

Tumor de cuerpo carotídeo: una revisión bibliográfica

Carotid body tumor: a literature review

Adrián Goyenaga^{1a}, Joyce Valverde^{1a}, Roberto Sittenfeld^{1a}, Juan Solano^{2a}, Daniela Zamora^{2a}

RESUMEN

El tumor de cuerpo carotídeo es un paraganglioma ubicado en la bifurcación carotídea y se origina de células quimiorreceptoras a nivel de cuello. Si bien su incidencia es baja, corresponde el principal paraganglioma a nivel de cabeza y cuello. Usualmente son benignos, sin embargo, se ha reportado una tasa de malignidad del 5-10%. Frecuentemente se presentan como masas asintomáticas a nivel anterior del músculo esternocleidomastoideo. En ocasiones pueden provocar compresión nerviosa de diversos pares craneales y síntomas de descarga adrenérgica producto de la liberación de catecolaminas. El diagnóstico se realiza por medio de ultrasonido doppler, angiografía por tomografía computarizada o resonancia magnética. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica por medio de endarterectomía. Dentro de las complicaciones quirúrgicas más frecuentes se encuentra el evento cerebrovascular y la lesión nerviosa de pares craneales. En esta revisión bibliográfica se aborda la presentación clínica y manejo terapéutico del tumor de cuerpo carotídeo desde una manera integral y actualizada.

Palabras clave: cuerpo carotídeo, endarterectomía, paraganglioma
(Fuente: DECS-BIREME)

ABSTRACT

Carotid body tumor is a paraganglioma located at the carotid bifurcation and originates from chemoreceptor cells at the neck level. Although its incidence is low, it is the main paraganglioma at the head and neck level. They are usually benign; however, a malignancy rate of 5-10 % has been reported. They frequently present as asymptomatic masses at the anterior level of the sternocleidomastoid muscle. Occasionally they can cause nerve compression of various cranial nerves and symptoms of adrenergic discharge due to the release of catecholamines. Diagnosis is made through Doppler ultrasound, computed tomography angiography or magnetic resonance imaging. The treatment of choice is surgical resection by endarterectomy. Among the most frequent surgical complications are cerebrovascular events and cranial nerve damage. This literature review addresses the clinical presentation and therapeutic management of carotid body tumor in a comprehensive and up-to-date manner.

Keywords: carotid body, endarterectomy, paraganglioma
(Source: NLM-MeSH)

Citar como:

Goyenaga A, Valverde J, Sittenfeld R, Solano J, Zamora D. Tumor de cuerpo carotídeo: una revisión bibliográfica. *Rev Hisp Cienc Salud.* 2022; 8(2):75-80. DOI <https://doi.org/10.56239/rhcs.2022.82.553>

1. Escuela de Medicina y Cirugía, UCIMED. San José, Costa Rica.
2. Escuela de Medicina y Cirugía, Universidad de Costa Rica. San José, Costa Rica.
 - a. Médico General

Recibido: 22/02/2022 Aprobado: 28/04/2022

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas constituyen neoplasias extradrenales ubicadas dentro del sistema paravertebral simpático y de las cadenas parasimpáticas¹. La incidencia global es de 1:30,000-100,000 habitantes y tan sólo el 3% de ellos ocurren en la cabeza y el cuello, donde típicamente son unilaterales y solitarios. Dentro de los sitios en donde se puede encontrar son: la membrana yugular timpánica, órbita, nasofaringe, laringe, y cuerpo carotídeo^{1,2}. El tumor de cuerpo carotídeo, también conocido como quemodectoma o glomus carotídeo, es un paraganglioma originario del tejido nervioso localizado entre la bifurcación carotídea². Dichos tumores representan los paragangliomas más frecuentes observados en la región de la cabeza y el cuello, y derivan en mayor grado de células del sistema nervioso parasimpático. En la mayoría de casos son de naturaleza esporádica y son más prevalentes en la población femenina³. Pueden ser malignos en un 5 a 10 % de los casos, con un porcentaje de metástasis de 6 %, siendo la mitad de los casos la diseminación a ganglios regionales y la otra mitad a nivel hepático y pulmonar. Al no existir hallazgos histológicos que diferencien un tumor benigno de uno maligno, la malignidad se determina según la presencia o no de metástasis^{4,5}.

