

Tumores del glomus carotídeo: estudio de 11 años

M.J. González-Fueyo, M. Ballesteros-Pomar, J. Domínguez-Bahamonde,
J. Zarco-Castillo, R. Fernández-Samos

TUMORES DEL GLOMUS CAROTÍDEO: ESTUDIO DE 11 AÑOS

Resumen. Introducción. Los tumores del glomus carotídeo son lesiones de crecimiento lento, hipervascularizados, infrecuentes, derivados de células paraganglionares de la cresta neural y que representan casi la mitad de todos los paragangliomas. Objetivo. Estudio retrospectivo de los tumores del glomus carotídeo tratados en nuestro servicio en los últimos 11 años. Pacientes y métodos. Siete casos en seis pacientes (uno bilateral). Edad media: 68 años (59-93 años). Dos hombres y cuatro mujeres. La forma de presentación más común fue una masa cervical pulsátil. Ningún paciente refería antecedentes familiares de paragangliomas. Se descartó enfermedad diseminada en todos los casos. Diagnóstico mediante angio-TAC (tomografía axial computarizada) y angiografía en todos los casos. Seis casos intervenidos (uno bilateral), mediante abordaje cervical y extirpación completa (resección subadventicial). En los tres últimos casos se practicó embolización preoperatoria. Ningún caso requirió reconstrucción vascular. Un caso no se intervino debido a la edad avanzada de la paciente. Resultados. Según los criterios de clasificación de Shamblin, un caso era de tipo III, tres de tipo II y dos de tipo I. Tamaño medio: 2,8 cm (1-4 cm). Ningún caso presentó criterios de malignidad. Las determinaciones de catecolaminas fueron normales. No hubo eventos cerebrovasculares intraoperatorios ni postoperatorios. Complicaciones menores: una disfonía leve y un granuloma con una fístula cutánea resuelta. En el seguimiento, dos pacientes han fallecido por causas independientes al paraganglioma; el resto permanece asintomático. Conclusiones. A pesar de la baja incidencia de los paragangliomas carotídeos, es una patología de indicación quirúrgica, que debe ser tratada por cirujanos vasculares, a fin de proporcionar altas tasas de curación y baja morbilidad. [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 91-7]

Palabras clave. Carótida. Embolización. Glomus. Paraganglioma. Tumor del glomus.

Introducción

Los tumores del glomus carotídeo son lesiones de crecimiento lento, hipervascularizados, infrecuentes, derivados de células paraganglionares de la cresta neural y que representan casi la mitad de todos los paragangliomas.

Son generalmente benignos y se presentan comúnmente como una masa cervical asintomática,

por lo que el diagnóstico de estos tumores es tardío, ya que pueden pasar muchos años hasta que los pacientes requieren la atención médica.

Está bien establecido el tratamiento quirúrgico precoz de estos tumores, con la extirpación completa mediante resección subadvential, que consigue así bajas tasas de morbilidad.

Pacientes y métodos

Realizamos una revisión retrospectiva de los pacientes tratados en nuestro servicio por tumor del cuerpo carotídeo, en un período de 11 años, desde enero de 1994 hasta diciembre de 2004.

Servicio de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular. Complejo Hospitalario de León. León, España.

Correspondencia: Dra. María Jesús González Fueyo. Servicio de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital de León. Altos de Nava, s/n. E-24071 León. E-mail: mjgfueyo_1@hotmail.com

© 2006, ANGIOLOGÍA



Figura 1. Angio-TC: paraganglioma carotídeo izquierdo.

Se revisaron siete casos en seis pacientes, de los cuales uno fue bilateral. Dos hombres y cuatro mujeres con un intervalo de edad de 59 a 93 años (media de 68 años). La forma más común de presentación fue una masa cervical pulsátil, acompañada de cefaleas, y en la anamnesis ningún paciente refería antecedentes familiares de paraganglioma.

Se clasificaron los tumores según los criterios establecidos por Shamblin: dos casos de tipo I, tres casos de tipo II y solamente un caso de tipo III.

Los criterios de malignidad se definieron según la presencia de metástasis a distancia o regional. En todos los casos se realizó una valoración en la Unidad de Endocrinología para descartar enfermedad diseminada.

Para establecer el diagnóstico se realizaron angiotomografía computarizada y angiografía en todos los casos, así como valoración con eco-Doppler pre y postoperatoria. En tres casos se realizó angiorrsonancia magnética (Fig. 1).

