

CASO CLINICO**Paraganglioma intercarotídeo a propósito de un tumor cervical inusual**

Vilma E. Rebolledo P.^{1,4,5}, José E. Gubaira², Wilfredo Perfetti², Daniel Verdecchia², José López³.

¹ Servicio de Tumores Mixtos y Partes Blandas. Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño. Valencia.

² Servicio de Cabeza y Cuello. Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño. Valencia.

³ Departamento de Anatomía Patológica. Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño. Valencia.

⁴ Centro de Investigaciones Médicas y Biotecnológicas de la Universidad de Carabobo (CIMBUC).

⁵ Departamento Clínico Integral del Sur. Escuela de Medicina. Universidad de Carabobo.

Correspondencia: Vilma Rebolledo

E-mail: rebvilma@hotmail.com

Recibido: Noviembre 2008 **Aprobado:** Diciembre 2009

RESUMEN

El paraganglioma intercarotídeo, constituye el grupo más común e importante de los paragangliomas extraadrenales. Esta lesión de origen en la cresta neural altamente vascular, es un tumor cervical inusual. Presentamos un caso en un adolescente masculino de 14 años, quien inicia su enfermedad en el año 2000 con un tumor cervical izquierdo de crecimiento progresivo, por lo cual contaba con dos biopsias incisionales y estudios de imágenes (TAC y RMN de cuello) realizados durante el 2002 y 2005. Valorado en Agosto del año 2005 por el servicio de cabeza y cuello de nuestro centro con estudios previos y bajo la sospecha de un paraganglioma, se solicitó una angiografía y se procedió a realizar una cervicotomía exploradora. El hallazgo quirúrgico fue un tumor en la bifurcación de la carótida primitiva que englobaba totalmente la arteria carótida externa y parcialmente la interna, el cual es resecado sin complicaciones postoperatorias y evolución satisfactoria. El estudio histopatológico concluyó: paraganglioma y el paciente se mantiene en controles sucesivos.

Palabras clave: Quemodectoma. Paraganglioma del bulbo o cuerpo carotídeo. Paraganglioma intercarotídeo. Tumores del sistema paraganglionar.

ABSTRACT**Intercarotid paraganglioma: a case of an unusual cervical tumor**

The intercarotid paraganglioma is the most common and important group of extraadrenal paragangliomas. This lesion, which originates from the neural crest, is an unusual vascular cervical tumor. We present the case of a 14 year-old male adolescent with a progressive left cervical growth starting to develop in year 2000, with two incisional biopsies and imaging studies (CT and MRI of the neck) made during 2002 and 2005. The patient was examined in August 2005 at the Head and Neck Department of our Institution. On the basis of previous studies, and on the suspicion of paraganglioma, an angiography was requested and an exploratory cervicotomy was performed. The surgical finding was a tumor in the primary carotid bifurcation which completely engulfed the external carotid artery, and partially the internal carotid. The tumor was resected with no postoperative complications, and a satisfactory recovery. The histopathology study revealed a paraganglioma, and the patient remains under successive follow-up monitoring.

Key words: chemodectoma, bulb paraganglioma, carotid body, intercarotid paraganglioma. tumors of the paraganglionar system.

INTRODUCCIÓN

El paraganglioma intercarotideo, es un tumor poco común en cabeza y cuello (0,12%) y más aún entre las neoplasias en general (0,01- 0,02%). Desde su descubrimiento, esta lesión ha recibido distintas denominaciones, entre las que se incluyen: quemodectoma, paraganglioma no cromafin, tumor del glomus, bulbo o cuerpo carotídeo y paraganglioma intercarotideo o del cuerpo carotídeo, considerándose como los más apropiados, los dos últimos términos, por su evidente origen histológico, localización anatómica y caracterización arquitectural (1-3). Es un tumor hipervascularizado (1-7) de crecimiento lento y curso clínico variable según su localización y extensión. A menudo se presenta como una masa cervical asintomática, a menos que por su crecimiento, comprima e invada estructuras adyacentes (manifestaciones vasculares o neurológicas) (5-10) o se propague a la base del cráneo (ausencia de tumor externo y protuberancia en la faringe o un efecto botón en camisa) (1,3,5,7) o secreten catecolaminas (funcionales) (5-8). La mayoría son de naturaleza benigna, sin una verdadera concordancia entre ese aspecto histológico y su comportamiento (9,10) definiéndose exclusivamente la malignidad por los hallazgos de metástasis en ganglios linfáticos, pulmón o hueso, lo cual es más común en caso de secreción de dopamina (1,3,5,8-10). Se presentan de forma esporádica (60-70%) o de tendencia familiar (<10%), unilaterales, bilaterales o multicéntricos y asociados al síndromes de NEM tipo IIA y IIB (2,9-13,14). El tratamiento requiere de un equipo especializado y multidisciplinario para la elección apropiada en cada caso de la terapéutica idónea (5,7,15-18). Presentamos el caso de un paciente con un tumor cervical cuyo resultado histológico confirmó la sospecha de un paraganglioma intercarotideo, tumor inusual de esta región anatómica.