PRINCIPIOS BÁSICOS

El cuerpo carotídeo es un órgano marrón rojizo, bien delimitado y altamente especializado, el cual se sitúa en la adventicia de la bifurcación carotídea. Su irrigación depende de las ramas faríngeas ascendentes de la arteria carótida y su inervación del IX y X par craneal. Usualmente mide de 2 a 6 mm de diámetro, pero en ocasiones presentan un mayor tamaño en personas que viven en altitudes mayores⁶. El cuerpo carotídeo cumple un rol primordial en la adaptación aguda ante las fluctuaciones de las concentraciones de oxígeno, dióxido de carbono y protones.

Tras su estimulación, el cuerpo carotídeo libera neurotransmisores que activan las fibras sensoriales para aumentar la tasa de ventilación. Dicha acción garantiza la protección a los órganos internos ante situaciones hipóxicas⁷.

ETIOPATOGENIA

Estos tumores derivan de la acumulación de células quimiorreceptoras en el cuello, los cuales se desarrollan a partir de la cresta neural durante la embriogénesis. Se ha descrito una prevalencia aumentada en estados de hipoxemia crónica, como ocurre en casos de EPOC y en los habitantes de sitios de grandes altitudes⁸. Pueden estar asociados a trastornos hereditarios en un 10% de los casos, y se han asociado a la enfermedad de von Hippel-Lindau, neurofibromatosis y la neoplasia endocrina múltiple⁹. Sin embargo, recientes investigaciones han demostrado que los paragangliomas rara vez se asocian a las mutaciones de los genes VHL, RET y NF1, existiendo una mayor asociación con mutaciones en los genes implicados en las subunidades de la enzima succinato deshidrogenasa: D, B y C. De estos genes los más involucrados son el SDHD y SDHB, ambos asociados a la aparición de feocromocitomas¹⁰.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se caracterizan por ser de crecimiento lento y pueden permanecer asintomáticos durante varios años, presentándose como una masa palpable en el cuello localizada clásicamente en el triángulo anterior cervical. En un 10% de los casos se manifiestan alteraciones como parálisis de pares craneales que involucran los nervios IX, X, XI, XII o la cadena ganglionar simpática cervical lo que ocasiona dolor, ronquera, disfagia, síndrome de Horner y hombro caído¹¹. En el examen físico se puede palpar una masa no dolorosa a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo. Debido a la compresión del tumor sobre la arteria carotídea se puede auscultar un soplo en

dicha región. El signo de Fontaine consiste en la movilización del tumor en un plano horizontal, pero con limitación del movimiento en un plano vertical. El signo de chevassu consiste en la compresión firme del tumor que origina una reducción del tamaño del mismo y que a la descompresión regresa a su tamaño original¹². Los tumores de cuerpo carotídeo rara vez son funcionales, no obstante, se pueden encontrar manifestaciones de descarga adrenérgica producto de la secreción de catecolaminas, de las cuales se han descrito: cefalea, hipertensión, palpitaciones, exceso transpiración y náuseas. Otras alteraciones neurosensoriales como lo son la hipoacusia neurosensorial y los episodios de tinnitus son menos frecuentes¹³. Cabe destacar que los paragangliomas funcionales frecuentemente se asocian con malignidad¹⁴.

DIAGNÓSTICO

En el caso de que se sospeche de un tumor de cuerpo carotídeo, está contraindicado la realización de una biopsia por punción debido al alto riesgo de hemorragia y fibrosis, por lo tanto, el diagnóstico se basa en la localización del tumor, los hallazgos clínicos y estudios de imágenes¹⁵. El ultrasonido es útil como el primer método de imagen en el diagnóstico, en donde se puede visualizar masas hipogénicas conformadas por tejido blando que al doppler color se muestran hipervascularizadas y con múltiples canales vasculares en sus interiores¹⁶. La angiografía por tomografía computarizada o resonancia magnética tienen utilidad en cuanto a que pueden determinar la ubicación del tumor, su potencial de malignidad, metástasis y su clasificación. También puede esclarecer el flujo sanguíneo vascular en caso de estenosis y oclusiones carotídeas¹⁷.

