



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

**SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO
DIVISIÓN DE CIRUGIA GENERAL**

TUMOR DE CUERPO CAROTIDEO

**T E S I S
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
CIRUGIA GENERAL**

**PRESENTA
DR. LUIS ALFONSO SANTIAGO NAVARRO**

**ASESOR DE TESIS:
DR. ONÉSIMO ZALDIVAR REYNA**



México, D.F. Septiembre del 2005



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. JORGE ALBERTO DEL CASTILLO MEDINA
Jefe de la división de enseñanza del Hospital Juárez de México

DR. ROBERTO PEREZ GARCIA
Titular de curso y jefe de División de
Cirugía General del Hospital Juárez de México

DR. ONÉSIMO ZALDIVAR REYNA
Servicio de Cirugía Vascular y Asesor de tesis

No. de registro del protocolo: HJM-970/04.07.01

Dedicatoria:

A Dios:

Gracias por permitir terminar otra etapa de mi vida.

A mis padres:

Gracias por su amor, su ejemplo y apoyo incondicional.

A mis hermanos:

Gracias por estar siempre a mi lado, en los momentos más difíciles.

A mi familia:

Gracias por su cariño y por su confianza en mí.

A mis maestros:

Gracias por su constante y tan valiosa enseñanza.

INDICE

Marco teórico.....	6
Justificación.....	30
Planteamiento del problema.....	31
Hipótesis.....	31
Hipótesis alterna.....	31
Hipótesis nula.....	31
Objetivo general.....	31
Objetivo principal.....	32
Plan general.....	32
Definición del universo.....	32
Determinación de variables.....	33
Diseño del estudio.....	33
Criterios de inclusión.....	33
Criterios de no inclusión.....	34
Criterios de exclusión.....	34
Material y métodos.....	34
Análisis estadístico	34
Consideraciones éticas.....	35
Resultados	35
Discusión.....	37
Conclusiones.....	38
Gráficas.....	40
Bibliografía.....	46

TUMOR DE CUERPO CAROTIDEO

INTRODUCCIÓN:

El cuerpo carotídeo es una estructura ovoide o irregular de tejido compacto, de aspecto rosado que mide en promedio 6x4x2mm, está situado bilateralmente en la bifurcación de la arteria carótida común y recibe inervación del glossofaríngeo. (1)

En el espacio intercarotídeo existe un plexo nervioso intrincado, formado por ramas del sistema simpático y de los nervios vago, glossofaríngeo e hipogloso. La rama del glossofaríngeo que inerva el cuerpo carotídeo se ha conocido con los siguientes nombres: Nervio Sinusal (Hering), Ramo descendente del glossofaríngeo (Drumer), Nervio intercarotídeo (De Castro), Nervio carotídeo (Hovelacque), Ramo carotídeo del glossofaríngeo (Baencker y Boyd). (1)

Histológicamente cuenta con dos tipos celulares: las células epiteliales (Zellballen) que son separadas en la disposición trabeculada por tejido conectivo vascularizado (Fig.1) y la formación en racimo característica de los paragangliomas (Fig. 2). Las células epiteliales contienen un citoplasma amplio, granular y eosinófilo (Fig. 3). Estudios citoquímicos han demostrado la presencia de diversas sustancias vasoactivas como las catecolaminas, serotonina e histamina. (2) (3)

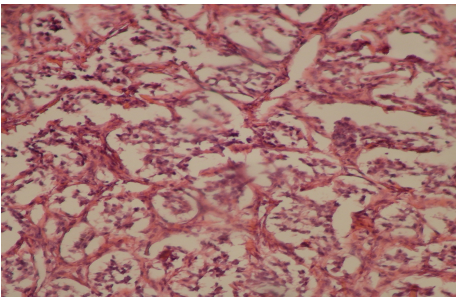


Figura 1

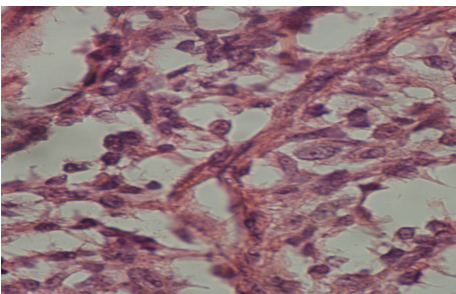


Figura 2

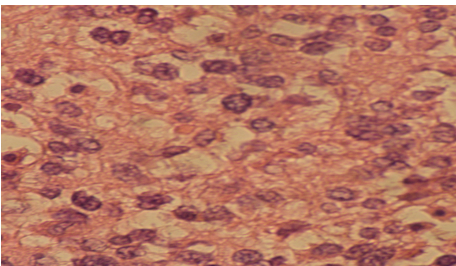


Figura 3

El origen embriológico del cuerpo carotídeo es combinado, por un lado mesodérmico, del tercer arco branquial y por otro ectodérmico, de la cresta neural (7a. Semana); de esta última estructura se derivan finalmente las células paraganglionares que lo integran dando lugar a que el tumor ahí originado sea más adecuadamente llamado paraganglioma en vez de quemodectoma, ya que esta formado por células paraganglionares y no quimiorreceptoras. (2)

La estimulación del cuerpo carotídeo se realiza a través de estímulos químicos como el aumento de la PCO₂, disminución del pH sanguíneo y la hipoxia prolongada, la cual interviene en la génesis de los tumores del cuerpo carotídeo jugando un papel la residencia con altitud al nivel del mar superiores a 2,000 metros; la estimulación se produce cuando la tensión de oxígeno arterial desciende por debajo de 100mmHg. (3)

La respuesta originada por su estimulación, consiste en el aumento de la actividad del sistema nervioso simpático, manifestada por vasoconstricción periférica, taquicardia, aumento en el metabolismo basal y mayor actividad de la corteza cerebral. El consumo de oxígeno del cuerpo carotídeo es gramo por gramo superior al del cerebro. (3)

El efecto es igual al de algunas drogas como el cianuro, sulfitas, nicotina y lobelina. (1)

Los paragangliomas son neoplasias derivadas de la cresta neural, benignas en un alto porcentaje y poco comunes. En la cabeza y cuello, los del cuerpo carotídeo, son los de mayor incidencia. Por lo general, se presentan como una masa asintomática y ocurren en personas entre la cuarta y quinta década de la vida. (4)

Su aparición se ha relacionado con la vida en las grandes alturas o con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (hipoxia crónica), y existe un grupo con tendencia familiar. Las técnicas de imágenes diagnósticas no invasivas (resonancia magnética, tomografía computarizada, gammagrafía) son los instrumentos ideales para confirmar el diagnóstico. La cirugía se considera la única manera de tratamiento para lograr su curación. En grandes tumores, todavía existe morbilidad de tipo neurovascular durante la extirpación quirúrgica. Para reducir la misma, se ha preconizado la embolización arterial preoperatoria. (5)

Desde el punto de vista clínico son tumores unilaterales de crecimiento lento que pueden permanecer estacionarios durante muchos años, aparecen con mayor frecuencia en el sexo femenino entre la cuarta y la sexta décadas de la vida y en ocasiones se ha demostrado tendencia hereditaria, en estos casos la frecuencia de neoplasias bilaterales es muy alta, de alrededor del 25 %, con respecto a los casos que no lo son, donde la incidencia de tumores bilaterales sólo alcanza el 5 %. La manifestación más frecuente por tanto será una tumoración indolora subesternocleidomastoidea, en el nivel del borde superior del cartílago tiroideos, cerca del ángulo de la mandíbula, de tamaño variable que puede llegar a alcanzar más de 5 cm de diámetro. En general no ocasiona otros síntomas que la deformidad, pero cuando por su desarrollo comprime estructuras vecinas, se observan crisis vagales, síncope, acúfenos, disfonía, etc. (6)

ANTECEDENTES HISTORICOS:

Cuando en 1743 se describió el cuerpo carotídeo por “Von Haller” se consideró como un ganglio nervioso; en 1862 “Luscka” lo consideró una glándula; tres años después, “Arnold” describió glomérulos vasculares contorneados considerándolo como órgano vascular. “Stilling” considera que su estructura es semejante a la de las glándulas suprarrenales en 1892.

El mérito de la descripción del cuerpo carotídeo se debe a “Fernando de Castro” en 1923 y después demuestra que se trata de un quimiorreceptor. Es por ello que se establece la descripción microscópica con la designación de las células principales como “específicas”, “típicas” y “glómicas”. (1)

Lates en 1950 propuso el término de “paraganglioma” no cromafín o quimiodectoma, pero esta denominación la sugirió Kohn desde 1900. Cuando en 1960 Isaac agregó el hallazgo de célula con los caracteres morfológicos y tintoreales de las células argentafines semejantes a las enterocromafines, propició la idea de los casos de tumores de cuerpo carotídeo que producían sustancias hipertensoras. (1)

Históricamente los tumores derivados de los paraganglios han recibido múltiples denominaciones: tumor gnómico, quemodectoma, paraganglioma no cromafín, glomerulocitoma, tumor del cuerpo carotídeo y del cuerpo timpánico, receptora y feocromocitoma extradenal. (4)

La primera extirpación de un tumor del cuerpo carotídeo se atribuye a Riegner en 1880, pero el paciente no sobrevivió. Más tarde, Maydl en 1886 removió un paraganglioma del cuerpo carotídeo en un paciente, sin mortalidad, pero con afasia y hemiplejía (McPherson, 1989). Una operación más afortunada la efectuó Albert en 1889, sin ligadura de los vasos carotídeos. En los Estados Unidos, es a Scudder a quien en 1903 se le reconoce la primera resección exitosa de esta lesión. Desde entonces, a pesar de la rareza de esta entidad, la literatura ha registrado gran interés por muchos de sus aspectos anatómicos, fisiológicos, comportamiento clínico y métodos diagnósticos. (5)

DEFINICIÓN:

Los paragangliomas han sido conocidos por una variedad de nombres, incluyendo los tumores glomus, quimiodectomas, paragangliomas no cromafín, los glomerocitomas, los tumores de la carótida y el tímpano, y los receptoras. (5)

El término glomus fue aplicado a los paragangliomas debido a que se creía que las células más importantes dentro del paraganglio se derivaban de pericitos especializados o de las paredes de los vasos sanguíneos, como se ve en los verdaderos glomus arteriovenosos complejos. (6)

El origen de muchos de estos términos fue publicado en una excelente revisión (Gulya, 1993), cuyo autor cita a Mulligan como el creador de la palabra quemodectoma en un estudio en animales, porque el tumor del cuerpo carotídeo fue considerado como un quemorreceptor. (5)

Los cuerpos carotídeos y aórticos son los únicos paraganglios conocidos de la cabeza y cuello que se comportan como quemorreceptores. Por consiguiente, quemodectoma es un término inapropiado para describir todos los paragangliomas de la cabeza y el cuello. Otros términos empleados han sido glomocitomas, tumor del cuerpo timpánico y receptomas. Glenner y Glimley en 1974 publicaron un sistema de nomenclatura (tabla 1) en donde establecen claramente la separación de los tumores desarrollados a partir de tejidos paragangliónicos. Los ubicados en las adrenales son denominados feocromocitomas y los situados por fuera de ellas, es decir, extraadrenales, como paragangliomas; estos últimos fueron divididos en: braquiméricos, intravagales, aórtico-simpáticos y visceroautónomos. (5)

El corpúsculo o cuerpo carotídeo, como algunos lo llaman, es un quimiorreceptor similar al cuerpo aórtico de color gris rosáceo de 3 a 4 mm de diámetro, que se encuentra situado en la adventicia de la parte posterior de la bifurcación de la carótida primitiva, con una cápsula propia y rica inervación vegetativa proveniente del simpático, el glossofaríngeo y el neumogástrico. (6)

