

Quemodectoma asociado a paraganglioma del vago: resección mediante subluxación mandibular

A.Y. Ysa-Figueras^a, M. Miralles^a, J.M. Bosch^b, A. Munné^c,
L. Pijuan^d, F. Vidal-Barraquer^e

CHEMODECTOMA ASSOCIATED WITH A PARAGANGLIOMA OF THE VAGUS: RESECTION INVOLVING SUBLUXATION OF THE MANDIBLE

Summary. Introduction. *The paragangliomas are uncommon neuroectodermal tumours which are neurosecretory in 5% of cases, and associated with other multiple endocrine tumours. In 10% of the cases they become malignant, with a marked familial tendency. We report a case of paragangliomas of the carotid body (chemodectoma) associated with a paraganglioma in the territory of the vagal nerve (which extended to the base of the skull) and required an unusual laterocervical approach involving subluxation of the mandible.* Clinical case. *A 27 year old patient with no previous clinical history was referred with the diagnosis of a possible branchial cyst. On systematic physical examination the only unusual finding was of a non-pulsatile tumour with no bruit in the upper left laterocervical region. Complementary investigations included: carotid Doppler ultrasonography which showed a rounded echogenic image of 1.4×1.86 cm at the bifurcation of the carotid artery; cervical CAT scan showed a vascularized mass at the left carotid bulb which extended towards the posterior cervical triangle and was compatible with a vagal glomus tumour; and selective arteriography of the left external carotid artery which showed hypervascularization at the carotid bifurcation in association with the posterior branch of the external carotid artery. The surgical treatment was to resect both tumours (in the carotid bifurcation and posterior aspect of the distal part of the left internal carotid respectively) by means of subluxation of the mandible using a dental prosthesis. Immunohistochemical study of both specimens showed chromogranine and specific enolase in the tumour cells. The diagnosis of double paraganglioma was confirmed.* [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 38-43]

Key words. Chemodectoma. Paraganglioma. Subluxation of the mandible.

Introducción

Los paragangliomas son tumores neuroectodérmicos poco frecuentes [1], desarrollados a expensas del sistema paragangliónar no cromafín y de localización

variable a lo largo de las ramas de los parasimpáticos craneales (cuerpo carotídeo 78%, paraganglios yugulares 16%, timpánicos 1,5%, vagues 4,5%) y periaórticos [2]. Su crecimiento es habitualmente lento, presentándose como masas

^a Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. ^b Servicio de Cirugía Maxilo-Facial. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Barcelona, España.

Correspondencia:
Dr. Augusto Yoshio Ysa Figueras. Servei d'Angiologia i Cirurgia Vascular. Hospital del Mar. Passeig Marítim, 25. E-08003 Barcelona. E-mail: 92850@imas.inim.es
© 2002, ANGIOLOGÍA



Figura 1. TAC cervical. Correlación con imagen angiográfica.

asintomáticas. En un 5% de los casos tienen carácter neurosecretor [3,4], asociándose a otras tumoraciones neuroendocrinas múltiples. Muestran además tendencia a malignizar en un 10% de los casos [5,6] y marcada incidencia familiar. La resección de estos tumores exige una disección cuidadosa de la masa tumoral para evitar la morbilidad (frecuentemente por lesión de par craneal) [7] derivada del abordaje.

Caso clínico

Paciente de 27 años, sin antecedentes patológicos de interés, que es remitida desde su centro de asistencia primaria al Servicio de Cirugía Maxilo-Facial con la orientación inicial de tumoración de la glándula submaxilar de dos años de evolución. En la exploración física por sistemas únicamente destacaba una tumoración laterocervical izquierda alta, por delante del músculo esternocleidomastoideo (ECM), no dolo-

rosa, no pulsátil, adherida a planos profundos y sin soplos. Se solicita tomografía computarizada (TC) cervical para descartar quiste braquial que evidenció masa vascularizada en el bulbo carotídeo, que se extendía hacia el triángulo cervical posterior, compatible con doble tumoración glómica y vagal (Fig. 1). La paciente fue remitida a nuestro servicio donde inicialmente se practicó una ecografía Doppler carotídea que confirmó la presencia de una masa ecogénica, redondeada, de $1,4 \times 1,86$ cm en la bifurcación carotídea.

