotídea y estructuras adyacentes (Tabla 1)^{20,21}:

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

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

Tipo I: tumores de pequeño tamaño (< 4 cm). Es el menos frecuente.

Tipo II: tumores de tamaño medio (> 4 cm). Rodean la carótida interna o externa sin englobarlas y están más adheridos a la adventicia. Existe un plano de disección entre el tumor y el vaso. Es el más habitual y corresponde a cerca de 50% de los casos.

Tipo III: tumores voluminosos, que engloban las carótidas. Su exéresis puede requerir la resección de la carótida externa o incluso también de la interna e interposición de una prótesis o injerto venoso en la carótida interna, lo que implica mayores tasas de complicación. Corresponde a más de 25% de los casos.

Tratamiento

En pacientes de aceptable riesgo operatorio, el tratamiento estándar del tumor de cuerpo carotídeo es el quirúrgico, el que presenta cada vez mejores resultados y menos complicaciones gracias a los avances en la aproximación diagnóstica, técnica quirúrgica y anestésica y cuidados postoperatorios adecuados. Las razones para realizar la resección quirúrgica son: a) algunos tumores son malignos; b) no existe un mecanismo de tamizaje confiable para el seguimiento citológico de la progresión del tumor; c) no existe evidencia de que la corrección de la hipoxemia, de ser posible, resulte en regresión del tumor; d) el riesgo de lesión vascular es aceptable en manos apropiadas; e) todos los tumores pueden eventualmente comenzar a ser sintomáticos^{11,18}.

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 accesorio, 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 previo a la resección del tumor la disección y aislamiento de los nervios adyacentes, lo cual conferiría menor morbilidad²². 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^{11,22}.

La cirugía del tumor de cuerpo carotídeo 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.

Referencias

1. Lack E, Cubilla A, Woodruff J, Farr H. Paragangliomas of the head and neck region. *Cancer* 1977;39:397-409.
2. Pryse-Davies J, Dawson I, Westbury G. Some morphologic, histochemical and chemical observations on chemodectomas and the normal carotid body, including a study of the chromaffin reaction and possible ganglion cell elements. *Cancer* 1964;17:185-201.
3. 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.
4. Rodríguez-Cuevas S, López-Garra J, Labastida-Almendaro S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck* 1988;20:374-8.
5. Papaspyrou K, Mann WJ, Amedee RG. Management of head and neck paragangliomas: review of 120 patients. *Head Neck* 2009;31:381-7.
6. 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.
7. Shibuya Y, Umeda M, Yoshikawa T, Komori T. Carotid body tumour. *Oral Oncol* 2002;38:313-7.
8. Astrom K, Cohen JE, Willett-Brozick JE, Aston CE, Baysal BE. Altitude is a phenotypic modifier in hereditary paraganglioma type 1: evidence for an oxygen-sensing defect. *Hum Genet* 2003;113:228-37.
9. Baysal BE. Paragangliomas of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:863-79.
10. Drovdic CM, Myers EN, Peters JA, Baysal BE, Brackmann DE, Slattery WH 3rd, Rubinstein WS. Proportion of heritable paraganglioma cases and associated clinical characteristics. *Laryngoscope* 2001;111:1822-7.
11. 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.
12. Paniagua JC, de la Mano S, Asensio JF. Diagnóstico y control evolutivo de los paragangliomas cervicofaciales. Estudios de imagen: tomografía computarizada y resonancia magnética. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009;60 Supl. 1:45-52.
13. Köhler 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.
14. Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, Siniluoto T, Heikkilä O, Päiväsalo M, et al. Preoperative embolization in the management of neck paragangliomas. *Laryngoscope* 1997;107:821-6.
15. Tasar M, Yetiser S. Glomus tumors: Therapeutic role of selective embolization. *J Craniofac Surg* 2004;15:497-505.
16. Stoeckli SJ, Schuknecht B, Alkadhi H, Fish U. Evaluation of paragangliomas presenting as a cervical mass on color-coded doppler sonography. *Laryngoscope* 2002;112:143-6.
17. Wasserman PG, Savargaonkar P. Paragangliomas: Classification, pathology and differential diagnosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:845-62.
18. Hu K, Persky MS. Multidisciplinary management of paragangliomas of the head and neck, part 1. *Oncology* 2003;17:983-93.
19. Antúnez P, Santos-Briz A, Sáncho M, Flores T. Anatomía patológica de los paragangliomas cervicofaciales. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009;60 Supl. 1:18-23.
20. Shamblin WR, Remine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid Body Tumor (Chemodectoma): Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971;122:732-9.
21. Pérez D, Gutiérrez R, Ramos A. Clasificación de los paragangliomas cervicofaciales. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009;60 Supl. 1:29-33.
22. 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.