CLASIFICACION:

Se han dividido en dos categorías: de tejidos blandos (cuerpo carotídeo y glomus vagal) y los base de cráneo (yugular y timpánico), en los de base de cráneo se dificulta la disección quirúrgica y el tratamiento se basa en radioterapia. (2)

El tumor se anexa y se adhiere a los vasos. Shamblin y col. (1971) los clasificaron en tres tipos dependiendo de la adhesión del tumor al vaso (fig. 3): Tipo I cuando puede researse el tumor sin afectar al vaso; Tipo II cuando sólo pueden conservarse la interna y la primitiva, tumor largo adherido a la adventicia y el Tipo III en las que hay necesidad de resear el vaso. (7)

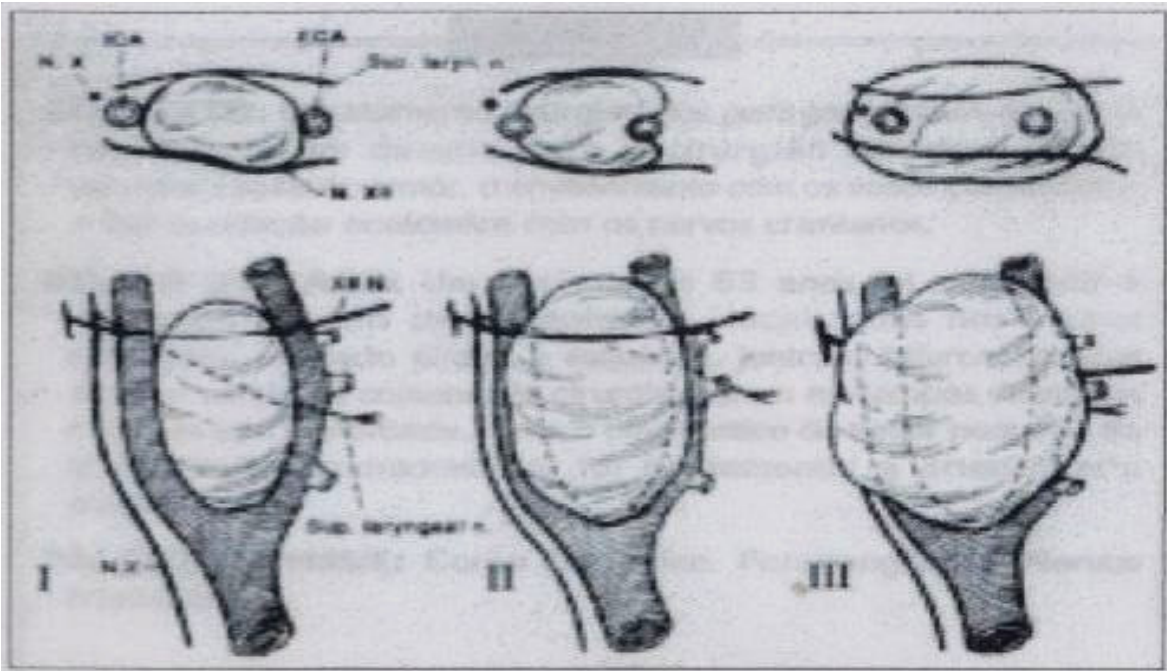


Fig. 4 – La clasificación de Shamblin en cuanto al grado de complicación para la resección quirúrgica.

Estos tumores han sido clasificados como esporádicos, hiperplásicos y hereditarios, mostrando clínicamente las mismas características excepto si se trata de un tumor endocrinológicamente activo. (7)

En 1974, Glenner y Grimley, los clasifican dividiéndolos de acuerdo a la localización anatómica, histológica y embriológica; las cuales distinguían el paraganglioma adrenal del extraadrenal. (2) (4)

Tabla-1*Clasificación del tejido paragangliónico*

Adrenal	Extraadrenal
Feocromocitoma	1. Paraganglioma Braquimérico, aórtico pulmonar coronario intercarotídeo, yugulotimpánico Laríngeo Orbitario Pulmonar Subclavio;
	2. Intravagal
	3. Aórtico-simpáticos
	4. Visceroautónomos

Existe una clasificación donde se dividen en cuatro grupos:

- 1.- Paragangliomas branquiómicos
 - a) hueso temporal (yugular y timpánico)
 - b) cuerpo carotídeo
 - c) otras localizaciones de cabeza y cuello (órbita, laringe, nasal)
 - d) subclavios, aórticos, pulmonares
- 2.- Paraganglios extravagales (mediastino superior)
- 3.- Aortosimpáticos (retroperitoneales)
- 4.- Viscerales (pélvicos, vagales, mesentéricos). (4)

Otra clasificación los subdivide en cromafín y no cromafín, mostrando como diferencia la producción de ácido crómico producido por polímeros cafés, pero no se relaciona esto con la producción de catecolaminas. (2) (4)

La clasificación de estos tumores por Glenner y Grimley basada en su localización, características histoquímicas, e inervación es ampliamente aceptada. La función activa (ej. secreción de catecolaminas) y la no activa tumoral puede surgir en paragangliomas de alguno de estos grupos. (8)

EPIDEMIOLOGIA:

Los paragangliomas son tumores raros que provienen de células cromafines extra-adrenales. Las cuales representan el 10-18% de todo el tejido cromafín relacionado a tumores; de los cuales se ha reportado un rango de 2-8 casos/millón al año. (9)

Los paragangliomas son tumores generalmente benignos y muy raros, representan el 0.03% de todas las neoplasias y el 0.6% de las neoplasias de cabeza y cuello. El tipo más frecuente es el paraganglioma carotídeo que se considera con una frecuencia de 1:30 000. (10)

Los tumores de cuerpo carotídeo tienen una incidencia menor del 0.5% de todos los tumores, su presentación usualmente es benigna, éstos tumores pueden ser malignos y presentar metástasis en un rango de 2 a 9%. Estos tumores son esporádicos pero se ha visto una forma familiar en 10% de los casos; 95% de los tumores esporádicos fueron unilaterales, sin embargo en la forma familiar la incidencia de tumores bilaterales ha incrementado en un 30%. (11)

La incidencia aumenta directamente en relación a la altitud a nivel del mar 9 casos x mil habitantes entre 2000 y 3000 mts y 12 casos x mil entre 3000 y 4500 mts. Las series reportan 7 a 28% en países como U.S., ciudad de México y europa con una tasa de malignidad de 3.3%, multicentricidad 5% y de historia familiar 1%. (12)

Los tumores de cuerpo carotídeo son los paragangliomas extra-adrenales más comunes. En 1979, Batsakis estimó un número de casos de tumores de cuerpo carotídeo los cuales fueron 500 comparados con 300 paragangliomas yugulotimpánicos y 25 tumores de cuerpo vagal. Pooled reporta desde los laboratorios de patología (PALGA, 1978-1992) donde demuestra una incidencia promedio de 25 casos operados anualmente, correspondiendo a una incidencia de 0.16 por 100,000 anualmente de una población de 15 millones de habitantes. Porque no todos los paragangliomas son tratados quirúrgicamente la verdadera incidencia de los pueblos nórdicos es alta. Bikhazi y cols. sugirieron una incidencia de 1 de 30,000 en la población caucásica. (13)

La incidencia aumenta directamente en relación a la altitud a nivel del mar 9 casos x mil habitantes entre 2000 y 3000 mts y 12 casos x mil entre 3000 y 4500 mts. Las series reportan 7 a 28% en países como U.S., ciudad de México y europa con una tasa de malignidad de 3.3%, multicentricidad 5% y de historia familiar 1%. (2)

Los tumores de cuerpo carotídeo aparecen con mayor frecuencia en el sexo femenino entre la cuarta y la sexta décadas de la vida y en ocasiones se ha demostrado tendencia hereditaria, en estos casos la frecuencia de neoplasias bilaterales es muy alta, de alrededor del 25 %, con respecto a los casos que no lo son, donde la incidencia de tumores bilaterales

sólo alcanza el 5 %.pueden ocurrir a cualquier edad y se diagnostican entre la tercera y sexta décadas de la vida. (6)

ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGIA:

La estimulación del cuerpo carotídeo se realiza a través de estímulos químicos como el aumento de la PCO₂, disminución del pH sanguíneo y la hipoxia prolongada, la cual interviene en la génesis de los tumores del cuerpo carotídeo jugando un papel la residencia con altitud al nivel del mar superiores a 2,000 metros; la estimulación se produce cuando la tensión de oxígeno arterial desciende por debajo de 100mmHg. (3)

La aparición de los tumores del cuerpo carotídeo se ha relacionado con la vida en las grandes alturas o con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (hipoxia crónica), y existe un grupo con tendencia familiar. (5)

Cada cuerpo carotídeo contiene islotes de células de dos tipos llamadas I y II, rodeados por capilares sinusoidales fenestrados. Las células tipo II rodean a las de tipo I o células glómicas. Las terminaciones nerviosas sensibles a la presión parcial de oxígeno tienen conexiones sinápticas recíprocas con catecolaminas que se encuentran en las células I. La dopamina inhibe la descarga en los nervios del cuerpo carotídeo, pero aún así las terminaciones nerviosas siempre son más sensibles al O₂. El flujo sanguíneo en cada 2 mg de cuerpo carotídeo es cercano a 0.04 ml/min o 2,000 ml/100 g de tejido por min, en comparación con un flujo de 54 ml/100g/min en el encéfalo y 420 ml en el riñón. (14)

La función del cuerpo carotídeo es como un órgano quemoreceptor el cual es estimulado por la hipoxia, la hipercapnia, y la acidosis y está involucrado en el control de la presión sanguínea, la frecuencia cardíaca y la respiración. (12)

Desde 1743, cuando Haller descubrió el cuerpo carotídeo, ha existido un gran debate acerca de la función de esta estructura, así como la del seno carotídeo. Los estudios anatómicos e histológicos hicieron creer que el cuerpo carotídeo era un complejo de glándula - nervio de características muy similares a las de la médula adrenal. Cuando De Castro F. seccionó en 1928 el nervio glossofaríngeo y observó la degeneración neural, comprobó que este nervio era el mayor responsable del componente nervioso del cuerpo carotídeo (Netterville, 1995), lo cual originó un nuevo concepto, apoyado por muchos, de que este corpúsculo era una glándula secretora, controlada por inervación parasimpática. El concepto glandular fue desaprobado después de nuevos experimentos de De Castro, al seccionar el nervio por encima del ganglio petroso, lo cual permitía la persistencia de fibras nerviosas, estableciéndose en esta forma la naturaleza aferente de la estructura nerviosa. Estos datos demostraron que el cuerpo carotídeo es un órgano receptor.

La inervación del cuerpo y seno carotídeos proviene del nervio de Hering, una rama del tronco del noveno par craneano (glossofaríngeo). Las pequeñas ramas se originan distalmente a 1,5 cm del foramen yugular. Un impulso menor lo recibe del vago y del simpático cervical. El nervio cursa profundamente en relación con el plexo neural intercarotídeo y se divide para enviar ramas tanto al cuerpo como al seno carotídeo. (5)

El seno carotídeo es una estructura casi imperceptible, compuesta de receptores alargados, la cual reposa en la adventicia del bulbo carotídeo, extendiéndose por encima de la horquilla de la bifurcación carotídea. Heath describió en 1983, la histología de la región, ampliando los conocimientos sobre la transmisión de los cambios de presión a través de la pared de la arteria carotídea, en cuya capa media, en su zona más externa adyacente a la adventicia, se encuentran paquetes apretados de fibrillas elásticas, interpuestas entre las fibras no musculares. La arteria glómica del cuerpo carotídeo está compuesta por estas mismas estructuras altamente elásticas, lo que implica alguna propiedad barorreceptora de esta arteria y de sus ramas iniciales interlobares. La inervación del seno se une con el nervio aferente del cuerpo carotídeo a 1 o 2 cm de la bifurcación carotídea para formar el nervio del seno carotídeo (Netterville, 1995).

