

Glomus carotídeo en la infancia. Presentación de un caso clínico

M.E. Molina Vázquez¹, I. Carrillo Arroyo¹, V. Alonso Arroyo¹, O. Gómez Beltrán¹,
R. Herráinz Cristóbal², C. Vaquero Puerta³, A. Sánchez Abuín¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica; ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Cirugía Vascul. Hospital Clínico de Valladolid.

RESUMEN

Introducción. El glomus carotídeo es un paraganglioma extraadrenal, excepcional en la infancia, cuyo origen es el cuerpo carotídeo. Solo el 3% de los paragangliomas se presentan en cabeza y cuello. Existe un 10% de formas familiares asociadas a mutaciones en el gen de la succinato deshidrogenasa (SDH), porcentaje que es mayor en la infancia. Son tumores benignos en un 95% de los pacientes, pero pueden afectar por extensión a ambas carótidas. Su tratamiento es quirúrgico con o sin embolización previa. Las metástasis son raras y están asociadas a los escasos casos de malignidad.

Caso clínico. Paciente de 8 años de edad con masa cervical de 4 meses de evolución, serologías normales. Como antecedente destaca una tía sometida a cirugía cervical. Ecográficamente se objetiva masa hipoeoica muy vascularizada en probable relación con glomus carotídeo. Se decide resección quirúrgica sin embolización que resulta completa y sin incidencias. Estudio genético positivo para la mutación en el gen de la SDH.

Conclusión. El glomus carotídeo en la infancia ha de ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial en masas cervicales. El tratamiento quirúrgico sin embolización previa es una opción terapéutica segura en casos seleccionados.

PALABRAS CLAVE: Glomus carotídeo; Tumor del seno carotídeo; Quimodectoma.

CAROTID GLOMUS IN CHILDHOOD: PRESENTATION OF A CLINICAL CASE

ABSTRACT

Introduction. Carotid glomus is an exceptional extra-adrenal paraganglioma in childhood originating at the carotid body. Only 3% of paragangliomas occur in the head and the neck. Familial forms, associated with Succinate Dehydrogenase (SDH) gene mutations, account for 10% of cases, the proportion being higher in childhood. They are benign in 95% of patients, but they can extend to both carotids. Treatment is surgical with or without previous embolization. Metastasis is rare and associated with malignant cases, which are limited.

Correspondencia: Dra. María Elena Molina Vázquez
E-mail: memoli92@hotmail.com

El presente trabajo ha sido presentado como póster en el Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica 2019

Recibido: Octubre 2019

Aceptado: Agosto 2020

Clinical case. 8-year-old patient with a cervical mass originating 4 months ago and normal serum levels. Regarding family history, she had an aunt who underwent cervical surgery. Ultrasound examination demonstrated a greatly vascularized hypoechoic mass most likely related to carotid glomus. Full surgical resection without embolization was decided upon, which proved uneventful. The genetic study was positive for SDH gene mutation.

Conclusion. Carotid glomus in childhood should be considered as a differential diagnosis in cervical masses. Surgical treatment without previous embolization represents a safe therapeutic option in selected cases.

KEY WORDS: Carotid glomus; Carotid sinus tumor; Chemodectoma.

INTRODUCCIÓN

El tumor del cuerpo carotídeo, también llamado quimodectoma o glomus carotídeo es un paraganglioma extraadrenal que se presenta de manera excepcional en la etapa infantil. Su origen es el cuerpo carotídeo localizado en la adventicia de la bifurcación de la carótida. La incidencia global de los paragangliomas es de 1:30.000-100.000, la mayoría localizados en la glándula suprarrenal; solo el 3% de los casos se presentan en cabeza y cuello. En dicha región suelen ser lesiones unilaterales y solitarias. Existen formas familiares hasta en el 10% de los casos, este porcentaje es mayor en el rango de edad infantil⁽¹⁾. La forma familiar más común se asocia a mutaciones en el gen de la succinato deshidrogenasa (SDH)⁽²⁾. Se trata de tumores de características benignas en el 95% de los pacientes pero pueden llegar a afectar por extensión a la carótida común, externa o interna. Su tratamiento es quirúrgico con o sin embolización previa. Las metástasis ganglionares y a distancia son raras, y se asocian a los escasos casos de malignidad.

