



PRESENTACIÓN DE CASO

Tumor de cuerpo carotídeo en adolescente. Reporte de un caso

Carotid body tumor in an adolescent. A case report

Rodrigo Miranda-Palta, MD^{1,2} , Catalina Matamoras-Plaza, MD² ,
Rodrigo Julio Araya, MD^{1,3} , Patricio Cabané-Toledo, MD^{1,2,3}

1 Clínica INDISA, Santiago, Chile.

2 Universidad Andrés Bello, Santiago, Chile.

3 Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

Resumen

Introducción. Los paragangliomas del cuerpo carotídeo son neoplasias infrecuentes y representan el 0,6 % de los tumores de cabeza y cuello. La edad de presentación promedio es la quinta década de vida. El objetivo de este artículo fue describir un caso de paraganglioma del cuerpo carotídeo en una adolescente.

Caso clínico. Se presenta el caso de una paciente adolescente con paraganglioma de cuerpo carotídeo derecho, de 5x3x3 cm, Shamblin III. Se analizaron la historia clínica, los exámenes diagnósticos, la técnica quirúrgica utilizada y su evolución correspondiente. La información fue obtenida a partir de la ficha clínica, previa autorización por consentimiento de los padres de la paciente.

Resultados. Se hizo resección quirúrgica completa y reparo vascular con injerto de vena safena invertida, con evolución favorable y permeabilidad completa del puente vascular, sin secuelas.

Conclusión. Este caso podía corresponder a un tumor de etiología familiar, dada su edad temprana de presentación. Se hizo necesario complementar su estudio con imágenes y objetivar el compromiso vascular asociado para la planificación quirúrgica. En estos pacientes, la complejidad de su localización y el compromiso vascular del tumor requiere de un equipo multidisciplinario, con cirujanos de cabeza y cuello y cirujanos vasculares para un resultado exitoso.

Palabras clave: paraganglioma; tumor del cuerpo carotídeo; neoplasias de cabeza y cuello; sistemas neurosecretores; adolescente.

Fecha de recibido: 31/03/2023 - Fecha de aceptación: 18/05/2023 - Publicación en línea: 31/07/2023

Correspondencia: Patricio Cabané-Toledo, Av. Santa María 1810, Providencia, Santiago, Chile. Teléfono: 993351805

Dirección electrónica: patricio.cabane@indisa.cl

Citar como: Miranda-Palta R, Matamoras-Plaza C, Araya RJ, Cabané-Toledo P. Tumor de cuerpo carotídeo en adolescente. Reporte de un caso. Rev Colomb Cir. 2024;39:311-8. <https://doi.org/10.30944/20117582.2375>

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

Abstract

Introduction. Carotid body paragangliomas are rare, representing 0.6% of head and neck tumors, with average age of presentation in the fifth decade of life. The objective of this article is to describe a clinical case of carotid body paraganglioma in an adolescent.

Clinical case. Review and analysis of the clinical case, reviewing its clinical history, study tests, surgical technique used and its corresponding evolution. Information obtained from the clinical record prior authorization by consent of the patient's parents.

Results. Adolescent patient with paraganglioma of the right carotid body, 5x3x3 cm, Shamblin III. With complete surgical resection and inverted saphenous vein graft, favorable evolution, with complete permeability of the vascular bridge, without sequelae.

Conclusion. This case could correspond to a tumor of familiar etiology, given its early age of presentation. It is necessary to complement the study with images and to objectively determine the associated vascular involvement for surgical planning. In these patients, the complexity of their location and vascular involvement of the tumor requires a multidisciplinary team with head and neck and vascular surgeons for a successful outcome.

Keywords: paraganglioma; carotid body tumor; head and neck neoplasms; neurosecretory systems; adolescent.

Introducci n

Los paragangliomas (PG) son tumores neuroendocrinos muy poco frecuentes, que surgen de las c lulas cromafines dentro de los tejidos paraganglionares del sistema nervioso aut nomo; tienen un origen embriol gico com n de las c lulas de la cresta neural¹. Generalmente son benignos y de crecimiento lento.