La función barorreceptora mediada por el seno carotídeo la describió Hering en 1927, quien notó un mecanismo de retroalimentación negativo sobre la presión sanguínea, asociado con la estimulación de la región del seno. El seno está formado por dos tipos de barorreceptores que son funcionalmente diferentes. Los tipos I, se caracterizan por una tendencia a amortiguar los cambios de presión arterial agudos; estos receptores tienen bajo rendimiento en reposo, que se incrementa dramáticamente cuando un umbral específico de la presión arterial es alcanzado. Los tipos II continuamente descargan a niveles bajos. Cuando se incrementa la presión arterial en el seno, este responde multiplicando sus descargas en una relación presión sensitiva. (14)

Estas señales son transmitidas a lo largo del nervio de Hering al glossofaríngeo y, a través de este, al área medular del tallo cerebral. Señales secundarias excitan el centro vagal de la médula, inhibiendo el centro vasoconstrictor (Netterville, 1995). La respuesta parasimpática resultante es mediada por dos rutas: 1. Vasodilatación venosa y arteriolar a lo largo del sistema circulatorio periférico, y 2. Disminución de la frecuencia cardíaca y fuerza contráctil del corazón. Por consiguiente, el efecto neto de la estimulación de los barorreceptores es una disminución en la presión sanguínea sistémica (Heath, 1991). Las células o receptores tipo I actúan como un regulador en los cambios agudos de la presión arterial. (5)

Los barorreceptores también regulan la presión sanguínea durante los cambios de posición del cuerpo. Cuando se pasa de la posición supina o sentada a la de pie, la presión de la sangre en la cabeza, cuello y extremidades superiores desciende.

Los barorreceptores responden inmediatamente a estos cambios, con una disminución en las descargas neurales en el nervio del seno, lo cual reduce los efectos parasimpáticos sobre la frecuencia cardíaca y la vasodilatación periférica. Se produce entonces una fuerte descarga simpática con vasoconstricción periférica y de esta manera se mantiene una adecuada presión sanguínea.

El cuerpo carotídeo. El segundo receptor, es uno de los paraganglios no cromafínico, situado junto a las ramas de los pares craneanos parasimpáticos. Está formado por un grupo de células de tipo epitelial, dentro de un estroma de tejido conectivo, ricamente vascularizado, que forma pequeños lóbulos, en número de veinte, en el cuerpo carotídeo humano y están divididos en pequeñas unidades, formando nidos de células de Zellballen (Heath, 1983; Lechter, 1992). Existen dos tipos de células receptoras, que son poligonales y que ultra estructuralmente muestran gránulos neurosecretores que contienen catecolaminas. Las células sustentaculares son las tipo II (células de soporte), pequeñas e irregulares, situadas entre los sinusoides; las tipo I, están vacías de gránulos neurosecretores. La localización bilateral del cuerpo carotídeo es constante a lo largo del aspecto medial de la bifurcación carotídea. Está conectado a esta estructura por el ligamento de Mayer, un haz fibrovascular que va del polo interior del cuerpo carotídeo a la superficie posterior de la carótida común. El tamaño promedio de este órgano es de aproximadamente 5 x 3 x 15 mm el suministro sanguíneo proviene de la arteria faríngea ascendente. El peso de la glándula adulta normal es de 12 mg, con un amplio margen entre 1.0 a 47 mg. (5)

En un excelente trabajo sobre el sistema quemorreceptor paragangliónico, Zack y Lauson reunieron una masiva cantidad de datos sobre la fisiología del cuerpo carotídeo (Netterville, 1995). El complejo cuerpo - seno carotídeo ha demostrado ser latente a los cambios en la PaO₂, PaCO₂, pH y flujo sanguíneo. La sensibilidad a estos factores es favorecida por la alta perfusión de estos tejidos. Mediante medidas del flujo venoso, así como también del consumo de oxígeno, Daly demostró que el flujo sanguíneo era cuatro veces superior al de la glándula tiroides y tres veces el del cerebro (Netterville, 1995). Parece que con este funcionamiento neural continuo, el cuerpo carotídeo participa en la regulación de la ventilación. Cuando la PaO₂ disminuye, hay un incremento en la tasa de descargas dentro del nervio del seno carotídeo; de esta manera se produce un aumento en la ventilación. Lo mismo sucede cuando la PaCO₂ sube en la sangre arterial. Los efectos, tanto de la hipoxia como de la hipercapnia, son suficientemente aditivos para marcar un notorio incremento en las descargas del nervio del seno (Netterville, 1995). Es tal la sensibilidad de este sistema que permite cambios regulatorios que ocurren dentro de un simple ciclo respiratorio. A pesar de la exactitud de este control, aún existe incertidumbre en cuanto al papel fisiológico completo de los quemorreceptores en la regulación de la ventilación. (5)

Los efectos de los cambios del pH y la temperatura son más indirectos y es posible que ejerzan influencia a través de sus acciones sobre la presión parcial de los gases. La hipoxia crónica es controlada por mecanismos centrales, con pequeña participación del cuerpo carotídeo. Al lado de este último se observa la función quemorreceptora en los paraganglios cardioaórticos. Aunque estos receptores trabajan en paralelo, no compensan totalmente la pérdida de la función del cuerpo carotídeo. (15)

FACTORES PREDISPONENTES:

Evidencias experimentales y observacionales indican que la estimulación crónica por hipoxia esta relacionada con la génesis tumoral del paraganglioma. Es bien conocido que la hipoxia es inductora de p53 el cual ocasiona una detención o relajación del ciclo celular, lo cual sucede en casi todos los canceres. (13)

La estimulación del cuerpo carotídeo se realiza a través de estímulos químicos como el aumento de la PCO₂, disminución del pH sanguíneo y la hipoxia prolongada, la cual interviene en la génesis de los tumores del cuerpo carotídeo jugando un papel la residencia con altitud al nivel del mar superiores a 2,000 metros; la estimulación se produce cuando la tensión de oxígeno arterial desciende por debajo de 100mmHg. (2) (3)

Chase en 1933 fue el primero en apuntar el factor hereditario como causa del tumor de cuerpo carotídeo; en su artículo informa un caso de tumor bilateral en una mujer y en el hermano de ésta. Rush en 1963, Kroll en 1964 y Loring en 1973 confirman la transmisión hereditaria del tumor de cuerpo carotídeo y Loring menciona el tipo de herencia con carácter autonómico dominante. (1)

La ocurrencia de los paragangliomas múltiples de cabeza y cuello está fuertemente relacionada con las enfermedades hereditarias. En por lo menos 30% de los casos, pacientes con una historia familiar positiva de paraganglioma desarrollan múltiples tumores. Se han reportado casos donde se ven mutaciones en el gen 8, el cual se ha reconocido como el gen codificador para el paraganglioma familiar. (13)

MANIFESTACIONES CLINICAS:

El signo más ostensible en el 100% de los casos es la presencia de una masa en uno o ambos lados del cuello. Los síntomas son variables, desde una simple molestia en el cuello hasta cefalea, vértigo, disfagia, cambio de voz, tinitus o disminución de la audición, tos, hipo; casi todos están en relación directa al crecimiento de la masa. (1)

Los tumores de origen gnómico son 2 o 3 veces más frecuentes en la población femenina de la cuarta y quinta décadas de la vida. Son de lento crecimiento y raramente desarrollan malignidad, los extraadrenales solo producen catecolaminas en un 20%.

Se cree que la relación 19:1 con el sexo masculino se debe a la mayor capacidad pulmonar en el hombre que evita hipoxemia crónica.

Desplazamiento de la arteria carótida interna posterior y lateral es característica y se ha apreciado un crecimiento 0.5cm por año y 2.5cm por 5 años. En un inicio es asintomático pero el crecimiento hacia la base del cráneo puede afectar los nervios vago, hipogloso y simpático con aumento de la sintomatología. (2)

Desde el punto de vista clínico son tumores unilaterales de crecimiento lento que pueden permanecer estacionarios durante muchos años, aparecen con mayor frecuencia en el sexo femenino entre la cuarta y la sexta décadas de la vida (Fig. 5) y en ocasiones se ha demostrado tendencia hereditaria, en estos casos la frecuencia de neoplasias bilaterales es muy alta, de alrededor del 25 %, con respecto a los casos que no lo son, donde la incidencia de tumores bilaterales sólo alcanza el 5 %. La manifestación más frecuente por tanto será una tumoración indolora subesternocleidomastoidea, en el nivel del borde superior del cartílago tiroides, cerca del ángulo de la mandíbula, de tamaño variable que puede llegar a alcanzar más de 5 cm de diámetro. En general no ocasiona otros síntomas que la deformidad, pero cuando por su desarrollo comprime estructuras vecinas, se observan crisis vagales, síncope, acúfenos, disfonía, etc. (6)

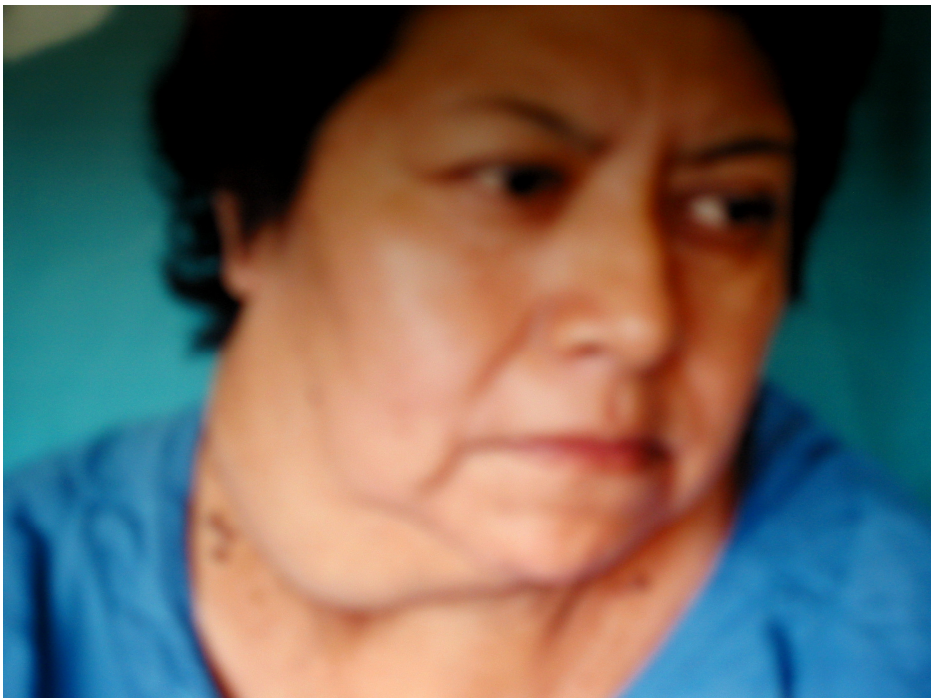


Figura 5.- Tumor unilateral de crecimiento lento, femenino de la 5ta década de la vida.

