



Paragangliomas del Cuerpo Carotídeo

A. LECHTER, MD, SCC; J.D. NAAR, MD; O. ANDRADE, MD.

Palabras claves: Paraganglioma, Compresión neurovascular, Arteriografía carotídea, Disección subadventicia, Bifurcación carotídea ensanchada.

Los tumores del cuerpo carotídeo (paragangliomas, quimiodectomas), se originan en el tejido paragangliónico de la bifurcación carotídea; son lesiones de lenta evolución que aumentan gradualmente en el curso de los años y pueden comprimir las estructuras neurovasculares del cuello; su transformación maligna es rara. La lesión, a menudo asintomática, puede aparecer en la tercera o cuarta décadas de la vida y es más frecuente en personas que viven a grandes alturas, y en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).

El propósito de este estudio es enfatizar los beneficios de nuestra técnica quirúrgica, ya que con ella hemos obtenido excelentes resultados.

Vale destacar la utilidad de la angiografía carotídea bilateral en el estudio y tratamiento de esta patología. En nuestros pacientes tratados quirúrgicamente no se presentó ninguna complicación definitiva, y la única morbilidad fue una paresia de la rama mandibular del nervio facial y otra del hipogloso; tampoco hubo mortalidad.

INTRODUCCION

El tumor del cuerpo carotídeo es el tumor de la región de la cabeza y el cuello que más controversia ha generado en todas las épocas, debido a su potencial maligno y a las diferencias de opinión en su estudio y tratamiento (1). Desde que se descubrió, se le confundió con otros tumores; Von Haller describió la estructura anatómica del cuerpo carotídeo en 1743 (2).

Félix Jacobo Merchán, un patólogo de Berlín, describió en 1881 la estructura histopatológica de este tumor (2). Kohn en 1903 lo clasificó como un paraganglioma cromafín pensando que era de origen simpático (3). En 1949 Lattes

y Waltner lo denominaron paraganglioma no cromafín, reconociendo que su función endocrina era dudosa (4). En 1950 Mulligan lo denominó quimiodectoma (5).

El cuerpo carotídeo tiene funciones quimiorreceptoras íntimamente relacionadas con sus ramas nerviosas aferentes, mediadas por varias clases de células epiteliales, a saber: a) tipo II, en las cuales se han demostrado gránulos de catecolaminas que pueden originar neoplasias funcionantes como los feocromocitomas (6-8); b) tipo I, a las cuales no se les han demostrado gránulos de adrenalina, noradrenalina y otras sustancias vasoactivas por microscopía electrónica. Se cree que los tumores del cuerpo carotídeo no son funcionales debido a que se originan en las células tipo I, las cuales en el período embrionario nacen en la cresta neural y emigran paralelamente con las células del sistema nervioso autónomo; esta es la razón por la cual a estas neoplasias se les da también nombre de paragangliomas (9, 10).

Algunos autores han encontrado tumores del tejido quimiorreceptor productores de catecolaminas (11-13).

El propósito de este trabajo es hacer un análisis de la literatura y enfatizar sobre los beneficios de nuestra técnica quirúrgica, con la cual hemos obtenido una morbimortalidad de cero.

MATERIAL Y METODOS

Durante el período comprendido entre 1982 a 1990 estudiamos 23 casos de paragangliomas del cuerpo carotídeo en el servicio de Cirugía Vascular del Hospital Militar Central de Bogotá. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes, se determinó el sitio del tumor por examen físico y por imágenes diagnósticas y se confirmó el diagnóstico por exámenes histopatológicos. Se analizó la edad, sexo, antecedentes, características clínicas, estudios diagnósticos, tratamiento, presencia de malignidad, recurrencias, complicaciones y morbimortalidad.

La edad de los pacientes osciló entre 28 y 84 años, con un promedio de 59.5 años. De los 23 pacientes, 16 fueron mujeres y 7 hombres.