Los tejidos paraganglionares de la cabeza y el cuello se distribuyen alrededor de las estructuras vasculares, pero se encuentran especialmente en el  rea de la bifurcaci n carot dea y el bulbo yugular. Los paragangliomas en la regi n de cabeza y cuello (PGCC) se clasifican en tumores del cuerpo carot deo (TCC) y no TCC¹. Representan el 0,6 % de los tumores de cabeza y cuello^{2,3} y se sit an m s com nmente en el cuerpo carot deo (65 %), seguidos por los PG intravagales (5 %).

En su etiolog a existe las variantes espor dicas y familiares. Las tasas de variantes familiares en la poblaci n difieren seg n la ubicaci n del PG. Para los PGCC este porcentaje puede llegar hasta el 35 %⁴. Debido a la dificultad diagn stica de malignidad y el riesgo quir rgico, Shamblin propone una clasificaci n basada en la relaci n macrosc pica tumor-vaso, dividi ndolos en tres grupos⁵.

Generalmente son asintom ticos, por lo que el diagn stico de estos tumores es tard o e incidental. La edad promedio de presentaci n est  en la quinta d cada de la vida; la presencia de este tumor a edades tempranas es infrecuente⁶. El objetivo de este art culo fue presentar el caso de una paciente de 15 a os, con aumento de tama o del lado derecho del cuello sin otros s ntomas, cuyos estudios preoperatorios resultaron compatibles con un tumor del cuerpo carot deo.

Caso cl nico

Paciente femenina de 15 a os, con antecedente de dermatitis at pica, quien consult  en pediatria por aumento de volumen cervical de un a o de evoluci n, sin otros s ntomas. Al examen f sico se palp  una masa submandibular derecha, de 4 cm de di metro, m vil e indolora. En el laboratorio se destac  velocidad de eritrosedimentaci n (VES) de 114 mm/h e IgG para Bartonella positivo, por lo que se indic  tratamiento antibi tico.

Al control del mes, tanto la lesi n como los ex menes de laboratorio no presentaron cambios. Se solicit  tomograf a computarizada (TC) de cuello que mostr  una masa s lida en el espacio carot deo derecho, de 50x31x30 mm, a la altura de bifurcaci n carot dea, englobando ambas arterias

carótidas. Se diagnosticó TCC y se completó el estudio con angiografía por resonancia magnética (angioRM) de cerebro y cuello (Figura 1), en la cual impresiona una lesión en la bifurcación carotídea derecha de contornos definidos y lobulados, de 37x37x49 mm, desplazando la carótida interna hacia atrás, clasificación de Shamblin III⁵. Se realizó la prueba de oclusión carotídea preoperatorio con *blush* o rubor tumoral en relación con la bifurcación de la arteria carótida derecha, negativo para isquemia clínica, con competencia adecuada del polígono de Willis.

Se efectuó la resección de tumor, identificando en el intraoperatorio una arteria carótida interna muy friable, por lo cual se realizó puente carótida común-carótida interna con injerto de vena safena invertida (Figuras 2, 3 y 4). La paciente evolucionó satisfactoriamente, con descenso de VES a 78 mm/h en el postoperatorio inmediato y a 44 mm/h a los seis meses postoperatorios, asumiendo inflamación peritumoral o arteritis. Presentó disfonía por compromiso del nervio laríngeo superior, sin otras complicaciones.



Figura 1. Angio resonancia de cuello y cerebro donde se observa una lesión en la bifurcación carotídea derecha, de contornos definidos y lobulados, de 37x37x49 mm, clasificación de Shamblin III. Fuente: base de datos de radiología Clínica INDISA.

