

TUMORES DO CORPO CAROTÍDEO (PARAGANGLIOMAS)

J. FRANKLIN S. GONÇALVES E C. CRUZ

Clínica Vascular, Departamento de Cirurgia e Neurocirurgia. Universidade de Witwatersrand. Joanesburgo. África do Sul.

RESUMO

Os tumores do corpo carotídeo (paragangliomas) constituem uma patologia pouco frequente mas muito interessante em virtude da controvérsia que sobre eles existe, não só em relação ao seu comportamento histopatológico (malignidade?), como ao seu diagnóstico e tratamento. Dada a sua natureza ou composição biológica (tecido quimiorreceptor paraganglionar), o corpo carotídeo é susceptível a baixas pressões parciais de oxigénio, podendo originar graves distúrbios cardiorespiratórios. A propósito de 12 casos, os autores efectuam uma revisão pormenorizada sobre a patologia e discutem os elementos diagnósticos e terapêuticos que consideram mais adequados.

SUMMARY

Carotid body tumours

Carotid body tumours (paragangliomas) are uncommon but rather an interesting pathology, due to the controversy that still remains regarding their histopathologic behaviour (malignancy?), as well as their diagnosis and management. Because of its nature being composed of chemoreceptor paraganglionic tissue, the carotid body responds to lower partial pressure of oxygen and can cause severe cardiovascular disturbances. Based upon a series of 12 cases, the authors reviewed this pathology in detail, and discussed the methods of diagnosis and treatment, which they considered more appropriate.

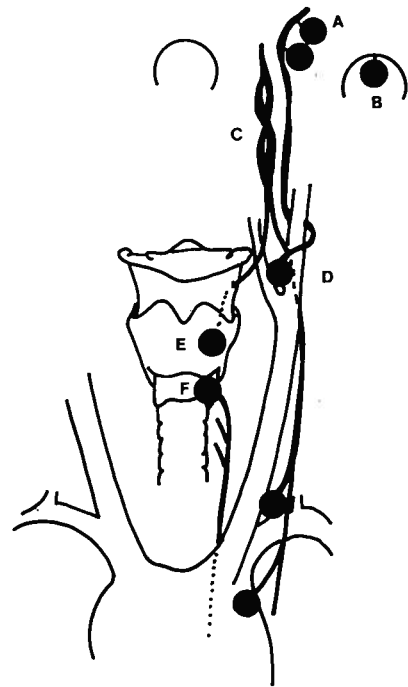
INTRODUÇÃO

O sistema paraganglionar, composto por células ganglionares autónomas de origem neuroectodérmicas, distribui-se por dois grupos essenciais e simétricos: — o sistema paraganglionar adrenérgico, e o sistema paraganglionar extra-adrenérgico. Enquanto o primeiro constitui parte integrante do nosso sistema endócrino (medula das supra-renais), e tem a capacidade de produzir e excretar catecolaminas, o segundo distribui-se de forma múltipla (incluindo a cabeça e o pescoço, o mediastino superior, o tórax e o espaço retroperitoneal) e tem funções mal definidas. O facto de poder produzir catecolaminas (adrenalina e noradrenalina ou substâncias afins), é sugestivo de uma função reguladora local, mas o seu papel fisiológico específico constitui ainda matéria de interrogação e aceso debate na literatura médica^{1,2}.

A Fig. 1 constitui um diagrama-resumo do sistema paraganglionar, bem como a distribuição anatómica da sua componente extra-adrenérgica, localizada à região da cabeça, pescoço e tórax, na qual se integra o corpo carotídeo.

A ocorrência de hiperplasia ou neoplasia nas células paraganglionares constitui uma patologia rara, mas quando presente, pode originar graves perturbações orgânicas e funcionais³.

