

Όγκος καρωτιδικού σωματίου: παρουσίαση ενός περιστατικού και βιβλιογραφική ανασκόπηση

A. Παπανάγνου, A. Νικολάου, A. Ψύλλας, N. Χαρίση, M. Χριστοφορίδης

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το καρωτιδικό παραγαγγλίωμα είναι ένας σπάνιος αγγειοβριθής όγκος που εδράζεται στον καρωτιδικό διχασμό και συνηθέστερα έχει ετερόπλευρη εντόπιση. Πρόκειται για όγκο λειτουργικά ανενεργό, η σημασία του οποίου ανευρίσκεται στη διηθητική και μεταστατική εξαλλαγή. Η διάγνωση τίθεται κλινικά και απεικονιστικά (US, CT, MRI, DSA). Η ριζική εκτομή του όγκου είναι η θεραπεία εκλογής, αν και η ακτινοβολία ή ο εμβολισμός είναι μια επιλογή για τους ασθενείς αυξημένου κινδύνου.

Όροι ευρετηρίου: παραγαγγλίωμα, καρωτιδικό σωματίο, χημειοδέκτωμα.

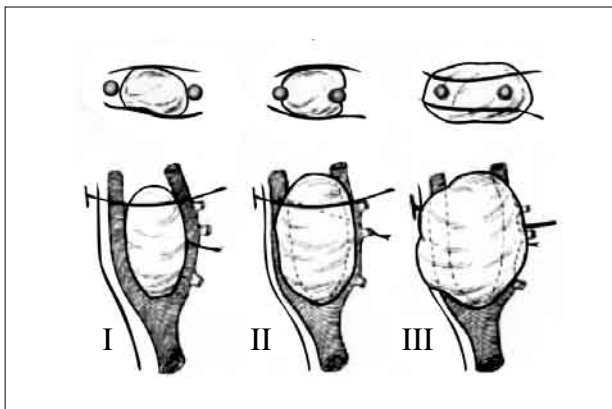
ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι όγκοι του καρωτιδικού σωματίου είναι από τους συχνότερους που απασχολούν έναν αγγειοχειρουργό. Η χειρουργική εξαίρεση του όγκου είναι μια πρόκληση λόγω της μεγάλης αγγείωσής του (αγγειοβριθής όγκος), της συμμετοχής των καρωτιδικών βολβών και της στενής ανατομικής σχέσης με τα κρανιακά νεύρα. Όμως η θνητότητα και η νοσηρότητα που συνοδεύουν αυτή τη θεραπεία εκλογής είναι πολύ χαμηλή.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Στη μελέτη παρουσιάζεται ένας ασθενής ηλικίας 54 ετών, ο οποίος προσήλθε στο Τμήμα μας στις 8/2/06 με αίσθημα προκαρδίων παλμών, ζάλη, αστάθεια καθώς και μια ήπια δυσφαγία.

Κατά την κλινική εξέταση εκτιμήθηκε μια ανώδυνη μάζα στην αριστερή πλάγια τραχηλική χώρα. Η κινητικότητα του όγκου ήταν σε οριζόντιο μόνο επίπεδο (σημείο Fontaine) και ψηλαφήθηκαν μεταδιδόμενες σφίξεις από την καρωτίδα (σημείο Kocher I). Δεν αναγνωρίζονται στην παρούσα φάση εμφανείς τραχηλικές λεμφαδενικές διογκώσεις.



Σχήμα 1. Ταξινόμηση όγκων καρωτιδικού σωματίου

Κατά τον έλεγχο του ασθενούς (colour Duplex καρωτίδων) βρέθηκε συμπαγές μόρφωμα διαμέτρου 1,7 εκ. στο ύψος του διχασμού της αριστερής κοινής καρωτίδας. Η αξονική τομογραφία τράχηλου με ταυτόχρονη έγχυση ιωδιούχου σκιαγραφικής ουσίας έθεσε υπόνοια παρουσίας Glomous tumor αγγειονευρώδους σωματίου της αριστερής καρωτίδας.