Las imágenes con radionúclidos utilizan un derivado de octeótido marcado con DTPA, el cual se une a los receptores de somatostatina tipo 2 (SR-II) que usualmente se expresan en los paragangliomas. Este estudio de

imagen se recomienda cuando existen lesiones multifocales asociadas a síndrome familiares, en el diagnóstico de recidiva tumoral después de la resección quirúrgica o en la búsqueda de metástasis a distancia¹⁸.

Dentro de los diagnósticos diferenciales que se deben tomar en cuenta son: quiste branquial, adenopatías primarias o metastásicas, tumores de las glándulas salivales o de los nervios craneales y aneurismas de la arteria carótida^{19,20}.

CLASIFICACIÓN

La clasificación de Shamblin es la más utilizada para categorizar el grado de extensión del tumor de cuerpo carotídeo en relación a las arterias carótidas, la cual consiste en 3 grupos²¹:

- Shamblin I: El tumor está confinado en la bifurcación carotídea y es fácilmente disecable de las paredes de las carótidas.
- Shamblin II: El tumor comprende una mayor dimensión, se encuentra más adherido a la adventicia y engloba parcialmente las carótidas.
- Shamblin III: El tumor engloba por completo las arterias carótidas tanto interna como externa.

La clasificación de Shamblin tiene utilidad como predictor de riesgo de tratamiento, entre mayor sea el grado de extensión tumoral, mayor será el riesgo de evento cerebrovascular o lesión de estructuras nerviosas. Dentro de las limitaciones de la clasificación de Shamblin se encuentra que solo contempla el plano horizontal y puede llegar a excluir la extensión del tumor en un plano vertical²².

ABORDAJE TERAPÉUTICO

En general en los tumores pequeños se puede optar por un manejo conservador y controlar su crecimiento con TAC o RMN hasta que alcancen un diámetro mayor a 2,5 cm.

Se reporta una mayor facilidad en cuanto a la resección con menores tasas de complicaciones cuando el tumor mide de 2,5 a 3,5 cm. Cuando el tumor tiene una extensión en dirección hacia la base del cráneo tiende a dificultar la exposición de la parte más distal de la arteria carótida interna lo que aumenta el riesgo de no poder contener una posible hemorragia, esta condición debe ser evaluada previo al procedimiento y determinar si se debe realizar la intervención ²³.

La endarterectomía es el Gold Standard del tratamiento, la cual consiste en una incisión que se realiza paralelamente y anterior al músculo esternocleidomastoideo para luego la resección del tumor. La tasa de complicaciones oscila de un 14 a 20 % ²⁴. Durante la operación se debe evitar en la manera de lo posible la obstrucción de la arteria carótida común, o bien se deben realizar bloqueos intermitentes de la circulación para evitar el riesgo de isquemia cerebral.

Además, la presión arterial debe ser constantemente monitorizada para garantizar una adecuada presión de perfusión cerebral ²⁵. En caso de ser bilaterales, para tumores Shamblin I o II, se recomienda espaciar la resección de los tumores por varios meses y operar primero el de menor tamaño, siempre y cuando no exista un compromiso neurovascular que amerite la resección del tumor de mayor tamaño. En caso de Shamblin III bilaterales, se prefiere la resección del tumor de lado cerebral no dominante, especialmente en el paciente joven²⁶.

Si bien el uso de embolización previa del tumor es un tema controversial, existe evidencia reciente que demuestra que no existe ningún beneficio en cuanto a disminución de complicaciones quirúrgicas²⁷. La radioterapia es una opción de tratamiento alternativa que puede disminuir las dimensiones del tumor o detener su crecimiento.