Os tumores primários mais frequentes referem-se à medula da supra-renal (feocromocitomas) e ao corpo carotídeo (paraganglioma ou quimiodectoma). Estes tumores são habitualmente classificados com base na sua localização anatómica e tendo em consideração as suas características funcionais, isto é, excretores ou não de catecolaminas. Enquanto os tumores da medula supra-renal excretam volumes patológicos de catecolaminas ou seus derivados, os tumores do sistema paraganglionar extra-adrenérgico, apresentam-se na



- | | |
|---------------|----------------------|
| A. TÍMPÂNICO | D. INTERCAROTÍDEO |
| B. JUGULAR | E. LARÍNCEO SUPERIOR |
| C. INTRAVAGAL | F. LARÍNCEO INFERIOR |

Fig. 1 — Sistema paraganglionar da cabeça e pescoço.

maior parte dos casos com função adrenérgica normal. Este facto tem implicações clínicas em virtude de tornar o seu diagnóstico mais difícil.

Apesar da sua natureza assintomática, a história natural destes tumores comporta um risco de malignização, estimado entre 10 e 100%⁴.

O primeiro caso de tumor do corpo carotídeo foi descrito por Von Haller em 1743⁵, mas só em 1891 se realizou a sua primeira remoção cirúrgica (Marchand)⁶. Em 1964, registaram-se na literatura cerca de 500 casos⁷. Apesar da valiosa experiência adquirida, mantêm-se ainda a controvérsia sobre o seu comportamento fisiopatológico, e nomeadamente sobre a sua natureza benigna ou maligna.

Neste artigo, os autores descrevem uma série de 12 casos de tumor do corpo carotídeo (paragangliomas), e a seu propósito revêm os elementos de diagnóstico e terapêutica considerados mais apropriados.

MATERIAL E MÉTODOS

Nos últimos cinco anos, com início em Janeiro de 1982, foram por nós observados e tratados 12 casos de tumor do corpo carotídeo (paragangliomas). Esta série serve de base a este trabalho, sendo constituída por doentes de ambos os sexos com predomínio do sexo masculino (7 M:5 F), e idades variando entre os 26 e os 74 anos (média de 42,4 anos).

Os processos destes doentes foram revistos, tendo em consideração a sua apresentação clínica, métodos de diagnóstico, tipo de tratamento instituído, e resultados.

Na maioria dos casos, o diagnóstico foi essencialmente clínico, isto é sugerido pela presença de uma massa na região cervical e sintomas intimamente relacionados com o seu tamanho e compressão das estruturas vizinhas no pescoço. As suas dimensões variaram entre 3 e 12 cm, sendo a sua presença notada em períodos que vão de seis meses a sete anos. A localização anatômica limitou-se à área da bifurcação da artéria carótida comum ou espaço parafaríngeo, de consistência variável (firme ou mole e compressível), e mobilidade horizontal típica. Com efeito, a mobilidade do tumor é habitualmente característica, sendo maior nos tumores mais pequenos; com o alargamento do tumor no espaço parafaríngeo, este torna-se menos móvel à palpação. Uma pulsação transmitida foi invariavelmente notada, e somente em dois casos (16,6%) se registou a presença de um sopro.

Os doentes foram agrupados segundo a classificação sugerida por Shamblin et al⁸. Esta classificação não só considera o tamanho do tumor como também a sua invasão local, isto é circunferencial em relação às artérias carótidas. Na Fig. 2 descrevem-se os 3 grupos desta classificação, bem como a

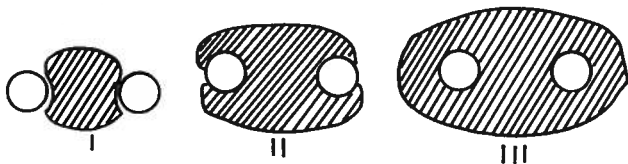


Fig. 2 — Classificação de Shamblin e sua relação (invasão/aderência) com a artéria carótida.

	Grupo de Shamblin		
	I	II	III
Invasão circunferencial	0	Parcial	Completa
Aderência à adventícia	Mínima	Parcial	Completa
Tamanho	≤ 4 cm	4-6 cm	≥ 6 cm

sua relação habitual (invasão e/ou aderência) com a bifurcação da artéria carótida comum. No Quadro 1, encontram-se resumidos os sintomas clínicos e os sinais físicos mais frequentemente observados nesta série de 12 casos.

