

IL TRATTAMENTO CHIRURGICO DEL PARAGANGLIOMA CAROTIDEO: NOSTRA ESPERIENZA

Pirrelli S., Parsapour Moghadam S., Riboli R., Cugnasca M., Rossi Guido

*SEZIONE DI CLINICA DI CHIRURGIA VASCOLARE
DIPARTIMENTO DI CHIRURGIA · UNIVERSITÀ DI PAVIA
IRCCS POLICLINICO S. MATTEO*

INTRODUZIONE

Il paraganglioma carotideo è un raro tumore (con incidenza su studi autoptici dello 0,01 % che insorge a carico del glomo carotideo organulo chemocettoriale situato a livello della biforcazione carotidea. A tutt'oggi sono state riportate in letteratura poco più di 90 casi. Si tratta quindi di una neoplasia relativamente rara la cui letteratura tuttavia è stata e continua ad essere estremamente estesa. Ciò riflette la continua controversia esistente tra i vari AA. a riguardo della storia naturale di questo tumore del suo comportamento clinico dell'appropriata tecnica di escissione, del rischio di morbilità e mortalità operatoria e persino del suo corretto inquadramento nosologico. Il glomo carotideo fa parte del Sistema Paragangliare Extrasurrenalico che è un sistema multicentrico costituito da una innumerevole quantità di organuli di dimensioni microscopiche e da gruppi di cellule distribuiti simmetricamente ed in modo segmentario nella regione para-assiale ed in parte anche in periferia del tronco e del collo in associazione con il sistema nervoso autonomo.

Il paraganglioma intercarotideo è il più frequente e tipico dei tumori del sistema paragangliare extrasurrenalico. Esso rimane tuttavia una neoplasia rara essendo la sua frequenza su studi autoptici dello 0,01% A tutt'oggi ne sono state riportate poco più di 90 casi.

Non ha preferenza di sesso. Colpisce prevalentemente l'età media (range 25-75 anni, media 45 anni) ma sono descritti casi insorti nell'infanzia.

Una tendenza alla distribuzione familiare è stata sostenuta da numerosi lavori in letteratura: secondo alcuni AA sarebbe verosimile una trasmissione autosomica dominante a penetranza incompleta.

Alcuni studi infine hanno messo in evidenza una distribuzione geografica di tale tumore: Ande Peruviane, Colorado, Città del Messico. Ciò sembra confermare l'ipotesi secondo la quale l'iperplasia indotta dalla cronica ipossia predispone il paraganglio carotideo alla trasformazione neoplastica.

Il paraganglioma carotideo appare localizzato profondamente al muscolo sternocleidomastoideo a livello della biforcazione carotidea che appare caratteristicamente divaricata. E' abitualmente strettamente aderente all'avventizia situata lungo la faccia mediale dell'a. carotide comune e disloca l'arteria carotide esterna lateralmente. Le sue dimensioni sono abitualmente ridotte (diametri 3-5 cm) ma possono variare notevolmente. Può estendersi in alto verso la base cranica in basso verso il torace e lateralmente comprimendo le strutture vascolo-nervose

DIAGNOSI

I paragangliomi carotidei sono tumori in genere asintomatici.

Soltanto quando raggiunge dimensioni ragguardevoli possono determinare l'insorgenza di una sintomatologia compressiva sulle strutture circostanti.

In genere il paziente si accorge casualmente di una massa il più delle volte unilaterale all'angolo della mandibola che si è accresciuta negli ultimi due anni. Sintomo abbastanza comune è la raucedine legata ad una azione compressiva sull'ipofaringe. Altri sintomi presenti in percentuale diverse sono legate ad interessamento di nn. cranici. All'esame obiettivo, il collo appare deformato dalla presenza di una tumefazione talvolta pulsante localizzata in prossimità dell'angolo mandibolare che risulta essere spostabile in senso laterale ma non in quello verticale e ciò a causa delle aderenze avventiziali.

L'ecotomografia consente di escludere che la tumefazione in esame corrisponda ad un aneurisma carotideo o ad una patologia a carico della tiroide.

L'angio-TAC, specie se con tecnica spirale, consente anche di precisare i rapporti e l'estensione della lesione che di solito appare come una massa solida, omogenea, riccamente irrorata e a margini ben definiti.

Absolutamente caratteristica appare l'angiografia per la ricchissima vascolarizzazione della neoformazione che causa un intenso addensamento del mezzo di contrasto durante la fase capillare fornendo la tipica immagine "a fiocco di cotone" divaricante la biforcazione carotidea. La posizione subavventiziale del paraganglioma spiega l'intima connessione con la biforcazione carotidea che viene divaricata dall'accrescersi della neoplasia assumendo l'aspetto patognomonico "a forma di lira" o "immagine a coppa" ancor meglio apprezzabile nelle proiezioni laterali.

NOSTRA ESPERIENZA

Presso la Clinica di Chirurgia Vascolare del Dipartimento di Chirurgia - Università di Pavia - IRCCS Policlinico S.Matteo sono stati trattati 3 pazienti (1 maschio e 2 femmine) affetti da paraganglioma carotideo. L'età era di 61 aa., 48 aa. e 50 aa. I pazienti presentavano una tumefazione latero-cervicale comparsa in un intervallo di tempo variabile tra i 3 ed i 15 anni.