La población de pacientes estudiados consistieron en 141 mujeres (60%) y 95 hombres (40%). Los paragangliomas incluyeron 204 tumores de cabeza y cuello y 93 por debajo del cuello. Los paragangliomas mas frecuentes relacionados al cuello fueron tumores de cuerpo carotideo y los mas comunes por debajo del cuello fueron tumores abdominales periaorticos y pericavales; las manifestaciones clínicas fueron diversas, en los de tumores de cabeza y cuello se presentó masa palpable en cuello (55%), tinitus (18%), y compresión de nervios craneales (16%). En los pacientes con tumores por debajo del cuello se presentó cefalea por exceso de catecolaminas (26%), palpitación (21%), sudoración (25%), palidez (12%), y ortostasis (6%); se presentó hipertensión en un 64%. (9)

El comportamiento maligno de estas lesiones es raro aunque ha sido reportada la diseminación secundaria o metastásica a ganglios linfáticos, pulmón y cuerpos vertebrales, en el 8% de los pacientes pueden coexistir con tumores malignos en otros órganos.

Existen diferentes tipos de patologías que requieren diagnóstico diferencial en tumores del glomus, entre ellos se encuentran neoplasias de las glándulas salivales, schwannoma, otros paragangliomas y linfadenopatía. (2)

El síntoma más importante es la presencia de una masa tumoral en el cuello, indolora y de crecimiento muy lento; cuando el quimiodectoma llega a tener grandes dimensiones (Fig.6), pueden aparecer síntomas relacionados con la compresión de estructuras nerviosas (hipogloso, simpático), tráquea y esófago. Las manifestaciones de isquemia cerebral, aunque muy raras han sido reportadas en algunos casos. (3)



Figura 6.- Nótese la presencia de la masa tumoral en el cuello, la cual es de grandes dimensiones en esta paciente quien fue intervenida quirúrgicamente en el HJM.

Las metástasis son generalmente a pulmones, ganglios, huesos y bazo. Los tumores que se originan en la región de la cabeza y el cuello son generalmente no funcionantes y con muy baja probabilidad de metástasis a distancia. Los originados en el retroperitoneo pueden presentar metástasis al momento del diagnóstico en aproximadamente el 10% de los pacientes, y llegar hasta un 40% en el transcurso de su historia natural. La posibilidad de producción de catecolaminas es significativa en las localizaciones retroperitoneales extradrenales. (4)

La triada de Carney consiste de 3 tumores inusuales: sarcoma estromal gástrico, condroma pulmonar y paraganglioma extra-adrenal (quemodectoma, tumor de cuerpo carotideo). (10)

Algo de sensibilidad a la palpación y disfagia pueden estar presentes si la masa es larga, pero clásicamente un paraganglioma cervical cursa sin dolor, aproximadamente el 10% de los casos se presentan con parálisis del nervio craneal, muy frecuentemente involucra al nervio vagal, el nervio recurrente laríngeo se ve involucrado en un 8% de los casos, parálisis del nervio hipogloso ocurre en 6% de los casos. (13)

El síndrome de síncope del seno carotídeo se define como una pérdida de la conciencia acompañada por un reflejo de bradicardia e hipertensión y ocasionalmente puede estar relacionado con los tumores de cuerpo carotídeo; además de que se ven involucrados los nervios, existe compresión de la arteria carótida común e interna lo que ocasiona disturbios vasculares hacia el sistema nervioso central. (16)

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico temprano es de suma importancia debido a que el tratamiento de elección es quirúrgico. Con un tamaño considerable de la masa tumoral es más difícil su manejo debido a la estrecha relación del paraganglioma con estructuras neurovasculares vecinas.

El diagnóstico se realizará complementando el examen clínico con la ecografía del cuello y la arteriografía carotídea, los cuales demostrarán la presencia de una tumoración en la bifurcación de la carótida primitiva; en los casos en que sea posible se practicará una biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) la cual determinará si existen o no signos de malignidad. (6)

Los métodos de diagnóstico correcto se dividen en hallazgos de laboratorio, por radioisótopos o por angiografía. Por estudio de laboratorio se han encontrado defectos en el mecanismo homeostático y alargamiento del tiempo de protrombina sin una explicación adecuada. (17)

Los tumores de cuerpo carotídeo se localizan en la bifurcación carotídea, el rol del USG doppler se examinó entre 1984-1991 en 20 pacientes donde se detectaron 20 lesiones con un diámetro en un rango de 1.2 a 5.0 cm, con márgenes regulares, hipoeoicos y heterogéneos con pequeñas estructuras vasculares, sólidos. A nivel de la bifurcación de la carótida con este medio se pudo definir la localización, estructuras, forma y progreso de la enfermedad, la ventaja de este estudio es su mínima invasión. (2)

La TAC helicoidal permite realizar reconstrucciones matemáticas tridimensionales de vasos sanguíneos, en diferentes planos y es de gran utilidad operatoria, el tiempo de producción de imágenes es muy rápido.

La resonancia magnética con gadoleno es el estudio de preferencia porque no se necesita medio de contraste evitando los riesgos de reacción alérgica, el tiempo de estudio es menor con una sensibilidad del 80% y especificidad del 100%. (8)

La angiografía a pesar de sus complicaciones es el método de elección diagnóstica y planeación del tratamiento quirúrgico aunque podría ser sustituido por la tomografía. La angiografía radioisotópica es un método no invasivo con mínimas posibilidades de complicaciones y con un grado de certeza diagnóstica superior al 90%.

Actualmente existen nuevas técnicas diagnósticas que se basan en inmunohistoquímica como los marcadores S-100 y NSE, son ideales para diagnóstico y para conocer la naturaleza biológica de la neoplasia, este tipo de evaluación es difícil, ya que solo consideran los datos histológicos y no debe ser subestimada la agresividad de la enfermedad. Existe un nuevo marcador PGL (predisponente genético locus) quien traduce el índice de crecimiento de recurrencia, el cual no ha sido totalmente estudiado. (2)

La faringolaringoscopia flexible no muestra alteraciones. En la TC cervical (Figuras 7 y 8) se observan dos formaciones expansivas de contornos regulares localizadas en ambos espacios carotídeos a nivel de la bifurcación carotídea. (18)

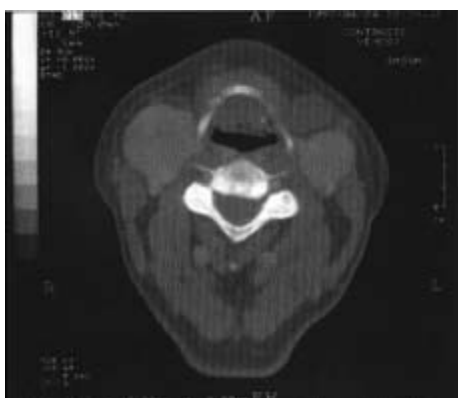


Fig. 7 - TC Cervical simple

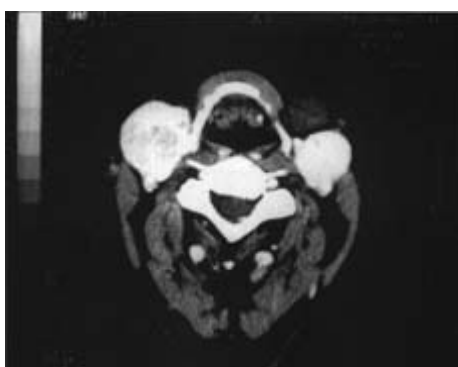


Fig. 8 - TC Cervical contrastada

Las lesiones se acentúan entre las carótidas externa e interna, afectando estas estructuras. En una fase contrastada se observa una intensa captación de contraste por lo que sugiere naturaleza hipervascular. En la R.N.M. las lesiones presentan características de señales semejantes, caracterizadas por isoseñales en T1, moderado hiperseñal en T2, significativo realce homogéneo posterior a la administración de medio de contraste paramagnético en áreas vasculares con ausencia de señal. Las lesiones median 5.2x3.0x3.1 cm la derecha y 3.5x2.5x2.5 cm la izquierda (Figuras 9 y 10). (18)

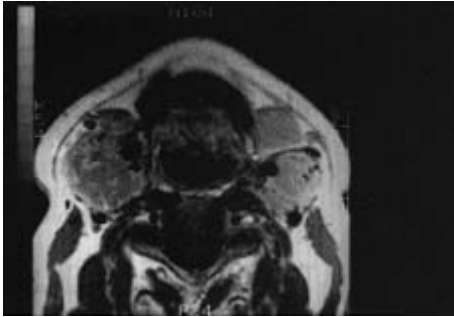


Fig. 9 - RNM

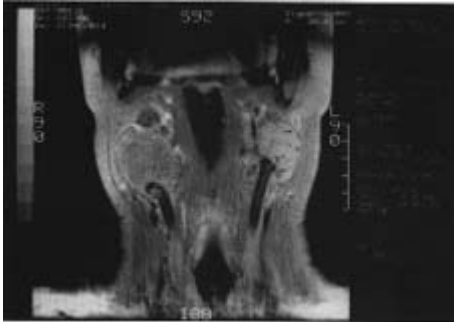


Fig. 10 - RNM

Frente a la hipótesis de paraganglioma multicêntrico, fueron realizados USG abdominal y TC de tórax, que mostraron ser negativas para otros focos. (18)

El estudio inicial a solicitar es el ultrasonido de cuello, éste permite conocer la situación de la masa en relación de las demás estructuras del cuello y posee una elevada sensibilidad para el diagnóstico de estos tumores.

La historia del paciente, en particular el tiempo de evolución de la masa y a la palpación la posibilidad de un tumor pulsátil pueden darnos una indicación del diagnóstico. Por lo tanto la evaluación por una modalidad de imagen es necesaria para establecer dicho diagnóstico. La ultrasonografía con modalidad B es una herramienta diagnóstica no expansiva, no invasiva y fácilmente repetible para investigar estas lesiones. Combinado con imagen de color Doppler, el diagnóstico correcto de las masas laterales de cuello pueden ser realizado en la mayoría de los pacientes afectados. (8)

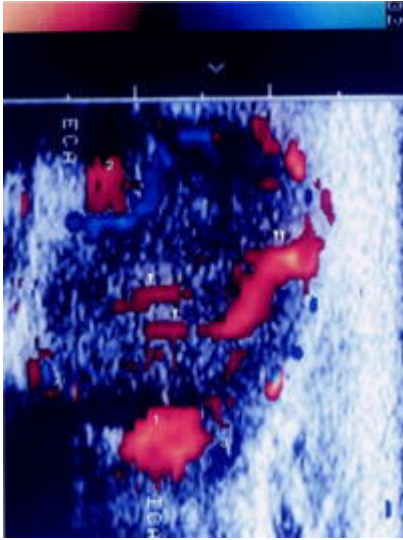


Fig. 11 – USG doppler que muestra la imagen de este tumor de cuerpo carotídeo, la cual es una lesión hipoeoica en sección transversa, la bifurcación carotídea está presente con un desplazamiento posterior de la arteria carótida interna y una dislocación anterior de la arteria carótida externa. La señal de flujo sanguíneo (color rojo) se ve disminuida y alargada. (8)

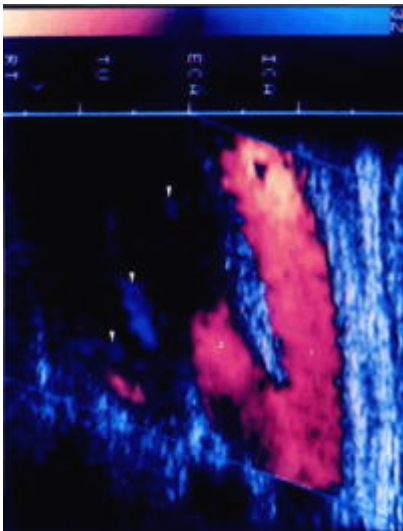


Fig. 12 – USG doppler que muestra paraganglioma vagal largo (sección longitudinal) con desplazamiento anterior de ambas arterias carótidas, interna y externa; nótese la mayor señal de flujo intratumoral (color azul) opuesto a la dirección de flujo de las arterias carótidas (color rojo). (8)

