

Tumor de corpo carotídeo em jovem adolescente com pré-síncope

Carotid body tumor in teenager with pre-syncope

Raquel Pinto Coelho Souza Dias ¹, Carlos Henrique Vianna de Andrade ²

RESUMO

O tumor do corpo carotídeo (TCC) é uma neoplasia rara, mas entre os paragangliomas é o mais freqüente, com incidência de 1: 1.170.000. Desenvolve-se na adventícia do vaso, próximo à bifurcação carotídea, afetando principalmente indivíduos entre a quarta e a quinta décadas de vida. É um tumor de crescimento lento, geralmente benigno e unilateral, e 10% deles são familiares. Em cerca de 5% dos casos, a lesão é bilateral, atingindo 32% se autossômica dominante. Podem ser assintomáticos até se manifestarem como uma massa cervical pulsante, de crescimento lento, indolor, na região lateral do pescoço, próximo ao ângulo da mandíbula. A TCC pode causar rouquidão e dificuldade de deglutição por compressão extrínseca e também síndrome do corpo carotídeo hipersensível (SCCHS). Esta síndrome é consequência da hiperestimulação dos barorreceptores, causando hipotensão postural, acompanhada de diaforese, pré-síncope ou síncope. Neste relato descrevemos uma paciente de 17 anos com TCC familiar e SCCHS, diagnosticada e tratada com sucesso, evoluindo sem seqüelas e assintomática.

Palavras-chave: Tumor Glômico; Pré-Síncope; Tumor do Corpo Carotídeo. Paraganglioma

¹ Universidade José do Rosário Vellano. Alfenas, MG - Brasil.

² Professor de Cardiologia e História da Medicina no curso de medicina da Universidade José do Rosário Vellano. Alfenas, MG - Brasil.

Instituição:

Universidade José do Rosário Vellano. Alfenas, MG - Brasil.

* Autor Correspondente:

Raquel Pinto Coelho Souza Dias

E-mail: raquelsouzadias@hotmail.com

Recebido em: 14/05/2017.

Aprovado em: 31/08/2017.

ABSTRACT

Carotid body tumor (CBT) is a rare neoplasm, but among paragangliomas it is the most frequent, with an incidence of 1: 1,170,000. It develops in the adventitia of the vessel, near the carotid bifurcation, affecting mainly individuals between the fourth and fifth decades of life. It is a slow-growing tumor, usually benign and unilateral, and 10% of them are familial. In about 5% of the cases, the lesion is bilateral, reaching 32% if it is autosomal dominant. They may be asymptomatic until they manifest as a slowly growing, painless, pulsatile cervical mass in the lateral region of the neck, near the angle of the mandible. CBT can cause hoarseness and difficulty of swallowing by extrinsic compression and also hypersensitive carotid body syndrome (SCCHS). This syndrome is a consequence of hyperstimulation of the baroreceptors, causing postural hypotension, accompanied by diaphoresis, pre-syncope or syncope. In this case report we describe a 17-year-old patient with familial CBT and SCCHS, diagnosed and treated successfully, evolving without sequelae and asymptomatic.

Keywords: Glomus Tumor; Syncope; Carotid Body Tumor. Paraganglioma

INTRODUÇÃO

Corpo carotídeo (CC) ou glomus é uma estrutura elíptica de 3 a 4 mm localizada na adventícia da face medial da bifurcação da carótida. Sua origem embriológica no mesoderma é no 3º arco branquial, e do ectoderma recebe a crista neural, da qual derivam as células paraganglionares que o compõem.¹ Algumas destas células formam os quimiorreceptores do CC, sensíveis às concentrações de O₂ e CO₂, além de detectar o PH e a temperatura corporal, e enviam essas informações pelo glossofaríngeo para o centro respiratório na medula oblongata e outros centros cerebrais, regulando essas variáveis fisiológicas.²

O CC contém ainda células sensíveis às mudanças da pressão arterial (PA), os barorreceptores. Essas células também enviam estímulos aferentes pelo glossofaríngeo para o trato solitário na área medular cerebral. Quando a PA reduz, estímulos simpáticos desencadeados elevam a força contrátil e a frequência do coração, e promovem constrição venosa e das arteríolas, assim, o débito cardíaco (DC) aumenta e as arteríolas dilatadas reduzem a resistência arterial (RA), restaurando os valores normais da PA.