QUADRO 1 — Tumores do corpo carotídeo (nr: 12 casos)

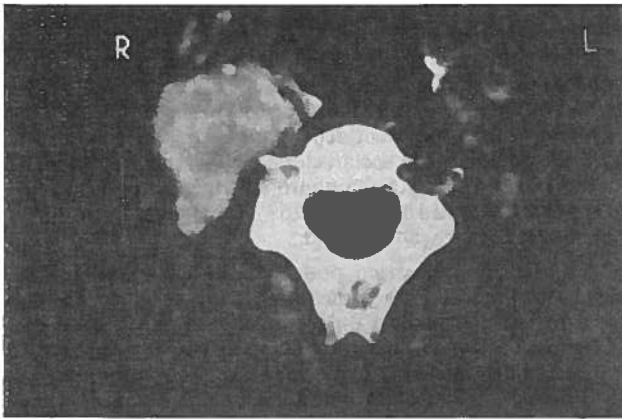
	Grupos de Shamblin		
	I	II	III
SINTOMAS			
assintomático	2	0	0
desconforto	1	5	2
dor	1	4	2
tumefação	3	6	2
estridor laríngeo	0	1	2
rouquidão	0	1	1
disfagia	0	1	2
SINAIS			
massa cervical ou espaço parafaríngeo	4	6	2
mobilidade lateral	3	6	0
mobilidade vertical	1	1	0
compressibilidade	3	6	2
sopro	0	2	0
paralisia dos nervos			
cranceanos	0	2	1
síndrome de Horner	0	1	0

Em todos os casos foram realizados exames laboratoriais (sangue e urina), para determinação dos níveis de catecolamina ou seus derivados, tomografia axial computadorizada (TAC) e angiografia. Valores laboratoriais dentro dos limites normais foram registados em todos os casos. Em contrapartida, os exames radiológicos foram extremamente úteis. A Fig. 3-A, constitui um exemplo de TAC, e a 3-B o seu diagrama ilustrativo. A Fig. 4-A representa um angiograma característico com o diagrama respectivo (4-B); em ambos os casos são observados elementos de diagnóstico considerados característicos da doença. Na Fig. 5, resumem-se os achados histológicos mais frequentemente descritos, e considerados típicos.

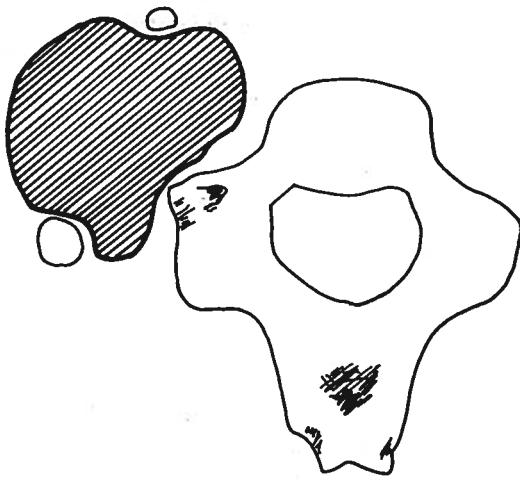
TRATAMENTO E RESULTADOS

Entre os vários métodos de tratamento, citam-se a observação, a radioterapia e a excisão cirúrgica. A terapêutica conservadora (observação), é sugerida tendo por base o conceito de que estes tumores exibem um crescimento habitualmente lento e gradual^{3,9}. A radioterapia é muito controversa, com um número insignificante de autores a seu favor^{10,11,12}, e em virtude de se ter verificado¹³ que o controle ou regressão do tamanho do tumor poderá acontecer no decurso da sua história natural e não em consequência desta modalidade terapêutica. Simultaneamente, a radioterapia comporta riscos ou complicações, entre as quais estenoses da laringe¹⁴, necrose da artéria carótida¹⁵ ou mandíbula⁸, adicionando maiores dificuldades nos casos de futura cirurgia¹⁶.