Η διάγνωση τέθηκε κατά την ενδαρτηριακή ψηφιακή αγγειογραφία καρωτίδων όπου στον αριστερό καρωτιδικό διχασμό μεταξύ βολβού έως καρωτίδας και έκφυσης της έξω καρωτίδας απεικονίζεται μικρό ωοειδές μόρφωμα με σαφή και ομαλά όρια και έντονη σκιαγράφηση κατά την τριχοειδική φάση. Απεικονίζεται επιπλέον ταχεία φλεβική αποχέτευση του μορφώματος κυρίως προς την έως σφαγίτιδα. Δεν απεικονίσθηκε στένωση ή απώθηση ή εικόνα διήθησης της αριστερής έως καρωτίδας.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΠΕΜΒΑΣΗ

Τοποθέτηση του ασθενούς σε ύπτια θέση, με την κεφαλή σε ελαφρά υπερέκταση και στραμμένη προς την αντίθετη πλευρά. Η τομή πραγματοποιείται κατά μήκος του πρόσθιου χείλους του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός, εκτεινομένη από τη μαστοειδή απόφυση μέχρι το άνω όριο του κατώτερου τριτημορίου του. Διενεργείται διάνοιξη κατά στρώματα και παρασκευή της κοινής, έξω και έως καρωτίδας, καθώς και αποκάλυψη των κρανιακών νεύρων που έχουν ανατομική σχέση με τον καρωτιδικό βολβό.

Μετά την περίδεση με ομφαλόραμα της έως, έξω και κοινής καρωτίδας για καλύτερη έκθεση του όγκου, ακολουθεί η χειρουργική εκτομή του μορφώματος το οποίο αποστέλλεται για ιστολογική εξέταση. Λόγω

της πλούσιας αγγείωσης του όγκου, η αιμόσταση του χειρουργικού πεδίου υπήρξε ιδιαίτερα επιμελής. Η μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς ήταν ομαλή με άριστη νευρολογική εικόνα. Η συνολική νοσηλεία του διήρκεσε τρεις ημέρες.

ΕΚΘΕΣΗ ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΗΣ ΕΞΕΤΑΣΗΣ

Μακροσκοπική περιγραφή: Περιγράφο οζώδες ερυθρόφαιο μόρφωμα μεγίστης διαμέτρου 1,2 εκ.

Μικροσκοπικά ευρήματα: Ιστολογικά παρατηρείται ανάπτυξη παραγαγγλιώματος στο καρωτιδικό σωματίο μεγίστης διαμέτρου 1,2 εκ., πλήρως εξαιρεθέν.

Στοιχεία κακοηθείας δεν παρατηρήθηκαν.

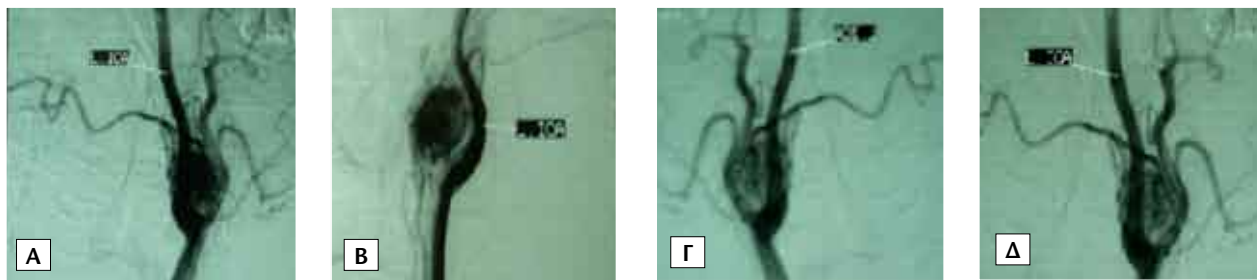
ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το 1743, πρώτος ο Haller περιέγραψε μια μάζα στον καρωτιδικό διχασμό που είχε μια δομή κύτταρων (glomus). Αργότερα, το 1950, ο Mulligan μετονόμασε αυτόν τον όγκο ως χημειοδέκτωμα (chemodectoma) για να απεικονίσει την προέλευσή του από τα κύτταρα χημειοϋποδοχείς. Το 1974, οι Glenner και Grimley μετονόμασαν τον όγκο σε παραγαγγλίωμα (paraganglioma) βάσει των ανατομικών και φυσιολογικών χαρακτηριστικών του.