O inverso ocorre na elevação da PA, quando o simpático é inibido e o parassimpático promove vasodilatação arteriolar e venosa e o coração fica mais lento e menos contrátil, com redução do DC e da RA. Portanto, os barorreceptores que também se situam na croça da aorta mantêm a PA nos seus valores necessários à perfusão tecidual, controlando inclusive as mudanças do retorno venoso com a ação gravitacional. A disfunção dos barorreceptores no CC pode levar à hipotensão nas mudanças de decúbito, ocasionando pré-síncope ou mesmo a síncope e morte súbita.³

O CC pode sofrer hipertrofia ou hipoplasia e originar um raro paraganglioma, denominado tumor do corpo carotídeo (TCC).^{4,5} O TCC é o mais frequente dentro dos paragangliomas, que podem se situar em qualquer ponto da crista neural. Ele acomete comumente pessoas na terceira e quarta década de vida, embora possa aparecer em outras idades.⁶ É um tumor de crescimento lento, geralmente são benignos e unilaterais e 10% deles são de caráter familiar. Esses TCC são ricamente vascularizados e recebem inervação do IX par craniano. Em cerca de 5% dos casos, a lesão é bilateral, podendo chegar a 32% se for de caráter familiar autossômico dominante.⁶

Eles podem ser assintomáticos até se manifestarem como massa cervical de crescimento lento, indolor e pulsátil na região lateral do pescoço, próximo ao ângulo da mandíbula. O TCC pode causar rouquidão e dificuldade de deglutição por compressão extrínseca e a síndrome do corpo carotídeo hipersensível (SCCHS).² Esta síndrome é consequência do hiperestímulo dos barorreceptores, causando hipotensão postural, acompanhadas de diaforese, pré-síncope ou síncope.⁶

Neste relato de caso descreve-se uma paciente de 17 anos com TCC familiar e SCCHS, diagnosticada e tratada com sucesso, evoluindo sem sequelas e assintomática.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Jovem de 17 anos, caucasiana, com história de massa em região cervical do lado direito, de crescimento lento, indolor, notada somente quando já estava perceptível pela palpação há poucos meses antes do diagnóstico, de característica pulsátil. A paciente apresentava pré-síncope ao se levantar há vários anos. Ela não era tabagista, etilista e nem usava drogas ou qualquer medicação e sem outras morbidades. Ela relatava história semelhante em 9 pessoas da família, sendo o caso mais

próximo a avó materna, que apresentou o tumor do lado esquerdo aos 32, e do lado direito aos 75 anos de idade.

Ao exame físico, observava-se massa pulsátil em região cervical direita, abaixo do ângulo da mandíbula, de consistência fibroelástica, móvel lateralmente e imóvel verticalmente (sinal de Fontaine),⁷ indolor à palpação, de cerca de 2 cm. Não apresentava sopro na altura da massa. Foi realizado ultrassom cervical com Doppler, que evidenciou uma imagem nodular hipocogênica na bifurcação carotídea direita, com vascularização exuberante (Figura 1); o fluxo sanguíneo das carótidas comum, interna e externa estava preservado.

