

CARTA CIENTÍFICA

Hipertensión arterial refractaria en paciente joven secundaria a tumor del cuerpo carotídeo bilateral productor de catecolaminas[☆]



Refractory arterial hypertension in a young patient with a bilateral catecholamine-secreting carotid body tumour

G.M. Novo Martínez*, I. del Blanco Alonso, E. Santos Alcántara, I. Rodríguez López y A.M. Zorita Calvo

Hospital Universitario de León, León, España

Los paragangliomas (PG) carotídeos productores de catecolaminas son una entidad extremadamente inusual. Presentamos el caso de una paciente joven, con sintomatología ocasionada por un PG funcionante bilateral.

Se trata de una mujer de 29 años, de raza negra, natural de Kenia, con hipertensión arterial (HTA) diagnosticada 2 meses antes y en tratamiento farmacológico con doble terapia antihipertensiva y pobre respuesta al tratamiento. No refería hábitos tóxicos. Antecedentes familiares: diabetes y no HTA.

Acude a urgencias por un cuadro de vómitos incoercibles y cifras tensionales elevadas, asociando malestar general. Refiere tumoración submandibular derecha desde hace 6 meses, dolorosa, no estudiada, únicamente tratada con antiinflamatorios y antibióticos por el médico de atención primaria. Asocia además pérdida de peso de aproximadamente 7 kg, estreñimiento y sudoración matutina profusa en los 2 últimos meses.

A la exploración física se encuentra afebril, consciente y orientada, sin focalidad neurológica. La auscultación cardiopulmonar es normal. Manifiesta dolor en epigastrio, sin defensa ni distensión abdominal. Ausencia de adenopatías axilares e inguinales. Presenta una masa submandibular derecha, con dolor a la palpación, fluctuante en sentido lateral, que transmite el latido carotídeo, con ausencia de soplo cervical. Pulsos positivos a todos los niveles. Cifras tensionales de 220/120.

Pruebas complementarias: analítica sistemática con parámetros normales. Marcadores tumorales negativos. Hormonas tiroideas dentro de la normalidad. Proteinograma sérico normal. ECG: episodios aislados de taquicardia sinusal.

Ante la sospecha de PG carotídeo, por la presencia de una masa submandibular fluctuante, asociada a HTA de difícil manejo y cuadro general con pérdida de peso, se cuantifican los niveles de catecolaminas en suero y orina de 24 horas, y se solicitan las pruebas de imagen correspondientes.

Se obtienen los siguientes resultados: noradrenalina 12.424 mcg/24h (valor normal <85); dopamina 8.210 mcg/24h (valor normal 1-498); ácido venilmandélico 76 mg/24h (valor normal 2-7); ácido homovalínico 16 mcg/24h (valor normal 0-6); ácido 5 OH indol acético 18 mg/24h (valor normal 0,7-8). Parámetros muy por encima de los valores normales.

[☆] Presentado en 60º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vascular.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: glori_mry@hotmail.com (G.M. Novo Martínez).

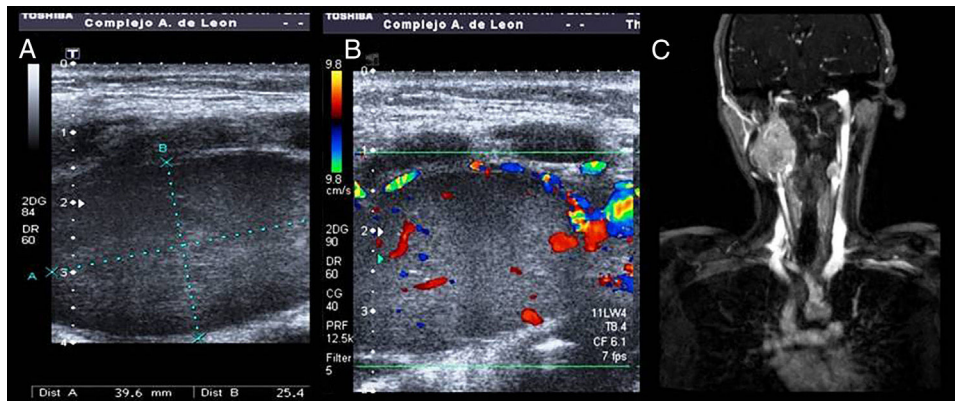


Figura 1 A: Eco-doppler en escala de grises que muestra el gran tamaño del paraganglioma carotídeo derecho. B: Eco-doppler color que muestra la hipervascularización del paraganglioma carotídeo derecho. C: Imagen de resonancia magnética en corte coronal donde se pueden visualizar ambos paragangliomas carotídeos bilaterales.

