

Angioleiomirosarcoma de la arteria carótida

M. Ballesteros-Pomar, R. Fernández-Samos, M.J. Barbas-Galindo,
J. Domínguez-Bahamonde, J. Zarco-Castillo, M. del Barrio-Fernández

ANGIOLEIOMIOSARCOMA DE LA ARTERIA CARÓTIDA

Resumen. Introducción. *Las neoplasias de la cabeza y el cuello pueden invadir los vasos cervicales. La mayoría son del área otorrinolaringológica y, excepcionalmente, de partes blandas. El tratamiento incluye su extirpación con resección y reconstrucción vascular. Se presenta un caso de angioleiomirosarcoma carotídeo. Caso clínico. Mujer de 48 años con tumoración laterocervical derecha de consistencia sólida y dura y de crecimiento progresivo, adherida al tiroides, que desplaza el paquete vasculonervioso del cuello y comprime la vena yugular interna. En una primera intervención se extirpa un tumor encapsulado que se extiende desde el espacio retroclavicular hasta el ángulo mandibular; dicho tumor se considera un angioleiomioma. Tres años más tarde se produce una recidiva tumoral, y la paciente es intervenida de nuevo, pues es necesario seccionar la arteria carótida primitiva infiltrada y realizar una anastomosis terminoterminal (con la colaboración del Servicio de Cirugía Vascular). La biopsia revela un nuevo angioleiomioma con un aumento del índice mitótico. Un año después la paciente presenta una gigantesca masa cervical y es de nuevo intervenida conjuntamente por el Servicio de Cirugía Maxilofacial y el Servicio de Cirugía Vascular. Debido al englobamiento carotídeo, se reseca en bloque toda la lesión con la interposición de un injerto de dacron terminoterminal desde la arteria carótida primitiva proximal hasta la bifurcación carotídea. El informe anatopatológico comunica angioleiomirosarcoma. Conclusión. La colaboración de especialistas en cirugía vascular en intervenciones complejas de tumores cervicales puede permitir resecciones más amplias seguidas de reconstrucción vascular, y evitar así recidivas y mejorar el pronóstico. [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 397-403]*

Palabras clave. Angioleiomioma. Arteria. Carótida. Cervical. Leiomirosarcoma. Neoplasia.

Introducción

Las neoplasias de la cabeza y el cuello pueden invadir estructuras vasculares como las arterias carótida primitiva o interna o la vena yugular interna. La mayoría de tumores que, en su crecimiento, afectan a estos vasos son neoplasias de tipo carcinoma de células escamosas del área otorrinolaringológica; son más infrecuentes los tumores de partes blandas con

afectación vascular. El tratamiento de estas neoplasias avanzadas incluye su extirpación con resección y reconstrucción de los vasos afectos.

Caso clínico

Mujer de 48 años con antecedentes de colecistectomía e hipoacusia, remitida a consultas externas de cirugía general por el Servicio de Endocrinología, ya que presentaba una tumoración en la región laterocervical derecha, al principio de pequeño tamaño, y que ha ido creciendo progresivamente hasta alcanzar un volumen comparable al de una pelota de ping-pong en el plazo de seis meses. Se acompaña de malestar torácico y de tos irritativa.

Aceptado tras revisión externa: 06.06.06.

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital de León. León, España.

Correspondencia: Dr. Rafael Fernández-Samos Gutiérrez. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital de León. Altos de Nava, s/n. E-24071 León.

© 2006, ANGIOLOGÍA

En la exploración se palpa una masa sólida, dura y elástica y no desplazable. No se palpan adenopatías laterocervicales, submaxilares ni supraclaviculares. La punción por aspiración con aguja fina (PAAF) no fue valorable para el diagnóstico. La ecografía y la gammagrafía descartaron una relación directa con la glándula tiroidea, aunque la tumoración sí era adyacente a ella. La tomografía computarizada (TC) mostró un tumor sólido, adherido al tiroides, aunque aparentemente bien diferenciado de éste, que desplazaba el paquete vasculonervioso del cuello y que comprimía parcialmente la vena yugular interna.