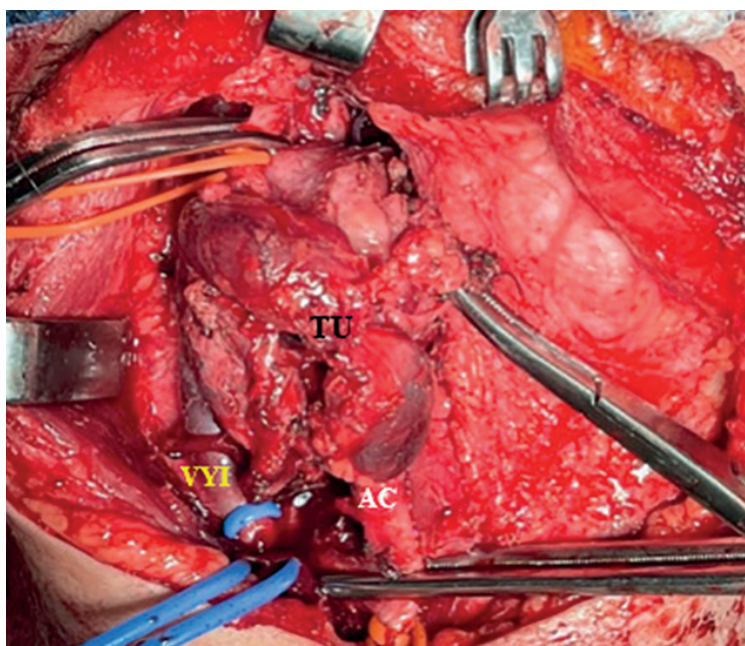


Figura 2. Imagen intraoperatoria. Tumor in situ que compromete y engloba completamente la arteria carótida interna. AC: Arteria carótida común; VYI: Vena yugular interna; TU: Tumor de cuerpo carotídeo. Fuente: fotografía tomada en intraoperatorio por los autores, previa autorización de la madre de la paciente.

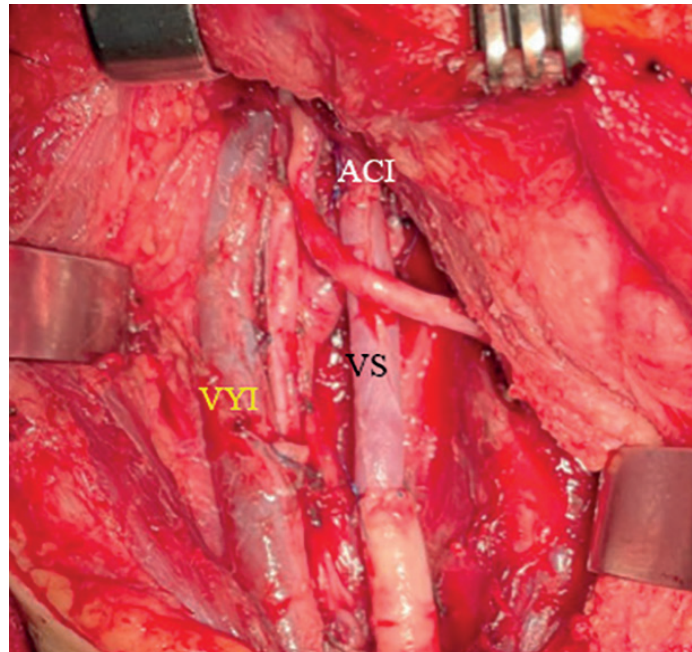


Figura 3. Imagen intraoperatoria posterior a la resección del tumor carotideo, con puente carótida común-carótida interna con safena invertida. ACI: Arteria carótida interna; VVI: Vena yugular interna; VS: Vena safena invertida. Fuente: fotografía tomada en intraoperatorio por los autores, previa autorización de la madre de la paciente.



Figura 4. Tumor de cuerpo carotideo de 8 cm a la macroscopía. Fuente: fotografía tomada en intraoperatorio por los autores, previa autorización de la madre de la paciente.

La biopsia confirmó paraganglioma de 5x4 cm, con permeaciones vasculares venosas presentes (pequeñas vénulas en pseudocápsula tumoral), bordes quirúrgicos negativos e inmunohistoquímica con reacciones positivas con anticuerpos contra cromogranina-A, sinaptofisina y anticuerpos contra S-100 (Figuras 5 y 6), con Ki-67 bajo y 5 ganglios linfáticos negativos para metástasis. A los 6 meses postoperatorios la paciente había evolucionado de manera favorable, con recuperación total de la voz, permeabilidad completa del puente vascular a la ecografía Doppler de control y normalización de la VES.

Discusión

El TCC es una patología poco frecuente, presentándose habitualmente desde los treinta años a la quinta década de vida. En el estudio de Erickson D, et al.⁷, con 236 pacientes con paragangliomas benignos, la edad media en el momento del diag-

nóstico fue de 47 años. Sin embargo, los pacientes con paragangliomas de la base del cráneo y el cuello tienden a ser un poco mayores al momento de la presentación en comparación con aquellos con paragangliomas abdominales⁸.