O tratamento cirúrgico (excisão) tem sido defendido com base na observação do risco de malignidade¹⁷, mas constitui tema de controvérsia, pelo facto de haver discórdia quanto aos resultados e mortalidade associada à cirurgia^{14,18-20}. Nesta série de 12 casos, a excisão cirúrgica foi concretizada em 9 (75%). No nosso entender, a decisão cirúrgica depende das características individuais dos tumores e dos factores de risco operatório dos doentes. Na ausência de riscos proibitivos, estes tumores devem ser removidos cirúrgicamente, com



A



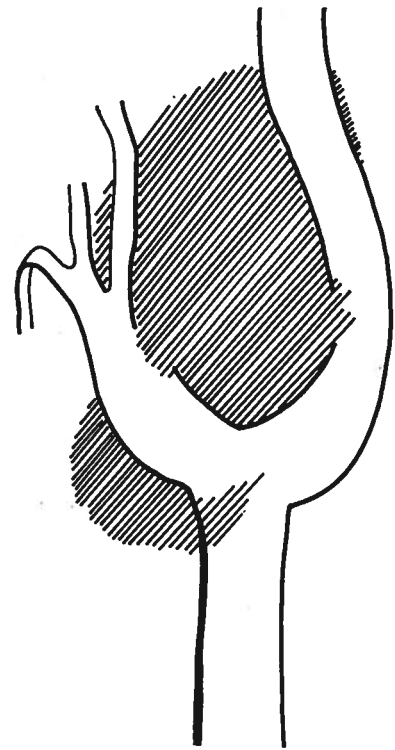
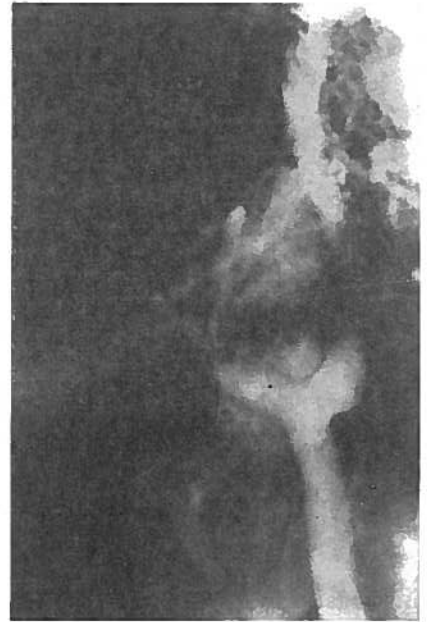
B

- A. Tumor do corpo carotídeo (TAC).
B. Diagrama ilustrativo do tumor e sua relação com as artérias carótidas.

Fig. 3—Tomografia axial computadorizada (TAC).

o cuidado na preservação da função dos nervos craneanos e a protecção da circulação cerebral.

A técnica cirúrgica é iniciada através da exposição da artéria carótida comum, da artéria carótida externa e respectivos ramos, e da artéria carótida interna. Através de uma dissecação lenta e gradual, a bifurcação da carótida comum é exposta respeitando os limites do tumor; o nervo facial e o ramo ascendente do maxilar inferior devem ser separados do tumor, e a excisão deste deve proceder-se no plano acima da adventícia em virtude da fragilidade da parede arterial. Nos grupos II e III, a adventícia e a média encontram-se comprimidos ou invadidas pelo tumor, pelo que a dissecação é habitualmente mais difícil de executar, comportando maior risco de rotura da parede arterial. Em todos os casos de risco de rotura da parede da bifurcação da artéria carótida, este acidente exige antecipação através de prévia utilização de um *shunt* entre a artéria carótida comum e a artéria carótida interna, à semelhança do que acontece na técnica de endarterectomia na patologia aterosclerótica. Este *shunt* profilático, não só permite assegurar a protecção da circulação cerebral durante a excisão do tumor, como facilita a reparação da bifurcação da carótida ou a sua revascularização em caso de traumatismo cirúrgico. Um enxerto da veia safena autóloga ou um *patch* de Dacron ou PTFE (Gore-tex) constituem o material de eleição para efectuar esta reparação após a remoção do tumor.



- A. O exame angiográfico revela afastamento das artérias carótidas pelo tumor
B. Diagrama ilustrativo

Fig. 4—Angiografia.