De los siete casos, seis se trataron quirúrgicamente mediante resección subadventicial (Figs. 2 y 3).



Figura 2. Imagen intraoperatoria de tumor del glomus (Shamblin de tipo II).



Figura 3. Bifurcación carotídea tras resección subadventicial del mismo tumor.

En un caso se optó por no intervenir debido a la edad avanzada de la paciente y el alto riesgo quirúrgico por la patología subyacente. Previamente a la inter-

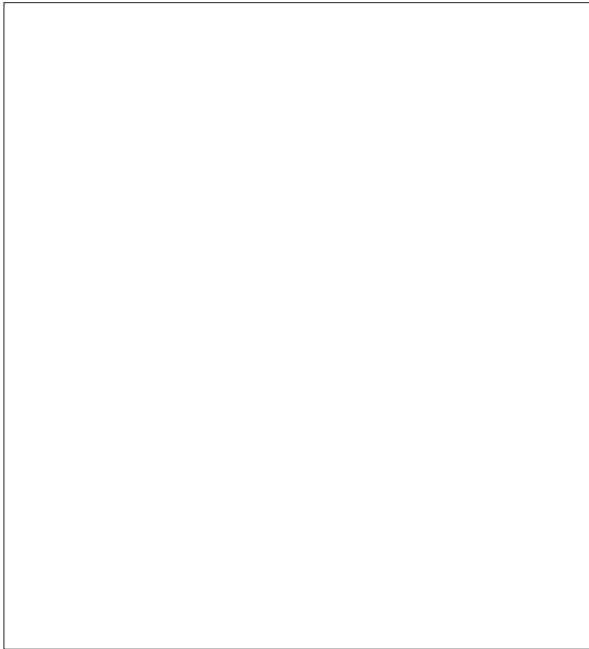


Figura 4. Tumor del glomus. Imagen angiográfica previa a la embolización.

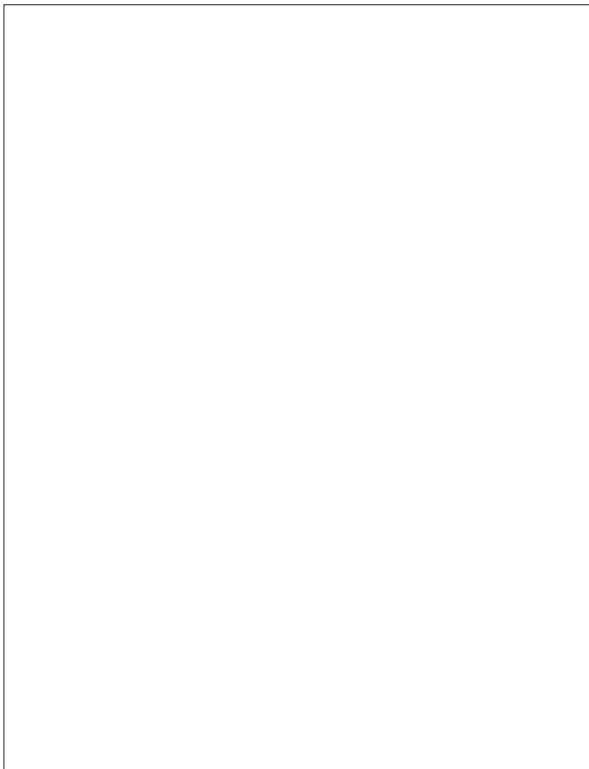


Figura 5. Control angiográfico postembolización del mismo tumor. Puede apreciarse una disminución tumoral por encima del 80%.

vención se realizó embolización del tumor que coincidió con el estudio angiográfico 48 horas antes de la cirugía en tres casos (Figs. 4 y 5).

Resultados

Según los criterios seleccionados de Shamblin, un caso era de tipo III, tres casos de tipo II y dos casos de tipo I. El tamaño medio del tumor fue de 2,8 cm (intervalo: 1-4 cm). Ningún caso presentó criterios de malignidad, tras comprobarse la ausencia de enfermedad diseminada (ni a distancia ni locorregional). Las determinaciones de metanefrinas urinarias y ácido vanilmandélico estaban dentro de valores normales.