Entre los factores de riesgo de TCC se menciona la hipoxia crónica. En aquellos pacientes que viven a grandes alturas, como también en quienes presentan cardiopatía congénita crónica y enfermedad pulmonar obstructiva crónica se manifiestan más frecuentemente los TCC esporádicos. Sin embargo, se desconoce la asociación entre los TCC y residir a grandes alturas⁹. En el caso descrito, la edad de presentación no es habitual y no tiene factores de riesgo presentes, lo que dificultó la sospecha diagnóstica, siendo fundamental el estudio imagenológico para el diagnóstico y la planificación quirúrgica; esto debe hacerse de forma precoz, evitando que se presenten síntomas por compresión.

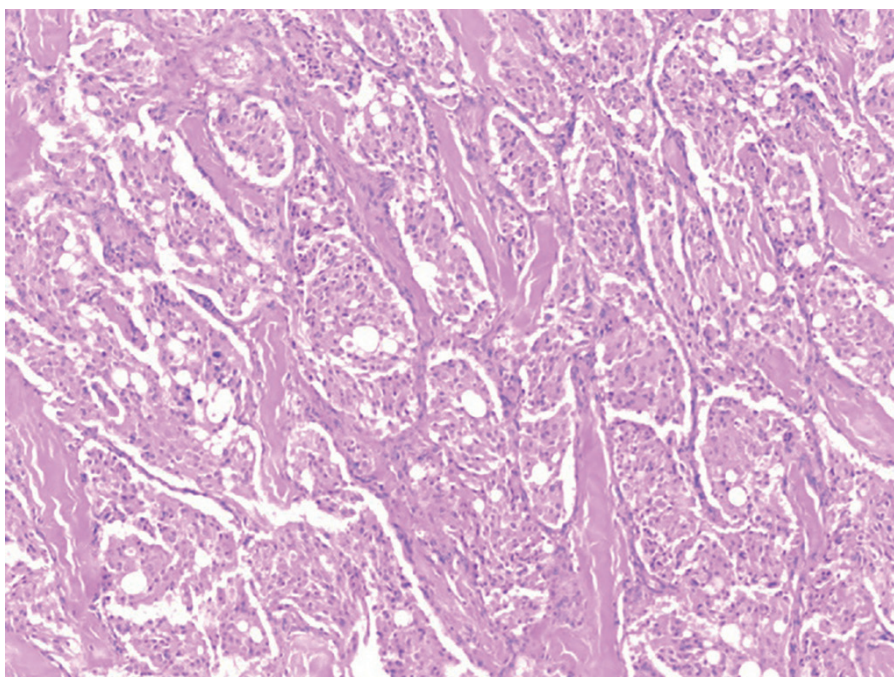


Figura 5. Imagen histológica del tumor, con distribución celular en nidos de organoides, rodeados por estroma vascular, compatible con patrón de Zellballen. Fuente: fotografía tomada por la doctora Tamara Alarcón, Anatomopatóloga de Hospital Clínico de la Universidad de Chile e imágenes informadas por el doctor Martín Etchard, Anatomopatólogo de Clínica INDISA.

