

## Paraganglioma de cuerpo carotideo

### Carotid Body Paraganglioma

César Espinoza Chiong<sup>1,2\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1465-178X>

Roberto Ayvar Silvera<sup>1</sup> <http://orcid.org/0000-0002-8350-4751>

José Luis Arenas Gamio<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2679-6778>

Paula Heredia Torres<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4239-148X>

<sup>1</sup>Hospital Guillermo Almenara Irigoyen. Lima, Perú.

<sup>2</sup>Universidad Ricardo Palma. Lima, Perú.

\* Autor para la correspondencia: [cesar.espinoza2792@gmail.com](mailto:cesar.espinoza2792@gmail.com)

## RESUMEN

**Introducción:** Los paragangliomas de cuerpo carotideo son tumores neuroendocrinos hipervascularizados raros. Aunque su presentación clínica es frecuentemente asintomática, con el transcurso de los años puede manifestarse como tumores cervicales con o sin déficit neurológico.

**Objetivo:** Presentar el caso de una paciente con tumoración cervical pulsátil de 10 años de evolución que requirió tratamiento quirúrgico.

**Presentación de caso:** Mujer de 42 años procedente del Cusco, Perú, sin antecedentes médicos ni personales de importancia. La paciente acude al Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello por presentar tumoración cervical pulsátil de crecimiento lento progresivo, cefalea y disfagia. Tras realizar ultrasonografía Doppler y angiotomografía se pesquisa tumor cervical derecho hipervascularizado a nivel de la bifurcación de arteria carótida común. Se propone tratamiento quirúrgico de tumoración cervical con resultado anatomopatológico de paraganglioma de cuerpo carotideo. Tuvo una evolución posquirúrgica favorable sin evidencia de recurrencias en el seguimiento.

**Conclusión:** El paraganglioma del cuerpo carotideo es una tumoración rara, de presentación clínica frecuentemente asintomática. Una evaluación minuciosa clínica e imagenológica permiten un diagnóstico adecuado para una planificación quirúrgica óptima.

**Palabras clave:** paraganglioma; cirugía; tumor carotideo.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Carotid body paragangliomas are rare hypervascularized neuroendocrine tumors. Although their clinical presentation is frequently asymptomatic, they may manifest as cervical tumors with or without neurological deficit over the years.

**Objective:** To present the case of a patient with a pulsatile cervical tumor of 10 years' evolution that required surgical treatment.

**Case presentation:** A 42-year-old woman from Cusco, Peru, with no medical or personal history of importance. The patient came to the head and neck surgery service for presenting a pulsatile cervical tumor with slow progressive growth, as well as headache and dysphagia. After performing Doppler ultrasonography and angiotomography, a hypervascularized right cervical tumor was observed at the level of the common carotid artery bifurcation. Surgical treatment of the cervical tumor was proposed, whose anatomopathological result was carotid body paraganglioma. Postoperative evolution was favorable, with no evidence of relapses during follow-up.

**Conclusion:** Carotid body paraganglioma is a rare tumor of frequently asymptomatic clinical presentation. A thorough clinical and imaging-based assessment allows an adequate diagnosis for optimal surgical planning.

**Keywords:** paraganglioma; surgery; carotid tumor.

Recibido: 27/06/2021

Aceptado: 27/07/2021

## **Introducción**

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos hipervascularizados derivados de las células cromafines o del sistema paragangliónico. Representan el 0,5 % de los tumores de

cabeza y cuello siendo la localización carotídea la más frecuente de estas neoplasias. Se presentan predominantemente entre los 40-50 años, principalmente en el sexo femenino. La mayoría son benignas; sin embargo, se informa una transformación de malignidad en un 5-6 % de los casos. Los síntomas pueden ser variados: asintomáticos o manifestarse como tumores cervicales de crecimiento lento con o sin déficit neurológico regional.<sup>(1,2)</sup>

Los autores han obtenido los permisos institucionales pertinentes y el consentimiento informado del paciente al que se hace referencia en este manuscrito. El objetivo del artículo fue presentar el caso de una paciente con tumoración cervical pulsátil de 10 años de evolución que requirió tratamiento quirúrgico.