CASO CLINICO

Adolescente masculino de 14 años, natural y procedente de Valencia, quien inició enfermedad actual en el año 2000, con aumento de volumen progresivo, no doloroso a nivel cervical izquierdo, por lo cual recibe tratamiento sintomático de forma continua sin mejoría, realizándole biopsia en el año 2002 y 2005, y estudios de imagen (TAC y RMN de cuello). Al acudir a nuestro centro en Agosto del año 2005, es valorado por el Servicio de Cabeza y Cuello, solicitándose revisión de láminas de biopsias anteriores y los estudios previos. El interrogatorio reveló alergia a la penicilina, hernioplastia umbilical, hidrocelectomía izquierda, amigdalectomía, adenoidectomía y las dos biopsias del tumor cervical. Al examen físico, se evidenció la cicatriz cervical izquierda y el tumor de 3 cm de diámetro a nivel yugocarotideo superior (nivel II), no adherido a planos profundos con movilidad lateral, sin soplos ni otras particularidades patológicas en el resto de la evaluación y los laboratorios practicados. En la TAC de cuello, se observó una imagen ovalada de 4x3x2 cm medial al músculo esternocleidomastoideo izquierdo (figura 1), y en la RMN se apreció una lesión tumoral de 3 cm a la altura de la bifurcación carotídea izquierda distanciando sus ramas (Figuras 2,3). La revisión de láminas de las biopsias previas concluyó linfadenitis crónica reactiva inespecífica; procediéndose a solicitar una angiografía ante la sospecha de un paraganglioma, apreciándose en la misma estenosis de la luz de la carótida externa y compresión de la interna. Se planteó considerando la sospecha clínica y los estudios previos, una cervicotomía exploradora más resección de la lesión. En dicho procedimiento quirúrgico, se observó un tumor de 5 cm que nace en la bifurcación de la carótida izquierda, englobando totalmente la arteria carótida externa en un trayecto de 4 cm y parcialmente la interna, con adherencia firme del nervio recurrente e hipogloso izquierdo a la superficie del tumor y dos ganglios carotídeos de 0,5 a 1 cm de diámetro. En vista de los hallazgos, se realizó previo control vascular, derivación entre la carótida común y la interna, disección cuidadosa y escisión del tumor con segmento de la carótida externa, restituyendo el flujo de ésta a través de la interposición de un injerto con vena safena interna izquierda.

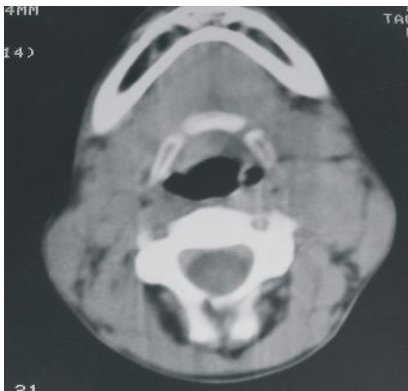


Fig.1. TAC de cuello. Imagen ovalada de 4x3x2 cm densidad de partes blandas, medial al músculo esternocleidomastoideo que desplaza las estructuras vasculares.



Fig.2. RMN de cuello. Tumor a nivel de la bifurcación carotídea zquierda.