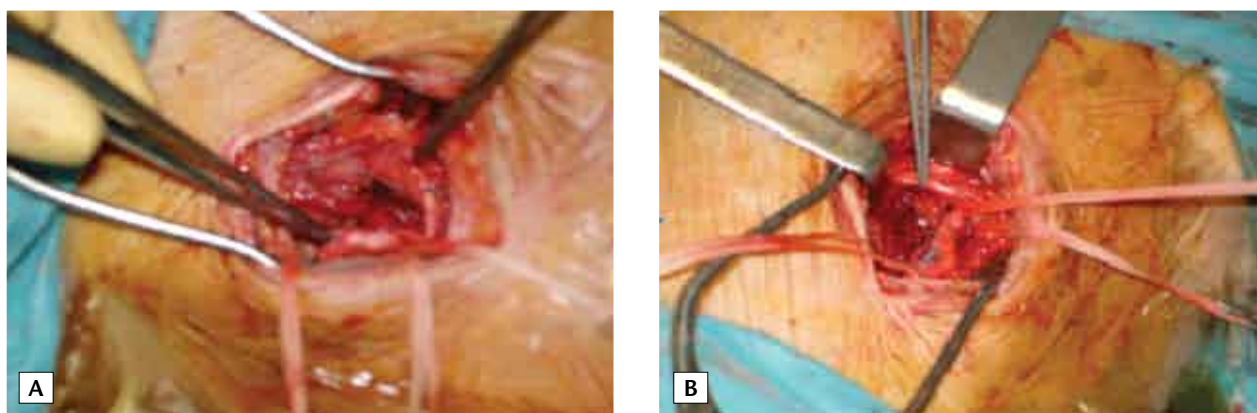
Πρόκειται για όγκους λειτουργικά ανενεργούς, η σημασία των οποίων ανευρίσκεται στη διηθητική και μεταστατική εξαλλαγή. Συνηθέστερα έχουν ετερόπλευρη εντόπιση αλλά αναφέρονται περιπτώσεις που απαντούν αμφοτερόπλευρα. Έχουν επίσης περιγράψει περιπτώσεις περισσότερων μελών στην ίδια οικογένεια. Διεθνώς το παραγαγγλίωμα αντιπροσωπεύει το 0,6% των όγκων τράχηλου-εγκέφαλου και το 0,03% των συνολικών όγκων. Σύμφωνα με μελέτες, η νόσος εκδηλώνεται και στα δύο φύλα αλλά συχνότερα στις γυναίκες με ποσοστό 2,7:1.

Το καρωτιδικό σωματίο έχει διάμετρο περίπου 3-5mm και συχνά είναι μεγαλύτερο σε ανθρώπους που ζουν σε μεγάλα υψόμετρα. Βρίσκεται στη γωνία του καρωτιδικού διχασμού και είναι παραγάγγλιο στο οποίο εξαπλώνονται συμπαθητικές και παρασυμπαθητικές ίνες (κλάδος του γλωσσοφαρυγγικού νεύρου) και το οποίο συνδέεται με τον έξω χιτών των καρωτίδων. Σ' αυτό βρίσκονται περιφερικοί χημειοϋποδοχείς που παίζουν σημαντικό ρόλο στον έλεγχο της αναπνοής.

Στον άνθρωπο το κυριότερο όργανο αίσθησης του οξυγόνου είναι το καρωτιδικό σωματίο. Οι ώσεις που προέρχονται από αυτούς τους υποδοχείς αρχίζουν να αυξάνουν όταν η P_aO_2 ελαττώνεται πέρα από τα 66,5kPa



Εικόνα 1 (Α,Β,Γ,Δ). Αγγειογραφικός έλεγχος όγκου καρωτιδικού σωματίου.