CASO CLÍNICO

Paciente de 8 años de edad y de origen magrebí, en estudio por masa cervical de 4 meses de evolución (Fig. 1). Como



Figura 1. Exploración física.

antecedente familiar destaca una tía sometida a cirugía cervical sin especificar. Refiere aparición de dicha lesión de forma paulatina, con crecimiento lento y continuo desde el inicio, no refiere dolor ni sintomatología sensitiva o motora asociada. En la exploración física, la lesión no presenta signos inflamatorios superficiales, es de consistencia gomosa y fija. No es pulsátil a la palpación superficial ni se escuchan soplos en dicha localización. Aporta Mantoux, radiografía y serologías normales que fueron realizadas ante la posibilidad de adenopatía cervical. El diagnóstico inicial de sospecha es por tanto una adenopatía cervical o un quiste de segundo arco branquial. Solicitamos una ecografía donde se objetiva una masa hipocóica y llama-

tivamente vascularizada, lo cual descarta un quiste de segundo arco. Se menciona la probable relación con glomus carotídeo, dada la forma de presentación, la hipervascularización y la localización; a descartar también, con menor probabilidad, una adenopatía cervical. Realizamos TAC que informa de una masa de 30x35x36 mm que presenta gran realce de contraste en espacio perivascular derecho, adyacente a bifurcación carotídea, hallazgos compatibles con glomus carotídeo (Fig. 2). Las catecolaminas en orina son negativas. Una vez establecido el probable diagnóstico se valora la embolización previa a la cirugía de acuerdo con el servicio de cirugía vascular y radiología intervencionista; y teniendo en cuenta el caso y los resultados controvertidos de esta, se decide resección quirúrgica sin embolización que resulta completa y sin incidencias. No se consideró necesaria la heparinización de la paciente dado que la intervención no precisó clampaje de la carótida por afectar la disección solo a la adventicia, ya que se trataba de un glomus carotídeo clase 1 de Shamblin (sin implicación carotídea) (Fig. 3). En el estudio anatomopatológico la lesión es macroscópicamente nodular y bien delimitada, de aproximadamente 3,5x2,5 cm con consistencia elástica, es amarillenta y al corte presenta una superficie sólida, homogénea y parduzca. Histológicamente se reconoce una tumoración con una fina cápsula periférica. Está constituida por nidos de tamaño variable, bien definidos, separados entre sí por tabiques fibroconectivos. Los nidos celulares están rodeados en periferia por células aplanadas sustentaculares que se tiñen con S100. Las células de los nidos son poligonales de citoplasmas amplios eosinófilos, y núcleos redondeados, algunos aumentados en tamaño y ocasionalmente hiper cromáticos. Estas células expresan marcadores neuroendocrinos: sinaptofisina-cromogranina. El estudio confirma el diagnóstico de glomus carotídeo (Fig. 4). Se solicita estudio genético, cuyo resultado es positivo para mutación en el gen de la SDH. Dado este resultado y los antecedentes de la niña, se trata de un glomus carotídeo de probable origen familiar,