Fig. 3. RMN de cuello. Tumor a nivel de la bifurcación carotídea izquierda que distancia sus ramas sin estenosis significativas y disminuye la luz de la carótida externa

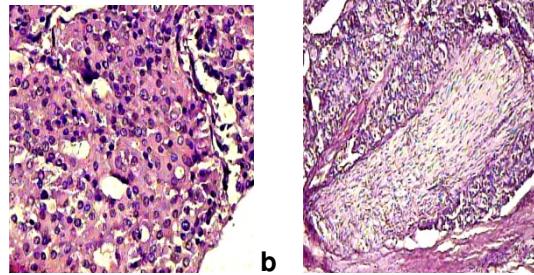
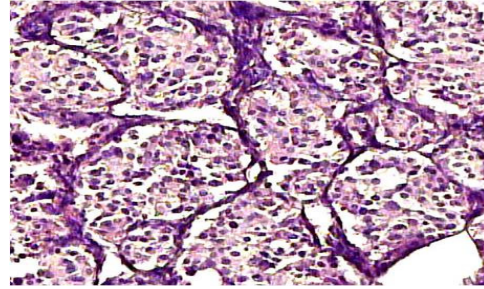


Figura 4. Corte histológico con tinción HE. Se aprecian las células poligonales dispuestas en nidos (Zellballen) o tipo I (a) y las tipo II (b), como la presencia de infiltración perineural (c).

El estudio histopatológico de la pieza extirpada reportó un paraganglioma (Figura 4) mal delimitado con la pared arterial de la carótida externa, bordes de resección libres de neoplasia y dos ganglios carotídeos sin metástasis. Clínicamente la evaluación postoperatoria fue satisfactoria, manteniéndose en controles sucesivos y hasta el presente asintomático.

DISCUSIÓN

El estudio etiológico de los tumores cervicales puede ser a priori complejo y su tratamiento precisar de un conocimiento especial por parte del cirujano, al transcurrir por ésta región anatómica, órganos vitales y estructuras complejas. Este conocimiento abarca la anatomía normal, la embriología de los tejidos, las anomalías del desarrollo y una gran variedad de patologías a considerar para establecer un diagnóstico concreto y elegir la terapéutica adecuada. La presencia de un tumor cervical solitario, como se describe en el caso, puede ser exponente de una enfermedad local o constituir la manifestación inicial en un 15 a 20% de un tumor en cabeza y cuello o una expresión más de una enfermedad generalizada.

Al respecto para reducir las posibilidades diagnósticas, consideramos a menudo, la ubicación anatómica, la clínica y la naturaleza de la lesión, ligado siempre a la edad, el sexo y la frecuencia de los diagnósticos planteados, incluyendo además el origen o región geográfica de donde proviene el paciente. En la mayoría de los casos, la clínica y un buen examen físico son

orientadores para el diagnóstico, sin embargo, para la precisión de la naturaleza de tumor es innegable la utilidad de los estudios por imágenes (no invasivos e invasivos).

En éste caso, aquel fue retrasado por la demora en acudir a un centro con mayor experiencia. Aproximadamente uno de cada 30.000 tumores de cabeza y cuello corresponde a algún tipo de paraganglioma (1-3,5,7,8,19). En cabeza y cuello el sitio de mayor presentación es a nivel vagal y carotídeo (1-3,5,7,8) siendo la bifurcación carotídea la localización más común (80%) (1-3,5-8,19). Clínicamente se sospecha su existencia por la presencia de una masa cervical de larga evolución y crecimiento progresivo sobre el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, poco o nada dolorosa que rara vez presenta soplo o thrill acompañante y que en la exploración tiene solo movilidad en el plano vertical (signo de Fontaine), lo cual no difirió del presente caso, a diferencia en la edad y el sexo de acuerdo a la literatura, donde la mayor frecuencia es descrita en adultos femeninos entre los 30 y 60 años, siendo muy raro en niños y adolescente (1-3,6,7).