La paciente es intervenida por cirujanos generales, los cuales liberan una tumoración encapsulada del tamaño de una pelota de tenis que parece tener su origen en el paquete vasculonervioso del cuello y que se extiende desde el espacio clavicular hasta el ángulo de la mandíbula y rechaza hacia la línea media el lóbulo tiroideo derecho, al que no infiltra. El tumor infiltra la vena yugular interna y la arteria carótida primitiva. Ésta queda liberada en todo su trayecto; junto con el tumor, se hace necesaria la extirpación de un segmento de vena yugular interna. El diagnóstico anatomopatológico fue de angioleiomioma.

La evolución fue inicialmente favorable, a excepción de una disfonía leve que apareció tras la intervención. A los tres años, la paciente nota la aparición de una tumoración en la misma región que crece progresivamente hasta alcanzar el tamaño de una naranja, junto con molestias locales. En la TC cervical, la tumoración se extiende desde el ángulo de la mandíbula hasta la vértebra C7 y entra en contacto íntimo con la porción anterolateral de los cuerpos vertebrales (Fig. 1). La carótida primitiva derecha está desplazada hacia delante y hacia fuera; la luz de la hipofaringe queda asimétrica como consecuencia de la compresión.

Una vez constatada la recidiva del proceso y dada la implicación de la arteria carótida primitiva derecha, se decide realizar una intervención con la colaboración del Servicio de Cirugía Vascular.

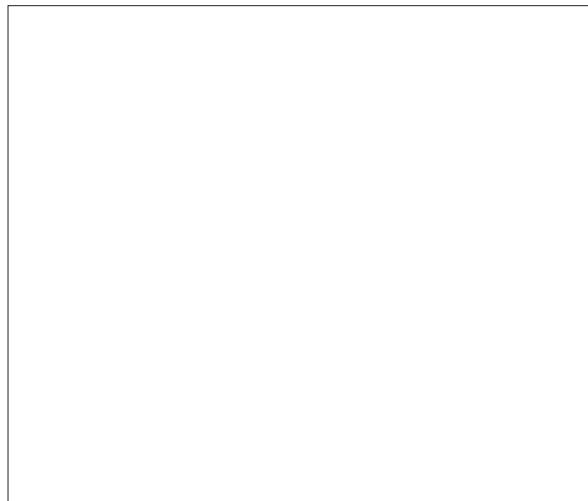


Figura 1. Angiotomografía computarizada previa a la segunda intervención. Masa cervical derecha.

Para facilitar la extirpación de la gran tumoración, se secciona transversalmente la carótida primitiva, posteriormente se realiza una anastomosis termino-terminal, y se envía un anillo arterial para biopsia.

El estudio anatomicopatológico reveló nuevamente un angioleiomioma. El índice mitótico oscila entre 3-5 mitosis por cada 10 campos. El fragmento de arteria carótida muestra una zona fibrosa periarterial y restos de tumoración íntimamente adherida sin una clara infiltración vascular. Al estar el índice mitótico en el límite de la normalidad, se considera una lesión potencialmente maligna. Además, comparando esta lesión con la previa extirpada tres años antes, se comprueba un aumento en el número de mitosis.

Se revisa a la paciente periódicamente, y ésta ingresa nuevamente dos años después en el Servicio de Cirugía Vascular. En las pruebas de imagen aparece el proceso tumoral localizado en la región posterolateral derecha del cuello que engloba a la arteria carótida primitiva en todo su trayecto. Se decide no intervenir quirúrgicamente dada la etiología inicialmente benigna del proceso y las altas probabilidades de una nueva recidiva en el caso de una intervención. Tras un año más de seguimiento, se evalúa de nuevo el caso debido al enorme tamaño que ha

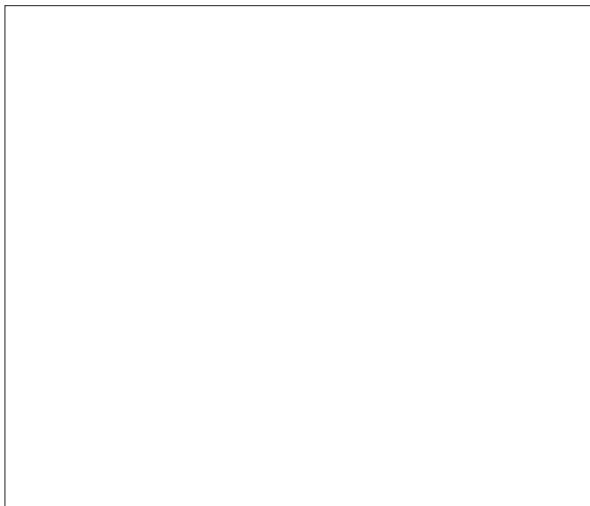


Figura 2. Angiotomografía computarizada previa a la tercera intervención. Crecimiento enorme de la masa cervical que engloba a la carótida primitiva.