En la arteriografía de troncos supra-aórticos (TSA), y tras cateterización selectiva de la arteria carótida externa izquierda, se observó tumoración vascularizada a expensas de una rama posterior de ésta (Fig. 2).

Ante la previsible dificultad técnica de un abordaje cervical alto, el Servicio de Cirugía Maxilo-Facial diseñó una prótesis dentaria de silicona a modo de placa de descarga en protrusión (Fig. 3), que

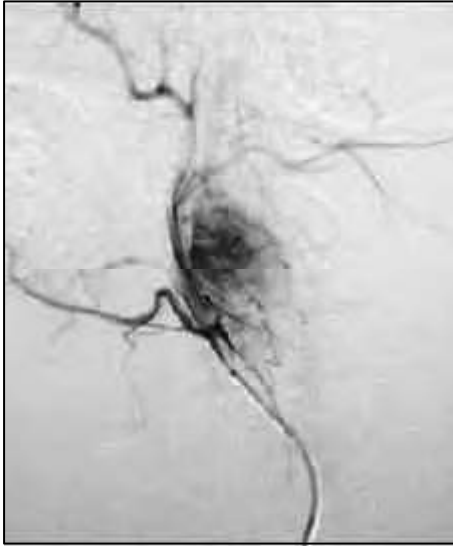


Figura 2. Angiografía selectiva de arteria carótida externa.



Figura 3. Prótesis dentaria de silicona.



Figura 4. Detalle de la modificación de la región laterocervical tras la colocación de la prótesis dentaria.

permitía (mediante subluxación mandibular) una significativa ganancia de exposición en el campo quirúrgico (3 cm aproximadamente) (Fig. 4).

Se procedió a la intubación nasotraqueal de la paciente, colocación de prótesis dentaria, abordaje de bifurcación ca-

rotídea y pinzamiento selectivo de la arteria carótida externa, y a la resección de dos masas tumorales independientes, una localizada en bifurcación carotídea y otra adherida al nervio vago en la cara posterior de la porción distal de la carótida interna (Fig. 5).



Figura 5. Quemodectoma y paraganglioma vagal.

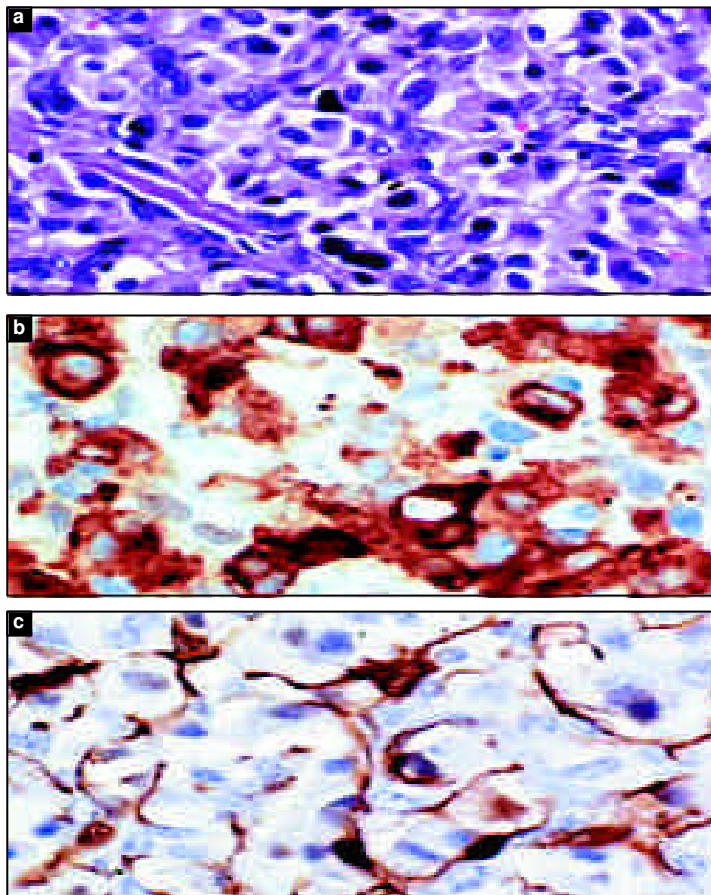


Figura 6. Hematoxilina-eosina. Cromogranina (+). Proteína S100 (+).