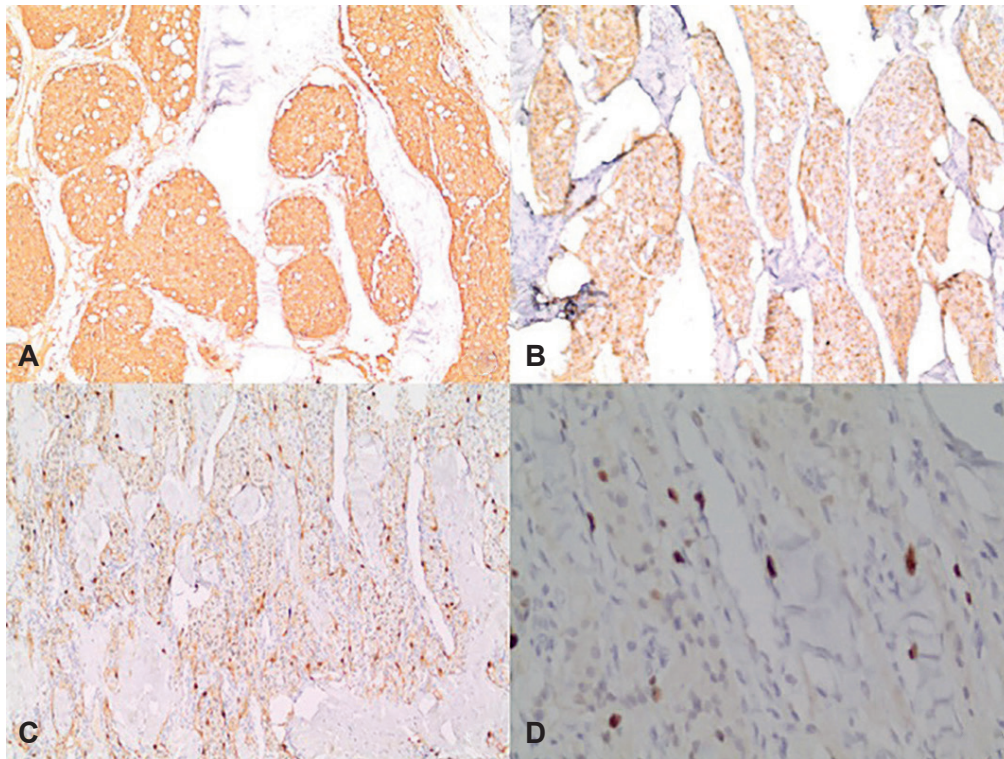


Figura 6. Imagen de Inmunohistoquímica A: Sinaptofisina, B: S100, C: Cromogranina A y D: ki67. Fuente: fotografía tomada por la doctora Tamara Alarcón, Anatomopatóloga de Hospital Clínico de la Universidad de Chile e imágenes informadas por el doctor Martín Etchard, Anatomopatólogo de Clínica INDISA.

El diagnóstico de los PGCC se puede realizar con imágenes, considerando sus características típicas y su ubicación. En la TC, estos tumores suelen ser sólidos, bien delimitados, con una densidad similar a la del músculo y un realce intenso del contraste. La relación anatómica con las principales estructuras vasculares se muestra en la angio-TC¹⁰; en el caso de los TCC, estos provocan el ensanchamiento de la bifurcación carotídea. La angioRM ha superado a la TC para la valoración de los PGCC, ya que aporta más información diagnóstica, sobre todo por el mejor contraste de tejidos blandos^{10,11}. También es fundamental la evaluación vascular de la permeabilidad del polígono de Willis para planificar un adecuado control vascular en la cirugía (derivación o baipás de alto flujo).

Los TCC pueden ser esporádicos o familiares; este último se presenta en un 10 % y se transmite de manera autosómica dominante. La subunidad D (SDHD) del complejo enzimático heterotetramé-

tico succinato deshidrogenada (SDH; complejo mitocondrial II) es el primer gen identificado del paraganglioma. Posteriormente, las mutaciones fueron identificadas en las subunidades SDHC y SDHB. Las mutaciones SDH que predisponen a PG son heterocigóticas, se transmiten en línea germinal y causan pérdida de función. En el caso presentado, se podría plantear un estudio familiar; las variantes familiares tienden a tener antecedentes familiares positivos, una edad de inicio más temprana y una mayor probabilidad de múltiples PG¹².

Los paragangliomas no tienen diferencias anatomopatológicas, la mayoría son de forma lobulada u ovoide, independiente su origen topográfico, con una cápsula fibrosa y de superficie roja o gris rosada. En su histología, los PG se componen por células ovales o poligonales (células principales), con núcleos uniformes o pleomórficos, vesiculares o hipercromáticos dispuestos en nidos de organoides, rodeados por un estroma

vascular (patrón de Zellballen). Su malignidad es confirmada con la presencia de metástasis en los ganglios linfáticos regionales, huesos, pulmón e hígado. Las células tumorales principales son positivas para sinaptofisina, cromogranina y enolasa neuroespecífica al estudio inmunohistoquímico. Las células de soporte son positivas para la proteína S-100 y la proteína fibrilar ácida de la glía. En el caso descrito, la biopsia confirmó la misma inmunohistoquímica mencionada en la literatura, con ganglios negativos, lo que demostró ser un TCC sin malignidad, a pesar de su compromiso perivascular asociado¹³. En este caso, el compromiso carotídeo está dado no por infiltración tumoral, sino por el compromiso circunferencial de los vasos y probable inflamación que hizo necesaria una resección carotídea.