Ningún paciente precisó reconstrucción vascular y no hubo eventos cerebrovasculares operatorios ni postoperatorios. Un paciente presentó una disfonía leve, en otro caso apareció un granuloma con una fístula cutánea que precisó resección quirúrgica, y una paciente padeció cefaleas importantes que se valoraron en el Servicio de Neurología, con la conclusión de que estaban en relación con un hiperaflujo por un cambio en la hemodinámica cerebral. Se siguieron todos los casos durante al menos 36 meses tras la intervención, con la realización de un control con eco-Doppler postoperatorio anual hasta el alta en consulta. No hubo ningún caso de recidiva tumoral. Dos pacientes fallecieron por causas independientes al paraganglioma. El resto de casos continúa asintomático.

Discusión

Aproximadamente uno de cada 30.000 tumores de cabeza y cuello corresponde a algún tipo de paraganglioma [1]; son tumores excepcionales [2]; el originado en las células paraganglionares del corpúsculo carotídeo es el más frecuente (78%), seguido por los paragangliomas yugulares (16%), vagales (4,5%), timpánicos (1,5%) y periaórticos [3].

A pesar de la baja incidencia de los paragangliomas carotídeos (0,01% de la población) [4], es una patología de indicación quirúrgica y que, en nuestra opinión, debe ser tratada por cirujanos vasculares para obtener buenos resultados [5].

La primera resección de un tumor del glomus la realizó Riegner en 1880 y el paciente falleció [6]. Sin embargo, la primera intervención con éxito fue llevada a cabo en 1903 por Scudder en Estados Unidos [7].

El cuerpo carotídeo es una masa ovoídea de aproximadamente 3 × 5 mm de tamaño y 12 mg de peso medio, localizado en la bifurcación carotídea subadventicial, e irrigado por la arteria faríngea ascendente [8]. Tiene un origen neuroectodérmico y funciona como un quimiorreceptor directamente sensible a cambios arteriales de PO_2 y PCO_2 , y más indirectamente a cambios de pH y temperatura, e induce cambios reflejos en la actividad vasomotora y respiratoria [9,10].

El crecimiento descontrolado de este tejido da como resultado tumores del cuerpo carotídeo, y su incidencia parece estar incrementada proporcionalmente con la altitud, debido a los estímulos de hipoxia crónica que inducen hiperplasia en el cuerpo carotídeo [11].

Clínicamente se puede sospechar su existencia por la presencia de masa cervical sobre el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, poco o nada dolorosa, que rara vez presenta soplo o *thrill* acompañante [12] y que en la exploración presenta movilidad en el plano vertical y no en dirección horizontal ('signo de Fontaine') [13].

Se debe realizar siempre un diagnóstico diferencial con otros tumores cervicales como son los quistes branquiales, las linfadenopatías, los tumores de partes blandas o tumores parotídeos [14].

La mayoría se presenta de forma esporádica y aproximadamente un 10% de los pacientes tiene historia familiar de esta enfermedad [15,16]. El patrón hereditario en estas familias sugiere una transmisión autosómica dominante [17].

Ninguno de nuestros casos fue hereditario; en un paciente hubo bilateralidad, cuya incidencia en la forma esporádica es alrededor de un 10%.

La malignidad de los paragangliomas es rara; a diferencia de los tumores malignos en otras localizaciones, se diagnostican por su comportamiento clínico y no solamente en relación con su apariencia histológica. Así, la malignidad revelada por metástasis locales o a distancia –pero no por criterios microscópicos– ocurre en menos de un 5% de los casos y parece ser más frecuente en los paragangliomas funcionantes y, sobre todo, en los secretores de dopamina [18,19]. No se encontró en nuestra revisión enfermedad diseminada en otras zonas ni apariencia histológica maligna.

En todos los casos se debe realizar un estudio preoperatorio para descartar un exceso de producción de catecolaminas, con medición de metanefrinas urinarias y ácido vanilmandélico en la orina, que además de identificar los paragangliomas funcionantes, con las implicaciones que conllevan, aporta datos importantes a la hora de conseguir un manejo anestésico adecuado intraoperatorio [20].

El protocolo que seguimos habitualmente consiste en la determinación de cortisol, hormonas tiroideas, catecolaminas y metabolitos urinarios, realizado por la Unidad de Endocrinología, donde se estudia la posibilidad de enfermedad diseminada en otras localizaciones.

