

L'inquadramento diagnostico e la chirurgia dei tumori del glomo carotideo

S. TOSINI - P. MINGAZZINI - E. M. BORTOLANI - G. GHILARDI - U. RUBERTI

Diagnosis and surgical treatment of carotid body tumors.

Carotid body tumors, also called chemodectomas or paragangliomas, are rare tumors, often asymptomatic, or with a symptomatology due to their expansion. Pre-operative arteriography is essential in establishing the diagnosis and planning the operative approach, which could be done as soon as possible both for their invasive tendency and for the potential malignant degeneration. Because of their particular localization and their close connection with carotid vessels, they request an accurate dissection, and make sometimes necessary reconstructive vascular techniques.

Dalla prima asportazione di un tumore del glomo carotideo, effettuata da Riegner nel 1880⁵, queste neoplasie, relativamente rare, sono tuttora oggetto di controversia riguardante la loro storia naturale, il comportamento clinico, l'appropriata tecnica di escissione. Disaccordo esiste anche, tra i vari AA., oltre che sull'esatto inquadramento nosologico, sulla possibilità o meno di una loro trasmissione familiare. A tutt'oggi sono stati riportati in letteratura poco più di 900 casi.

Il glomo carotideo è indubbiamente il più importante fra i chemocettori; è una masse-

rella ovoidale, delle dimensioni di 4-5 mm circa, situata a livello della biforcazione carotidea. E' stato dimostrato essere sempre in sede sottoavventiziale: la media cioè non viene mai interessata, fatto questo di notevole importanza per l'asportazione chirurgica. Non deve essere confuso con il seno carotideo, che è un pressocettore, e che risponde ad innalzamenti pressori riducendo la frequenza cardiaca.

Il glomo carotideo invece, come gli altri chemocettori, agisce fisiologicamente in maniera opposta: risponde a diminuzioni della tensione di O₂, e ad aumenti dell'acidità plasmatica, della tensione di CO₂, della temperatura sanguigna, aumentando la pressione, la frequenza cardiaca, la frequenza e l'ampiezza respiratoria. Data la sua azione, che si esplica prevalentemente in stati di ipossia, è stata osservata una maggior incidenza di tumori del glomo carotideo in pazienti ipo-ossigenati, o per cardiopatie cianotiche, o per l'esposizione all'ipossia cronica delle grandi altitudini².

Istologicamente i tumori del glomo carotideo sono costituiti da due tipi di cellule: un tipo « sustentacolare », di supporto, ed una cellula principale, epitelioidale, ricca di fini granulazioni eosinofile intracitoplasmatiche. Tecniche citochimiche hanno evidenziato in queste cellule la presenza di catecolamine, ed è possibile, anche se molto raro, che questi tumori diano una tipica sindrome da iperinnervazione catecolaminica¹.

Istituto di Clinica Chirurgica II dell'Università degli Studi di Milano.

Per la corrispondenza: Dott. Stefano Tosini
Ospedale Policlinico, Padiglione Zonda, Via F. Sforza 35, 20122 Milano.

Esiste una familiarità per queste neoplasie, ed alcuni AA. suggeriscono per esse una trasmissione genetica autosomica dominante³.

Riguardo alla degenerazione maligna, si è cercato di evidenziare caratteristiche istologiche patognomoniche, come presenza di cellule giganti, fenomeni picnotici o di mitosi: tuttavia, dato il pleiomorfismo cellulare, non è possibile una diagnosi istologica di malignità; infatti queste neoplasie vengono considerate maligne solo in presenza di linfonodi locali interessati, o di metastasi a distanza⁸.

Tali neoplasie si manifestano in genere con una massa laterocervicale palpabile, più o meno estesa. Nella maggioranza dei casi sono presenti anche segni non patognomonici, quali dislocazione faringea, soffi vascolari, ed una caratteristica mobilità della tumefazione in senso orizzontale, scarsa invece verticalmente⁶.