Se remitieron los especímenes al Servicio de Anatomía Patológica que, tras el estudio inmunohistoquímico, informó de:

1. Positividad para

cromogranina y enolasa específica de las células tumorales, y 2. Positividad para proteína S100 y acídica fibrilar glial en células sustentaculares (Fig. 6). Con este análisis se confirmó la impresión diagnóstica de doble paraganglioma.

La paciente fue remitida al Servicio de Endocrinología para la detección de enfermedad diseminada (estudio hormonal anodino salvo elevación de prolactina $-755 \mu\text{UI/mL-}$, ACTH basal -72pg/mL- y serotonina -241ng/mL-).

Finalmente se practicó cribado familiar mediante dúplex TSA que reveló positividad en un miembro directo de la misma que presentaba quemodectoma carotídeo.

El curso posquirúrgico transcurrió sin complicaciones y tras ocho meses de seguimiento la paciente se mantiene asintomática, sin signo alguno de recidiva, y en control ambulatorio por el Servicio de Endocrinología.

Discusión

Creemos que la singularidad de este caso radica en la coincidencia de diferentes aspectos: por un lado, el atípico abordaje de la lesión, por otro la presencia del doble paraganglioma, y finalmente la positividad del cribado familiar.

Si bien la subluxación mandibular mediante cerclaje es un procedimiento ampliamente descrito para facilitar el abordaje de lesiones laterocervicales altas, constituye una técnica cruenta y no exenta de complicaciones. La colocación de una prótesis dentaria es poco invasiva, de bajo coste y también eficaz. Permite además una incisión longitudinal pre-ECM asumible en términos estéticos (parámetro no despreciable teniendo en cuenta la edad de la paciente), que evita despegamientos/colgajos amplios descritos por otros autores.

No fue necesaria la sección del músculo digástrico y no se produjeron complicaciones perioperatorias. No se consideró la posibilidad de embolización primaria por la escasa rentabilidad de este procedimiento en tumoraciones de pequeño tamaño [8]. El empleo de esta prótesis podría facilitar también el abor-

daje del territorio cervical distal para otras técnicas (TEA carotídea, *bypass* a carótida distal).

La evidencia de doble lesión tumoral en tándem tampoco es frecuente y se ha descrito en relación con presentación familiar [7,9]. La independencia total de los dos paragangliomas es difícil de establecer, ya que podríamos considerar la posibilidad de crecimiento local de un tumor primario. A pesar de ello, no se objetivó presencia de células tumorales en los tractos fibrosos que unían ambas piezas.

Para finalizar, queremos señalar que el cribado en familiares de primer grado fue positivo en un caso (quemodectoma) y negativo en tres. Estudios sobre presentación familiar describen una posible herencia autosómica dominante con penetración y expresión variable, por lo que consideramos que el cribado familiar es necesario [2,9-11].

Bibliografía

1. Hallett JW Jr, Nora JD, Hollier LH, Cherry KJ Jr, Pairolo 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.
2. Van Baars F, Van den Broek P, Cremers C, Veldman J. Familial nonchromaffin paragangliomas (glomus tumors): clinical aspects. *Laryngoscope* 1981; 91: 988-96.
3. Crowell WT, Grizzle WE, Siegel AL. Functional carotid paragangliomas. Biochemical, ultrastructural, and histochemical correlation with clinical symptoms. *Arch Pathol Lab Med* 1982; 106: 599-603.
4. Lees CD, Levine HL, Beven EG, Tucker HM. Tumors of the carotid body. Experience with 41 operative cases. *Am J Surg* 1981; 142: 362-5.
5. Williams M, Phillips M, Nelson W, Rainer G. Carotid body tumor. *Arch Surg* 1992; 127: 963-8.
6. Dias 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: 821-3.
7. Netterville 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: 115-26.
8. LaMuraglia GM, Fabian RL, Brewster DC, Pile-Spellman J, Darling RC, Cambria RP, et al. The current surgical management of carotid body paragangliomas. *J Vasc Surg* 1992; 15: 1038-44.
9. Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980; 46: 2116-22.
10. Parry DM, Li FP, Strong LC, Carney JA, Schottenfeld D, Reimer RR, et al. Carotid body tumors in humans: genetics and epidemiology. *J Natl Cancer Inst* 1982; 68: 573-8.
11. 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.