## **Presentación de caso**

Paciente de sexo femenino de 42 años de edad procedente del Cusco, Perú, sin antecedentes médicos personales ni familiares de importancia. Acudió a la consulta por tumoración cervical derecha de crecimiento lento, asintomático de aproximadamente 10 años de evolución, evaluada y manejada de forma expectante en el Hospital Regional del Cusco. Hace 2 años la tumoración cervical aumentó progresivamente de tamaño, lo que le provocó dolor cervical, cefalea y disfagia progresiva, por lo que es referida al Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen.

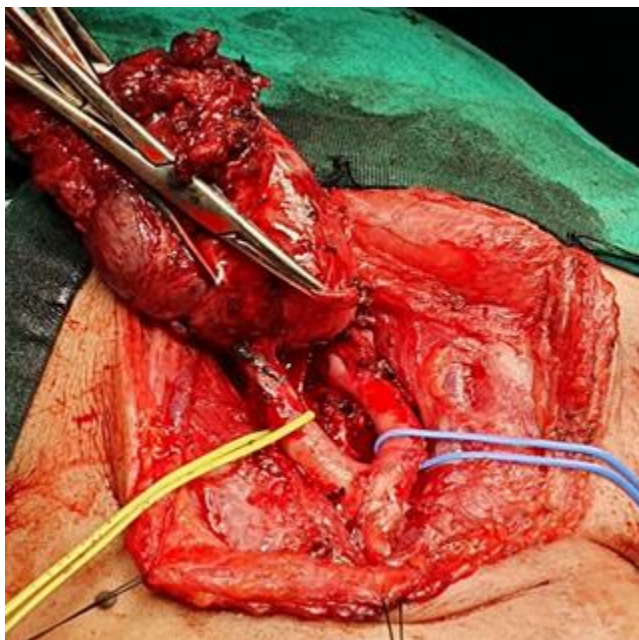
Al examen clínico se encontró una tumoración de aproximadamente 6 x 5 cm a la altura del borde superior del cartílago tiroideos, anterior al músculo esternocleidomastoideo (ECM) derecho, bordes definidos, pulsátil a la palpación profunda y con mayor movilidad transversal que vertical. Resto del examen físico se encontró sin alteraciones.

La ultrasonografía Doppler mostró una masa sólida hipoecoica de bordes regulares a nivel de la bifurcación de arteria carótida común derecha con vascularidad incrementada. La angiotomografía evidenció una masa sólida ovoide de 63 x 45 mm, bordes circunscritos a nivel de la bifurcación de la arteria carótida común derecha y que comprometía tramos proximales de la arteria carótida externa (ACE) y la arteria carótida interna (ACI), lo que produjo un efecto de masa sobre estructuras adyacentes sin llegar a infiltrarlas (fig. 1).



**Fig. 1-** **A)** Angiotomografía donde se evidencia tumoración a nivel de la bifurcación de la arteria carótida común derecha, envolviendo parcialmente y desplazando tramos proximales de las arterias carótidas interna y externa. **B)** Reconstrucción vascular.

Basado en examen clínico y radiológico se planteó el diagnóstico de neoplasia de cuerpo carotideo. La paciente fue sometida a embolización transarterial y percutánea prequirúrgica con escisión amplia del tumor y preservación del paquete neurovascular. La exploración se realizó a través de una incisión cervical a lo largo del borde anterior del músculo ECM y elevando los planos subplatismales para la exposición del área de la neoplasia donde se realizó una incisión en la vaina carotidea. Se encontró que la tumoración dependía de la bifurcación carotidea, las ramas de la ACE y ACI que irrigaban el tumor se ligaron con seda y cauterizaron usando diatermia bipolar. Se clasificó como un tumor de grado II según el sistema de clasificación de Shamblin. Cuando se logró la hemostasia y el plano de disección, se extirpó el tumor (fig. 2).