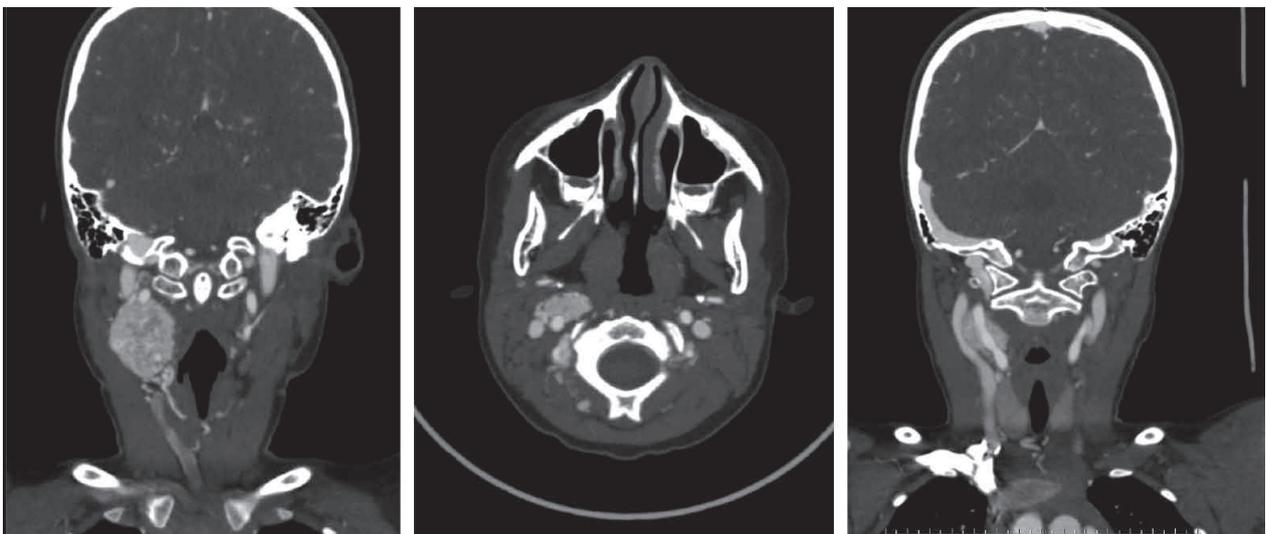


Figura 2. TAC.

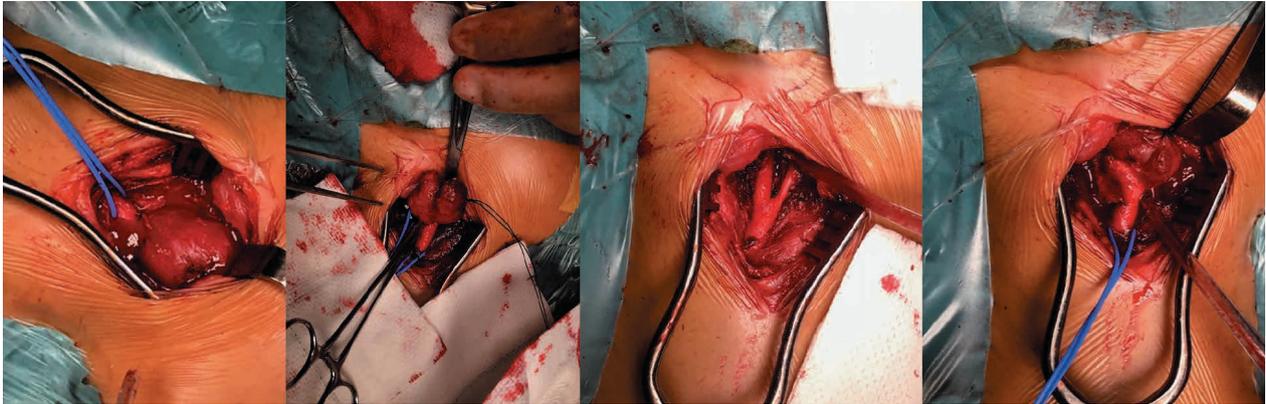


Figura 3. Procedimiento quirúrgico.