Nesta série de 9 casos operados, 3 dizem respeito ao grupo I, 5 ao grupo II e 1 ao grupo III. Os três casos não-operados, referem-se a um doente do grupo II que recusou a cirurgia, um doente do grupo I com um tumor de pequenas dimensões (2,5 cm) e totalmente assintomático e um doente do grupo III cujo massa tumoral além de ter 12 cm de tamanho,

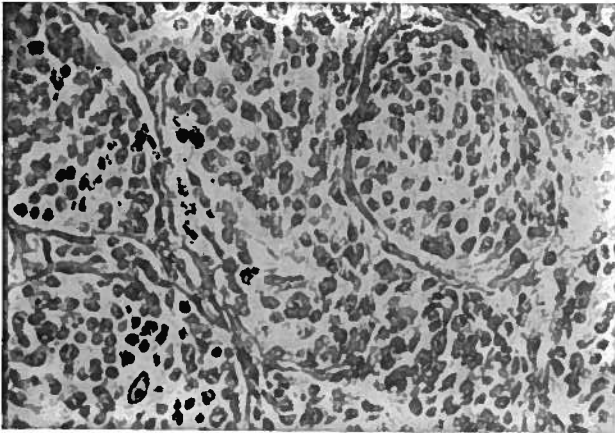


Fig. 5—Histologia.

foi considerada como alto risco cirúrgico. Este último doente foi referido para radioterapia, e o outro de 2,5 cm de tamanho é seguido regularmente pela consulta externa da Clínica Vascular.

Todos os doentes foram operados sob anestesia geral e através de uma incisão sobre o bordo anterior do músculo esternocleidomastoideu, com extensão cefálica. Os nervos vago e hipoglosso são individualizados e referenciados de modo habitual. A área do tumor é respeitada tendo o cuidado de obter previamente um controle próximo e distal das artérias carótidas. Nos casos do grupo I, a excisão cirúrgica foi efectuada acima do plano da adventícia, sem utilização de *shunt*, e sem complicações pós-operatórias. Nos restantes casos, preferiu-se a utilização profiláctica de *shunt*. Entre estes, a bifurcação da artéria carótida foi reparada por sutura directa² ou através de *patch* de Dacron³ e num caso foi necessário recorrer a um enxerto de veia safena revertida para assegurar a continuidade entre as artérias carótida comum e interna.

No período pós-operatório, não foram observados sinais de lesão dos nervos craneanos, com excepção de um doente ter revelado parésia vagal (com recuperação total ao fim de 6 meses) e um doente ter falecido em consequência de isquemia cerebral por trombose da artéria carótida interna ipsilateral ao tumor ressecado (mortalidade global de 8,3%). Num doente com síndrome de Horner pré-operatório, os sinais de lesão da cadeia simpática mantiveram-se inalterados. Não foram reconhecidos quaisquer sintomas de insuficiência vascular cerebral transitória e outras complicações no período de pós-operatório imediato ou até à data da alta hospitalar. Em nenhum dos oito casos se registaram perturbações neurológicas funcionais após a cirurgia.

DISCUSSÃO

Este trabalho constitui um estudo de revisão sobre os tumores do corpo carotídeo (paragangliomas), e a apresentação de uma série de 12 casos observados e tratados pelos autores nos últimos cinco anos, em Joanesburgo. Apesar da raridade com que são observados, estes tumores constituem um diagnóstico diferencial nos doentes portadores de massas/tumefacções na região superior e lateral do pescoço, em virtude da localização geográfica desta cidade, situada numa área de altitude superior a dois mil metros. Com efeito a distribuição geográfica descrita por Arias-Stella²¹ indica que estes tumores são mais frequentes em habitantes de altas alti-

tudes (como é o exemplo dos Andes Peruanos) em comparação com os observados na planície ao nível do mar. Este facto é favorável ao conceito de que baixas concentrações de oxigénio e hipóxia podem induzir hiperplasia do tecido quimiorreceptor do corpo carotídeo³. Apesar do padrão genético não estar devidamente esclarecido, alguns autores²² acreditam num factor hereditário quanto à incidência destes tumores, tendo observado que em 26% dos casos os tumores tinham uma localização bilateral.