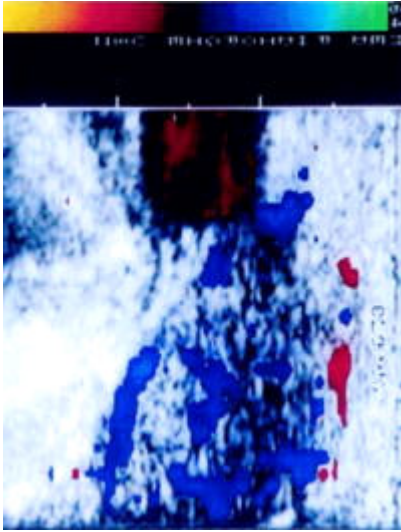


Fig. 13 – USG doppler que muestra paraganglioma yugular (sección transversa) expandiendo el lumen de la vena yugular interna; la arteria carótida común (color rojo) está localizada anteriormente. La dirección de flujo intratumoral (color azul) se encuentra opuesto a la dirección de flujo de la arteria carótida común, correspondiendo al crecimiento del tumor la dirección y el origen del suplemento vascular. (8)

Cuando hay evidencia clínica y ecográfica de un tumor de cuerpo carotídeo, se debe de realizar una angiografía completa de troncos supraaórticos, debido a que ésta permite confirmar el diagnóstico y además aporta información sobre la anatomía del polígono de Willis y la circulación del tumor; factores importantes para decidir la estrategia quirúrgica, sobre todo, cuando se trata de tumores grandes (mayores de 5cm). (3)

El diagnóstico se realizará complementando el examen clínico con la ecografía del cuello y la arteriografía carotídea, los cuales demostrarán la presencia de una tumoración en la bifurcación de la carótida primitiva; en los casos en que sea posible se practicará una biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) la cual determinará si existen o no signos de malignidad. (6)

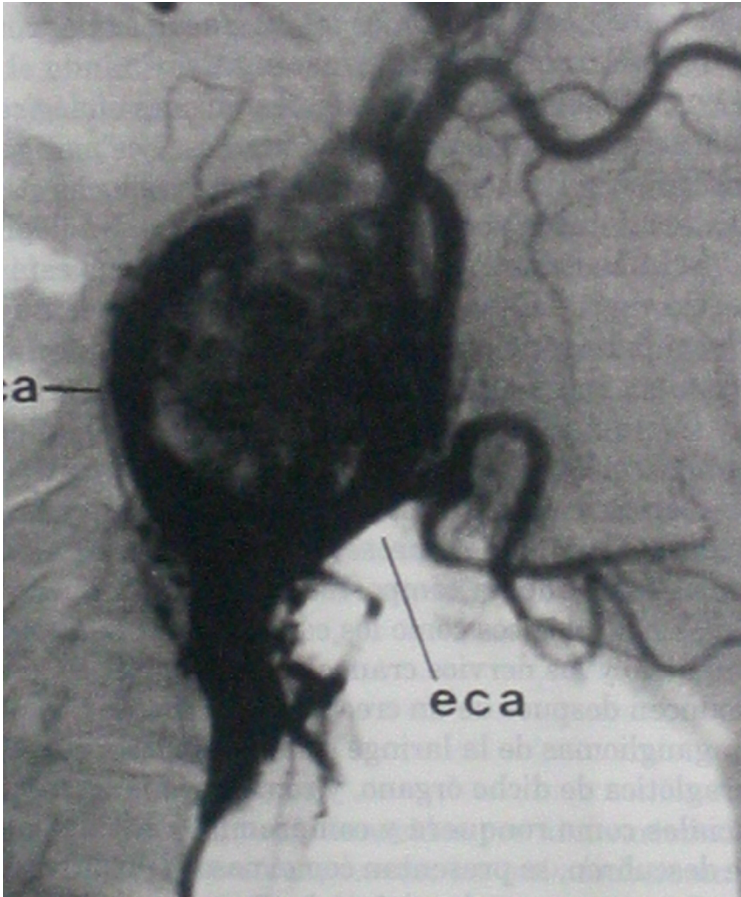


Fig. 14 - El arteriograma muestra un paraganglioma del cuerpo carotideo, nótese el abombamiento de las arterias carótidas, interna (a) y externa (eca) y la extrema vascularidad del tumor.

Los adelantos técnicos en imágenes diagnósticas ponen de manifiesto la exactitud de los métodos no invasivos (resonancia magnética (RM), tomografía computarizada (TC) y medicina nuclear (gammagrafía), para identificar estas lesiones; en épocas anteriores a estos avances técnicos, la arteriografía carotídea era el método invasivo más utilizado. (5)

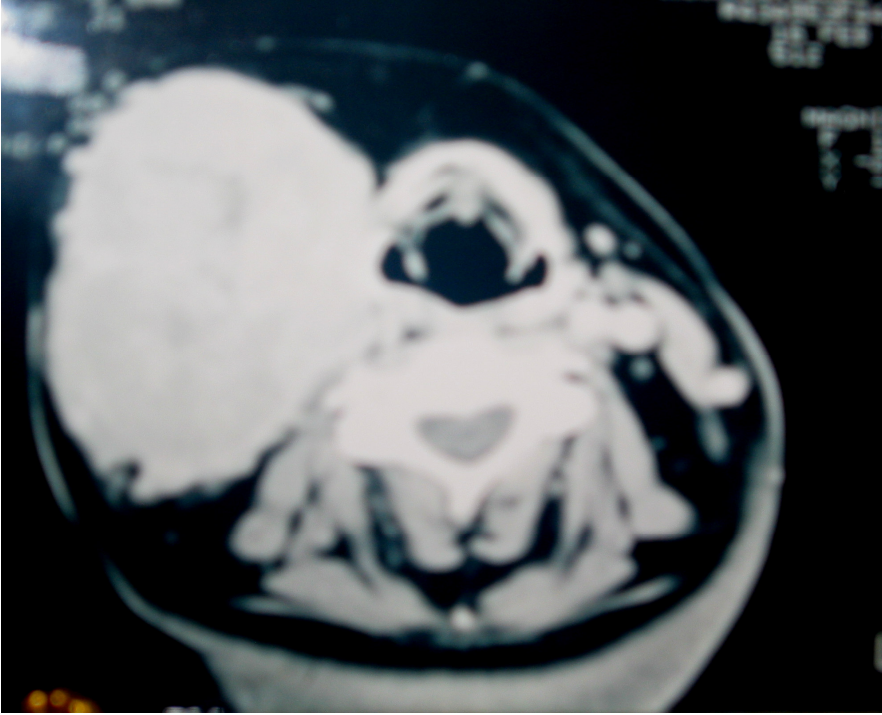


Fig. 15 – TAC donde se observa masa tumoral de grandes dimensiones en cuerpo carotídeo la cual comprime estructuras adyacentes.

Para definir la localización y extensión exacta de los paragangliomas y abordar un plan de intervención quirúrgica, los procedimientos de imagen como la tomografía computada (TC) y la imagen por resonancia magnética (IRM) son necesarias. Una angiografía de sustracción digital (ASD) sirve para confirmar el diagnóstico y para efectuar la embolización preoperatoria. (8)

Por muchos años, la sustracción digital angiográfica del sistema carotídeo era el método diagnóstico final para este tipo de lesiones. Hoy el diagnóstico puede ser realizado con imagen por resonancia magnética (IRM) en planos axiales y coronales. Los moldes pueden incluir gadolinio intensificado en tres tiempos dimensionales con secuencias de escape, el que demuestra la extensión del tumor en relación a las arterias carótidas comprometiendo a la base del cráneo. (13)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico clínico de certeza se obtuvo en el 85% de los casos; en los otros enfermos, se pensó en aneurisma, quiste branquial, gangliopatía, o tumor parotídeo. (1)

Deberán de descartarse otras patologías como tumores o quistes del tiroides, crecimientos ganglionares, quistes branquiales, etc. (3)

Tras conocer el informe anatomopatológico se procedió a revisar las extensiones citológicas iniciales que habían sido diagnosticadas como compatible con oncocitoma salival. Las células del paraganglioma se describen como células grandes, poligonales, formando placas laxas de citoplasma amplio (Quizil-bals y Joung,1988), a veces en disposición microfolicular (Orell y col.,1992), planteándose su diagnóstico diferencial con un carcinoma de tiroides, o con la metástasis de un adenocarcinoma, un melanoma o un neuro-fibroma.

Desconociendo la tomografía axial computada (TAC) y el estudio angiográfico, ante una citología de carácter benigno compuesta por células de anisocarióticos, sin tumor primario conocido, los citólogos se inclinaron por el diagnóstico de un oncocitoma salival. De haber conocido la TAC y el asentamiento con toda probabilidad hubieran tenido un enfoque diferente. (7)

El diagnóstico diferencial de una masa lateral del cuello incierta, incluye linfadenopatías, quistes branquiales, tumores de glándulas salivales, aneurismas de la arteria carótida, tumores neurogénicos, y paragangliomas. (8)

TRATAMIENTO:

Merced a los adelantos actuales en la cirugía vascular, la resección de los tumores del cuerpo carotídeo sin interrupción vascular no acarrea una morboletalidad más grande que una disección radical de rutina en el cuello. El adelanto técnico más importante ha sido la extirpación subadventicia de los tumores de los vasos carotídeos, donde se realiza una disección cuidadosa que en ocasiones puede llegar a la media de la arteria para poder extirpar el tumor de forma adecuada y dejar la carótida intacta. Los tumores bilaterales se extirpan en fases quirúrgicas separadas. (6)

El manejo de los tumores de cuerpo carotídeo es controversial, las dificultades quirúrgicas aumentan de acuerdo al tamaño, sitio, y extensión que se asocia a complicaciones cerebrovasculares y neurológicas. (19)

No se ha mostrado aumento de la mortalidad en relación de los valores de presión arterial o el nivel de catecolaminas en orina en forma preoperatorio, algunos nervios lesionados en cirugía del cuerpo carotideo más demostrados son los nervios vagal y el hipogloso. (11)

Existe la clasificación quirúrgica de SHAMBLIN, la cual depende de la relación con la arteria carótida interna. El grupo I muestra mínima invasión de la carótida interna con fácil resección; el grupo II muestra parcial envoltura de la arteria carótida interna, puede ser resecable con cirugía cuidadosa; y el grupo III que son tumores que abarcan completamente a la carótida interna, su resección es muy difícil y usualmente requieren resección de la carótida interna y algunas veces los nervios craneales. (20)

Los pacientes de 60 a 70 años no son candidatos a cirugía, los irresecables se tratan a base de observación así como los pacientes asintomáticos por su bajo índice de malignidad, algunas opciones incluyen el manejo con embolización arterial disminuyendo el riesgo de lesiones nerviosas aunque puede ser no necesaria en tumores menores de 2.5cm, pero aumentan la fragilidad arterial aumentando las complicaciones transoperatorias. (9)

La biopsia es innecesaria y contraindicada por el riesgo de hemorragia, la radioterapia puede disminuir el crecimiento tumoral en un 30%, se han apreciado serias complicaciones a 5 años con dosis de 5 000 rad a nivel neurológico, por lo que está en controversia en el manejo del glomus carotídeo.