El estándar de tratamiento de los TCC es la cirugía^{11,14}. La primera escisión exitosa de TCC se realizó en 1889 realizada por Albert. Posteriormente Gordon-Taylor describió una disección subadventicia segura en 1940¹⁵. Desde finales de la década de 1980, la técnica más utilizada ha sido la desvascularización del TCC mediante la ligadura de las ramas tributarias de la arteria carótida externa, mientras que la disección del TCC se inicia en la bifurcación carotídea y continúa en dirección cefálica. Con esta técnica las tasas de mortalidad y accidente cerebrovascular disminuyen de forma significativa. También se ha propuesto la disección del tumor en dirección cefalocaudal, siguiendo el curso de la arteria faríngea ascendente distal, que se sugiere como el principal suministro de sangre proximal del tumor. Esta arteria generalmente se origina dorsalmente en la arteria carótida externa; cráneo-dorsalmente desde el TCC, esta arteria forma un bucle y alimenta el TCC desde su lado craneal, facilitando el control proximal temprano sobre la mayoría de los nervios adyacentes en la zona de disección¹⁶. Con la disección cefalocaudal descrita se ha reportado disminución tanto del sangrado intraoperatorio como de la disfunción postoperatoria de los nervios craneales.

El papel de la embolización preoperatoria sigue siendo controvertido. Aunque el beneficio teórico se basa en la disminución del flujo de

entrada en un tumor muy vascularizado antes de la resección, algunos estudios no han podido demostrar ningún beneficio en la disminución de la pérdida de sangre o lesión de los nervios craneales y podría presentar complicaciones graves¹⁷. En nuestra paciente, el estudio vascular no demostró un vaso tributario susceptible de embolizar.

El manejo multidisciplinario entre cirujanos de cabeza y cuello y cirujanos vasculares ha demostrado mejores resultados. En la revisión de Mohebbi J, et al.¹⁷ de 74 resecciones de TCC en 64 pacientes con manejo multidisciplinario, compuesto por un cirujano de cabeza y cuello y un cirujano vascular, mostraron buenos resultados en relación con el tiempo operatorio, la pérdida de sangre estimada, la necesidad de transfusión intraoperatoria, los cambios electroencefalográficos intraoperatorios, la lesión de nervio craneal, y el accidente cerebrovascular, entre otros. El tipo de cirugía a realizar depende del tamaño tumoral y la clasificación de Shamblin⁵. Se puede realizar una disección roma y resección tumoral única o una resección tumoral con resección de estructuras vasculares (carótida externa, carótida interna o carótida común), por esto es fundamental el estudio imagenológico y vascular preoperatorio y la participación de un equipo multidisciplinario.

Conclusión

Resulta relevante y de interés clínico el reporte de casos que se presentan fuera de la frecuencia descrita en la literatura. Dada su edad temprana de presentación, podría corresponder a un tumor de etiología familiar, lo que resulta complejo para realizar un diagnóstico precoz. Se hace necesario complementar el estudio en este tipo de paciente con exámenes de imágenes para así saber el nivel de compromiso vascular y hacer la planificación quirúrgica respectiva con el equipo multidisciplinario.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: Se obtuvo la autorización para la publicación del caso clínico por parte de la madre de la paciente y se cuenta con el consentimiento informado para la publicación del caso y las fotos respectivas.

Conflictos de intereses: Los autores manifestaron no tener conflicto de interés alguno.

Uso de inteligencia artificial: los autores declararon que no utilizaron tecnologías asistidas por inteligencia artificial (IA) (como modelos de lenguaje grande, chatbots o creadores de imágenes) en la producción de este trabajo.

Fuentes de financiación: No se tuvo financiamiento externo para la realización de este reporte de caso.