Εικόνα 2 (Α,Β). Χειρουργικό πεδίο (καρωτιδικός διχασμός και όγκος καρωτιδικού σωματίου).

και αυξάνουν πιο γρήγορα όταν η P_aO_2 είναι μικρότερη από 13,3kPa, αλλά σε P_aO_2 χαμηλότερη από 4kPa είναι αδύνατη η συντήρηση της εκπομπής ώσεων.

Ιστολογικά το παραγαγγλίωμα αποτελείται από δυο κύριους τύπους κυττάρων. Ο τύπος I (κύρια κύτταρα) είναι κύτταρα χημειοδέκτες με άφθονο κυτταρόπλασμα και μεγάλους στρογγυλούς ή ωοειδείς πυρήνες. Το κυτταρόπλασμά τους περιέχει τους πυρήνες που αποθηκεύουν και απελευθερώνουν κατεχολαμίνες. Η υπερπλασία αυτών των κυττάρων οδηγεί στη διεύρυνση του παραγαγγλιώματος κατά τη διάρκεια χρόνιας υποξίας. Ο τύπος II (κύτταρα sustentacular) είναι κύτταρα των οποίων η λειτουργία δεν είναι εξ ολοκλήρου σαφής. Μία συγκεκριμένη αναλογία των δύο αυτών τύπων κυττάρων καθορίζει τη λειτουργία του παραγαγγλιώματος. Επειδή είναι μέρη του νευροενδοκρινού συστήματος, οι όγκοι αυτοί παρουσιάζουν υφή πλούσια σε αγγεία και κυτταρική ατυπία, χωρίς όμως τα στοιχεία αυτά να προδικάζουν τη βιολογική συμπεριφορά του όγκου.

Σύμφωνα με την εξέλιξη και το βαθμό εξάπλωσης, ο όγκος ταξινομείται σε τρεις τύπους: τύπος I, ο όγκος είναι μικρός και συμφύεται με μικρή επιφάνεια του καρωτιδικού βολβού, τύπος II, ο όγκος καταλαμβάνει τμήμα

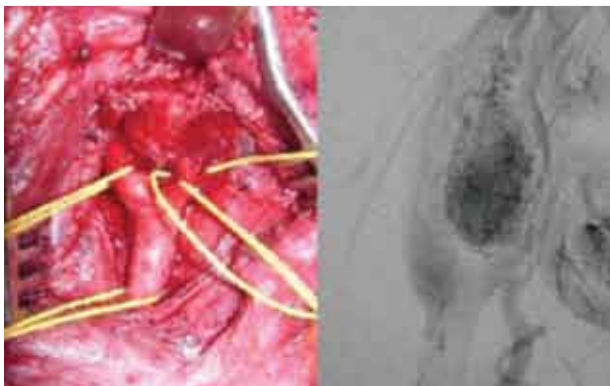
του οπίσθιου και πρόσθιου τοιχώματος των καρωτίδων στο ύψος του καρωτιδικού διχασμού παρουσιάζοντας κατά συνέπεια δυσκολίες στη χειρουργική εξαίρεση, τύπος III, ο όγκος είναι μεγάλος και περιβρογχίζει όλον τον καρωτιδικό διχασμό προσβάλλοντας παρακείμενα ανατομικά στοιχεία όπως νεύρα, φλέβες κ.ά.

Ο όγκος του καρωτιδικού σωματίου αναπτύσσεται πολύ αργά και είναι κατά κανόνα ασυμπτωματικός. Μερικές φορές όμως προκαλεί πιεστικά φαινόμενα από τα παρακείμενα όργανα, όπως βήχα, δύσπνοια, δυσκαταποσία, κεφαλαλγία, σύνδρομο Claude-Bernard-Homer, καθώς και το σύνδρομο του καρωτιδικού κόλπου. Το σύνδρομο αυτό χαρακτηρίζεται από ζάλη και συγκοπτική κρίση με απώλεια συνειδήσεως, βραδυκαρδία και πτώση της αρτηριακής πίεσης λόγω έκλυσης του καρωτιδικού αντανακλαστικού.