O carácter multicêntrico pode ocorrer com relativa frequência incluindo o espaço médio do ouvido, a base do crânio, a região pterigoideia e parafíngea²³. Simultaneamente, o diagnóstico do paragangliomas pode ocorrer em outras áreas além do corpo carotídeo, como são exemplo: 1. o bulbo aórtico (quimiodectoma aórtico), 2. o gânglio vagal superior (*glomus jugulare*), 3. o ramo auricular do 10.º nervo craniano e ramo timpânico do 9.º nervo craniano (*glomus timpânico*), 4. o gânglio vagal inferior (nodoso) e porção cervical do nervo vago (*glomus intravegale*), 5. o ramo interno do nervo laringeo superior (*glomus laryngicum superior*), 6. o nervo laringeo recorrente (*glomus laryngicum inferior*), 7. o osso maxilar (*corpo-alveolar*), 8. o gânglio ciliar (*corpo ciliar*), 9. a bifurcação da artéria pulmonar, artéria femoral, o tecido retroperitoneal, a região mesentérica ileal, a parede do estômago, o cóccix, e o corpo pineal²⁴.

A natureza benigna ou maligna destes tumores radica nos achados clínicos e cirúrgicos (estudos histológicos), tendo sido observado não só uma disseminação local e regional linfática, como também a sua metastização à distância²⁵. Esta a razão pela qual, apesar da sua moderada apresentação clínica, estes tumores devem ser removidos cirurgicamente^{7,26,27}. No passado (anos 50) preponderou a opinião de que a cirurgia comportava um elevado risco de morbidade e mortalidade, mas com a evolução das técnicas vasculares, este conceito foi ultrapassado por uma atitude mais agressiva. Com efeito, em 1963 Conley²⁶ sugeriu 4 grupos de tumores do corpo carotídeo com absoluta indicação cirúrgica: 1. tumores histologicamente malignos e acessíveis à cirurgia, 2. tumores exibindo um padrão de crescimento exuberante independentemente da histologia, 3. tumores de pequeno ou médio tamanho, localizados na bifurcação da artéria carótida e em doentes de idade inferior a 50 anos, e finalmente 4. os tumores expansivos que por afectarem as estruturas vizinhas, podem interferir com a fala, a respiração e a motilidade esofágica.

Frequentemente, a excisão cirúrgica é executada num plano acima da adventícia ou entre esta e a média da parede arterial, nomeadamente nos tumores do grupo I e alguns do grupo II da classificação de Shamblyn, sem necessidade de reparação da parede arterial. No caso de envolvimento circular ou circunferencial, a dissecação deve iniciar-se na região posterior e lateral das artérias, em virtude de se verificar menor invasão desta área pelo tumor. Na nossa série, a carótida externa foi sacrificada na maior parte dos casos, permitindo melhor delineação do tumor durante a sua excisão. Os elementos de informação obtidos pela angiografia, são essenciais para a planificação do acto operatório e a antecipaçaõ das suas complicações habituais. Os tumores do grupo I podem ser removidos sem a utilização de *shunt* profiláctico; contudo, este método de protecção da circulação cerebral deve ser aplicado em todos os casos de risco de laceração arterial (nomeadamente nos grupos II e III). Em certos casos, o tamanho do tumor comporta um risco cirúrgico proibitivo nomeadamente nos casos de expansão do tumor na área da base do crânio, em virtude da extrema dificuldade em obter o controle distal da artéria carótida interna. Nestes casos a intervenção poderá exigir a laqueação desta artéria, e consequentemente o risco de isquemia cerebral.

Os nervos mais frequentemente traumatizados durante a operação são o nervo hipoglosso e nervo vago. A lesão da cadeia simpática (pelo tumor ou pelo cirurgião), pode dar origem ao síndrome de Claude-Bernard-Horner. A exposição destas estruturas antes da excisão constitui um princípio fundamental. Se forem respeitados os princípios técnicos enunciados, e uma dissecação cirúrgica cuidada, estes tumores são susceptíveis de excisão com baixa morbilidade e mortalidade. Dada a sua complexidade vascular e risco neurológico a operação só deve ser realizada num centro especializado e experiente nas técnicas que compõem a moderna cirurgia vascular.

AGRADECIMENTO

Os autores agradecem às autoridades hospitalares, a oportunidade concedida para a revisão de processos clínicos oficiais, e a sua utilização nesta publicação.