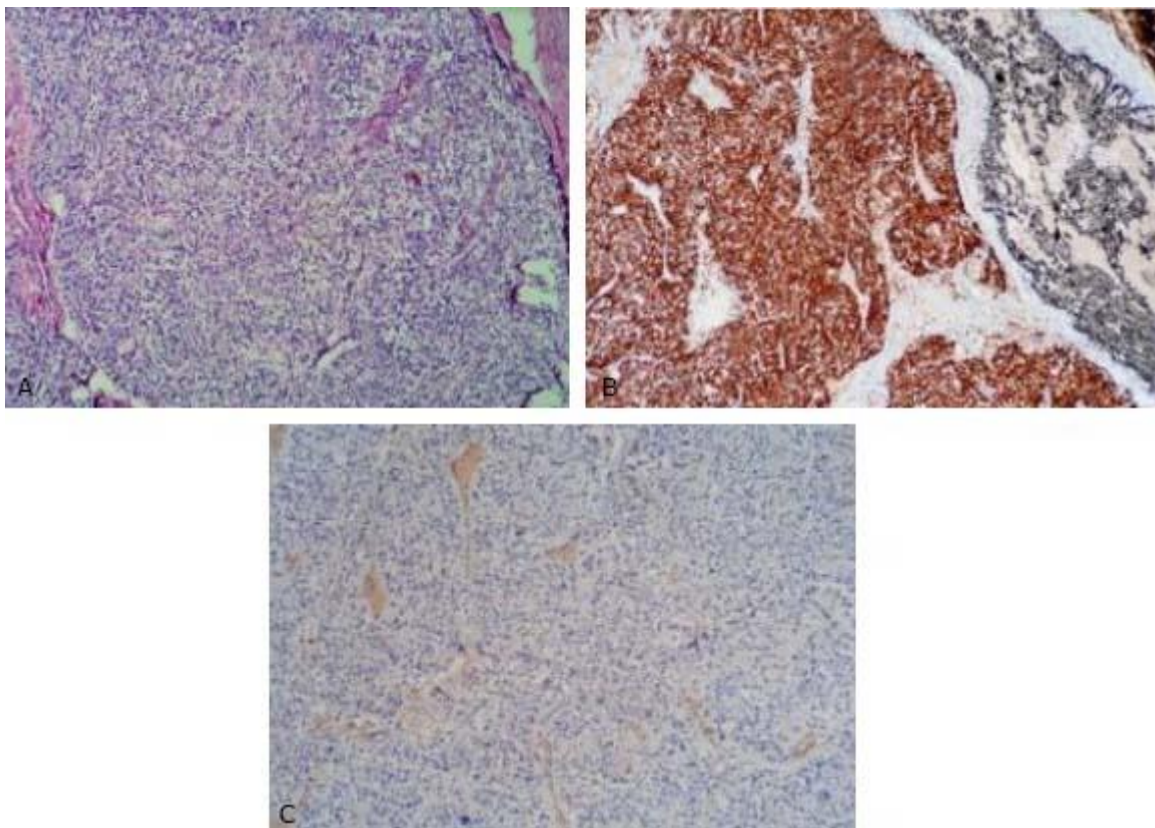


**Fig. 2-** Imagen intraoperatoria de tumoración dependiente de la bifurcación de arteria carótida común derecha que envuelve parcialmente tramos proximales de las arterias carótida interna (cinta amarilla) y externa (cinta azul).

El período operatorio y posoperatorio transcurrió sin incidencias, no hubo déficits neurológicos.

El espécimen obtenido se envió para estudio anatomopatológico, el cual reveló una masa tumoral encapsulada en cuyo interior se visualizaban células redondas y poligonales con citoplasma eosinófilo granular y núcleos centrales dispuestos en nidos separados por estroma fibrovascular. Para el análisis inmunohistoquímico se utilizó sinaptofisina y proteína ácida fibrilar glial; el diagnóstico fue paraganglioma del cuerpo carotideo (fig. 3).