Η κλινική διάγνωση προσεγγίζεται εύκολα αν αναζητηθούν τρία κλινικά σημεία :

α) σημείο Fontaine: ο όγκος κινείται σε οριζόντιο επίπεδο και όχι σε κάθετη φορά λόγω της καθήλωσής του στον καρωτιδικό διχασμό

β) σημείο Kocher I: κατά την ψηλάφηση σφύξεων, αυτές παρατηρούνται στα πλάγια του όγκου -μετα-



Εικόνα 3. Παράλληλη απεικόνιση χειρουργικού πεδίου και αγγειογραφικής απεικόνισης.

διδόμενες σφύξεις από την καρωτίδα- και όχι επάνω στον ίδιο όγκο

γ) σημείο Kocher II: αμφίχειρη εξωτερική και εσωτερική εξέταση επιβεβαιώνει την παρουσία του όγκου στην κοίτη της αμυγδαλής.

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει το καρωτιδικό ανεύρυσμα, κύστη βραχιακή ή του θυρεογλωσσικού πόρου, έκτοπο θυρεοειδή αδέν, διογκωμένους λεμφαδένες (φλεγμονώδεις ή μεταστατικούς, λέμφωμα), καθώς και όγκους άλλης προέλευσης όπως χονδροσάρκωμα, οστεοβλάστωμα, μηνιγγίωμα και σβάνωμα κρανιακού νεύρου.

Η διάγνωση τίθεται με τη βοήθεια απεικονιστικών εξετάσεων. Το έγχρωμο υπερηχογράφημα (colour Duplex) ελέγχει την αγγείωση του όγκου, δίνει πληροφορίες για τη βατότητα των καρωτίδων και του καρωτιδικού διχασμού, τη θέση του όγκου σε σχέση με τα τοιχώματα των αρτηριών, ενώ αποκλείει το ανεύρυσμα καρωτίδας.

Η αξονική (CT) και μαγνητική (MRI) τομογραφία αποτελούν εξέταση εκλογής για την έκθεση του όγκου, την τυχόν ενδοκράνια εξέλιξη του, την ύπαρξη λεμφαδενικών διογκώσεων και άλλων παραγαγγλιωμάτων. Η αξονική τομογραφία καταδεικνύει μια στερεά μάζα που παρουσιάζει ομοιογενή αύξηση της πρόσληψης της σκιαγραφικής ουσίας που χορηγείται ενδοφλεβίως κατά την εξέταση.

Η εικόνα αυτή δεν απεικονίζεται στις μάζες και τα νευρινώματα λεμφαδένων.

Η αγγειογραφία διευκρινίζει σημαντικά τη θέση του όγκου του καρωτιδικού σωματίου απεικονίζοντας την αγγειοβρίθεια και τη διεύρυνση του καρωτιδικού διχασμού (σημείο σφενδόνης).

Η χειρουργική παρασκευή και αποκόλληση του όγκου από τον καρωτιδικό διχασμό είναι η θεραπεία εκλογής,

είναι ιδιαίτερα επιτυχής και με σχετικά χαμηλά ποσοστά νοσηρότητας. Η απώλεια αίματος και διάφορα νευρολογικά συμπτώματα είναι οι σημαντικότερες επιπλοκές. Ανάλογα με τον τύπο και τη θέση του όγκου απαιτούνται διαφορετικές χειρουργικές προσεγγίσεις. Σε όλες όμως τις περιπτώσεις απαιτείται καλή έκθεση των καρωτίδων καθώς και προβολή όλων των ανατομικών στοιχείων (φλέβες, νεύρα) του χειρουργικού πεδίου.