CASO N.1

G.R., 61 aa., sesso maschile, giunto all' osservazione per la comparsa di tumefazione risalente a 3 anni prima del volume di un fagiolo completamente asintomatica. Un esame ecografico evidenziava la presenza di una grossa formazione disomogenea per la presenza di calcificazione e di area anecogena a genesi necrotica localizzata prevalentemente nella sede della parotide.

L'esame TAC rilevava la presenza di voluminosa formazione espansiva solida disomogenea che divaricava il fascio vascolo-nervoso del collo.

L' esame angiografico digitalizzato eseguito per via transfemorale metteva in evidenza vistosa tipica divaricazione della biforcazione carotidea con presenza di un ricco circolo patologico alimentato prevalentemente attraverso rami neoformati dell'a. carotide esterna. L'intervento evidenziava una voluminosa neoformazione irregolarmente bozzuta estesa sia al di sopra che al di sotto del piano dei vasi carotidei a cui appariva intimamente connessa. Vistosa l'impronta dell'a.carotide int. sulla massa tumorale.

CASO N. 2

A.M. sesso femminile 48 anni da circa 15 anni aveva notato la comparsa di una tumefazione in regione latero-cervicale sinistra di circa 2 cm di diametro dolente. Con il passare del tempo la tumefazione era gradualmente aumentata di volume fino a raggiungere quella attuale di circa 4 cm.

L'anamnesi risultava positiva per una familiarità della lesione infatti in 4 di sorelle era stata fatta diagnosi di paraganglioma carotideo. Due di esse si erano sottoposte ad interventi presso altri centri in un caso con esiti positivo nell'altro l'intervento aveva determinato lesioni vascolari carotidee poi residue in emiplegia ed afasia. Un'altra sorella ha notato da circa 4 anni la comparsa di tumefazione latero-cervicale sinistra ed è in attesa di intervento.

All' esame obiettivo, si notava, una tumefazione lungo il margine anteriore dello sternocleidomastoideo sin. Alla palpazione si apprezzava una massa di forma ovoidale di consistenza aumentata rispetto ai tessuti circostanti della grandezza di un uovo di piccione non pulsante spostabile rispetto ai piani sotto e sovrastanti anche se non in direzione verticale. L'esame angiografico risultava anche in questo caso assolutamente diagnostico mostrando la patognomonica immagine "a lira" e "a fiocco" oltre che la bilateralità della lesione. L'escissione dei tumori era eseguita in due fasi diverse a distanza di 30 gg.

All'intervento si riscontrava in un caso una neoformazione nodulare (diam. cm 3.5) di consistenza elastica, nell'altro una nodosità di cm 1.3 di consistenza molle colorito giallastro.

CASO N. 3

C.R. di sesso femminile, di 50 aa. aveva notato da circa 3 anni la comparsa in regione latero-cervicale e sottomandibolare destra di una tumefazione che si era progressivamente ingrandita fino a raggiungere le dimensioni di circa cm. 3.

La paziente era stata sottoposta qualche mese prima ad esplorazione chirurgica in regione latero-cervicale a dx in un ospedale di provincia: il chirurgo avendo notato l'intima connessione della massa con i vasi carotidei decise di astenersi dall'intervenire e ci inviò la paziente. La paziente non accusava alcun sintomo soggettivo tranne una sensazione di ingombro in regione latero-cervicale dx. La paziente eseguiva esame ecografico della regione che evidenziava la presenza di formazione ovoidale disomogenea ben vascolarizzata. L'angiografia digitalizzata per via femorale metteva in evidenza una formazione ovoidale di natura vascolare posizionata posteriormente alla carotide interna di destra alla sua origine. Si procedeva quindi all'escissione del tumore che appariva come una massa ovoidale di circa 3 cm di lunghezza di colorito rosso-brunastro scapsulabile dai piani di aderenza e che si estrinsecava nel piano profondo della biforcazione carotideica destra tra la fascia cervicale media e profonda. Il reperto anatomopatologico era rappresentato da una formazione ovalare di cm. 4,5 x 3 che al taglio aveva un aspetto variegato per l'alternanza di aree bianco-grigiastre e rossastre.

RISULTATI E CONCLUSIONI

Non sono state riportate mortalità chirurgica nè deficit cerebrovascolari.

In nessun caso è stato necessario ricorrere a clampaggio carotideo. Nel caso n. 2 si registrava una lesione del n.ipoglosso. L'esame istopatologico ha confermato in tutti i casi la diagnosi di paraganglioma carotideo ed ha evidenziato aspetti bizzarri e pleomorfi degli elementi cellulari con area angiomatosa ed invasione vasale e del cellulare adiposo. In tutti i casi i linfonodi sono apparsi esenti da alterazioni. Tali reperti come già detto non costituiscono tuttavia una prova di malignità del tumore per cui nessun paziente è stato sottoposto a terapia radiante.

Il follow-up a 12 mesi non ha presentato recidive locali o ripetizioni a distanza del tumore.

I risultati ottenuti dimostrano che i paragangliomi carotidei possono essere generalmente asportati mantenendo l'integrità del complesso carotideo.

La terapia chirurgica per la potenziale incidenza di metastasi giustifica la rimozione di anche piccole masse tumorali. E' necessaria in tutti i casi la escissione completa che in caso di trattamento precoce dà risultati soddisfacenti mentre in caso di intervento più tardivo risulta spesso complessa e rischiosa. E' nostra opinione che tale chirurgia data la sua delicatezza dovrebbe essere eseguita solo nei centri che abbiano una padronanza completa della problematica e della tecnica della chirurgia delle arterie carotidi.