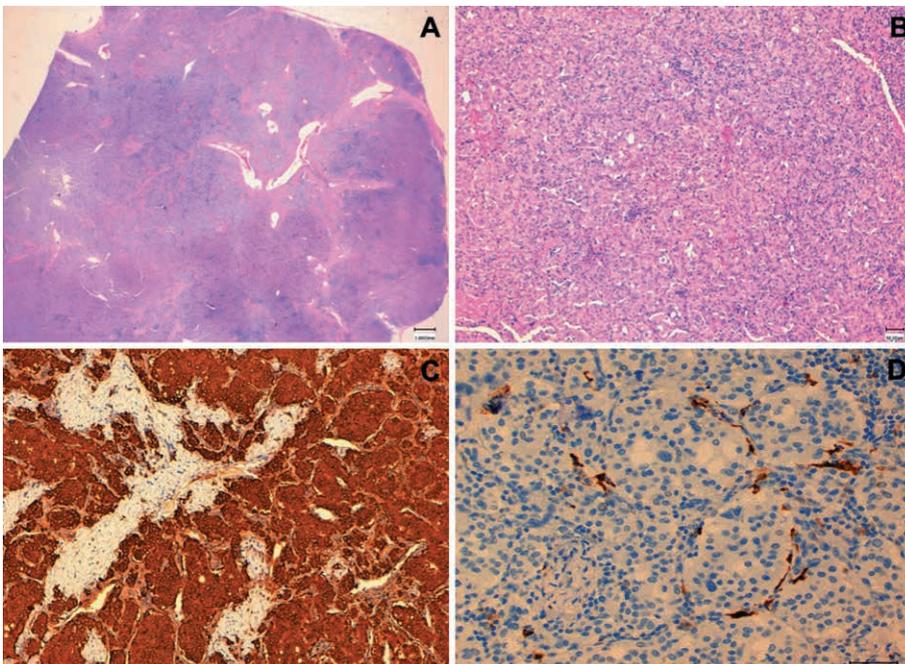


Figura 4. Estudio histológico: la tumoración presenta cápsula fina y está constituida por nidos de diferentes tamaños de células tumorales separados por tabiques fibroconectivos de grosor variable (A. HE, lupa; B. HE, 10x). Con técnicas de inmunohistoquímica se comprueban que las células tumorales son positivas para sinaptofisina (C. 10x) y las células sustentaculares para S100 (D. 20x).

por lo que solicitamos un estudio de extensión para descartar paragangliomas sincrónicos en otras localizaciones. Se realiza una gammagrafía con análogo de octeótrido marcado (DTPA pentreótido), que resulta ser negativo.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son tumores neuroectodérmicos originados fuera de la glándula suprarrenal, pueden localizarse desde la región cervical hasta el suelo pélvico. El tumor del cuerpo carotídeo, también llamado quemodectoma o glomus carotídeo, es un paraganglioma extraadrenal originado en el tejido neural, localizado en la bifurcación carotídea, el cuerpo carotídeo⁽¹⁾.

El cuerpo carotídeo se origina en el neuroectodermo que migra desde la ventana aortopulmonar hasta la base del cráneo. Se localiza en la adventicia de la bifurcación de la carótida y mide entre dos y cinco milímetros. Está inervado por el nervio glossofaríngeo e irrigado por la arteria faríngea ascendente con la posibilidad de vasos aberrantes.

Los tumores del cuerpo carotídeo son normalmente lesiones unilaterales y solitarias. Existen formas familiares en el 10-20% de los casos y conllevan una predisposición a tener lesiones a otros niveles⁽¹⁾. Estas formas familiares están asociadas a mutaciones genéticas de una de las subunidades de la de la succinato deshidrogenasa (SDH), a la neurofibromatosis tipo 1 y al síndrome de von Hippel Lindau⁽²⁾.

La incidencia global de los paragangliomas es de 1:30.000-100.000, la mayoría localizados en la glándula suprarrenal;