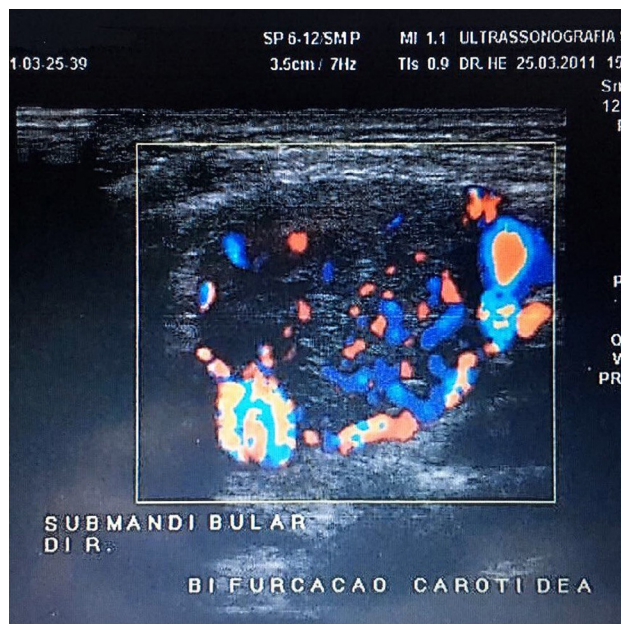


Figura 1 - Imagem nodular hipocogênica na bifurcação carotídea direita, com vascularização exuberante.

Foi realizada angiotomografia computadorizada, que evidenciou lesão expansiva com densidade de partes moles, vascularizada e com intensa impregnação pelo contraste iodado, situada na bifurcação carotídea direita, medindo 37 mm de extensão craniocaudal e 22,4 mm no maior diâmetro no plano transverso, causando rechaçamento das artérias carótidas interna e externa, com discreta compressão da carótida interna sem comprometer o fluxo de ambas (Figura 2).

O TCC foi classificado como tipo II de Shamblin (menor que 6 cm, mas rechaçando levemente as carótidas, sem comprometer o fluxo).⁸ A paciente foi encaminhada para a ressecção microcirúrgica do tumor, realizada pela equipe do Prof. Dr. Atos Alves de Souza, com sucesso e preservação de todos os vasos. A paciente permaneceu 2 dias na UTI e mais 2 dias internada, tendo alta em boas condições.

O anatomopatológico confirmou TCC, ou tumor glômico, que macroscopicamente apresentava-se nodular pardo-acastanhado, com superfície de corte macia e homogênea. Microscopicamente, o tumor constituía-se de um nódulo capsulado com células de núcleos ovalados ou redondos, com moderada variação de dimensão, cromatina frouxa, nucléolos por vezes visíveis e citoplasma eosinofílico, homogêneo e de limites pouco evidentes, além de estroma escasso, vascularizado e faixas conjuntivas fibrosas, com áreas de hemorragia e sem evidência de sinais de malignidade.

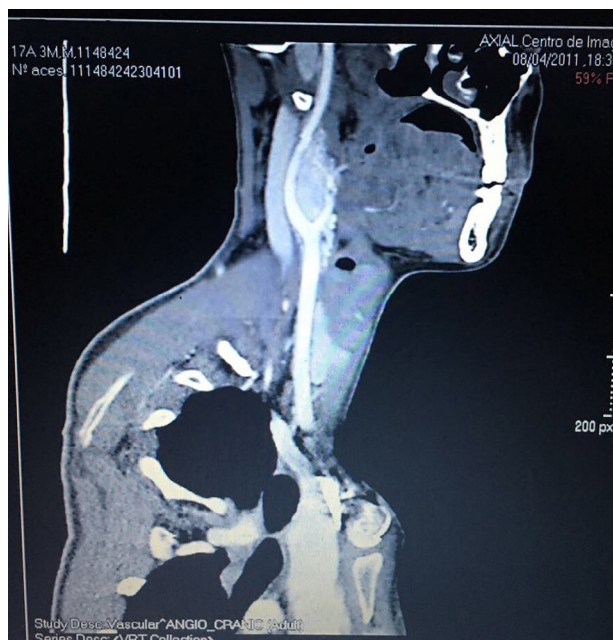


Figura 2 - Lesão expansiva com densidade de partes moles, vascularizada e com intensa impregnação pelo contraste iodado, situada na bifurcação carotídea direita, medindo 37 mm de extensão crânio-caudal e 22,4 mm no maior diâmetro no plano transverso, causando rechaçamento das artérias carótidas interna e externa, com discreta compressão da carótida interna sem comprometer o fluxo de ambas.