La radioterapia sola no ha mostrado ventaja contra radioterapia y cirugía, en lesiones irresecables está comprobada su eficacia, la óptima dosis fraccionada es de 45 Gy en 5 dosis por 5 meses. Apreciando que este manejo presenta mínimos riesgos y buen control regional, en la experiencia mundial se ha apreciado bajo índice de complicaciones. (19)

En pacientes jóvenes la excisión quirúrgica es la única terapia curativa pero en pacientes de edad avanzada con riesgo elevado y casos de resección previa parcial, la paliación adecuada puede ser obtenida con embolización y radioterapia; hoy en día el diagnóstico con métodos como la IRM, TAC, USG doppler y la angiografía digital (DSA) son los métodos ideales para proponer el tratamiento quirúrgico que en un inicio debe ser en colaboración con equipos de neurocirugía, cirugía vascular y de otorrinolaringología, que hacen de esta operación segura en comparación a años previos. (20)

El manejo del tumor gira básicamente sobre dos puntos: edad y tamaño tumoral, si el crecimiento es lento o nulo en mayores de 50 años se decide mantener a los pacientes en vigilancia. A pesar de los avances en cirugía, la extensión intracraneal dificulta los procedimientos en arteria carótida interna y vertebrobasilar, así como la invasión a nervios y recurrencia posterior a manejo quirúrgico o post-radiación. (19)

El tratamiento quirúrgico en la localización carotídea en ocasiones es posible con la sola disección de la adventicia preservando las ramas vasculares, cuando no es posible se requiere resección arterial con colocación de injerto, la adecuada hemostasia durante la disección es muy necesaria, la localización involucrada de los nervios craneales determina la posible lesión y consecuentemente déficit neurológico, en muchas ocasiones la extensión es a lo largo de nervios o a nivel de la base del cráneo, en ocasiones es necesaria la resección de nervios y las técnicas de microcirugía para reconstrucción de fibras nerviosas. (20)

Los conceptos quirúrgicos para lesiones bilaterales con grupo SHAMBLIN II indican sólo la intervención de un lado afectado de la región del cuello y en espera de un segundo tiempo para la lesión contralateral. (11)

Existe controversia sobre el tratamiento de tumores avanzados, incluyendo dentro de éstos los intracraneales. Se ha apreciado una frecuencia de 14 a 20% con alto índice de recurrencia con el uso de radioterapia, en estas modalidades se ha demostrado necrosis cerebral y desmielinización. El tratamiento quirúrgico muestra una falla en la reconstrucción arterial del 15 al 20%. Las opciones existentes son: 1. Reparación primaria arterial, 2. Remoción del segmento arteria carótida con bypass de la arteria temporal superficial y 3. Supluyendo la arteria por la vena safena con riesgo de trombosis, embolia y hemorragia. (18)

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para los tumores de cuerpo carotídeo. En nuestra experiencia, la embolización inmediatamente antes de la cirugía disminuye la pérdida sanguínea y facilita la resección del tumor. Cada uno de los pacientes con resección completa es archivado y se ha observado que el riesgo posquirúrgico de déficit al sistema nervioso central fue muy pequeño. Sin embargo cuando el tumor es irresecable o cuando el paciente presenta riesgo quirúrgico deficiente, la terapia con radiación puede ser considerada. (11)

La embolización transarterial preoperativa de tumores hipervasculares es un estándar en la práctica que han desarrollado muchas naciones, en este artículo se describen los beneficios y los riesgos de la embolización primariamente en los paragangliomas, angiofibromas y meningiomas. (17)

19 pacientes (79%) fueron sometidos a escisión quirúrgica del tumor, 8 de ellos (42%) se les realizó embolización del tumor preoperativamente. Dos pacientes requirieron escisión de la bifurcación carotídea con interposición de injerto de vena safena, y 8 pacientes tuvieron ligadura de la arteria carótida externa. En 2 pacientes los nódulos linfáticos metastáticos fueron disecados; en un paciente hubo infiltración a hueso por lo que el tumor requirió osteosíntesis mandibular. (18)

Se realizó resección quirúrgica en 44 pacientes, con rango de edad promedio a los 45 años, con relación hombre:mujer de 19:25; Se mantuvieron en observación sin tratamiento quirúrgico a 3 pacientes, dos de ellos debido a tumor de tamaño pequeño y avanzada edad, además por petición de los mismos, en uno debido a extensión intracraneal.

La arteria carótida interna fue remplazada con interposición de injerto de vena safena en cuatro casos. No existió hemiparesia posoperatoria pero 11 pacientes cursaron con parálisis de nervios craneales, existió una muerte posoperatoria por hemorragia subaracnoidea, se realiza seguimiento a seis años con dos casos de recurrencia. (19)

PRONOSTICO Y COMPLICACIONES:

El compromiso de los nervios craneales indican mal pronóstico debido a la posibilidad de neoplasia maligna que se describe en un 10% cuando hay compresión del vago, 20% cuando hay dos o más nervios involucrados y 36% cuando compromete al IX par.

La relación que guarda el tumor con la arteria carótida ocasiona dificultades, se han reportado en la literatura la frecuencia de ligadura 25% con una tasa de mortalidad de un 30 a 50%. (20)

En un estudio, 96 casos de paragangliomas de 1937 a 1975, se revisaron las características de los mismos encontrando 44 a nivel de la bifurcación carotídea, 2 presentaban tumores múltiples, 1 tenía bilateralidad con un rango de edad 19-72 años, Predominando el sexo femenino, 34 de estos presentaron masa dolorosa en cuello, 2 casos de masa en cuello con fluctuación de tamaño, 2 con síndrome de seno carotídeo; 39 pacientes requirieron de tratamiento quirúrgico, solo uno fue observado. Las complicaciones fueron 5 ligaduras de nervios craneales con hemiplejía, lesión de nervios X y XII, uno con síndrome de Horner, 4 casos con recurrencia local manejados con radioterapia. (18)

Otro estudio multicéntrico de 1956 a 1985 con 37 casos de glomus carotídeo, reporta a 22 pacientes femeninos con un rango de edad de 12 a 75 años, 5 con lesiones bilaterales, 6 asociados con otros tumores de glomus, 32 referían una masa en cuello de varios años de evolución, 2 con disfagia y pulso audible, en 19 casos la arteriografía fue diagnóstica, 26 requirieron tratamiento quirúrgico y uno radioterapia, 10 permanecieron en observación de los cuales 4 requirieron escisión carotídea interna con reparación con la vena safena, 6 ligadura de arteria carótida externa, un paciente con ligadura de arteria carótida interna con hemiplejía, 5 requirieron transfusión sanguínea, 5 presentaron parálisis permanente de nervios craneales. (19)

En comparación con los resultados en estos dos estudios uno más reciente reporta una revisión de 1949 a 1985 de 84 pacientes, de estos 18 con tumor de cuerpo carotídeo, 10 fueron del sexo femenino acompañados de sintomatología como dolor y disfagia, aumento de tamaño en cuello. Se practicó cirugía en 13 y radioterapia en 3, 1 no recibió manejo. Concluyendo que la radioterapia no se usa en tumores de cuerpo carotídeo, como primera opción de tratamiento el quirúrgico es el más indicado. (2)

JUSTIFICACION:

El cuerpo carotídeo es una estructura ovoide o irregular de tejido compacto, de aspecto rosado que mide en promedio 6x4x2mm, está situado bilateralmente en la bifurcación de la arteria carótida común y recibe inervación del glossofaríngeo.

La estimulación del cuerpo carotídeo se realiza a través de estímulos químicos como el aumento de la PCO₂, disminución del pH sanguíneo y la hipoxia prolongada, la cual interviene en la génesis de los tumores del cuerpo carotídeo jugando un papel la residencia con altitud al nivel del mar superiores a 2,000 metros; la estimulación se produce cuando la tensión de oxígeno arterial desciende por debajo de 100mmHg.

Los paragangliomas son neoplasias derivadas de la cresta neural, benignas en un alto porcentaje y poco comunes. En la cabeza y cuello, los del cuerpo carotídeo, son los de mayor incidencia. Por lo general, se presentan como una masa asintomática y ocurren en personas entre la cuarta y quinta década de la vida.

Su aparición se ha relacionado con la vida en las grandes alturas o con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (hipoxia crónica), y existe un grupo con tendencia familiar.

Los tumores de cuerpo carotídeo son generalmente benignos y raros, sin embargo se han reportado casos tratados en el transcurso de estos años en el Hospital Juárez de México, con manejo adecuado que ha requerido de experiencia y consideración diagnóstica, además del apoyo de estudios de gabinete y de recursos materiales y humanos en el aspecto quirúrgico que han reflejado mejoría en la evolución clínica de los pacientes tratados.

El objetivo del presente estudio esta enfocado a identificar la incidencia para tener una estadística en cuanto a la presentación clínica, tratamiento y complicaciones, además de dar a conocer la experiencia en el manejo quirúrgico del glomus carotídeo en el Hospital Juárez de México. Correlacionar el tiempo de evolución, diagnóstico oportuno, edad y los factores pronósticos en cuanto al manejo quirúrgico en un estudio retrospectivo de 5 años.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Identificar la incidencia, presentación clínica, factores pronósticos y correlacionarlos con el tiempo de evolución en cuanto al manejo quirúrgico de los pacientes con diagnóstico de tumor de cuerpo carotideo en el Servicio de Cirugía Vascular del Hospital Juárez de México.

HIPÓTESIS.

La evolución clínica, diagnóstico y tratamiento quirúrgico oportuno de los pacientes con tumor de glomus carotídeo, mejora el pronóstico de los pacientes.

HIPÓTESIS ALTERNA.

La evolución clínica y tratamiento quirúrgico de los pacientes con tumor de glomus carotídeo es buena con complicaciones reservadas a tiempo de evolución, tamaño del tumor, edad y tiempo en establecer el diagnóstico.

HIPÓTESIS NULA.

Los pacientes con tumor de glomus carotídeo evolucionan sin complicaciones al tratamiento quirúrgico, independientemente de los factores pronósticos, tiempo de evolución, edad, tamaño del tumor y retraso en el diagnóstico, con curación en todos los casos.

OBJETIVO GENERAL.

Identificar la incidencia, evolución clínica y factores pronósticos de la enfermedad y dar a conocer el manejo quirúrgico en el Hospital Juárez de México.

OBJETIVO PRINCIPAL.

Identificar la incidencia, presentación clínica, factores pronósticos y evolución de los pacientes en cuanto al índice de mortalidad, en base al diagnóstico oportuno y al manejo quirúrgico de los pacientes que cursan con tumor de glomus carotídeo.

PLAN GENERAL.

- ✓ Búsqueda de casos de tumor de cuerpo carotídeo registrados en el servicio de Cirugía Vascular del 1 de agosto de 1999 al 31 de agosto del 2004.
- ✓ Determinación del número de casos que cumplan con los criterios de inclusión y exclusión.
- ✓ Revisión de los expedientes encontrados.
- ✓ Aplicar una encuesta para la captación e identificación de los casos.
- ✓ Análisis de datos.
- ✓ Discusión de resultados.
- ✓ Establecer conclusiones de los datos obtenidos y compararlos con la literatura mundial.

DEFINICIÓN DEL UNIVERSO.

Todos los pacientes ingresados en el Servicio de Cirugía Vascular del Hospital Juárez de México, del 1° de agosto de 1999 al 31 de agosto del 2004, que cumplan con los criterios de inclusión de este estudio.

DETERMINACIÓN DE VARIABLES.

CUALITATIVAS:

- Sexo
- Población mexicana
- Lugar de origen

CUANTITATIVAS:

- Edad (pacientes con edades entre 20 a 80 años)
- Sexo
- Lado afectado
- Tiempo de evolución y tiempo en establecer el diagnóstico
- Tamaño
- Estudio de gabinete
- Clasificación de SHAMBLIN
- Cirugía realizada
- Sangrado y Complicaciones

DISEÑO DEL ESTUDIO.