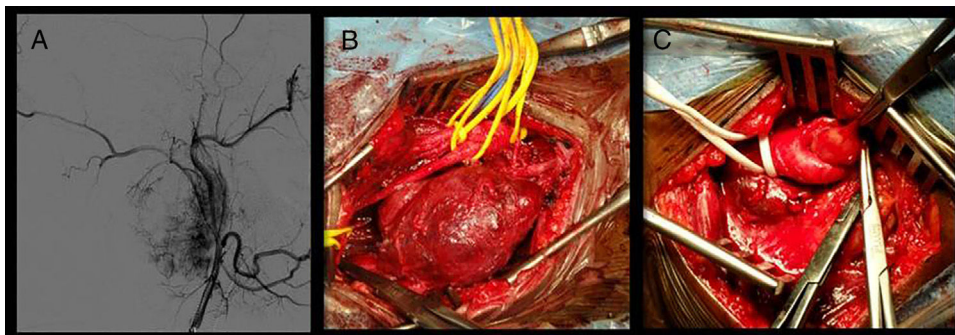


Figura 2 A: Cateterización selectiva de las ramas nutricias a través de la arteria carótida externa, para su posterior embolización. B: Imagen quirúrgica del paraganglioma carotídeo derecho, de gran tamaño. C: Imagen quirúrgica del paraganglioma carotídeo izquierdo.

La eco-doppler muestra una masa redondeada, hipoeicoica, heterogénea e hipervascularizada. La angioTC da como resultado de una masa hipercaptante con diámetro de $4,3 \times 3,2$ cm, que produce desplazamiento anterior de la carótida interna y externa derechas. Así mismo se identifica tumoración de 1 cm. de diámetro al nivel de la bifurcación carotídea izquierda. Según la clasificación anatómica de Shamblin para los PG carotídeos el derecho correspondería a un tipo III (rodeando totalmente ambas carótidas) y el izquierdo a un tipo I (tumor pequeño sin invasión de los vasos adyacentes).

Mediante AngioRM y angiografía de troncos supraaórticos se detecta lesión sólida, con patrón en «sal y pimienta», vascularizada, al nivel de la bifurcación carotídea derecha. Se completó el estudio con tomografía toracoabdominal, sin hallazgos patológicos (fig. 1).

Con el resultado de las pruebas de imagen, en las que visualizamos una tumoración interrelacionada con la horquilla carotídea, la clínica acompañante y los datos analíticos, se realiza el diagnóstico de PG carotídeo bilateral productor de catecolaminas.

Debido al gran tamaño de la masa, y a la presencia de hipervascularización por arterias nutricias, dependientes de la carótida externa, se decide realizar embolización selectiva con *microcoils* del PG derecho.

Al mes la paciente ingresa programada para intervención quirúrgica, realizándose una resección completa del PG carotídeo derecho. Dos meses después se lleva a cabo la extirpación subadventicial del pequeño PG izquierdo. Durante todo este tiempo la paciente precisó tratamiento médico coadyuvante con metoclopramida, bloqueadores beta y fenoxibenzamina (fig. 2).

El estudio anatomopatológico describe la pieza como hipervascularizada y encapsulada, con un patrón de células cromafines que expresan marcadores neuroendocrinos, lo que confirma el diagnóstico de PG carotídeo.

En las sucesivas revisiones la paciente se encontraba asintomática, con cifras tensionales controladas, sin necesidad de tratamiento antihipertensivo. Los niveles de catecolaminas estaban dentro de la normalidad y permanecía sin signos de recidiva con control ecográfico.