No pós-operatório foi realizada angiorressonância magnética cervical com ênfase arterial, que evidenciou exérese total, sem resíduo perceptível (Figura 3). A paciente evoluiu bem, sem sequelas, tolerando bem as mudanças de posição.

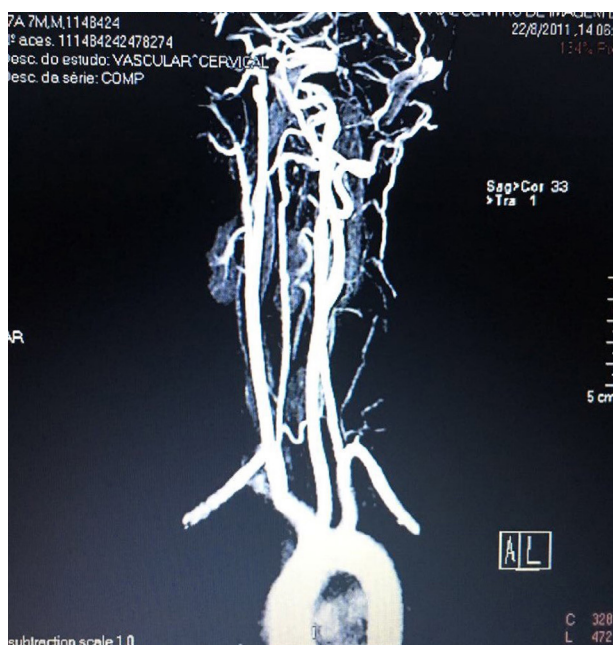


Figura 3 - Evidenciada exérese total do tumor, sem resíduo perceptível.

DISCUSSÃO

O sistema paraganglionar, derivado da crista neural, é constituído por células neuroendócrinas semelhantes às da medula adrenal, distribuídas ao longo do corpo, em geral relacionados ao sistema nervoso simpático e parassimpático. Os paragangliomas são raros tumores originários de células cromafins extra-adrenais. São considerados feocromocitomas extra-adrenais, potencialmente secretoras de neuropeptídeos e catecolaminas.^{9,10} No caso apresentado não foram dosadas as catecolaminas, metanefrinas e ácido vanilmandélico, pelo fato da paciente não apresentar nenhuma manifestação sistêmica como hipertensão arterial, *flushing* e taquicardia.

Os paragangliomas podem ser encontrados desde a base do crânio até a pelve, no retroperitônio ao lado da aorta, não sendo incomuns no órgão de Zuerkhandl.¹⁰ Na cabeça e pescoço, em ordem decrescente de frequência, os paragangliomas localizam-se mais comumente na bifurcação carotídea, forame jugular, ao longo do nervo vago e no interior do ouvido médio e correspondem a 0,6% dos tumores cervicais em geral. Destes, o mais comum é TCC, correspondendo a 78% dos paragangliomas desta região, sendo sua frequência estimada de 1:1.700.000.¹¹

Podem-se distinguir dois tipos diferentes de paragangliomas: a forma esporádica e a hereditária. A primeira é mais frequente, cerca de 90% dos casos, ocorre predominantemente em mulheres, podendo ser multicêntrica em 10% dos casos, e bilateral em cerca de 5%. A forma hereditária se observa em 7-9% de todos os paragangliomas do CC, sendo mais comum a multicentralidade em 30 a 40% dos casos e a bilateralidade em 32%. Esta forma parece ter igual prevalência em ambos os gêneros, e o seu padrão de transmissão é autossômico dominante com penetrância incompleta.⁹

Os TCC se localizam na bifurcação da carótida comum e, à medida que expandem, tendem a deslocar separando, e às vezes comprimindo, as carótidas. O tumor começa na adventícia da artéria, obtendo o suprimento de sangue dos vasa vasorum. Um suprimento acessório pode vir de ramos da artéria vertebral, ou da artéria cervical ascendente,¹² sugerindo origem embriológica desses tumores.