Se recomienda en pacientes que no pueden someterse a intervenciones invasivas por alto riesgo operatorio o anestésico y además se ha demostrado que puede disminuir los síntomas neurológicos^{6,28}. En caso de malignidad, con metástasis a distancia, se ha reportado control de la enfermedad con un régimen de ciclofosfamida, vincristina y doxorubicina²⁹.

Las complicaciones quirúrgicas más frecuentes son el evento cerebrovascular, la hemorragia y la lesión nerviosa, esta última puede tener un carácter reversible. Las alteraciones que se han descrito son: parálisis facial, bradicardia, erosión del surco nasolabial, disfagia, irregularidades de la presión arterial y trastornos del ritmo cardíaco^{30, 31}.

Finalmente, destacar que el tumor de cuerpo carotídeo comprende un diagnóstico diferencial importante en cualquier masa cervical. Su crecimiento lento tiende a prolongar el momento del diagnóstico y al examen físico siempre se debe evaluar el compromiso neurovascular, así como la búsqueda de síntomas que sugieran la presencia de un tumor funcional. El tratamiento de elección es la endarterectomía y el uso de embolización previa no ha demostrado disminuir las complicaciones quirúrgicas.

Conflictos de interés

Los autores niegan tener conflictos de interés

Financiamiento

Autofinanciado

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wieneke JA, Smith A. Paraganglioma: Carotid Body Tumor. *Head and Neck Pathology*. 2009 Aug 23;3(4).
2. Molina ME, Carrillo I., Arroyo VA, Gómez O, Herráinz R, Vaquero C, et al. Carotid glomus in childhood: presentation of a clinical case. *Cirugía pediátrica: organo oficial de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica*. 2020 Oct;34(2):90–4.