Estudio retrospectivo, no experimental, clínico, descriptivo y original.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

- Pacientes con edades entre 20 a 80 años con diagnóstico de tumor de glomus carotídeo hospitalizados en el servicio de Cirugía Vascular del Hospital Juárez de México en el período comprendido entre el 1° de agosto de 1999 al 31 de agosto del 2004.

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN.

- Pacientes con edad menor a 20 años
- Pacientes sin reporte confirmatorio del diagnóstico por patología
- Casos reportados antes y después del período establecido en el presente estudio

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Pacientes con Dx de tumor de cuerpo carotídeo trasladados a otra unidad hospitalaria.
- Pacientes dados de alta voluntaria del Servicio de Cirugía Vascular.
- Expedientes clínicos incompletos
- Pacientes con abandono de tratamiento

MATERIAL Y METODOS.

Revisión del registro de ingresos al servicio de Cirugía Vascular del Hospital Juárez de México del 1° de agosto de 1999 al 31 de agosto del 2004.

Revisión de expedientes clínicos de los casos identificados como tumor de cuerpo carotídeo registrados en el servicio de Cirugía Vascular del Hospital Juárez de México.

Hoja de captura de datos que incluya las variables antes mencionadas.

La captura de datos se realizará bajo el criterio de confidencialidad para los involucrados en la identificación y evolución de los casos reportados.

Se realizará una investigación aleatorizada.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

Se utilizará la estadística descriptiva para presentar los resultados obtenidos a través de frecuencias simples y porcentajes.

CONSIDERACIONES ETICAS.

Cumple con los criterios de la Ley General de Salud en su artículo 17, fracción 1. En la presente investigación no existen riesgos mayores para los sujetos de estudio ya que la investigación no es experimental y es retrospectiva por lo que no requiere de consentimiento informado por escrito de los participantes.

RESULTADOS:

Se encontraron en total 14 pacientes que cursaron con tumor de cuerpo carotídeo en el Hospital Juárez de México, en el período correspondiente del 1° de agosto de 1999 al 31 de agosto del 2004, obteniéndose los siguientes resultados:

Los factores que se consideraron de mal pronóstico para los pacientes al ingreso: edad, tiempo de evolución y tamaño del tumor, por lo que se reporta la cantidad de pacientes en los que se encontraron dichos datos así como el porcentaje.

Del total de pacientes, todos correspondieron al sexo femenino (100%).

En cuanto a la edad de presentación, se encontró una media de 47 años, con un rango de edad entre 23 a 67 años, siendo así la presentación de 20 a 29 años 1 caso (7%), de 30 a 39 años 1 caso (7%), de 40 a 49 años 6 casos (43%), de 50 a 59 años 4 casos (29%), de 60 a 69 años 2 casos (14%) y de 70-80 años 0 casos.

En cuanto a su residencia habitual, se encontró que 4 eran de México, D.F. (29%), 4 del estado de Hidalgo (29%), 3 de Oaxaca (21%), 2 del Estado de México (14%) y 1 del estado de Jalisco (7%).

Como antecedentes de importancia se encontró tabaquismo y alcoholismo en 6 casos (43%), exposición crónica a humo de leña en 4 casos (29%), residencia con altitud al nivel del mar superiores a 2,000 metros en 2 casos (14%) y sin antecedentes de importancia en 2 casos (14%).

En cuanto al lado afectado, se encontró que 11 se presentaron en la arteria carótida derecha (79%), 3 en la arteria carótida izquierda (21%) y 0 de forma bilateral.

CONCLUSIONES:

En el presente análisis se corrobora que los tumores de cuerpo carotídeo son condicionantes a diversas complicaciones si no se diagnostican tempranamente y por lo tanto su resección se dificulta cuando se tratan tardíamente. Su presencia se ve con mayor frecuencia en el sexo femenino con predominio entre la cuarta y quinta décadas de la vida, lo cual pudimos comprobar en este análisis, se asocia a hipoxia prolongada, factores genéticos y residencia en zonas de altitud mayor a 2000 metros, su presentación es rara pero debe tomarse en cuenta ya que si se reportan casos y de eso depende su manejo adecuado.

En cuanto a las manifestaciones clínicas se ha documentado que la gran mayoría de los pacientes cursan asintomáticos con crecimiento gradual unilateral y raras veces de forma bilateral, sin embargo en nuestro estudio observamos que el 64% cursó sin sintomatología alguna, el 29% con dolor y el 7% con dolor, acúfenos, fosfenos y pérdida de peso, en el caso del tumor irreseccable la paciente presentó durante las sesiones de radioterapia disfagia a líquidos y ardor faríngeo severo.

Los estudios de elección son la angiografía, ultrasonido doppler; se recomienda la tomografía axial computada (TAC) y la imagen por resonancia magnética (IRM) en tumores mayores de 5cm.

El tratamiento indicado es la resección quirúrgica y en tumores de cuerpo carotídeo con clasificación de SHAMBLIN tipo II y III, el manejo debe de ser multidisciplinario; en los pacientes estudiados todos los tipo I tuvieron adecuada respuesta al manejo quirúrgico sin complicaciones posteriores, los tipo II y III fueron tratados de forma multidisciplinaria con complicaciones de leves a moderadas: 1 caso con residencia en grandes alturas, con corta evolución al que se le realizó ligadura de la arteria carótida externa con tumor de aprox (7x5cm); 1 caso con tumor irreseccable con pronóstico malo ya que presentó alteraciones faringo-esofágicas durante las sesiones de radioterapia con factores agraviantes como su edad, largo tiempo de evolución y tamaño considerable del tumor (12x10cm), sangrado transquirúrgico de 800ml aproximadamente; 1 caso de larga evolución, edad avanzada y tamaño considerable del tumor (8x6cm), por lo que tuvo que realizársele mandibulectomía, traqueostomía, resección de XII par craneal, ligadura de arteria carótida externa y plastía de arteria carótida interna, con 1700ml de sangrado transquirúrgico, con manejo multidisciplinario siendo el caso que más complicaciones tuvo en el posoperatorio; 1 caso que curso con larga evolución tuvo que resecarse el tumor en bloque, tamaño aproximado (6x5x4cm), sacrificando arteria carótida común y sus ramas, con sangrado transquirúrgico de 1800ml aproximadamente y 1 caso que cursó con corta evolución pero edad avanzada y exposición crónica a humo de leña, tamaño del tumor (8x6cm) con sangrado transquirúrgico aproximado 1800ml. De estos 5 casos en que se observaron dichas complicaciones 3 requirieron estancia posoperatoria en unidad de cuidados intensivos; obteniendo un índice de complicaciones del 36%, no se demostró diseminación a distancia.

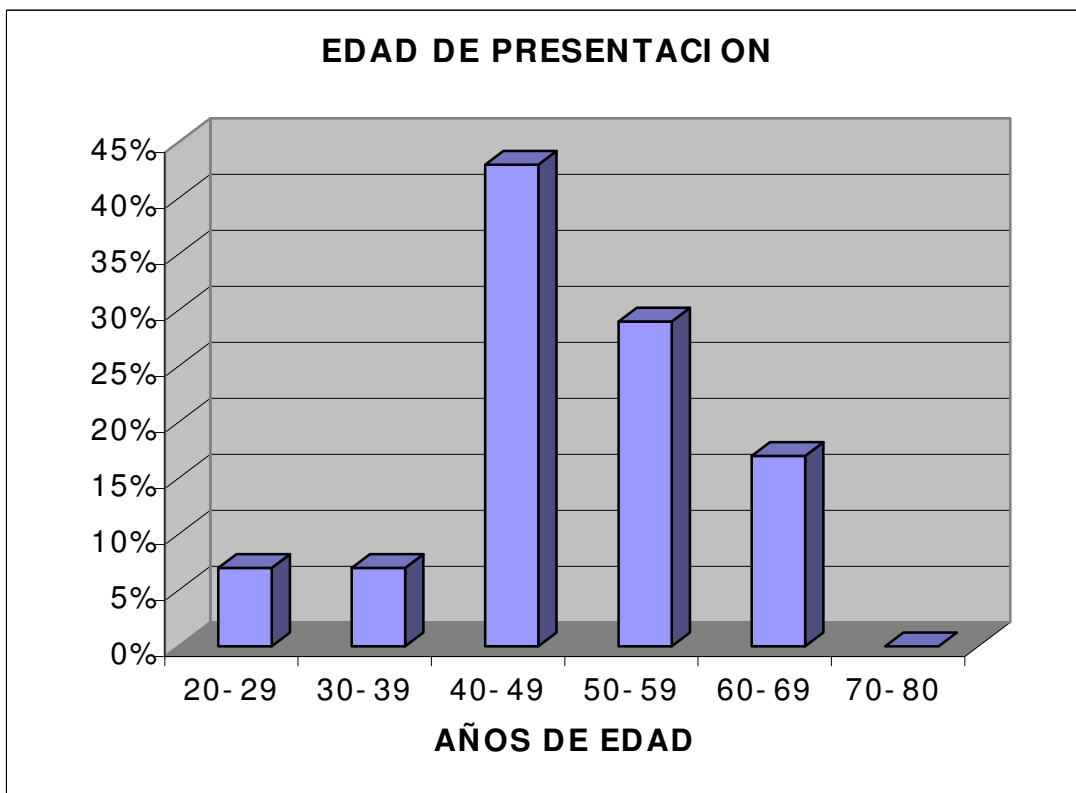
Concluyendo que el pronóstico de los pacientes se complica si no se diagnostica oportunamente, ya que dependiendo de el tiempo de evolución, tamaño del tumor y complicaciones quirúrgicas, es el valor del índice de morbi-mortalidad.

Por lo tanto se cumplen las hipótesis y los objetivos del presente estudio, demostrando que en el Hospital Juárez de México existe experiencia en el manejo quirúrgico del tumor de cuerpo carotídeo con moderada incidencia de complicaciones y en su mayoría con buen pronóstico para la vida de los pacientes.

El trabajo mostrado concuerda con lo reportado en la literatura mundial.

GRAFICAS

GRAFICA I. Porcentaje de edad de presentación en pacientes con tumor de cuerpo carotídeo en el HJM (1999-2004).



De 20 a 29 = 1 caso, de 30 a 39 = 1 caso, de 40 a 49 = 6 casos, de 50 a 59 = 4 casos, de 60 a 69 = 2 casos, de 70 a 80 = 0 casos.

Fuente: Archivo clínico del HJM

GRAFICA II. Porcentaje en cuanto al lado afectado de pacientes con tumor de cuerpo carotídeo en el HJM (1999-2004).