Provavelmente, a altitude em relação ao nível do mar desempenha papel na gênese de TCC. A relação entre a prevalência desses tumores em residentes de grandes altitudes e residentes ao nível do mar é de 10/1.¹³ Desse modo, acredita-se que um mecanismo de hipóxia crônica possa estar envolvido na gênese tumoral, já que o CC tem células sensíveis à concentração de oxigênio, que hiperestimuladas poderiam desenvolver hiperplasia ou mesmo neoplasia.

Em geral, menos de 10% dos paragangliomas são malignos, cerca de 6% dos TCC e mais frequentemente nos tumores vaginais (16 a 19%).¹⁴ O único critério de malignidade dos TCC é a possibilidade de metastatização, independentemente do tipo histológico ou do tamanho. Geralmente, a ocorrência de metástases é baixa, de 2 a 5%, seja por via hematogênica ou linfática.⁶

O diagnóstico inicial é difícil, pois quadro clínico é pobre, sobretudo quando o tumor ainda não alcançou o tamanho suficiente para ser detectável no pescoço como uma massa indolor e elástica, ou afetar estruturas vasculares e/ou nervosas, provocando desconforto cervical, disfagia, disfonía, taquicardia, dispnéia, tosse ou SCCHS, com pré-síncope ou síncope acompanhadas de diaforese.¹⁵ A diaforese é consequente ao hiperestímulo simpático causado pela hipotensão severa, com liberação de adrenalina pela medula da suprarrenal. Sopro sistólico cervical na região da bifurcação

carotídea está presente em mais de 25% dos pacientes, evidenciando compressão obstruindo o fluxo desses vasos.⁷

O diagnóstico diferencial inclui outras massas cervicais, como linfadenopatias, cisto branquial, higroma cístico, aneurismas da carótida cervical, lipomas, neurofibromas e schwannoma.⁶

A ultrassonografia cervical é o exame de imagem que mostra o caráter hipervascularizado do tumor, fornecendo informações importantes para o diagnóstico diferencial¹¹ e para a classificação de Shamblyn *et al.* Nesta eles classificaram os paragangliomas de CC em três grupos, de acordo com a extensão circunferencial do tumor em relação às artérias carótidas interna e externa, bem como com o grau de aderência à adventícia destes vasos: Grupo I- tumores relativamente pequenos, com mínima aderência aos vasos carotídeos, o que possibilita excisão cirúrgica com mínima dificuldade; Grupo II- tumores maiores, com aderência moderada à adventícia, o que possibilita excisão cirúrgica através de dissecação precisa; Grupo III- tumores grandes envolvendo as artérias carotídeas, cuja dissecação se torna quase impraticável, sendo necessária a ressecção em bloco com bifurcação carotídea e realização de revascularização com veia safena ou prótese.¹⁶

A tomografia computadorizada (TC) cervical é o método mais indicado para confirmar dados de extensão, localização, bem como invasão ou correlação com estruturas adjacentes.⁹ A ressonância magnética (RNM), considerada superior à TC, mas muitas vezes dispensável, pode informar detalhes do tecido mole e na caracterização do tumor.¹¹ Algumas vezes, a arteriografia pode ser necessária, principalmente para precisar os vasos que nutrem o tumor e programar ligadura ou embolização para evitar sangramento no ato operatório.¹¹

A cintilografia de corpo inteiro e a citometria de fluxo de DNA podem ser usadas na pesquisa de lesões metastáticas ou tumores múltiplos. Já a punção de agulha fina ou a biópsia são amplamente contraindicadas devido à possibilidade de hemorragia de difícil controle.¹⁵

Macroscopicamente, estes tumores são pardos-avermelhados (bastante vascularizados) e normalmente bem circunscritos, apesar da cápsula fibrosa poder ser bastante fina. À medida que crescem, provocam um alargamento da bifurcação carotídea, podendo estender-se ao longo da artéria carótida interna até à base do crânio. Histologicamente, o paraganglioma é semelhante ao corpo carotídeo normal: células organizadas em pequenos ninhos ou *clusters* com um núcleo de células principais, rodeado por células sustentaculares epitelioides embebidas num estroma fibroso. No entanto, nos paragangliomas os *clusters* são geralmente maiores, tomando a designação de formações de Zellballen, características deste tipo de tumor. Também são comuns o pleomorfismo nuclear e o hiper cromatismo celular, não devendo ser considerados uma evidência de malignidade.⁹