Quasi sempre non dolenti, queste neoplasie possono dare, per compressione delle strutture vicine, dispnea, disfagia, disfonia fino a fissità dell'emilaringe per paralisi ricorrente, nevralgie occipitali, vertigini, obnubilamenti visivi, ronzii auricolari.

La relativa rarità dei tumori del glomo tiroideo rende la diagnosi particolarmente difficile. È necessario innanzitutto escludere patologie, quasi costantemente maligne, a livello orofaringeo. Una agobiopsia è talvolta la prima procedura diagnostica in questi pazienti. La metodica tuttavia è particolarmente rischiosa, perché frequentemente accompagnata da gravi emorragie o da lesioni nervose¹⁰. Inoltre può conseguire una fibrosi che renderebbe difficile l'isolamento chirurgico, e non è infine in grado di dare una diagnosi di benignità o malignità.

Altre metodiche, non di uso comune, sono l'angioscintigrafia⁷, l'esame doppler⁴, e la tomografia computerizzata⁹.

L'esame indubbiamente più importante, che dà una accuratezza del 100% in presenza di un tumore del glomo carotideo, è l'angiografia carotidea. L'esame angiografico, ef-

fettuato in maniera tradizionale (arco aortico + selettiva) o mediante tecnica digitale computerizzata, fornisce preziosi dati sulla grandezza del tumore, sull'inglobamento delle carotidi, sulla qualità delle pareti dei vasi carotidei, e sulla presenza di circoli collaterali. Questa metodica può infine svelare una seconda localizzazione controlaterale misconosciuta.

La classificazione più in uso per i tumori del glomo carotideo è quella introdotta da Shamblin: essa si basa essenzialmente sul grado di estensione locale, ed è quindi particolarmente utile ai fini dell'asportazione chirurgica. Distingue tre gruppi:

- *gruppo I*: tumori piccoli, ben localizzati, e facilmente asportabili;
- *gruppo II*: tumori che parzialmente circondano i vasi carotidei, e che richiedono una attenta dissezione sottoavventiziale per prevenire lesioni ai vasi;
- *gruppo III*: tumori estesi, che circondano e aderiscono completamente alla biforcazione carotidea. Questi ultimi possono talvolta richiedere una ricostruzione vascolare.

L'indicazione chirurgica è pressoché assoluta, sia per la tendenza evolutiva di queste neoplasie, che ne aumenta progressivamente la difficoltà di asportazione ed espone a maggiori complicanze, sia per la possibile degenerazione maligna.

La tecnica chirurgica consiste nell'esposizione e nell'isolamento della biforcazione dei vasi carotidei, nell'identificazione delle strutture nervose limitrofe, e nella dissezione sottoavventiziale del tumore, preservando l'integrità del sistema carotideo interno.

Casistica

Dal 1965 ad oggi sono stati operati presso il nostro Istituto 18 pazienti per tumore del glomo carotideo. Sono stati esclusi 4 casi di disavventiziec-

tomia della biforcazione carotidea resasi necessaria, anche in assenza di un dato angiografico positivo per formazione tumorale, per la notevole ipersensibilità glomica accertata clinicamente. Vengono inoltre esclusi tre casi che non presentavano tumori del glomo carotideo puri, ma paragangliomi del collo.

L'età media dei pazienti è di circa 39 anni: il più giovane 28 anni, il più anziano 64. E' risultata una prevalenza nel sesso femminile: 13 donne su 5 uomini. 12 presentavano un tumore a sinistra, 6 a destra. 2 pazienti presentavano una neoplasia bilaterale (operati la prima volta presso altre Sedi).

In accordo con la classificazione proposta da Shamblin, tali pazienti sono stati divisi in 3 gruppi.

Tumori del glomo carotideo (18 casi).

— Età media	39 aa.	(28-64)
— Lato	Dx: 6	Sin.: 12 (2 bilaterali)
— Sesso	♂: 5	♀: 13

Classificazione sec. Shamblin.

Tipo	N. casi	Complicanze
I	2 (11,2%)	0
II	9 (50,0%)	2 (22,2%)
III	7 (38,8%)	3 (42,8%)

Le 2 neoplasie del I gruppo sono state asportate senza complicanze.