El estudio de estas lesiones con los métodos auxiliares para tal fin, es sumamente importante, así como, el uso racional de los mismo, incluso para descubrir otras lesiones asintomáticas (4,5,7,16). La RMN y la arteriografía carotídea son pruebas complementarias de gran utilidad, la primera, ofreció buenos detalles los cuales se apreciaron aún más en la adquisición angiográfica tridimensional, sin embargo, en la literatura, se considera que la segunda aporta datos más precisos, demostrando como en éste el tumor muy vascularizado, ubicado en la bifurcación de la carótida común, desplazando el inicio de sus ramas (imagen típica de "silla" o de lira) (6). Por otra parte, ante la sospecha de secreción, es mandatorio la determinación de catecolaminas y sus metabolitos en sangre y orina (20), lo que además aporta datos importantes para el manejo anestésico adecuado intraoperatorio. La punción biopsia o la escisión parcial no están indicadas, ya que el primer procedimiento, rara vez permite hacer el diagnóstico, además tiene el riesgo de producir un hematoma masivo, y el segundo dificulta más aún el tratamiento definitivo y puede ocasionar lesión irreversible a los nervios craneales y sus ramas como lo describieron Netterville, colaboradores y otros (3,6).

El tratamiento de elección es la cirugía en ausencia de enfermedad metastásica o riesgo quirúrgico "prohibitivo" y la técnica a emplear puede ser variable en función de la extensión del tumor; así la resección subadventicial completa (16,17,) puede ser suficiente en los casos de tumores pequeños, mientras que en los de mayor tamaño, suele ser necesario el dominio de otras técnicas (18-26) para mantener la circulación cerebral (23,27,28), disminuir el consumo metabólico de oxígeno por parte de éste órgano durante la cirugía (26-30), o el conocimiento de otras medidas terapéuticas cuando la escisión no es posible, recurre la lesión o existen metástasis (18). La embolización preoperatoria ha demostrado ser especialmente útil cuando se realiza en un plazo menor de 48 horas respecto a la intervención quirúrgica, ya que puede lograr reducir el sangrado intraoperatorio y el volumen tumoral, con lo cual estamos de acuerdo; sin embargo éste procedimiento no está exento de riesgos importantes, sobre todo debido a las complicaciones neurológicas, por lo cual hay algunas controversias en la literatura (20,21,25-27,30).

Al respecto, existen más acuerdos en el procedimiento en tumores muy vascularizados, voluminosos (> 5 o 6 cm) o al menos cuando el tamaño del mismo supera los 3 cm y cuando existe clínica de compresión neurológica; algunos artículos señalan la embolización preoperatoria como parte del protocolo de tratamiento de dichos tumores sin excepción (16,17,20,21,24-26). En este caso, a pesar de la embolización no exitosa, la disección cuidadosa y el uso de técnicas vasculares como las empleadas garantizaron una cirugía sin las temidas secuelas neurológicas (3,5,15,20,27,30). Por último pero no menos importante, es el seguimiento a largo plazo de estos pacientes, pues está descrita la aparición de metástasis incluso 10 o 20 años después de la cirugía (30), como recordar la tendencia familiar de estos tumores por lo que es imprescindible el cribado familiar.

BIBLIOGRAFIA

1. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Gary Jacksson C, Bradley PJ, Devaney KO, Shaha AR, Nettierville JL, Manni JJ, Ferlito A. Paraganglioma of the head and neck. *Oral Oncol* 2004; 40(6):563-575.
2. Parry DM, Li FP, Strong LC, Carney JA, Schottenfeld D, Reimer RR, Grufferman S. Carotid body tumors in humans: genetics and epidemiology. *J Natl Cancer Inst* 1982; 68(4):573-578.
3. Nettierville 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 (2):115-126.
4. Barry R, Piennar A, Piennar C, Browning NG, Nal CJ. Duplex dopler investigation of suspected vascular lesion at the carotid bifurcation. *Ann Vasc Surg* 1993; 7(2):140-144.
5. Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Fam Cancer* 2005; 4(1):55-59.
6. Van Baars F, Van den Broek P, Cremers C, Veldman J. Familial nonchromaffin paragangliomas (glomus tumors): clinical aspects. *Laryngoscope* 1981; 91(6):988-996.
7. Tall A, Diarra O, Dieng MM, Diallo BK, Ndiaye M, Niang E, Essalki I, Diouf R, Ndiaye IC, Diop EM. Head and neck paragangliomas in Senegal. About 8 cases. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2005; 122(6):287-94.
8. Baysal BE, Myers EN. Etiopathogenesis and clinical presentation of carotid body tumors. *Microsc Res Tech* 2002; 59(3):256-261.
9. Righini Ch, Pecher M, Halmmi S, Magne JL, Reyt E. Malignant carotid paraganglioma. A case report. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2003; 120(2):103-108.
10. Díaz da Silva A, O'Donnell S, Gillespie D, Goff J, Shriver C, Rich N. Malignant carotid body tumor: a case report. *J Vasc Surg*. 2000;32(4):821-823.
11. 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; 11(10):1822-1827.
12. Díez PL, García IF, Pérez MG, Puig J, Gil AA. Multiple paraganglioma: careful with surgery. *Rev Clin Esp*. 2003; 203(9):434-438.
13. Magliulo G, Zardo F, Varacalli S, D'Amico R. Multiple paragangliomas of the head and neck. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 2003; 30(1):31-38.
14. Heutink P, Van der Mey AG, Sandkujil LA, Van Gils AP, Bardoel A, Breedveld GJ, et al. A gene subject to genomic imprinting is responsible for hereditary paragangliomas maps to chromosome 11q23-qter. *Hum Mol Genet* 1992; 1(1):7-10.