Los PG carotídeos tienen una incidencia muy baja (0,01%), no obstante son los más frecuentes de la región cervicofacial (60-80%). Su presentación bilateral es inusual, ocurriendo en un 5-10% en formas esporádicas, y en un 30% en familiares (patrón autosómico dominante)¹⁻³.

Tan solo el 1% de los PG carotídeos producen catecolaminas, generando un síndrome general con HTA, palpitaciones, sudoración y vómitos. Es importante descartar la existencia de feocromocitomas o PG extrasuprarrenales asociados.

Existen muy pocos casos de PG carotídeos productores de dopamina reportados en la literatura^{4,5}. En estos casos es necesaria la medición perioperatoria de las catecolaminas séricas, el tratamiento con bloqueo α - y β -adrenérgico y la manipulación delicada durante la intervención⁵.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica⁶. Debe realizarse una resección precoz del PG, debido al mejor manejo cuando son pequeños y están poco adheridos, siendo más fácilmente extirpables, con una menor incidencia de complicaciones³. Cuando el PG es bilateral se aconseja extirpación en 2 tiempos, con una diferencia de 2-3 meses.

La embolización preoperatoria ofrece buenos resultados en PG de gran tamaño e hipervasculares. Disminuye la pérdida sanguínea y el tiempo operatorio, facilitando su resección^{4,7,8}. Debe realizarse de forma superselectiva a través de ramas nutricias procedentes de la carótida externa, que suelen ser las principales arterias aferentes y cuya embolización no supone riesgo de daño cerebral^{2,3,8}.

Los PG son tumores neuroendocrinos que expresan receptores somatostatinérgicos, por lo tanto, pueden obtenerse imágenes mediante gammagrafía con receptores de somatostatina. Debido a su alta sensibilidad, la gammagrafía con octreoscan es un buen método para el determinar extensión tumoral y el seguimiento en estos pacientes⁹.

Bibliografía

1. Martínez Aguilar E, March García JR, de Haro Miralles J, Flórez González A, Varela Casariego C, Acín F. Paraganglioma carotídeo familiar. *Angiología*. 2008;60:127-33.
2. GonzálezFueyo MJ, BallesterosPomar M, Domínguez Bahamonde J, Zarco Castillo J, Fernández Samos R. Tumores del glo-mus carotídeo: estudio de 11 años. *Angiología*. 2006;58: 91-9.
3. Feijoo Cano C, Carranza Martínez JM, Rivera Rodríguez MI, Vázquez Berges I, Herrando Medrano M, Marco Luque MA. Tumores del cuerpo carotídeo. Experiencia en 22 años y proto-colo de seguimiento y despistaje familiar. *Angiología*. 2012;64: 155-60.
4. Zeng G, Zhao J, Ma Y, Huang B, Yang Y, Feng H. A comparison between the treatments of functional and nonfunctional carotid body tumors. *Ann Vasc Surg*. 2012;26:506-10.
5. Jeffery J, Devendra D, Farrugia J, Gardner D, Murphy MJ, Williams R, et al. Increased urinary dopamine excretion in association with bilateral carotid body tumours- clinical, bio-chemical and genetic findings. *Ann Clin Biochem*. 2006;43: 156-60.
6. Lozano Sánchez FS. Indicaciones quirúrgicas en paragangliomas carotídeos. Cambio del paradigma y propuesta de algoritmos. *Angiología*. 2016;69:41-7.
7. Jackson RS, Myhill JA, Padhya TA, McCaffrey JC, McCaffrey TV, Mhaskar RS. The effects of preoperative emboliza-tion on carotid body paraganglioma surgery: A Systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015: 943-50.
8. LaMuraglia GM, Fabian RL, Brewster DC, Pile-Spellman J, Darling RC, Cambria RP, et al. The current surgical manage-ment of carotid body paragangliomas. *J Vasc Surg*. 1991;15: 1038-45.
9. Telischi FF, Bustillo A, Whiteman ML, Serafini AN, Reisberg MJ, Gomez-Marin O, et al. Octreotide scintigraphy for the detection of paragangliomas. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000;122:358-62.