BIBLIOGRAFIA

1. GRIMLEY P.M., GLENNER G.G.: Histology and ultrastructure of carotid body paragangliomas: Comparison with the normal gland. *Cancer* 1967; 20: 1473.
2. TOTTEN R.S.: Terminology of carotid body tumors. *Hum Pathol*, 1973; 4: 453.
3. NELSON W.F.: Carotid body tumors. *Surgery*, 1962; 51: 326.
4. STAATS E.F., BROWN R.L., SMITH R.R.: Carotid body tumors: Benign and malignant. *Laryngoscope*, 1966; 76: 907.
5. VON HALLER, cited by DICKINSON A.M., TRAVER C.A.: Carotid body tumors: Review of the literature with report of two cases. *Am J Surg*, 1945, 69: 9.
6. MARCHAND F.: Beitrage zur kenntniss der normalen und pathologischen anatomie der glandula carotica un der nebenieren. *Int Beitr Wiss Med Festschr R virchow* 1981, 1: 535.
7. WILSON H.: Carotid body tumors: Surgical management. *Ann Surg*, 1964, 159: 959.
8. SHAMBLIN W.R., REMINE W.H., SHEPS S.G., HARRISON E.G.: Carotid body tumor (chemodectoma): Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg*, 1971, 122: 732.
9. KEEN W.W., FUNCK J.: Tumor of the carotid gland *JAMA*, 1906, 47: 469.
10. FLETCHER W.E., ARNOLD J.H.: Carotid body tumor: A review of the literature and report of an unusual case. *Am J Surg*, 1954, 87: 617.
11. WILSON H.: Carotid body tumors: Newer methods of diagnosis and treatment. *Am J Surg*, 1970, 36: 145.
12. GORDELL A.R., MEYERS R.T., HIGHTOWER F.: Carotid body tumors. *Ann Surg*, 1967, 165: 880.
13. MORFIT H.M.: Carotid body tumors. In *Cancer of the Head and Neck*. Conley J. (ed), Washington D.C., Butterworth, 1967.
14. PETTET J.R., WOOLMER L.B., JUDD E.S.: Carotid body tumors (chemodectomas). *Ann Surg*, 1953, 137: 465.
15. FARR N.W.: Carotid body tumor: A thirty year experience at Memorial Hospital. *Am J Surg*, 1967, 114: 614.
16. DENT T.L., THOMPSON N.W., FRY W.J.: Carotid body tumors. *Surgery*, 1976, 80: 365.
17. BOYSEN G.: Cerebral hemodynamics in carotid surgery. *Acta Neurol Scand*, 1973, 49: (Suppl 52).
18. RUSH B.F.: Current concepts in treatment of carotid body tumors. *Surgery*, 1962, 52: 679.
19. CHAMBERS R.G., MAHONEY W.D.: Carotid body tumors. *Am J Surg*, 1968, 116: 554.
20. LAHEY F.H., WARREN K.W.: A long-term appraisal of carotid body tumors with remarks on their removal, *Surg Gynecol Obstet*, 1951; 92: 481.
21. ARIAS-STELLA J.: Human carotid body at high altitudes. *Am J Pathol*, 1969; 55: 82a.
22. RUSH B.F.: Familial bilateral carotid body tumors. *Ann Surg*, 1963; 157: 633.
23. CLAIRMONT A.A.: Carotid body tumor: A review. *Ear, Nose & Throat J*, 1977; 56: 380.
24. BATSAKIS J.G.: *Tumors of the Head and Neck*. Baltimore: the Williams & Wilkins Company, 1974; p. 280.
25. FANNING J.P., et al.: Metastatic carotid body tumors. *JAMA*, 1963; 185: 49.
26. CONLEY J.J.: The management of certain body tumors. *Surg Gynecol Obstet*, 1963; 117: 722.
27. DAVIDGE-FITTS K.J., PANTANOWITZ D.: Carotid body tumors. *Surgery Annual* 1984; 16: 203.

Pedido de separatas:
J. Franklin
Department of Surgery
Medical School
University of the Witwatersrand
York Road, Parktown 2193
Johannesburg, South Africa