**QUEMODECTOMA ASOCIADO
A PARAGANGLIOMA DEL VAGO:
RESECCIÓN MEDIANTE SUBLUXACIÓN
MANDIBULAR**

Resumen. Introducción. Los paragangliomas son tumores neuroectodérmicos poco frecuentes, de carácter neurosecretor en el 5% de los casos, que se asocian a otras tumoraciones endocrinas múltiples. Muestran tendencia a malignizar en un 10% de los casos y marcada presentación familiar. Presentamos un caso de paraganglioma localizado en el cuerpo carotídeo (quemodectoma) asociado a paraganglioma en territorio del nervio vago (con extensión hacia la base del cráneo) que requirió un abordaje laterocervical poco frecuente por medio de subluxación mandibular. Caso clínico. Paciente de 27 años de edad, sin antecedentes de interés, remitida con el diagnóstico de sospecha inicial de quiste branquial. En la exploración física por sistemas tan sólo destaca una tumoración no pulsátil en región laterocervical izquierda alta sin soplo. Las exploraciones complementarias preoperatorias incluyeron: ecografía Doppler carotídea, que mostró imagen ecogénica redondeada de 1,4 x 1,86 cm en la bifurcación carotídea; TAC cervical: masa vascularizada en bulbo carotídeo izquierdo, que se extiende hacia triángulo cervical posterior compatible con tumoración glómica y vagal, y arteriografía selectiva de carótida externa izquierda, que muestra imagen de hipervascularización en bifurcación carotídea dependiente de rama posterior de la arteria carótida externa. El tratamiento quirúrgico consistió en la resección de dos tumoraciones (en bifurcación carotídea y cara posterior de la porción distal de la carótida interna izquierda, respectivamente) mediante subluxación mandibular con prótesis dentaria. El estudio inmunohistoquímico fue positivo (en ambas piezas) para cromogranina y enolasa específica en las células tumorales. Se confirmó el diagnóstico de doble paraganglioma. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 38-43]

Palabras clave. Paraganglioma. Quemodectoma. Subluxación mandibular.

**QUEMODECTOMA ASOCIADO
A PARAGANGLIOMA DO VAGO:
DISSECÇÃO POR SUBLUXAÇÃO
MANDIBULAR**

Resumo. Introdução. Os paragangliomas são tumores neuroectodérmicos pouco frequentes, de carácter neurosecretor em 5% dos casos, que se associam a outras tumefacções endocrinas múltiplas. Mostram tendência para se tornarem malignos em 10% dos casos e possuem marcada apresentação familiar. Apresentamos um caso de paraganglioma localizado no corpo carotídeo (quemodectoma) associado a paraganglioma no território do nervo vago (com extensão até à base do crânio) que necessitou de abordagem laterocervical, pouco frequente, por meio de subluxação mandibular. Caso clínico. Doente de 27 anos de idade sem antecedentes de interesse, com hipótese diagnóstica de quisto branquial. No exame físico por sistemas destaca-se apenas uma tumefacção não pulsátil na região laterocervical esquerda alta sem soplo. Os exames complementares pré-operatórios incluíram: ecografia Doppler carotídea, que mostrou imagem ecogénica arredondada de 1,4 x 1,86 cm na bifurcação carotídea; TAC cervical: massa vascularizada no bulbo carotídeo esquerdo que se estende até ao triângulo cervical posterior, compatível com tumefacção glómica e vagal, e arteriografia selectiva da carótida externa esquerda, que mostra imagem de hipervascularização na bifurcação carotídea, dependente do ramo posterior da artéria carótida externa. O tratamento cirúrgico englobou dissecação das duas tumefacções (na bifurcação carotídea e face posterior da porção distal da carótida interna esquerda, respectivamente) por subluxação mandibular com prótese dentária. O estudo imunohistoquímico foi positivo em ambas as peças para cromogranina e enolase, específica para as células tumorais. Foi confirmado o diagnóstico de duplo paraganglioma. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 38-43]

Palavras chave. Paraganglioma. Quemodectoma. Subluxação mandibular.