3. Kaygusuz I, Karlidag T, Keles E, Yalcin S, Yüksel K. Carotid Body Tumor. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2015 Oct;26(7):e586–9.
4. Jeevan DS, Saleh M, LaBagnara M, Neil JA, Hillard VH. Malignant carotid body tumor presenting with myelopathy: case report. *Journal of Neurosurgery: Spine*. 2016 Apr;24(4):660–3.
5. Illuminati G, Pasqua R, Nardi P, Fratini C, Minni A, Calio' FG. Results of resection of carotid body tumors with and without lymphnodes' dissection. *Surgical Oncology*. 2021 Jun;37:101555.
6. Hoang VT, Trinh CT, Lai TAK, Doan DT, Tran TTT. Carotid body tumor: a case report and literature review. *Journal of Radiology Case Reports*. 2019 Aug 31;13(8).
7. Athanasiou A, Liappis CD, Rapidis AD, Fassolis A, Stavrianos SD, Kokkalis G. Carotid Body Tumor: Review of the Literature and Report of a Case With a Rare Sensorineural Symptomatology. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2007 Jul;65(7):1388–93.
8. Patlola R, Ingraldi A, Walker C, Allie D, Khan IA. Carotid body tumor. *International Journal of Cardiology*. 2010 Aug;143(1):e7–10.
9. Naughton J, Morley E, Chan D, Fong Y, Bosanquet D, Lewis M. Carotid body tumours. *British Journal of Hospital Medicine*. 2011 Oct;72(10):559–64.
10. Snezhkina AV, Lukyanova EN, Kalinin DV, Pokrovsky AV, Dmitriev AA, Koroban NV, et al. Exome analysis of carotid body tumor. *BMC Medical Genomics*. 2018 Feb;11(S1).
11. Bakshi SS, Kumar T L. Carotid Body Tumor. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2018 Mar;40(2):143–4.
12. Darouassi Y, Alaoui M, Mliha Touati M, AL Maghraoui O, Ennouali A, Bouaity B, et al. Carotid Body Tumors: A Case Series and Review of the Literature. *Annals of Vascular Surgery*. 2017 Aug;43:265–71.
13. Butt N, Baek WK, Lachkar S, Iwanaga J, Mian A, Blaak C, et al. The carotid body and associated tumors: updated review with clinical/surgical significance. *British Journal of Neurosurgery*. 2019 May 27;33(5):500–3.
14. Rubio Maicas C, Dualde Beltrán D, Ferrández Izquierdo A, Nersesyán N. Paraganglioma carotídeo maligno. A propósito de un caso. *Radiología*. 2019 Mar;61(2):171–6.
15. Nishijima H, Asakage T, Sugasawa M. Malignant Carotid Body Tumor with Systemic Metastases. *Annals of Otolaryngology & Laryngology*. 2011 Jun;120(6):381–5.
16. Berger G, Łukasiewicz A, Grinievych V, Tarasów E. Carotid Body Tumor – radiological imaging and genetic assessment. *Polish Journal of Surgery*. 2020 Nov 6;92(6):39–44
17. Sevil FC. Management and outcomes of vascular reconstruction in carotid body tumor resection: retrospective analysis of 60 cases. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2020 Apr 25;277(8):2299–306.
18. Ifeoluwa A, Lázár I, Szövördi É, Karosi T. Management of carotid body tumor in pediatric patients: A case report and review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2017 Feb;93:47–52.
19. Del Guercio L, Narese D, Ferrara D, Butrico L, Padricelli A, Porcellini M. Carotid and vagal body paragangliomas. *Transl Med UniSa*. 2013 May 6;6:11-5.
20. Lee MK, Sidell DR, Mendelsohn AH, Blackwell KE. Hypoglossal Schwannoma Masquerading as a Carotid Body Tumor. *Case Reports in Otolaryngology*. 2012;2012:1–4.
21. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Jr EGH. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg*. 1971 Dec;122(6):732-9. doi: 10.1016/0002-9610(71)90436-3.
22. Wreesmann VB, Nixon IJ. A novel classification of carotid body tumors. *European Journal of Surgical Oncology*. 2021 Aug;47(8):1813–5.
23. Hamming JF, Schepers A. Assessing the complexity of a carotid body tumor resection. *European Journal of Surgical Oncology*. 2021 Aug;47(8):1811–2.
24. Dorobisz K, Dorobisz T, Temporale H, Zatonski T, Kubacka M, Chabowski M, et al. Diagnostic and Therapeutic Difficulties in Carotid Body Paragangliomas, Based on Clinical Experience and a Review of the Literature. *Advances in Clinical and Experimental Medicine*. 2016 Dec 19;25(6):1173–7.
25. Liu J, Mu H, Zhang W. Diagnosis and treatment of carotid body tumors. *American journal of translational research*. 2021 Dec 15;13(12):14121–32.
26. Metheetrairut C, Chotikavanich C, Keschool P, Suphaphongs N. Carotid body tumor: a 25-year experience. *European*

- Archives of Oto-Rhino-Laryngology. 2015 Aug 2;273(8):2171–9.
27. Cobb AN, Barkat A, Daungjai boon W, Halandras P, Crisostomo P, Kuo PC, et al. Carotid Body Tumor Resection: Just as Safe without Preoperative Embolization. *Annals of Vascular Surgery*. 2020 Apr;64:163–8.
28. Bensaid B, Khalil J, Ould Salek E, El Khaloufi S, Elidrissi R, Lekehal B, et al. A Rare Case of a Massive Carotid Body Tumor in a 3-Year-Old Infant: Case Presentation and a Literature Review. *Annals of Vascular Surgery*. 2015 Nov;29(8):1661.e9-1661.e15.
29. Xing J, Cheng Y, Ying H, Guan M, Jia N, Bai C. Systemic treatment of a metastatic carotid body tumor. *Medicine*. 2020 Nov 20;99(47):e22811.
30. Gür AK. Complications associated with carotid body tumor excision. *The Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2018 Jan 31;26(1):81–5.
31. Sevil FC, Tort M, Kaygin MA. Carotid Body Tumor Resection: Long-Term Outcome of 67 Cases without Preoperative Embolization. *Annals of Vascular Surgery*. 2020 Aug; 67:200–207.

Correspondencia:

Adrián Goyenaga

Email: goyeli2996@gmail.com