Contribución de los autores

- Concepción de caso clínico: Rodrigo Julio Araya, Patricio Cabané-Toledo.
- Recopilación de datos de caso clínico: Catalina Matamoros-Plaza.
- Revisión bibliográfica: Rodrigo Miranda-Palta, Catalina Matamoros-Plaza.
- Redacción del manuscrito: Rodrigo Miranda-Palta, Catalina Matamoros-Plaza.
- Revisión crítica del manuscrito y aprobación final: Rodrigo Julio Araya, Patricio Cabané-Toledo.

Referencias

1. Valero C, Ganly I. Paragangliomas of the head and neck. *J Oral Pathol Med*. 2022;51:897-903. <https://doi.org/10.1111/jop.13286>
2. Gonzalez-Aviles JM, Ortega-Meza BA, Trejo-Martinez A, Ruiz-Velasco RC. Experiencia en el manejo de tumores del cuerpo carotídeo en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. *An Med (Mex)*. 2008;53:120-6.
3. Alvo A, Sedano C, de Grazia JA, Soto F, Vergara JI. Paraganglioma del cuerpo carotideo: Revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2015;43:43-9. <https://doi.org/10.37076/acorl.v43i1.15>
4. Fishbein L, Nathanson KL. Pheochromocytoma and paraganglioma: Understanding the complexities of the genetic background. *Cancer Genet*. 2012;205:1-11. <https://doi.org/10.1016/j.cancergen.2012.01.009>
5. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg*. 1971;122:732-9. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(71\)90436-3](https://doi.org/10.1016/0002-9610(71)90436-3)
6. Valero C, Ganly I, Shah JP. Head and neck paragangliomas: 30-year experience. *Head Neck*. 2020;42:2486-95. <https://doi.org/10.1002/hed.26277>
7. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, van Heerden JA, et al. Benign paragangliomas: Clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001;86:5210-6. <https://doi.org/10.1210/jcem.86.11.8034>
8. Al-Harthy M, Al-Harthy S, Al-Otieschan A, Velagapudi S, Alzahrani AS. Comparison of pheochromocytomas and abdominal and pelvic paragangliomas with head and neck paragangliomas. *Endocr Pract*. 2009;15:194-202. <https://doi.org/10.4158/EP.15.3.194>
9. Rodríguez-Cuevas S, López-Garza J, Labastida-Almendaro S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck*. 1998;20:374-8. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0347\(199808\)20:5<374::AID-HED3>3.0.CO;2-V](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0347(199808)20:5<374::AID-HED3>3.0.CO;2-V)
10. Guichard JP, Fakhry N, Franc J, Herman P, Righini CA, Taieb D. Morphological and functional imaging of neck paragangliomas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2017;134:243-8. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.10.003>
11. De la Hoz J, Brieve J, González LG, Daza JC. Paragangliomas del cuerpo carotídeo. *Rev Colomb Cir*. 2002;17:232-45.
12. Baysal BE. Clinical and molecular progress in hereditary paraganglioma. *J Med Genet*. 2008;45:689-94. <https://doi.org/10.1136/jmg.2008.058560>
13. Toranzo-Fernández JM, Colunga R, González-Valdez LG. Paraganglioma de cuerpo carotídeo: reporte de un caso clínico con correlación familiar. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*. 2011;33:79-83. [https://doi.org/10.1016/S1130-0558\(11\)70015-6](https://doi.org/10.1016/S1130-0558(11)70015-6)
14. Jiménez R, Cabezas L, Panussis F, Cardemil F. Paraganglioma cuerpo carotídeo: experiencia en 20 años y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2022;82:355-9. <http://dx.doi.org/10.4067/s0718-48162022000300355>
15. Lim JY, Kim J, Kim SH, Lee S, Lim YC, Kim JW, et al. Surgical treatment of carotid body paragangliomas: Outcomes and complications according to the Shamblin classification. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2010;3:91-5. <https://doi.org/10.3342/ceo.2010.3.2.91>
16. van der Bogt KEA, Peeters MPFMV, van Baalen JM, Hamming JF. Resection of carotid body tumors: Results of an evolving surgical technique. *Ann Surg*. 2008;247:877-84. <https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e3181656cc0>
17. Mohebbi J, Edwards HA, Schwartz SI, Ergul EA, Deschler DG, LaMuraglia GM. Multispecialty surgical management of carotid body tumors in the modern era. *J Vasc Surg*. 2021;73:2036-40. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2020.10.072>