O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica, cujo objetivo é remover o tumor completamente sem compromisso neurovascular. A classificação de Shamblyn é utilizada frequentemente para estratificar o risco cirúrgico. De acordo com esta classificação, quanto maior é o tumor, maior é o risco de lesão neurológica ou vascular; todavia, sempre que é necessária uma reconstrução vascular o risco de déficits neurológicos aumenta drasticamente.⁹

A técnica cirúrgica deve ser, sempre que possível, a dissecação periadventícia descrita por Gordon Taylor, em 1940. A área de maior dificuldade para a dissecação é a bifurcação carotídea, onde o tumor é densamente aderente e a artéria

carótida interna é mais facilmente lesada.⁷ A ressecção em bloco é utilizada apenas nos casos em que é inviável separar o tumor da artéria, e deve ser seguida de interposição de um enxerto para a carótida interna. Pantanowitz *et al.*, em 1984, ao fazer uma comparação entre o tamanho do tumor e a classificação de Shamblin, concluíram que os tumores de até 6 cm de tamanho correspondem aos grupos I e II de Shamblin, e os maiores de 6 cm correspondem ao grupo III.

Desse modo, concluíram que os tumores que têm indicação de dissecação são os que possuem menos de 6 cm e extensão circunferencial incompleta, com ângulo da bifurcação menor que 90 graus, e os que devem ser abordados por ressecção são os maiores de 6 cm e extensão circunferencial completa, com ângulo da bifurcação maior que 90 graus.²

O tumor é considerado inoperável quando envolve toda a carótida interna extracraniana, o que torna impossível a anastomose distal com enxerto ou prótese. Em certas situações, como a ressecção em bloco ou uma possível lesão da parede arterial, faz-se necessário o uso de *shunts*.²

No intraoperatório, antes da dissecação, são muito importantes a identificação e a ampla exposição de todos os nervos, evitando sua manipulação demasiada, o que está diretamente relacionado com a redução da morbidade cirúrgica, estimada em 8 a 20%.³ Atualmente, a maior causa de morbidade é a lesão de pares cranianos, sendo os mais acometidos o hipoglossos, o vago e o laríngeo superior, que ocasionam paralisias muitas vezes definitivas. As taxas de complicações gerais variam entre 32 e 44%, sendo mais raras as mais graves, como infarto cerebral e hemorragia de difícil controle.²

Apesar da incidência de paralisia pós-operatória estar entre 12 e 20%, a história natural dessa doença registra 75% de incidência de paralisia sem cirurgia. A grande maioria dos casos é por lesão cirúrgica da carótida interna, ocorrendo durante a dissecação de tumores nitidamente aderentes à parede do vaso, pertencentes à classificação III de Shamblin.¹⁷

A radioterapia tem sido proposta como alternativa a cirurgia em casos de tumores inaccessíveis, parcialmente ressecados, metastáticos, quando a cirurgia está associada a alto risco de morbidade e em casos de recorrência.⁹

A pesquisa de TCC é indicada para os familiares de primeiro grau, e os pacientes já operados devem ser acompanhados a longo prazo, pois a doença metastática levar anos para se tornar evidente. Há relatos de aparecimento de metástases 10 a 20 anos após a excisão tumoral.¹¹

CONCLUSÃO

Os tumores de glomus carotídeo são paragangliomas raros (0,012%), cujo diagnóstico atualmente baseia-se em exames de imagem, como TC e RNM, sendo a arteriografia o método com maior especificidade. O tratamento definitivo e curativo é cirúrgico, devendo ser realizado precocemente para evitar a progressão local e diminuir a morbidade neurovascular. É importante que o clínico saiba reconhecer esta afecção, pois, apesar de rara, deve fazer parte da gama de diagnósticos diferenciais de massas cervicais e de SCCHS na prática clínica diária.