Ωστόσο εξαίρεση αποτελεί μικρό ασυμπτωματικό παραγαγγλίωμα σε άτομα μεγάλης ηλικίας και με πολλαπλά συνοδά προβλήματα υγείας ή άτομα με μικρό προσδόκιμο επιβίωσης.

Στις περιπτώσεις αυτές η ακτινοβολία με gamma-knife ακτίνες ή ο εμβολισμός έχουν ένδειξη εφαρμογής. Ο εμβολισμός του όγκου χρησιμοποιώντας polyvinyl alcohol είναι μια αποτελεσματική τεχνική που στοχεύει στη μείωση της αιμάτωσης του όγκου και στην πρόκληση νέκρωσης αυτού. Σε συνδυασμό με τη χειρουργική εκτομή του όγκου, ο εμβολισμός χρησιμοποιείται συχνά για να μειώσει τη διεγχειρητική απώλεια αίματος προκειμένου η διαδικασία αποκόλλησης του όγκου να είναι ασφαλής.

ABSTRACT

Carotid body tumour: presentation of a case and review of the bibliography

Papanagnou A, Nicolaou A, Psyllas A, Charisi N, Christoforidis M

Department of Vascular Surgery, «Eurotherapy – Athinaeon» Clinic

Carotid paraganglioma is a rear tumour with rich vascularity, located at the carotid bifurcation. It is usually asymptomatic, although it may cause a variety of symptoms. Its most serious complications are infiltration of the surrounding tissues and malignant transformation with metastases. The diagnosis is established with clinical examination and imaging techniques (U/S, CT, MRI, DSA). Radical resection of the tumour is the treatment of choice. Radiotherapy or embolization can be used as primary or adjuvant treatment in special cases. We present a case of carotid body tumour that was surgically resected and we make a review of the current bibliographic data.

Key words: paraganglioma, carotid body, chemodectoma.

Διεύθυνση αλληλογραφίας:

Α. Παπανάγνου
Κλινική «Ευρωθεραπεία-Αθήναιον»
Αστυδάμαντος 83
116 34 Παγκράτι

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Anand VK, Alemar GO, Sanderw TS. Management of the internal carotid artery during body tumors surgery. *Laryngoscope* 1995; 105:231-5.
2. Heath D. The human carotid body in health and disease. *Journal of Pathology*. 1991; 164:1-8.
3. McCaffrey TV, et al. Familial Paragangliomas of the head and neck. *Arch of Oto HNS* 1994; 120:1211-6.
4. Sarosi MN, Carpenter III RJ. Carotid body tumor with extension to skull base. *Oto HNS* 1983; 91:322-6.
5. Schild SE, et al. Results of radiotherapy of chemodectomas. *Mayo Clinic Proceedings* 1992; 67(6):537-40.
6. Zbaren P, Lehmann W. Carotid body paraganglioma with metastases. *Laryngoscope* 1985; 95:450-4.
7. Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, et al. Familial carotid body tumors. Case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980; 46:2166.
8. McPherson CAD, Haliday AW, Mansfield AO. Carotid body tumors and other cervical paragangliomas: diagnosis and management in 25 patients. *Br J Surg* 1989; 76:33-6.
9. Pacheco-Ojeda L, Durango E, Rodriguez C, Vivar N. Carotid body tumors at high altitudes. Quito, Ecuador, 1987. *World J Surg* 1988; 21:856-60.
10. Borges LF, Heros RC, DeBrun G. Carotid body tumors managed with pre-operative embolization. *J Neurosurg* 1983; 59:867-70.
11. Balatsouras DG et al. Multiple glomus tumors. *J Laryn and Oto*. 1992; 106:538-43.
12. Sykes JM, Ossoff RH. Paragangliomas of the Head and Neck. *The Otolaryngology Clinics of North America*. 1986; 19(4):755-67.
13. Strauss M et al. Malignant catecholamine-secreting carotid body para-ganglioma. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1983; 91:315-21.



Λεπτομέρεια από τοιχογραφία του Diego Rivera (1943).