Fuente: Archivo clínico del HJM

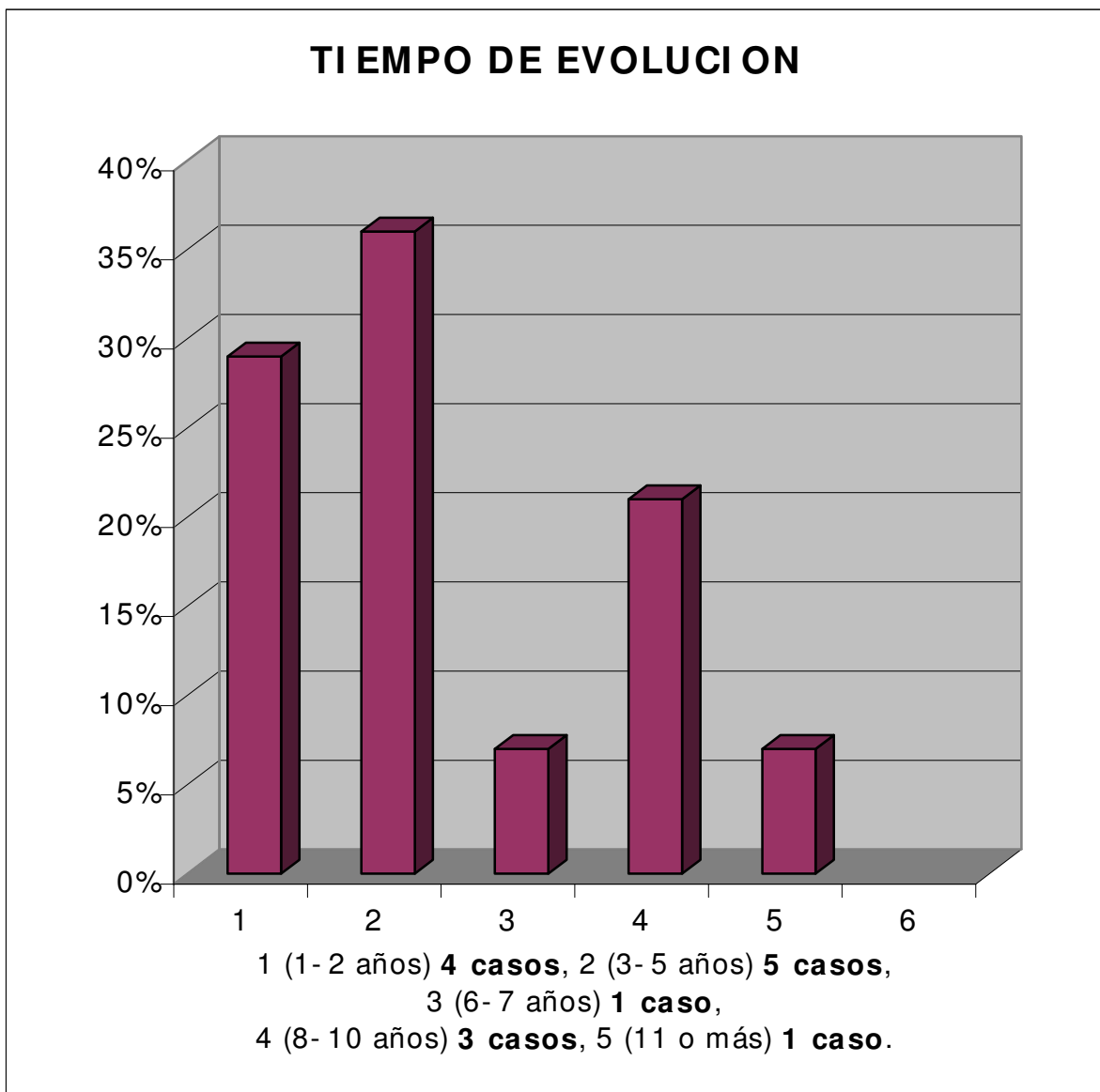
GRAFICA III. Porcentaje en cuanto a manifestaciones clínicas de pacientes con tumor de cuerpo carotídeo en el HJM (1999-2004).



- 1.- Asintomáticos (9 casos, 64%)
- 2.- Dolor (4 casos, 29%)
- 3.- Dolor, acúfenos, vértigo y pérdida de peso (1 caso 7%)

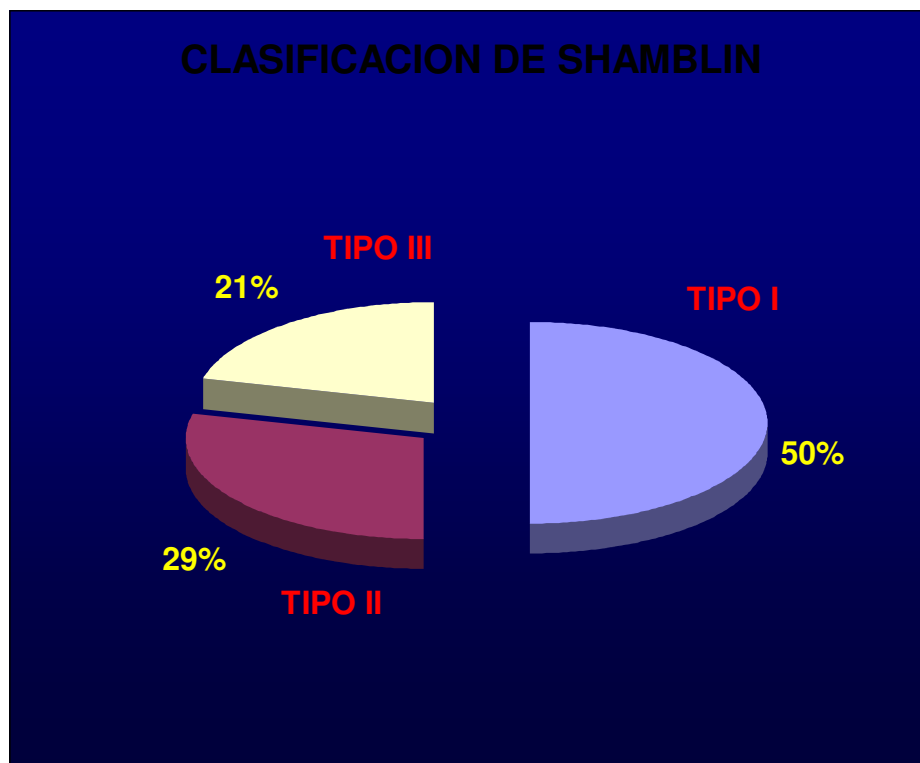
Fuente: Archivo clínico del HJM

GRAFICA IV. Porcentaje del tiempo de evolución en pacientes con tumor de cuerpo carotídeo en el HJM (1999-2004).



Fuente: Archivo clínico del HJM

GRAFICA V. Porcentaje de pacientes que presentaron tumor de cuerpo carotídeo según la clasificación de SHAMBLIN en el HJM (1999-2004).



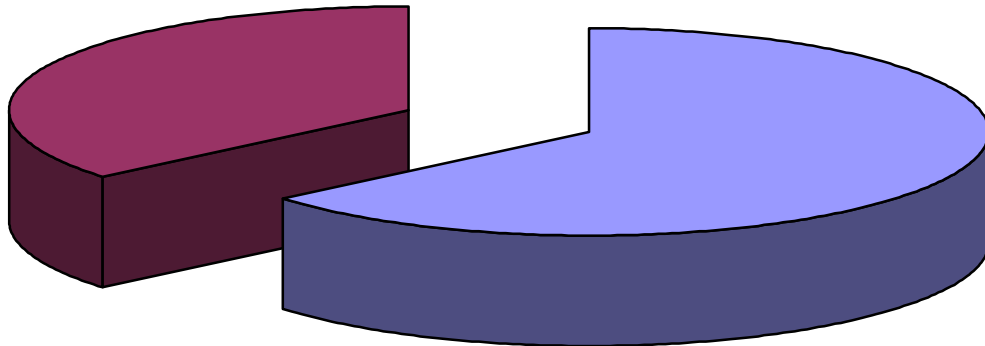
TIPO I: 7 casos
TIPO II: 4 casos
TIPO III: 3 casos

Fuente: Archivo clínico del HJM

GRAFICA VI. Porcentaje de pacientes con tumor de cuerpo carotídeo que cursaron con complicaciones transquirúrgicas en el HJM (1999-2004).

COMPLICACIONES QUIRURGICAS

Pacientes con complicaciones
36% (5 casos)



Pacientes sin complicaciones
64% (9 casos)

Fuente: Archivo clínico del HJM

BIBLIOGRAFIA

1. Gilberto Flores I., Samuel Gutierrez V. y cols.: CUERPO CAROTIDEO
Rev. Mex. Angiol. Vol. VI Mayo-Agosto 1979; 34 y 35: 25-31
2. Torres Patiño F.: TUMOR DE CUERPO CAROTIDEO, Análisis de 96 casos
Rev. Invest. Clin 1999; 43: 119-23
3. Manuel Gómez Palacio V. y cols.: TUMORES DEL CUERPO CAROTIDEO
Rev. Mex. Angiol. Vol. XVIII Octubre-Diciembre 1990; 4: 52-56
4. Sofía Alsina S., Fernando Areces D.: PARAGANGLIOMA ABDOMINAL Y
CERVICAL. Rev. Cubana Oncol 1999;15(3):199-202
5. Jaime De la Hoz, y cols.: PARAGANGLIOMAS
Rev. Hosp. San Juan de Dios, Bogotá 1998-2000; 28: 83-88
6. Miguel García R. y Oscar Duménigo TUMOR DEL CORPUSCULO
CAROTIDEO. Rev Cubana Cir 2001; 40(1):47-50
7. Luis Barbier y cols.: PARAGANGLIOMA DE GLOMUS CAROTIDEO
OdontoRed, Hospital de cruces, España Febrero 2000; 3: 25-29
8. Stoeckli, Sandro J. y cols.: EVALUACION DE PARAGANGLIOMAS CON
PRESENTACION DE MASA CERVICAL MEDIANTE USG DOPPLER The
American Laryngological Society Enero 2002; 112(1): 143-146
9. Erickson, Dana y cols. : PARAGANGLIOMAS BENIGNOS PRESENTACION
CLINICA Y TRATAMIENTO The Journal of Clinical Endocrinology and
Metabolism Noviembre 2001; 86 (11): 5210-5216
10. Colwell, Amy S.: PARAGANGLIOMAS Y LA TRIADA DE CARNEY The
Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery Mayo 2001; 121(5): 1011-1012
11. Wang, Steven y cols.: MANEJO QUIRURGICO DE TUMORES DE CUERPO
CAROTIDEO Otolaryngology-Head and Neck Surgery Septiembre 2000; 123(3):
202-206
12. Tea, Say Hak y cols.: NUEVAS PERSPECTIVAS EN LA FISIOPATOLOGIA
DEL SINDROME DEL SENO CAROTIDEO Rev. Circulation Am Herat
Association Abril 1996; 93(7): 1411-1416
13. Andel G., van der Mey y cols.: MANEJO DE TUMORES DE CUERPO
CAROTIDEO Otolaryngologic Clinics of North America 2001; 34(5): 111-119
14. Erasmo Simáo da Silva y cols.: PARAGANGLIOMA BILATERAL DE CUERPO
CAROTIDEO Sao Paulo Med J/Rev Paul Med 2000; 118(1): 13-16
15. A. B. Barros y cols.: UN CIRUJANO VASCULAR EXPERIENCIA EN EL
MANEJO DE TUMORES DE CUERPO CAROTIDEO The British Journal of
Surgery Abril 2003; 90(4): 507-508
16. Cheshire, N. W. y cols.: MANEJO Y SEGUIMIENTO DE 50 TUMORES DE
VAINA CAROTIDEA The British Journal of Surgery Abril 1998; 85(4): 561-3

17. Willing, Steven J. y cols.: EMBOLIZACION TRANSARTERIAL DE TUMORES VASCULARES DE CABEZA Y CUELLO Seminars in Interventional Radiology. Current Status of Neurointerventions 2003; 20(1): 3-12
18. Muhm, Manfred y cols.: AVANCES EN EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE LOS TUMORES DE CUERPO CAROTIDEO Archives of Surgery 1997; 132(3): 279-284
19. Mohan, U. y cols.: MANEJO DEL TUMOR DE CUERPO CAROTIDEO Y OTROS PARAGANGLIOMAS CERVICALES The British Journal of Surgery 1997;84(1): 35
20. DeVita, Jr: CANCER, PRINCIPIOS Y PRACTICA DE ONCOLOGIA 5th Edición Madrid España: Editorial Médica Panamericana, 2000; 842-848