En 1971, Shamblin introdujo una clasificación basada en el tamaño del tumor que puede ser útil a la hora de plantear el tratamiento. Así, los tumores pequeños y fácilmente resecables pertenecen al grupo I. Al grupo II pertenecen los tumores más grandes, con adhesión moderada a los vasos carotídeos, que precisan una disección quirúrgica cuidadosa. Los tumores de gran tamaño, íntimamente pegados a los vasos carotídeos, cuya disección dificultosa puede precisar reconstrucción vascular, constituyen el grupo III [21].

La afectación de pares craneales por el tumor no es frecuente y es más habitual cuando el tamaño de éste supera los 5 cm.

Respecto al diagnóstico de pacientes con sospecha de paraganglioma carotídeo, se ha extendido el empleo de métodos no invasivos –tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM), ultrasonografía–; sin embargo, la arteriografía sigue siendo el método diagnóstico más usado; en ella podemos ver la separación por una masa hipervascularizada de la carótida interna y externa como signo patognomónico ('signo de la lira') [22,23], y cuantificar estenosis carotídeas y visualizar la circulación del polígono de Willis. Además, nos ofrece la posibilidad de realizar la embolización preoperatoria del tumor (realizada por primera vez por Sick en 1980) y facilitar así la cirugía, ya que disminuye la pérdida de sangre, el tiempo operatorio y la morbilidad por lesión neurológica.

Puede existir controversia respecto a la embolización preoperatoria de estos tumores, por riesgo de trombosis cerebral –se puede discutir incluso su beneficio [24]–, aunque se trata siempre de estudios no aleatorizados debido a la dificultad de su realización, por ser el tema que nos ocupa una patología poco frecuente y carecer de un tamaño muestral insuficiente. Parece existir más acuerdo a la hora de embolizar tumores grandes (> 5 o 6 cm) y cuando existe clínica de compresión neurológica o, al menos, cuando el tamaño del tumor supera los 3 cm [17,25]. Como alternativa a la embolización, Tripp et al publican un caso en 2002 de exclusión vascular preoperatoria del tumor con la colocación de *stents* cubiertos en la carótida externa, y alegan menor riesgo de accidente cerebrovascular que con la embolización convencional (10%) por prescindir en su caso de las sustancias embolizantes que podrían pasar a la circulación distal [26].

La angiografía, por tanto, nos ayuda a planificar la intervención, pero en primer lugar debemos utilizar métodos no invasivos para el diagnóstico, con una buena relación coste-beneficio y bajo riesgo para el paciente. Así, la ecografía Doppler nos aporta información sobre la existencia o no de enfermedad

carotídea arterioesclerótica acompañante, nos define bien la característica imagen hipervascularizada del tumor del glomus sobre la bifurcación carotídea y así nos permite hacer un diagnóstico diferencial con tumores de otra estirpe, de manera que se evita o se previene la realización de punciones-biopsias posteriores que podrían tener graves consecuencias al producirse hemorragias inesperadas.

Como delimitar la extensión del tumor puede ser difícil por ultrasonidos, sobre todo si se trata de tumores de mayor tamaño, acudiremos a la TC o a la RM para obtener además información de invasión tumoral local y la relación del tumor con estructuras adyacentes.

Todos los casos llegaron remitidos desde otros servicios –ya diagnosticados– con varias pruebas de imagen, principalmente TC o RM. En nuestro laboratorio vascular se realiza eco-Doppler para descartar posibles estenosis carotídeas subsidiarias de tratamiento quirúrgico simultáneo o seguimiento posterior. Es raro encontrar patología carotídea simultánea.

Realizamos embolización preoperatoria en los tres últimos casos solamente, aunque el protocolo que seguimos desde entonces es realizar embolización de todos los tumores independientemente del tamaño.

Está claramente establecida la efectividad de la resección quirúrgica de estos tumores, y es el tratamiento de elección. La presencia de un tumor del glomus es una indicación de resección quirúrgica en ausencia de enfermedad metastásica o riesgo quirúrgico 'prohibitivo'. No tiene sentido posponer la cirugía en estos pacientes, en los cuales el aumento de tamaño progresivo del tumor incrementa la dificultad técnica y favorece las complicaciones.

Otra opción terapéutica es la radioterapia, con resultados inciertos, pues la mayoría de estos tumores son radiorresistentes y debería reservarse sólo para casos de tumores malignos con metástasis regionales linfáticas como tratamiento complementario, en pacientes sintomáticos con alto riesgo quirúrgico.

gico, o en casos de recidiva tumoral o resecciones incompletas [27]. Se han de tener en cuenta además las complicaciones derivadas de dicho tratamiento, como osteonecrosis mandibular, fibrosis carotídea posradiación y lesión laríngea.