Doctores: Abraham Letcher, Prof. U. Mil. "Nueva Granada", Jefe del Dpto. de Cirug. y del Serv. de Cirug. Vascular y Angiología; Julio David Naar, R-IV de Cirug. Gral.; Oscar Andrade, R-IV de Cirug. Gral., Hosp. Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia.

Se diagnosticaron enfermedades concomitantes como hipertensión arterial (48%), EPOC (17%), diabetes 17% y tabaquismo (13%).

Las manifestaciones clínicas fueron, masa (100%), inmovilidad del tumor en sentido vertical (100%), ausencia de soplo (100%) y signo de la esponja (80%).

Se utilizaron métodos paraclínicos de diagnóstico como arteriografía carotídea (74%), *pool* carotídeo (57%) y escanografía (22%).

Los tratamientos empleados fueron, resección (74%) y observación (26%).

Sólo se presentaron complicaciones neurológicas temporales, tipo paresia de la rama mandibular del facial y del hipogloso.

No hubo morbilidad definitiva ni mortalidad.

DISCUSION

Los tumores del cuerpo carotídeo se presentan desde la infancia hasta las edades más avanzadas, con una incidencia mayor en la quinta década de la vida (14). Son funcionales en menos del 2% de los casos, malignos en el 10% y multicéntricos o bilaterales en el 15% (15). No se encontraron estas características en ninguno de nuestros casos. Los paragangliomas pueden ocurrir en el oído medio, laringe, nervio vago, arco aórtico y dentro de las vísceras abdominales (hígado, vejiga y duodeno) (16). El cuerpo carotídeo se deriva de elementos mesodérmicos del tercer arco branquial y de elementos neurales originados del ectodermo de la cresta neural. El cuerpo carotídeo es una pequeña masa ovoide de color rosado grisáceo, que está localizado en la bifurcación de la arteria carótida primitiva; su diámetro mayor mide en promedio 0.5 cm y es la colección más grande de células quimiorreceptoras que existe en el organismo. Su irrigación sanguínea esta dada principalmente por ramas de la carótida externa, y su retorno venoso pasa a las venas laringofaríngeas o linguales; la innervación es sensorial y llega por el nervio glosofaríngeo. El control químico de la respiración tiene elementos centrales y periféricos, siendo el principal de estos últimos, el cuerpo carotídeo; estructura muy sensible que incrementa su actividad ante la hipercapnia, hipoxemia y la acidosis. Es el órgano que posee el más alto flujo del organismo (cerca de 2.000 mL/100 gr de tejido/ minuto).

Los paragangliomas son tumores bien circunscritos, homogéneos y al corte son hemorrágicos y esponjosos (Fig. 1). Su tamaño es variable y algunos logran grandes dimensiones antes de ser diagnosticados. En nuestra serie el tumor de mayor tamaño midió 10x5x4 cm. Microscópicamente están compuestos por nidos de células epitelioides Zellballen, con citoplasma eosinófilo granular y trabéculas vascularizadas de tejido conectivo (Fig. 2) (17). Aunque son tumores bien circunscritos, no tienen cápsula (18). Los criterios patológicos de malignidad están basados en el grado de atipia celular y mitosis, invasión local y disemi-

nación a distancia. Los tumores del cuerpo carotídeo pueden crecer inexorablemente si no se resecan, y se ha informado una tasa de mortalidad del 8% en los casos no tratados (19). La morbilidad que se asocia a los tumores que no se resecan es significativa e incluye parálisis progresiva de los nervios craneanos, disfagia, oclusión de la vía aérea, extensión a la base del cráneo con infiltración del sistema nervioso central y sintomatología originada en el centro barorreceptor como mareo, vértigo y lipotimia (20). Nunca se ha informado un caso de regresión espontánea (1). La supervivencia a largo plazo de los pacientes a quienes se les reseca el tumor es la misma que para la población general.