15. Persky MS, Setton A, Niimi Y, Hartman J, Frank D, Berenstein A. Combined endovascular and surgical treatment of head and neck paragangliomas—a team approach. *Head Neck*. 2002; 24(5):423-431.
16. Van der Mey AG, Jansen JC, van Baalen. Management of carotid body tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34(5):907-924.
17. Wang SJ, Wang M B, Barauskas T M, Calcaterra T C. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 2000; 123(3):202-206.
18. Mohamed AE, Mahmoud-Ahmed AS, Kinney SE, Wood BG, Lee JH, Barnett GH, Suh JH. Recurrent head and neck chemodectomas: a comparison of surgical and radiotherapeutic results. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 2002; 52(4):953-956.
19. Luna-Ortiz K, Rascón-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, Granados-García M, Herrera-Gómez A. Carotid body tumors: review of a 20-year experience. *Oral Oncol* 2005; 41(1):56-61.
20. La Muraglia GM, Fabian RL, Brewster DC, Pile-Spellman J, Darling RC, Cambria RP, et al. The current surgical management of carotid body The current surgical management of carotid body paragangliomas. *J Vasc Surg* 1992; 15(6):1038-1044.
21. Abad V, Saez-Guzman T, Montesdeoca-Cabrera D, Gorris G, Otermin D, Santamaria B. Tratamiento combinado de embolización seguido de resección quirúrgica en un paraganglioma carotídeo. *An Otorrinolaringol Ibero An* 2006; 33(1):71-77.
22. Gil-Carcedo E., Gil-Carcedo L.M., Vallejo L.A., Herrero D., Ortega C, Diagnostico y tratamiento de los paragangliomas carotídeos. Presentación de nueve casos y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2006; 57(9):412-418.
23. Rebolledo PV, Gubaira CJ, Perfetti CW, Verdecchia D, González DR, Mora EV. Tumores del sistema paraganglionar *Rev Venez Oncol* 2006; 8(3):177-183.
24. Marchesi M, Biffoni M, Jaus MO, Nobili Benedetti R, Tromba L, Berni A, Campana FP. Surgical treatment of paragangliomas of the carotid body and other rare localizations. *J Cardiovasc Surg Torino* 1999; 40(5):691-694.
25. Ward PH, Liu C, Vinuela F, Betson JR. Embolization: an adjuvant measure for removal of carotid body tumors. *Laryngoscope* 1988; 98(12):1287-1291.
26. Tasar M, Yetiser S. Glomus tumors: Therapeutic role of selective embolization. *J Craniofac Surg* 2004; 15(3):497-505.
27. González FM, Ballesteros PM, Domínguez BJ, Zarco CJ, Fernández SR. Tumores del glomus carotídeo: estudio de 11 años. *Angiología* 2006; 58 (2): 91-97.
28. Anand VK Alemar GO, Sanders TS. Management of the internal carotid artery during carotid body tumor surgery. *Laryngoscope* 1995; 105(3 pt 1):231-235.
29. Litscher G, Schwarz G. Transcranial cerebral oximetry is it clinically useless at this moment to interpret absolute values obtained by the INVOS 3100 cerebral oximeter?. *Biomed tech* 1997;42 (4):74-77.
30. Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, Lamont JP, Kuhn JA, Shutze WE, et al. Management of carotid body paragangliomas and review of a 30-year experience. *Ann Vasc Surg* 2002;16 (3):331-338.