La disección recomendada es la subadventicial, descrita por Gordon-Taylor (*white line*), que nos facilita un plano de clivaje entre los vasos y el tumor, y una cuidadosa exposición de la bifurcación y de los vasos carotídeos.

La resección de un paraganglioma carotídeo lleva inherente lesiones nerviosas, por encontrarse fibras nerviosas dentro del tumor (la inervación del cuerpo y del seno carotídeo se realiza por el nervio de Hering –rama del glosofaríngeo– y también por ramas del

nervio vago y fibras simpáticas) y en tumores de tipo III de Shamblin la dificultad técnica aumenta de manera importante; obliga al cirujano muchas veces a realizar resección de la carótida interna o externa con interposición de injerto venoso, y es en este tipo de tumores donde existe mayor incidencia de lesión nerviosa –de un 20 a un 40%– y hasta un 20% de déficit neurológico permanente [28], que afecta principalmente a los pares craneales VII, X y XII.

La mortalidad intraoperatoria publicada está entre el 0 y el 2% [29].

Después de la cirugía, es preciso realizar un seguimiento a largo plazo de estos pacientes, pues está descrita la aparición de metástasis incluso después de 10 o 20 años de la cirugía [30].

Bibliografía

1. 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: 56-61.
2. Díez-Porres L, García-Iglesias F, Pérez-Martín G, García Puig J, Gil Aguado A. Paraganglioma multicéntrico: cuidado con la cirugía. *Rev Clin Esp* 2003; 203: 434-8.
3. Ysa-Figueras AY, Miralles M, Bosch JM, Munné A, Pijuan L, Vidal-Barraquer F. Quemodectoma asociado a paraganglioma del vago: resección mediante subluxación mandibular. *Angiología* 2002; 54: 38-43.
4. Rodríguez-Cuevas H, Lau I, Rodríguez HP. High-altitude paragangliomas: diagnostic and therapeutic considerations. *Cancer* 1986; 57: 672-6.
5. Davidovic LB, Djukic VB, Vasic DM, Sindjelic RP, Duvnjak SN. Diagnosis and treatment of carotid body paraganglioma: 21 years of experience at clinical center of Serbia. *World J Surg Oncol* 2005; 3: 10.
6. Miselli A, Bresciani P, Soana G, Bianchi E, Cocchi S, Marchini L. Carotid glomus tumors. Study of two cases using color Duplex ultrasonography. *Radiol Med (Torino)* 1994; 88: 877-80.
7. Kwekkeboom DJ, van Urk H, Pauw Bk, Lamberts SW, Kooij PP, Hoogma RP, et al. Osteroid scintigraphy for detection of paragangliomas. *J Nucl Med* 1993; 34: 873-8.
8. Iafrati MD, O'Donnell TF Jr. Adjuvant techniques for the management of large carotid body tumors. A case report and review. *Cardiovasc Surg* 1999; 7: 139-45.
9. Murat E. Surgical techniques for carotid body tumors. URL: <http://www.wjso.com/content/3/1/10/comments#175454>. Fecha última consulta: 06.03.2005.
10. Roistacher SL. Carotid body tumor with concurrent masticatory pain dysfunction. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1997; 83: 10-3.
11. Grufferman M, Gillman R, Pasternak C, Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980; 46: 2116-22.
12. Mall J, Saclarides T, Doolas A, Eibl-Eibestfeld B: first report of hepatic lobotomy for metastatic carotid body tumor. *J Cardiovasc Surg* 2000; 41: 759-61.
13. Leonetti J, Donzelli J, Littooy F, Farrel B. Perioperative strategies in the management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: 111-5.
14. Granell M, Tommasi M, Úbeda J, Chaves S, Soriano JL, Todolí J, et al. Implicaciones anestesiológicas de la exéresis de paragangliomas carotídeos. A propósito de tres casos clínicos. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2001; 48: 387-92.
15. Ridge BA, Brewster DC, Darling RC, Cambria RP, Lamuralgia GM, Abbott WM. Familial carotid body tumors: incidence and implications. *Ann Vasc Surg* 1993; 7: 190-4.
16. Sobol SM, Dailey JC. Familial multiple cervical paragangliomas: report of a kindred and review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 102: 382-90.
17. Gil Franca LH, Gomes Brecht C, Vedolin A, Back LA, Stahlke HJ Jr. Surgical treatment of the carotid body tumor: a 30 year experience. *Jornal Vascular Brasileiro* 2003; 2: 171-5.
18. Rinaldo A, Ferlito A, Myssiorek D, Devaney KO. Which paragangliomas of the head and neck have a higher rate of malignancy? *Oral Oncol* 2004; 40: 458-60.
19. Walsh RM, Leen EJ, Gleeson MJ, Shaheen OH. Malignant vagal paraganglioma. *J Laryngol Otol* 1997; 111: 83-8.
20. Meyer FB, Sundt TM, Jr, Pearson BW. Carotid body tumors:

- a subject review and suggested surgical approach. *J Neurosurg* 1986; 64: 377-85.
21. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG Jr. Carotid body tumor (chemodectoma): clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122: 732-9.
 22. Laube HR, Fahrenkamp AG, Backer W, Scheld HH. Glomus tumors: a diagnostic and surgical challenge? *J Cardiol* 1994; 83: 373-80.
 23. Mayer R, Fruhwirth J, Beham A, Groell R, Poschauko J, Hackl A. Radiotherapy as adjunct to surgery for malignant carotid body paragangliomas presenting with lymph node metastases. *Strahlenther Onkol* 2000; 176: 356-60.
 24. Little VR, Reilly LM, Ramos TK. Preoperative embolization of carotid body tumors: when is it appropriate? *An Vasc Surg* 1996; 10: 464-8.
 25. Matticari S, Credi G, Pratesi C, Bertini D. Diagnosis and surgical treatment of the carotid body tumors. *J Cardiovasc Surg* 1955; 36: 233-9.
 26. Tripp HF Jr, Fail PS, Beyer MG, Chaisson GA. New approach to preoperative vascular exclusion for carotid body tumor. *J Vasc Surg* 2003; 38: 389-91.
 27. Muhm M, Polterauer P, Gstottner W, Temmel A, Richling B, Undt G, et al. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Review of 24 patients. *Arch Surg* 1997; 132: 279-84.
 28. Rabl H, Friehs I, Gutsch S, Pascher O, Koch G. Diagnosis and treatment of carotid body tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 41: 340-3.
 29. Hallett JW, Nora JD, Hollier LH, Cherry KJ Jr, Pairolero PC. Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas: a fifty-year experience with 153 tumors. *J Vasc Surg* 1988; 7: 284-91.
 30. Mitchell RO, Richardson JD, Lambert G. Characteristics, surgical management, and outcome in 17 carotid body tumors. *Am Surg* 1996; 62: 1034-7.

CAROTID GLOMUS TUMOURS: AN 11-YEAR STUDY

Summary. Introduction. Carotid glomus tumours are rare, slow-growing, hypervascularised lesions that derive from the paraganglionic cells of the neural crest and account for almost half of all paragangliomas. Aim. We conducted a retrospective study of the carotid glomus tumours treated in our service over the past 11 years. Patients and methods. The study involved seven cases in six patients (one was bilateral). Mean age: 68 years (59-93 years). Two males and four females. The most common form of presentation was a pulsatile mass in the neck. None of the patients had a history of paragangliomas in the family. Disseminated disease was precluded in all cases. All cases were diagnosed using angiography-CAT (computerised axial tomography) and angiography. Surgery was performed in six cases (one bilateral) and involved a cervical approach and complete removal (subadventitial resection). Pre-operative embolisation was carried out in the last three cases. None of the cases required vascular reconstruction. One case was not submitted to surgery due to the advanced age of the patient. Results. According to the Shamblin classification criteria, one case was type III, three were type II and two were type I. Mean size: 2.8 cm (1-4 cm). None of the cases met malignancy criteria. Tests for catecholamines were normal. There were no intraoperative or post-operative cerebrovascular events. Minor complications: a mild dysphonia and a granuloma with resolved cutaneous fistula. In the follow-up two patients died due to causes that were not related to the paraganglioma; the others remained asymptomatic. Conclusions. Despite the low incidence of carotid paragangliomas, it is a pathology that requires surgery and must be treated by vascular surgeons in order to ensure high cure rates and low morbidity and mortality rates. [*ANGIOLOGÍA* 2006; 58: 91-7]

Key words. Carotid artery. Embolisation. Glomus. Glomus tumour. Paraganglioma.