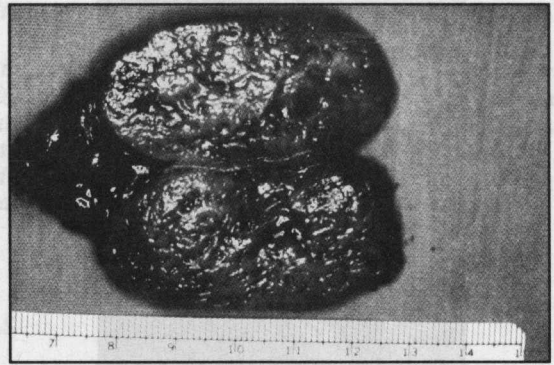


Fig. 1. Obsérvese la superficie esponjosa y hemorrágica de un paraganglioma al corte.

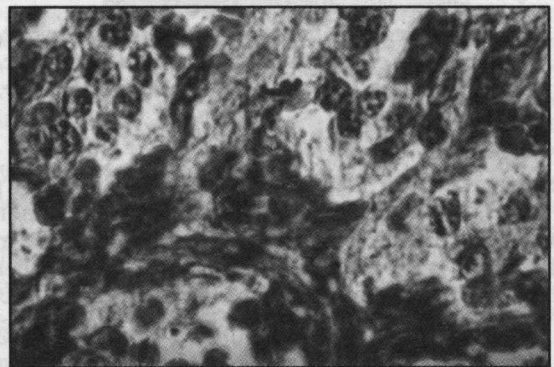


Fig. 2. Se aprecian los clásicos nidos de células epitelioides Zellballen, rodeados por trabéculas vascularizadas de tejido conectivo.

Estos tumores ocurren usualmente como masas asintomáticas en el cuello; sin embargo, pueden presentarse con dolor, cefalea, vértigo, diaforesis, cambios visuales y, hasta en un 20%, con parálisis de los nervios craneanos (IX, X, XI y XII) (1, 2).

Con la compresión de la masa el tumor tiende a disminuir de tamaño (signo de la esponja); clásicamente estas neoplasias son móviles lateralmente pero no verticalmente. Cualquier masa con estas características en la región lateral del cuello debe ser sometida a una angiografía ce-

rebral bilateral por vía transfemoral ya que confirma el diagnóstico y permite la evaluación de enfermedad arterioesclerótica oclusiva coexistente y determina la irrigación sanguínea del tumor (15).

Es importantísima la demostración de circulación cruzada en el cerebro para la posibilidad eventual de un pinzamiento carotídeo; la presencia de una masa oval que ensancha el ángulo de la bifurcación de la carótida primitiva y desplaza a las carótidas interna y externa, es patognomónica de este tumor (Fig. 3).



Fig. 3. Aspecto angiográfico de un paraganglioma carotídeo. Obsérvese el clásico ensanchamiento entre las carótidas interna y externa y la rica red vascular del tumor.

La escanografía con medio de contraste endovenoso permite apreciar las extensiones medial y lateral del tumor, su extensión a la base del cráneo y el compromiso de la masa encefálica (21). La escanografía dinámica o de secuencia rápida, mejora la resolución entre las estructuras vasculares y podría ser en el futuro el estudio de primera elección.

La perfusión carotídea dinámica con radionúclidos y la ultrasonografía, se pueden utilizar en el seguimiento secuencial de los pacientes sometidos a observación (23, 24).

El *Duplex scanning* permite evaluar la presencia de placas ateromatosas en la luz del vaso y confirmar el tumor.

La base del tratamiento de los tumores del cuerpo carotídeo es la resección quirúrgica completa, pero en pacientes ancianos o con enfermedades graves concomitantes, se puede adoptar una conducta expectante, si no hay síntomas y si el tumor es de crecimiento lento (25).

El tratamiento quirúrgico de estos tumores ha generado una gran controversia, desde que Reigner en 1880 llevara

a cabo el primer intento de resección quirúrgica; en el acto operatorio fue necesario seccionar y ligar la arteria carótida, la vena yugular y los nervios vago, hipogloso y simpático.