**Fig. 3-** **A)** Microfotografía de sección de tejido blando que muestra una masa tumoral encapsulada compuesta de células redondas y poligonales agrupadas en nidos. (H y E, x100). **B)** Microfotografía que muestra inmunorreactividad de sinaptofisina para las células principales en la tumoración (x100). **C)** Microfotografía que muestra inmunorreactividad a la proteína ácida fibrilar glial para las células sustentaculares en la tumoración (x100).

La paciente fue dada de alta y durante el seguimiento posterior no se evidenciaron nuevas tumoraciones cervicales ni alteraciones neurológicas regionales.

## Discusión

Los paragangliomas de cabeza y cuello son tumores bastante raros, su incidencia exacta no es clara, pero son considerados aproximadamente el 0,5 % de todos los tumores de esta localización. Los paragangliomas pueden aparecer en el tejido paragangliónico del cuerpo carotideo (PCC), timpánico-yugular y vagal. El paraganglioma del cuerpo carotideo es la neoplasia paragangliónica más frecuente distribuida en la región de cabeza y cuello.<sup>(3)</sup>

Se desconoce la causa exacta del PCC; sin embargo, se ha sugerido que la hipoxia crónica y la predisposición genética podrían ser uno de los factores etiológicos. La estimulación hipóxica crónica hace que las células quimiorreceptoras del cuerpo carotideo trabajen en exceso y compensen los niveles de oxígeno, iniciando así la hipertrofia de las células, seguida de una adaptación fisiológica y por último una hiperplasia patológica y posterior desarrollo neoplásico.<sup>(4)</sup> Saldaña y otros<sup>(5)</sup> reportaron que los tumores de cuerpo carotideo en los nativos de gran altitud representan el grado extremo a la respuesta hiperplásica del tejido quimiorreceptor por hipoxia prolongada y severa. Cabe destacar que nuestra paciente procede de la ciudad de Cusco, una ciudad altoandina peruana ubicada a una altitud por encima de los 3000 metros sobre el nivel del mar.

Existen dos variedades de presentación: la esporádica y la familiar. Los tipos familiares se observan entre un 10-30 % de los casos, son bilaterales y multicéntricos y están asociados a pacientes con neoplasia endocrina tipo 2, Von Hippel-Lindau o neurofibromatosis tipo 1; sin embargo, las formas esporádicas son las más frecuentes (70-80 %) y usualmente son unilaterales.<sup>(6)</sup> Los PCC se presentan como una masa cervical de crecimiento lento, no dolorosos, situados en la parte anterior al ECM a nivel del hueso hioides. Rara vez este tipo de tumor transmite un pulso carotideo o presenta un soplo/frémito. A medida que el tumor aumenta de tamaño puede extenderse y englobar las ACI y ACE. La mayoría de los PCC permanecen asintomáticos; sin embargo, debido a la proximidad de los nervios adyacentes pueden presentar síntomas como disfagia, odinofagia, ronquera o cualquier otro déficit neurológico.<sup>(7)</sup> Nuestra paciente refirió una historia de 10 años por una tumoración cervical de crecimiento lento y progresivo con mayor movilidad lateral que vertical y pulsátil a la palpación, además de producir efecto de masa cursando con disfagia. Estos síntomas mejoraron cuando se extirpó la tumoración.

Para el diagnóstico del PCC se pueden realizar estudios de imágenes como ecografía, tomografía computarizada, resonancia magnética, arteriografía carotidea junto con la evaluación de catecolaminas en suero y en orina. En el presente caso, después de un examen clínico, se realizó una ultrasonografía Doppler y angiogramografía donde mostraron una masa hipervascularizada de bordes regulares a nivel de la bifurcación de arteria carótida común derecha y que comprometía tramos proximales de la ACE y ACI.