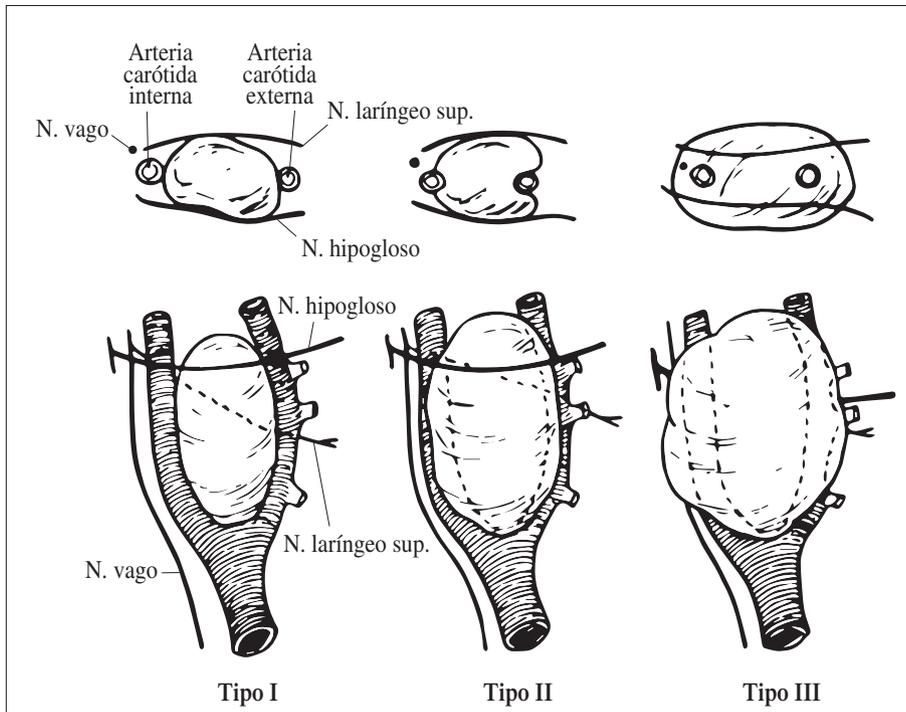


Figura 5. Clasificación de Shamblin. Adaptado de: Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma): clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122: 732-9.

solo el 3% de los casos se presentan en cabeza y cuello. Esta localización, sobre todo en la etapa infantil, es excepcional; en 2008 existían 20 casos publicados en la literatura, habiéndose descrito desde entonces dos más en menores de 14 años^(3,4).

Se trata de tumores de características benignas en el 95% de los casos, pero pueden llegar a afectar por extensión a la carótida común, externa o interna. Las metástasis ganglionares y a distancia son raras y se asocian a los escasos casos de malignidad⁽⁵⁾.

Clínicamente se manifiestan como una tumoración de crecimiento lento e indolora en la región laterocervical anterior, raramente asocia síntomas sensitivos a nivel local o síntomas secundarios a tumores hormonalmente funcionantes. La sospecha diagnóstica inicial suele ser una adenopatía cervical o un quiste de segundo arco branquial. El estudio mediante ecografía con Doppler hace sospechar el diagnóstico, objetivándose una masa hipoeoica localizada en la bifurcación carotídea, con abundante flujo vascular. Este ha de ser completado con un estudio de imagen bien definido, preferiblemente TAC por su sensibilidad para describir tamaño, márgenes y relaciones anatómicas. Sin embargo, en pacientes pediátricos la resonancia magnética es una alternativa posible exenta de radiación. En pacientes adultos existe la clasificación de Shamblin, en la que un tumor clase 1 está entre ambas carótidas sin rodearlas, el de clase 2 rodea parcialmente alguna de ellas y el clase 3 rodea por completo una al menos (Fig. 5). Esta clasificación tienen implicaciones quirúrgicas, además de pronósticas, ya que los tumores clase 2 y sobre todo 3 tienen muy alta probabilidad de necesitar clampaje e incluso sección de alguna de las arterias carótidas

durante la intervención⁽⁵⁾. Nuestra paciente presentaba una tumoración clase 1, por lo que en principio se trataría de una cirugía con disección externa a las carótidas, a nivel de la adventicia, sin necesidad de implicar a estas. El estudio angiográfico es opcional y suele indicarse en el caso de optar por embolización previa. La gammagrafía con análogo de octeótrido marcado (DTPA penteótrido) está indicada en casos familiares con sospecha de lesiones multifocales o en sospecha de recidiva o metástasis⁽⁶⁾.

Está contraindicada la punción de la lesión por la posibilidad de sangrado, por lo que no se realizó en nuestra paciente. El diagnóstico anatomopatológico se confirmó tras el tratamiento quirúrgico de la lesión⁽⁷⁾. El estudio inmunohistoquímico ofrece el diagnóstico definitivo dado que las células de los tumores neuroendocrinos reaccionan fuertemente a la enolasa neuronal específica y a la sinaptofisina.