Scudder en 1903, reseccó exitosamente y sin ninguna complicación un paraganglioma carotídeo en Estados Unidos. La frecuencia de ligadura de los vasos carotídeos ha disminuido a través de los años; entre 1928 y 1939 la incidencia de ligadura fue del 82%, mientras que en la década de los 40's sólo se practicó ligadura en el 25% de los casos; concomitantemente la mortalidad también descendió del 50% en los años 30's a 25% a finales de la década de los 50's. Gordon Taylor, el famoso cirujano británico, describe en 1941 la "línea blanca", un plano de disección en el cual la pared de los vasos permanecía estructuralmente respetada por el tumor (26).

Lahey y Warren describen en 1949 la disección subadventicia en la cual la resección del tumor conlleva a la extracción de la adventicia (13). Crile en 1951 lleva a cabo la resección de un paraganglioma junto con la arteria carótida y realiza la interposición de un injerto heterólogo (27).



Fig. 4. Separación de la cara posterior del tumor en nivel de la bifurcación.

La técnica quirúrgica que empleamos de rutina utiliza una vía de acceso estético por medio de una incisión transversa sobre la parte media de la masa tumoral; se exponen adecuadamente la carótida interna, la carótida común y la bifurcación carotídea; las venas que drenan el tumor se seccionan y ligan, y se separa la masa de los tejidos adyacentes; se inicia luego la separación del tumor de la adventicia de la carótida común, debido a que la irrigación del tumor proviene de la bifurcación carotídea y de la carótida externa; la disección se hace primero en estos sitios, donde usualmente hay un plano de disección areolar entre el tumor y la arteria, excepto en su unión subadventicia en la pared posterior de la bifurcación; nuestra técnica acomete directamente, luego de hacer el plano de clivaje en la carótida común, la unión de las carótidas interna y externa levantando este punto crucial del tumor de la bifurcación

carotídea. Una vez separado el tumor de la bifurcación, éste es fácilmente resecable traccionándolo hacia afuera o hacia adentro (Fig. 4). Esta maniobra constante nos ha permitido conservar los vasos y nos ha facilitado la disección; ésta debe efectuarse pegada a la pared de las arterias para disminuir el riesgo de lesionar el nervio laríngeo superior y el recurrente. Actualmente la incidencia de lesión de los nervios craneanos permanece en el 40%; una explicación parcial a este problema es que los pacientes ya tienen compromiso de los pares craneanos antes de la cirugía; sin embargo, la lesión es temporal en el 50% de estos pacientes (15); en nuestra casuística no tuvimos ningún caso de lesión definitiva de los pares craneanos. En un caso hubo necesidad de ligar la arteria carótida externa, y este paciente desarrolló un síndrome de Horner temporal, que se resolvió en forma espontánea; de rutina no sacrificamos este vaso para facilitar el control del aporte vascular y la movilización del tumor, como lo recomienda el grupo de San Francisco (28).

Con esta técnica no hemos tenido morbilidad definitiva ni ha habido recurrencias.

ABSTRACT

Carotid body tumors (paragangliomata, chemodectomas) originate at the paraganglionic tissues of the carotid bifurcation. They are slowly-evolving lesions which show a gradual increase in size during the years and may eventually compress the neurovascular structures in the neck; they rarely become malignant. The lesion, which is often asymptomatic, may appear during the third or fourth decade of life and is found more frequently in people living at high altitudes and in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD).

The purpose of this study is to stress the benefits of our surgical technique with which we have obtained excellent results.

It is important to stress the usefulness of bilateral carotid angiography in the study and treatment of this pathology. In our surgically treated patients there were no final complications and the only morbidity was a paresis of the mandibular branch of the facial nerve and one hypoglossal paresis. There were no deaths.