Figura 3. Aspecto de la paciente, con la masa cervical derecha en imagen anterior (a) y posterior (b). Se aprecian las cicatrices queloideas cervicales de cirugías previas.

adquirido la tumoración (Figs. 2 y 3), con afectación de la vía aérea, afonía grave y dolor, por lo que se decide acometer la intervención quirúrgica. Se efectúa una angiografía (Fig. 4) que no muestra hipervascularización de la tumoración ni estenosis, sólo una cierta elongación del eje carotídeo. El Servicio de Oncología realiza un cribado de invasión a distancia, y se considera un caso de tumor exclusivamente local.

La intervención quirúrgica se lleva a cabo por abordaje cervical vertical extendido a incisión horizontal supraclavicular. Se consigue la extirpación quirúrgica en bloque de la tumoración –incluida la arteria carótida primitiva– desde su porción supraclavicular hasta por debajo de la bifurcación. El tramo extirpado se sustituye por un injerto de dacron terminoterminal (Fig. 5) por la mejor congruencia con el calibre arterial. No se usa *shunt* debido al excelente reflujo retrógrado carotídeo que respetaba la bifurcación. Se extirpan asimismo todos los ganglios de la cadena yugular derecha visibles macroscópicamente.

En esta ocasión, el diagnóstico es de leiomiosarcoma de bajo grado. Las características histológicas son similares a las de las biopsias obtenidas en las dos

intervenciones previas, pero con un índice mitótico notablemente mayor. El estudio inmunohistoquímico confirma el diagnóstico de sarcoma de bajo grado, de estirpe muscular lisa. Desde en punto de vista oncológico, se clasifica como T1 N0 M0.

La paciente recibió posteriormente un tratamiento radioterápico radical cervical con una dosis total de 66 Gy complementada con un tratamiento quimioterápico coadyuvante con doxorrubicina y adriamicina, que tuvo una evolución buena. Pasa a ser revisada por los Servicios de Oncología Clínica y Oncología Radioterápica. Tras dos años de se-

guimiento, la paciente permanece asintomática sin signos de recidiva, aunque persisten una dermatitis tras la radioterapia y una afonía leve.

Discusión

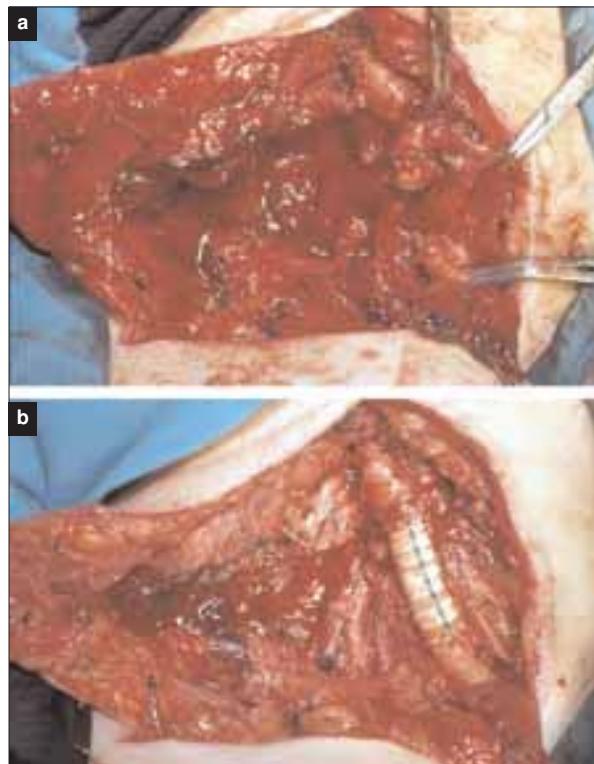
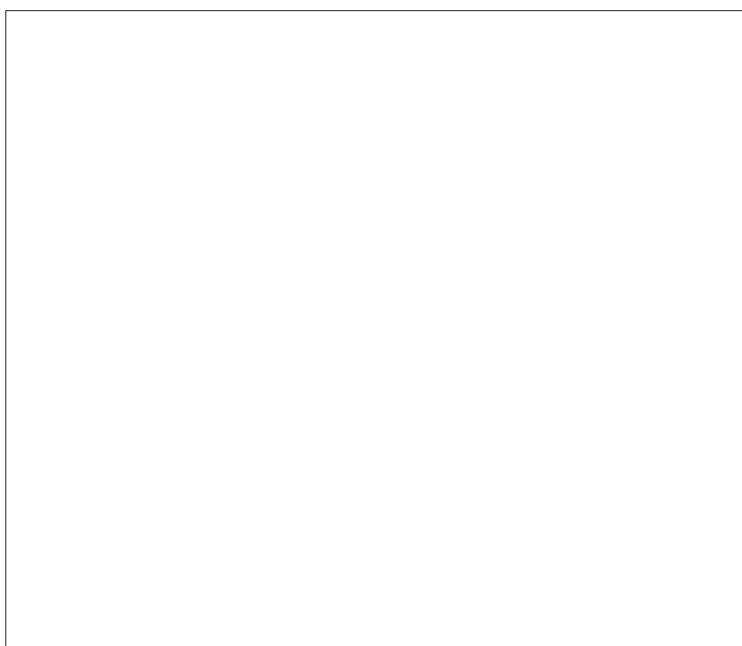
Los pacientes con neoplasias de la cabeza y el cuello pueden presentar invasión vascular con afectación de