I tumori del II gruppo sono stati asportati in tutti e 9 i casi. In una paziente è residuata una ipomobilità emilaringea, in seguito risoltasi spontaneamente; una seconda paziente ha avuto una paresi ricorrentiale, poi regredita, ed una sindrome di Horner.

Le neoplasie del III gruppo hanno ovviamente presentato problemi chirurgici più complessi. Tra i primi casi eseguiti presso il nostro Istituto due pazienti hanno avuto una resezione non completa del tumore, ed in uno si è resa necessaria la legatura della carotide interna, che non è stata ricostruita per il buon compenso endocranico. Negli ultimi 15 anni si è avuto un unico caso in cui, per l'intima adesione del tumore alle formazioni vascolari, creatasi anche per una notevole reazione

sclerocitriziale dopo intervento esplorativo eseguito in altra Sede, si è resa necessaria la legatura della carotide esterna. In questo gruppo due pazienti sono stati sottoposti ad intervento di ricostruzione arteriosa, di cui una termino-terminale diretta, ed una mediante interposizione di innesto protesico in Dacron Woven. Come complicanze si sono avute due paralisi ricorrentiali, ed un edema cerebrale parcellare post-operatorio, risoltosi senza esiti.

Negli ultimi anni abbiamo sempre eseguito monitoraggio EEG grafico intraoperatorio onde evidenziare, qualora si rendano necessarie manovre di clampaggio carotideo, una eventuale sofferenza cerebrale, e ricorrere a protezione farmacologica (boli di Pentothal) od all'applicazione di shunt. Non abbiamo mai dovuto ricorrere all'uso di shunt temporaneo, in 6 casi si è ricorso all'ipotermia di superficie (32°C-34°C).

Conclusioni

I tumori del glomo carotideo, denominati chemodectomi o paragangliomi nelle diverse classificazioni, sono neoplasie rare, spesso asintomatiche od a sintomatologia espansiva aspecifica.

L'angiografia ne rappresenta la metodica diagnostica principale, anche per gli importanti dati da essa forniti per l'intervento. L'indicazione chirurgica in queste neoplasie è assoluta, e l'intervento deve essere praticato il più precocemente possibile, sia per la tendenza invasiva che per la possibile trasformazione maligna.

La particolare localizzazione e l'intima connessione con i vasi carotidei richiedono una accurata dissezione chirurgica, e rendono talvolta necessaria l'applicazione di tecniche vascolari ricostruttive.

BIBLIOGRAFIA

1. Fries J., Chamberlin J. A.: *Extra-adrenal pheochromocytoma. Literature review and report of a cervical pheochromocytoma.* Surgery, 63, 268, 1968.

2. Glenner G. G., Grimley P. M.: *Tumors of the extra-adrenal paraganglion system*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1974.
3. Grufferman S. et al.: *Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review*. Cancer, 46, 2116, 1980.
4. Lewis R. R. et al.: *Demonstration of a carotid body tumor by ultrasound*. Br. J. Radiol., 53, 368, 1980.
5. Riegner, cit. da Lahey F. H., Warren K. W.: *A long term appraisal of carotid body tumors with remarks on their removal*. Surg. Gyn. Obst., 92, 481, 1951.
5. Rosen I. B. et al.: *Vascular problem associated with carotid body tumors*. Am. J. Surg., 142, 459, 1981.
7. Russel C. D. et al.: *Demonstration of a chemodectoma by perfusion scanning: case report*. J. Nucl. Med., 16, 472, 1975.
8. Shamblin W. R. et al.: *Carotid body tumor (Chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases*. Am. J. Surg., 122, 732, 1971.
9. Shugar M. A. et al.: *Diagnosis of carotid body tumors by dynamic computerized tomography*. Head Neck Surg., 6, 518, 1982.
10. Van Asperen De Boer F. R. S. et al.: *Diagnosis, treatment, and operative complications of carotid body tumours*. Br. J. Surg., 68, 433, 1981.