REFERENCIAS

1. Reese H E, Lucas R N, Besgman P A: Malignant carotid body tumor. *Ann Surg* 1963; 157 (2):232-4
2. Lahey F H, Warren K W: A long term appraisal of carotid body tumors with remarks on their removal. *Surg Gynecol Obstet* 1951; 92: 481
3. Kohn A: Die paraganglien. *Arch Miks Anat* 1903; 62:263 (Javid Hoshang *Arch Surg* 1976; III:44)
4. Lattes R, Waltner J G: Nonchromafin paraganglioma of the middle ear (carotid body like tumor glomus jugulare). *Cancer* 1949; 2:447-68
5. Mulligan R M: Chemodectoma in the dog. *Am J Pathol* 1950; 26:680
6. Costero I: Structure of the carotid tumors. *J Pathol* 1961; 38:127
7. Nelson W R: Carotid body tumors: *Surgery* 1962; 51:326
8. Tolten R S: Terminology of carotid body tumors: confusion at the cross roads. *Hum Pathol, a Clinical Quarterly* 1973; 4:454
9. Javid Hushab: *Mastery of surgery*. Nyhus-Baker. Boston, Toronto, Little Brown and company; 1 Ed, 1984
10. Irons B J Jr: Paraganglionares del cuello. Análisis clínico e histopatológico de 116 casos. *Clin Quir Norte Am* 1977; 57: 573
11. Gopalakrishnan R et al: Cardiac paraganglioma (chemodectoma). A case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76 (2):183-9
12. Peters J L et al: Diagnosis of carotid body chemodectoma with dynamic radionuclide perfusion scanning. *Am J Surg* 1979; 137 (5):661-4
13. Ward P H et al: Diagnosis and treatment of carotid body tumors. *Ann Otol Rhinol Laringol* 1978; 87:614-21
14. Mc Ilrath D C, ReMine W H: Carotid body tumors. *Surg Clin North Am* 1963; 43:1135-44
15. Meyer F B, Thoral M S, Pearson B W: Carotid body tumors. *J Neurosurg* 1981; 64: 377-85
16. Rutherford R B: *Vascular Surgery*. Third Edition, W. B. Saunders, 1989
17. Robbins S L, Cotran R S: *Patologic basis of disease*. Second Edition, Philadelphia. W.B. Saunders. 1979; 1406-7
18. Harrington S W, Clagett O T, Docktery M B: Tumors of the carotid body. Clinical and pathological considerations of twenty tumors affecting nineteen patients (one bilateral). *Ann Surg* 1941; 114: 820-33
19. Lees C D, Levinelt L, Beven E G Tucker H M: Tumors of the carotid body. *Am J Surg* 1981; 142: 362
20. Dent T L, Thompson N W, Fry W J: Carotid body tumors. *Surgery* 1976; 80: 365-72
21. Rangwala A F et al: Soft tissue metastasis of a chemodectoma: a case report and review of the literature. *Cancer* 1978; 42 (6): 2865
22. Shugar M A, Mafee M F: Diagnosis of carotid body tumors by dynamic computerized tomography. *Head Neck Surg* 1982; 4: 518-21
23. Gojoding G A W: Gray-scale ultrasound detection of carotid body tumors. Report of two cases. *Radiology* 1979; 132: 409
24. Peters J L et al: Diagnosis of a carotid body chemodectoma with dynamic radionuclide perfusion scanning. *Am J Surg* 1979; 137 (5): 661-4
25. Weil J V et al: Hypoxic ventilatory drive in normal man. *J Clin Invest* 1970; 49: 1061
26. Olarte F, Sabogal E: Paragangliomas del cuerpo carotídeo. En: Olarte F, Aristizábal H, Botero M, Restrepo J, eds.: *Cirugía*, 1ª, Tomo II; Medellín, U. de A., 1983, pp. 833-9
27. Miginiac G: *Mem de l'Acad de Chir* 1937; 63: 165-6
28. Meyer F B, Sundt and Pearson. Carotid Body tumors: a subject review and suggested surgical approach. *J Neurosurg* 1986; 64: 377-85
29. Jaramillo Z, Valencia J: Tumor del cuerpo carotídeo. *Med Caldas* 1982 sep; 4 (1): 14-21
30. Fonseca E: Tumores del cuerpo carotídeo. *Rev Col Cirug* 1986 dic; 1 (3): 146-8