las arterias carótida primitiva o carótida interna. Cuando la vena yugular interna está afectada por el proceso tumoral, generalmente se realiza una resección sin reconstrucción venosa, con mínima repercusión clínica, sobre todo en los casos en que se conserva la yugular interna contralateral [1,2]. El tratamiento quirúrgico de las neoplasias cervicales con afectación carotídea incluye el despegamiento tumoral y la resección con o sin reconstrucción vascular.

El despegamiento quirúrgico implica la separación de la masa tumoral del vaso en un plano subadventicial, con un margen de resección mínimo y la posibilidad de invasión tumoral microscópica. Se considera un procedimiento no oncológico con riesgo de rotura arterial por pérdida del soporte de la adventicia [3] y como consecuencia del tratamiento radioterápico adyuvante [4], por lo que sólo ha de efectuarse en los casos en que el tumor no infiltra la pared vascular [5]. Se considera que existe invasión carotídea cuando en la TC el tumor engloba más del 25% de la circunferencia de la arteria, o cuando en la resonancia magnética (RM) existe pérdida del plano fascial que reviste las arterias carótidas primitiva e interna.

Las recidivas tumorales con invasión carotídea constituyen una indicación de resección vascular [6,7], aunque debido al riesgo de complicaciones neurológicas asociadas los estudios preoperatorios han de excluir la existencia de metástasis a distancia.

La decisión de ligar la arteria carótida o reconstruirla una vez resecada es controvertida. Para evaluar la tolerancia a la interrupción del flujo carotídeo existen diferentes métodos; la medida de la presión en el muñón carotídeo constituye el método más fiable para valorar la circulación cerebral, de modo que una presión de muñón por encima de los 70 mmHg indica que existe un flujo colateral



suficiente como para evitar una complicación neurológica tras ligar la carótida, y una presión inferior a los 50 mmHg es indicativa de reconstrucción carotídea debido a las altas probabilidades de daño neurológico [8,9]. Puesto que, por el momento, no existe ningún método con un poder predictivo suficiente, y con base en la alta tasa de complicaciones neurológicas asociada a la ligadura arterial (17-45%), se reconstruye la arteria carótida incluso en los casos en que los estudios indican una adecuada circulación colateral [10,11]. Aunque el re establecimiento del flujo carotídeo se asocia también a un riesgo de complicaciones neurológicas isquémicas (7-20%), hoy en día es el procedimiento de elección [12,13].