Para predecir la morbilidad quirúrgica, Shamblin<sup>(8)</sup> propuso un sistema de clasificación que correlacionaba la relación entre el tumor con los vasos carotídeos en tres grupos: Shamblin I: lesiones mínimamente adheridas a los vasos y fácil de resear, Shamblin II: las lesiones rodean parcialmente los vasos y son más adherentes a la adventicia y Shamblin III: lesiones adherentes a toda la superficie de la bifurcación carotídea que requiere resección de los vasos carotídeos.

Las opciones de tratamiento incluyen observación, cirugía y radioterapia. El tratamiento de elección es quirúrgico, el cual es considerado como el único curativo y preferible en etapas tempranas, lo que evita la posibilidad de una eventual transformación maligna con invasión local y metástasis regional y/o a distancia hasta llegar al punto de ser irreseccable. La complejidad de la cirugía está dada por el tamaño de la neoplasia, su vascularidad, su adherencia a las paredes arteriales y compromiso de estructuras nerviosas como los pares craneales.<sup>(6,9)</sup>

La cirugía más recomendada es la descrita por Gordon-Taylor, que consiste en una resección subadventicial por el espacio avascular entre los vasos carotídeos y la neoplasia. Mediante esta intervención quirúrgica se realiza una adecuada exposición de la bifurcación carotídea, del control y la preservación de los vasos carotídeos y de los nervios adyacentes.<sup>(10)</sup> En el caso descrito se logró la resección completa de la tumoración con preservación de los vasos carotídeos y sin déficits neurológicos de los pares craneales.

### **Conclusiones**

El paraganglioma del cuerpo carotídeo es una tumoración rara, de presentación clínica frecuentemente asintomática debido a su lento crecimiento; sin embargo, con el tiempo puede desarrollar síntomas por efecto de masa y déficits neurológicos regionales. Se debe hacer una evaluación minuciosa del paciente y una adecuada evaluación imagenológica antes de la operación con el fin de realizar un procedimiento quirúrgico en condiciones óptimas.

### **Referencias bibliográficas**

1. Mesquita Junior N, Silva RS, Ribeiro JHA, Batista LC, Bringhenti EMS, Souza BBB de, *et al.* Carotid body tumor (paraganglioma): report of two cases treated surgically. *J Vasc Bras.* 2016;15(2):158-64.



2. Peric B, Marinsek ZP, Skrbinc B, Music M, Zagar I, Hocevar M. A patient with a painless neck tumour revealed as a carotid paraganglioma: a case report. *World J Surg Oncol*. 20 de agosto de 2014 [acceso 09/12/2020];12. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4153909/>
3. Kotsis T, Christoforou P, Nastos C. Carotid Paraganglioma in Adolescence-Clinical Picture-Surgical Technique and Review of the Literature. *Case Rep Vasc Med*. 10 de marzo de 2019 [acceso 09/12/2020];2019. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6431431/>
4. Baysal BE, Myers EN. Etiopathogenesis and clinical presentation of carotid body tumors. *Microsc Res Tech*. 1 de noviembre de 2002;59(3):256-61.
5. Saldana MJ, Salem LE, Travezan R. High altitude hypoxia and chemodectomas. *Hum Pathol*. junio de 1973;4(2):251-63.
6. López-Vázquez ME, Llamas-Macías FJ, Nuño-Escobar C, González-Ojeda A, Fuentes-Orozco C, Macías-Amezcu MD. [Carotid body paraganglioma in a teenager. Case report]. *Cir Cir*. Junio de 2014;82(3):316-22.
7. Darouassi Y, Alaoui M, Mliha Touati M, Al Maghraoui O, En-Nouali A, Bouaity B, *et al*. Carotid Body Tumors: A Case Series and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg*. agosto de 2017;43:265-71.
8. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg*. diciembre de 1971;122(6):732-9.
9. Moore MG, Netterville JL, Mendenhall WM, Isaacson B, Nussenbaum B. Head and Neck Paragangliomas: An Update on Evaluation and Management. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. abril de 2016;154(4):597-605.
10. Toco Olivares IG, Quisbert Portugal AK. Paraganglioma del cuerpo carotídeo: reporte de caso. *Rev Médica Paz*. 2018;24(1):34-8.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.