El tratamiento de estos tumores es quirúrgico y no está exento de complicaciones, desde lesiones nerviosas (nervios hipogloso, vago, glossofaríngeo y laríngeo superior) y accidentes cerebrovasculares hasta muerte por falta de control del sangrado⁽⁸⁾. El tratamiento radioterápico se reserva para casos concretos no susceptibles de cirugía.

Existe controversia en cuanto a la utilización de una embolización previa a la cirugía definitiva. Un reciente metaanálisis elaborado por Jackson y cols. argumenta, en base a la revisión de estudios no randomizados y reuniendo 578 pacientes adultos, que el sangrado y el tiempo operatorio parece ser menor en los casos con embolización previa^(9,10). La embolización conlleva un riesgo añadido de infarto cerebral. En nuestra paciente, ante la controversia en cuanto a sus ventajas y falta

de experiencia en niños se decidió no realizar embolización previa, esto no supuso complicaciones intraoperatorias ni postoperatorias.

En niños, la aparición de este tipo de tumor, en un 50% de los casos, tiene una base genética que hace que tengamos que realizar un seguimiento como si se tratase de una enfermedad sistémica; este seguimiento se basa en controles gammagráficos seriados. Las metástasis a distancia, la multifocalidad y la recurrencia local son mayores en la infancia a pesar del tratamiento inicial correcto. Nuestra paciente, dada su edad y antecedentes familiares se sometió a un estudio genético que resultó ser positivo. En este momento, realiza seguimientos anuales con resonancia magnética cervical y gammagrafía⁽¹⁰⁻¹²⁾.

CONCLUSIÓN

El glomus carotídeo, aunque infrecuente en la infancia, ha de ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial en masas cervicales, sobre todo en niños con antecedentes familiares de paragangliomas, además puede estar asociado a mutaciones de la SDH y asociar este tipo de tumores en otras localizaciones. El tratamiento quirúrgico sin embolización previa es una opción terapéutica segura en casos seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, Lamont JP, Kuhn JA, Shutze WP, et al. Management of carotid body paragangliomas and review of a 30-year experience. *Ann Vasc Surg.* 2002; 16(3): 331-8.
2. Hensen EF, Bayley JP. Recent advances in the genetics of SDH-related paraganglioma and pheochromocytoma. *Fam Cancer.* 2011; 10(2): 355-63.
3. Georgiadis GS, Lazarides MK, Tsalkidis A, Argyropoulou P, Giatromanolaki A. Carotid body tumor in a 13-year-old child: Case report and review of the literature. *J Vasc Surg.* 2008; 47(4): 874-80.
4. Hogan AR, Sola JE, Jernigan SC, Peterson EC, Younis RT. A pediatric carotid body tumor. *J Pediatr Surg.* 2018; 53(7): 1432-6.
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.
6. Moore MG, Nettekville JL, Mendenhall WM, Isaacson B, Nussenbaum B. Head and neck paragangliomas: An update on evaluation and management. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016; 154(4): 597-605.
7. Rosa M, Sahoo S. Bilateral carotid body tumor: the role of fine-needle aspiration biopsy in the preoperative diagnosis. *Diagn Cytopathol.* 2008; 36(3): 178-80.
8. Davila VJ, Chang JM, Stone WM, Fowl RJ, Bower TC, Hinni ML, Money SR. Current surgical management of carotid body tumors. *J Vasc Surg.* 2016; 64(6): 1703-10.
9. Ifeoluwa A, Lázár I, Szövördi É, Karosi T. Management of carotid body tumor in pediatric patients: A case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017; 93: 47-52.
10. Jackson RS, Myhill JA, Padhya TA, McCaffrey JC, McCaffrey TV, Mhaskar RS. The effects of preoperative embolization on carotid body paraganglioma surgery: A systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015; 153(6): 943-50.
11. Tekautz TM, Pratt CB, Jenkins JJ, Spunt SL. Pediatric extraadrenal paraganglioma. *J Pediatr Surg.* 2003; 38(9): 1317-21.
12. Koch C, Vortmeyer A, Zhuang Z, Brouwers FM, Pacak K. New insights into the genetics of familial chromaffin cell tumors. *Ann NY Acad Sci.* 2002; 970: 11-28.