Existen pocas series en las fuentes bibliográficas de pacientes sometidos a resección-reconstrucción de la arteria carótida por invasión tumoral, y la mayoría se refiere a neoplasias malignas del tipo carcinoma de células escamosas que se localizan en la laringe, la faringe y la lengua. El caso de nuestra paciente se refiere a un tumor derivado de células musculares lisas (angioleiomioma), de etiología inicialmente benigna, pero que tras varias recidivas tumorales –en las que se constata un aumento progresivo del índice mitótico– se transforma en un sarcoma de bajo grado (angioleiomiosarcoma). Es el primer caso comunicado de leiomioma carotídeo con resección y reconstrucción de la arteria carótida.

Los leiomiomas son tumores de partes blandas poco comunes que pueden aparecer en cualquier parte del organismo en que exista músculo liso, aunque su localización más frecuente es el tejido subcutáneo superficial [14]. El angioleiomioma o leiomioma vascular es un tumor de músculo liso que deriva de la capa muscular de los vasos sanguíneos. Es más frecuente en mujeres, a diferencia del leiomioma común, y en el 90% de los casos se localiza en las extremidades [15]. Sólo un 8,5% de los angioleiomiomas aparece en la cabeza y el cuello, y se desarrollan en la mucosa o en el espacio profundo de la cabeza y el cuello (espacio parotídeo, espacio sub-

mandibular, vaina carotídea, hueso facial o espacio retrofaríngeo) [16].

La PAAF y estudios de imagen como la TC, la RM o la ecografía se utilizan en el diagnóstico preoperatorio, pero no son concluyentes; la forma de diagnóstico definitivo la constituye la resección quirúrgica con estudio histológico. Aunque la tinción de hematoxilina-eosina es suficiente para el diagnóstico de la mayoría de los leiomiomas vasculares, existen tinciones específicas para células musculares lisas (tricrómico de Masson, desmina, actina y aquellas para el endotelio vascular como el factor VII o el CD31).

La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección, y en los casos publicados en las fuentes bibliográficas la recidiva tumoral es excepcional. En nuestro caso se decide extirpar el tumor con resección y reconstrucción de la arteria carótida tras varias recidivas locales y signos de invasión carotídea en la TC. El valor de la resección-reconstrucción carotídea asociada a la extirpación de neoplasias malignas es controvertido, aunque la mayoría de los autores establece que no modifica la supervivencia a largo plazo.

En 1953 se publica por primera vez la resección y posterior reconstrucción de la arteria carótida en el tratamiento de tumores cervicales [17]. En 1970 Stoner y Willey comunican el uso de injertos arteriales para reconstruir la arteria carótida resecada [18]. Biller et al publican, en 1988, una serie de 26 casos en los que utilizaban injertos de la vena safena para reestablecer la continuidad carotídea, y además empleaban colgajos miocutáneos para cubrir las anastomosis [19]. La tasa de complicaciones neurológicas y de mortalidad perioperatoria descrita en ambos estudios es del 7 y el 15%, respectivamente.

En 1992 Reilly et al publican otros 12 casos con interposición de injerto venoso [20]. En 1994 Jacobs et al utilizaban para la reconstrucción segmentos de la arteria femoral superficial [21]. En los casos descritos por Wright et al en 1996 [6], en los que se interpone la vena safena interna, se constata contaminación intraoperatoria en el 90% de los pacientes. A pesar del

desarrollo de complicaciones infecciosas, en ningún caso se produce la destrucción infecciosa del injerto o la aparición de complicaciones neurológicas. Katsuno et al [5] utilizan un *shunt* durante el procedimiento de resección-reconstrucción, con aparición de hemiplejía transitoria en el 33% de los casos.

Más recientemente, Numata et al publican seis casos de pacientes en que la cirugía se realiza en dos tiempos. En el primero se realiza un *bypass* de vena desde la arteria carótida externa contralateral hasta la arteria cerebral media ipsilateral, y en el segundo se extirpan en bloque el tumor y el segmento carotídeo afectado [22].

En el año 2003 se publica un caso de infiltración de la carótida por una metástasis supraclavicular con una posterior resección arterial e interposición de un injerto de politetrafluoroetileno [23].

El riesgo incrementado de infección local tras la resección de tumores de la cabeza y el cuello se debe a la exposición de mucosa de las vías aéreas y el aparato digestivo, la presencia de tejido irradiado y la existencia de traqueotomía, y es la causa por la que se prefiere la utilización de un injerto autólogo frente al protético [24,25]. Los más utilizados son los de la vena safena interna y la arteria femoral superficial. Aunque el injerto arterial tiene la ventaja de una mayor resistencia parietal, se utiliza más frecuentemente vena safena, fácil de obtener y con un calibre más adecuado.