O caso apresentado é sobre um paraganglioma do grupo II de Shamblin. É mandatório um “*follow-up*” a longo prazo para este tipo de neoplasia, dado que a recorrência local e as metástases podem surgir vários anos após o seu diagnóstico. Especialmente no caso da paciente em questão, sendo o paraganglioma do tipo hereditário, deve-se atentar para a chance de bilateralidade, registrada inclusive em outros membros da família.

REFERÊNCIAS

1. Patiño FT, Acosta FG, Guzman CP, Parada JM, Almedaro SL. Tumor de cuerpo carotídeo: análisis de 96 casos. *Rev Invest Clin.* 1991;43:119-23.
2. Mesquita Junior N, Silva RS, Ribeiro JHA, Batista LC, Bringhamti EMS, Souza BBB, *et al.* Tumor de corpo carotídeo (paraganglioma): relato de dois casos submetidos a tratamento cirúrgico. *J Vasc Bras.* 2016;15(2):158-64.
3. Nettekville JL, Reilly KM, Robertson D, Reiber ME, Armstrong WB, Childs P. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope.* 1995;105(2):115-26.
4. Wang SJ, Wang MB, Barauskas TM, Calcaterra TC. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;123(3):202-6.
5. González-Fueyo MJ, Ballesteros-Pomar M, Domínguez-Bahamonde J, Zarco-Castillo J, Fernández-Samos R. Tumores del glomus carotídeo: estudio de 11 años. *Angiología.* 2006;58(2):91-7.
6. Souza AA, Fagundes-Pereyra WJ, Santos LS, Marques JAP, Carvalho TC. Tumores de corpo carotídeo: Revisão de oito casos e abordagem cirúrgica. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2000;58(2A):315-23.
7. Cottrell ED, Smith LL. Management of Uncommon Lesions Affecting Extracranial Vessels In: Rutherford RB, ed. *Vascular Surgery.* Philadelphia: WB Saunders; 1995; p. 1622-36.
8. Arya S, Rao V, Juvekar S, Dcruz AK. Carotid body tumors: objective criteria to predict the Shamblin group on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29(7):1349-54.
9. Moreira F, Miranda D, Rodrigues B, Dias L. Paraganglioma do Corpo Carotídeo – Caso clínico. *Cad Otorrinolaringol.* 2015;1:1-5.
10. Michałowska I, Lewczuk A, Cwika J, Prejbisz A, Swoboda-Rydz U, Furmanek MI, *et al.* Evaluation of Head and Neck Paragangliomas by Computed Tomography in Patients with Pheochromocytoma-Paraganglioma Syndromes. *Pol J Radiol.* 2016;81:510-8.
11. Lima AS, Silva SQS, dal Moro AN, Hahn MC, Magalhães FGM. Tumor do glomus carotídeo. *Rev Soc Bras Clín Méd.* 2008;6(4):156-9.
12. Schlittler LA, Gomes LM, Lourega P, Lazaretti N, Villarroel RU. Paraganglioma de corpo carotídeo. *Rev Bras Oncol Clín.* 2013;9(33):104-10.
13. Gardner P, Dalsing M, Weisberger E, Sawchuk A, Miyamoto R. Carotid body tumors, inheritance, and a high incidence of associated cervical paragangliomas. *Am J Surg.* 1996;172(2):196-9.
14. Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ, *et al.*; American College of Surgeons Commission on Cancer; American Cancer Society. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer.* 2002;94(3):730-7.
15. Moraes GP, Vale BP, Ribeiro SC, Sousa MP, Saraiva MV. Paraganglioma bilateral de corpo carotídeo: relato de dois casos. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço.* 2008;37(3):182-3.
16. Pantanowitz D, Davidge-Pitts K, Demetriades D. The significance of the carotid bifurcation angle in carotid body tumours. *S Afr Med J.* 1991;80(7):318-21.
17. Mitchell RO, Richardson JD, Lambert GE. Characteristics, surgical management, and outcome in 17 carotid body tumors. *Am Surg.* 1996;62(12):1034-7.