La mortalidad tras la resección carotídea en el contexto de neoplasias de la cabeza y el cuello varía del 0 al 31%, y se producen complicaciones neurológicas hasta en el 45% de los casos. La resección-reconstruc-

ción de la arteria carótida asociada a la extirpación tumoral no parece modificar la supervivencia a largo plazo, pero posibilita el control locorregional de la enfermedad y reduce el riesgo de complicaciones neurológicas, además de mejorar la calidad de vida.

En el angioleiomioma, el valor de la PAAF es limitado y no existen hallazgos suficientemente característicos como para establecer un diagnóstico preoperatorio; de todas formas, la PAAF junto con la clínica puede excluir preoperatoriamente otras lesiones [26,27].

El tratamiento de elección de los angioleiomiomas es la excisión quirúrgica. En los casos publicados en las fuentes bibliográficas de su variante maligna –el angioleiomiosarcoma–, además de la excisión quirúrgica, se utiliza la radioterapia agresiva, especialmente en los casos en los que la resección quirúrgica no ha sido completa. Por tanto, la radioterapia tiene un valor adyuvante o paliativo en asociación con la cirugía. Con todo, la tasa de supervivencia a los cinco años del angioleiomiosarcoma es pobre, aproximadamente de un 35-40% [28].

En este caso también se demuestra que la pronta colaboración de un servicio de cirugía vascular hubiera permitido una extirpación tumoral más amplia y una reconstrucción vascular precoz, con lo que se hubieran evitado, posiblemente, recidivas e intervenciones posteriores, ya que las dos primeras operaciones fueron practicadas por cirujanos generales (en la segunda se seccionó la carótida para permitir una extirpación tumoral más amplia) y la paciente ingresó en nuestro servicio sólo para la última y definitiva cirugía.

Bibliografía

- Dulguerov P, Soulier C, Maurice J. Bilateral radical neck dissection with unilateral internal jugular vein reconstruction. Laryngoscope 1998; 108: 1692-6.
- Ahn C, Sindelar WF. Bilateral radical neck dissection: report of results in 55 patients. J Surg Oncol 1989; 40: 252-5.
- Kennedy JT, Krause CJ, Loevy S. The importance of tumor attachment to the carotid artery. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1977; 103: 70-3.
- Bole PV, Hintz G, Chandler P. Bilateral carotid aneurysms secondary to radiation therapy. Ann Surg 1975; 181: 888-91.
- Katsuno S, Ishiyama T, Sakaguchi M, Takemae H. Carotid resection and reconstruction for advanced cervical cancer. Laryngoscope 1997; 107: 661-4.
- Wright JG, Nicholson R, Schuller DE, Smead WL. Resection of the internal carotid artery and replacement with greater saphenous vein: a safe procedure for en bloc cancer

- resection with carotid involvement. *J Vasc Surg* 1996; 23: 775-82.
7. Snyderman CH, D'Amico F. Outcome of carotid artery resection for neoplastic disease: a meta-analysis. *Am J Otolaryngol* 1992; 13: 373-80.
 8. Ehrenfeld WK, Stoney RJ, Willey EJ. Relation of carotid stump pressure to safety of carotid artery ligation. *Surgery* 1983; 93: 299-305.
 9. McCready RA, Miller SK, Hamaker RC, Singer MI, Herod GT. What is the role of carotid arterial resection in the management of advanced cervical cancer? *J Vasc Surg* 1989; 10: 274-80.
 10. Meleca RJ, Marks SC. Carotid artery resection for cancer of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 974-8.
 11. Evans WE, Hayes JE, Waltke EA, Vermilion BD. Optimal cerebral monitoring during carotid endarterectomy: neurologic response under local anesthesia. *J Vasc Surg* 1985; 2: 775-7.
 12. Loré JM, Boulos EJ. Resection and reconstruction of the carotid artery in metastatic squamous cell carcinoma. *Am J Surg* 1981; 142: 437-42.
 13. Atkinson DP, Jacobs LA, Weaver AW. Elective carotid resection for squamous cell carcinoma of the head and neck. *Am J Surg* 1984; 148: 483-8.
 14. Reiner SA, Medina J, Minn WM. Vascular leiomyoma of the carotid sheath simulating a carotid body tumor. *Am J Otolaryngol* 1998; 19: 127-9.
 15. Hachisuga T, Hashimoto H, Munetomo E. Angioleiomyoma: a clinicopathologic reappraisal of 562 cases. *Cancer* 1984; 54: 126-30.
 16. Wang CP, Chang YL, Sheen TS. Vascular leiomyoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2004; 114: 661-5.
 17. Conley J. Free autogenous vein graft through the internal and common carotid arteries in treatment of tumors of the neck. *Ann Surg* 1953; 37: 205-14.
 18. Stoney R, Willey E. Arterial autografts. *Surgery* 1970; 67: 18-25.
 19. Biller HF, Urken M, Lawson W, Hainov M. Carotid artery resection and by-pass for neck carcinoma. *Laryngoscope* 1988; 98: 181-3.
 20. Reilly MK, Perry MO, Netterville JL, Meacham PW. Carotid artery replacement in conjunction with resection of squamous cell carcinoma of the neck: preliminary results. *J Vasc Surg* 1992; 15: 324-9.
 21. Jacobs JR, Arden RL, Marks SC, Kline R, Berguer R. Carotid artery reconstruction using superficial femoral arterial grafts. *Laryngoscope* 1994; 104: 689-93.
 22. Numata T, Konno A, Takeuchi YL. Contralateral external-middle cerebral artery by-pass for carotid artery resection. *Laryngoscope* 1997; 107: 665-70.
 23. Nemeth ZS, Domotor GY, Talos M, Barabás J, Ujpal M, Szabo Gy. Resection and replacement of the carotid artery in metastatic head and neck cancer: literature review and case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2003; 32: 645-50.
 24. Sessa CN, Morasch MD, Buerger R. Carotid resection and replacement with autogenous arterial graft during operation for neck malignancy. *Ann Vasc Surg* 1998; 12: 229-35.
 25. Rella AJ, Rongetti JR, Bisi R. Replacement of carotid arteries with prosthetic graft. A case report. *Arch Otolaryngol* 1962; 76: 550-4.
 26. Domanski HA. Cytologic features of angioleiomyoma: cytologic-histologic study of 10 cases. *Diagn Cytopathol* 2002; 27: 161-6.
 27. Wang CP, Chang YL, Sheen TS. Vascular leiomyoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2004; 114: 661-5.
 28. Caldarelli GF, Barelli L, Faviana P, Guerra M. Leiomyosarcoma of the popliteal artery: case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 2003; 37: 206-9.

ANGIOLEIOMYOSARCOMA OF THE CAROTID ARTERY

Summary. Introduction. *Neoplasias of the head and neck can lead to invasion of the cervical vessels. Most of these occur in the ORL area and are, exceptionally, soft tissue tumours. Treatment involves removal with resection and vascular reconstruction. We report a case of carotid angioleiomyosarcoma.* Case report. A 48-year-old female with a slow-growing, hard, solid tumour on the right side of the neck which was attached to the thyroid gland and displaced the neurovascular bundle of the neck and compressed the internal jugular vein. In the first intervention an encapsulated tumour that ran from the retroclavicular space to the mandibular angle was removed; this tumour was considered to be an angioleiomyoma. Three years later, a tumour reappeared, and the patient was submitted to surgery again, since it was necessary to perform the section of the primitive carotid artery under anaesthesia and also an end-to-end anastomosis (with the collaboration of the Vascular Surgery Service). A biopsy study revealed a new angioleiomyoma with an increased mitotic index. A year later the patient presented with a huge cervical mass and was newly submitted to surgery carried out by a joint team from the Maxillofacial Surgery and the Vascular Surgery Services. Due to the carotid ballooning, the whole lesion was excised and an end-to-end dacron graft was placed from the proximal primitive carotid artery to the carotid bifurcation. Pathological report: angioleiomyosarcoma. Conclusions. The collaboration between specialists in vascular surgery in complex procedures carried out to treat cervical tumours can make it possible to perform wider resections followed by vascular reconstruction, thus preventing recurrences and improve the patient's prognosis. [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 397-403]

Key words. Angioleiomyoma. Artery. Carotid. Cervical. Leiomyosarcoma. Neoplasia.