



Тумор на гломус каротикус – диагностика и терапевтично поведение Клиничен случай

*Carotid body tumors – diagnosis and treatment
Case report*

Консулов Сп.¹, Топалова А¹, Тонев Г.², Желев Д.³, Марков С¹, Гезер Е.¹

Медицински факултет; Медицински университет – Пловдив

1 Клиника по ушни, носни и гърлени болести, УМБАЛ „Свети Георги“ – Пловдив

2 Отделение по инвазивна кардиология, УМБАЛ „Свети Георги“ – Пловдив

3 Клиника по съдова хирургия, УМБАЛ „Свети Георги“ – Пловдив

Konsulov Sp.¹, Topalova A¹, Tonev G.², Zhelev D.³, Markov S¹, Gezer E.¹

Faculty of Medicine, Medical University of Plovdiv;

1 Department of ENT diseases, UMHAТ „St. George“ – Plovdiv

2 Department of vascular surgery, UMHAТ „St. George“ – Plovdiv

3 Department of interventional cardiology, UMHAТ „St. George“ – Plovdiv

Резюме

Въведение: Гломусните тумори са тумори на параганглиите в областта на черепната основа и врата. Тези параганглии се наименоват според специфичната си локализация – гломус каротикум, гломус югуларе, тимпаникум или вагале, и по този начин туморите биват означавани като тумор на гломус каротикум, на гломус югуларе и т.н. Гломусните каротидни тумори са рядко срещани бенигни неоплазми, произлизащи от хеморецепторните клетки, разположени в адвентицията на каротидната бифуркация. Предоперативната акуратно поставена диагноза е от изключителна важност предвид високия хирургичен риск.

Материали и методи: Представяме клиничен случай на пациент Й. Г. на 54 г., с диагностициран тумор на гломус каротикум вляво, установен интраоперативно, с последващ мултидисциплинарен подход в лечението.

Резултати: Пациентът Й. Г. на 54 г. е хоспитализиран в Клиника по ушни, носни и гърлени болести към УМБАЛ „Свети Георги“ – град Пловдив с оплаквания от появила се подутина в областта на шията вляво, неболезнена, с меко еластична консистенция. След извършено компютър-томографско изследване пациентът е подложен на оперативна интервенция, като интраоперативно с екип от съдови хирурзи се диагностицира тумор на гломус каротикум. Не се предприе резекция на тумора. Извършена бе МРТ-ангиография с преценка за поставяне на койл. Пациентът е проследен след поставяне на койл в областта на a.carotis externa за период от 6 месеца, при което туморът е с редуциран размер. Липса на постоперативни усложнения.

Заключение: Подходът в диагностицирането и лечението на туморите на гломус каротикум трябва да е мултидисциплинарен с оценка на рисковете и ползите от приложението на оперативно лечение. Използването на класификацията на Shamblin има важно клинично значение в предприемането на хирургична интервенция. Противоречиви са мненията за емболизация на гломусните каротидни тумори, но при Shamblin III рискът при резекция и реконструкция на каротидната артерия е много по-висок.

Ключови думи: гломусни каротидни тумори, класификация на Shamblin, емболизация на a.carotis externa.

Abstract

Introduction: Glomus tumors are tumors of the paraganglia in the skull base and neck. These paraganglia are named according to their specific location – glomus caroticum, glomus jugular, tympanicum or vagal, thus the tumors are referred to as tumor of glomus caroticum of glomus jugular etc. Carotid body tumors are rare, benign neoplasms, originating from chemoreceptor cells located in the vessel adventitia of the carotid bifurcation. Considering the high risk during the surgical procedure, accurate preoperative diagnosis is of a great importance.

Materials and Methods: We present a clinical case of a 54 y.o. patient Y. G. The patient is diagnosed with a glomus caroticum tumor in the left, found intraoperatively, followed by multidisciplinary treatment approach.

Results: The patient Y. G. 54 y.o. is hospitalized in Ear, Nose and Throat department, "St. George" University Hospital – Plovdiv. With complaints as follows: painless swelling in the left region of the neck, with soft-elastic consistency. After a CT examination, the patient undergoes a surgical procedure, during which, together with a team of vascular surgeons, a glomus caroticus tumor is found. Tumor resection is not done. MRT-angiography is made and a decision for placing a coil implant is taken. After placing the coil implant in the region of the internal carotid artery, the patient is followed; for a period of 6 months the tumor is with reduced size, no postoperative complications are observed.

Conclusion: Diagnostic and treatment of carotid body tumors acquires multidisciplinary approach and assessment of the risks and benefits of surgical intervention. The use of Shamblin classification has its important clinical meaning regarding the decision for undertaking surgical intervention. There are contradictory opinions regarding the embolization of glomus caroticus tumor, never the less in Shamblin III the risk of resection and reconstructing the carotid artery is much more considerable.

Keywords: Carotid body tumors, Shamblin classification, embolisation of the internal carotid artery.

Въведение

Гломусните тумори, познати още като параганглиоми или хемодектоми, са най-често бенигни тумори, произхождащи от клетките на невралния ектодерм. Наименованието им се определя от разположението в човешкото тяло. Параганглиомите, ангажиращи каротидното тяло в областта на каротидната бифуркация, се наричат гломусни каротидни тумори. Каротидното тяло представлява сивкава структура с размери 3 – 4 мм, разположена в адвентицията на общата каротидна артерия. Клетките на каротидното тяло са полимодални артериални хеморецептори, активиращи се при хипоксия, хиперкапния, екстрацелуларна ацидоза и хипогликемия. Чувствителността им към острата хипоксемия ги определя като изключително важни в хипервентилационния компенсаторен рефлекс в отговор на хипоксемията. (1) В етиологията на гломусните тумори на каротидното тяло съществува хипотеза, че хроничната хипоксия е вероятно причина за разрастване на гломусните клетки. Гломусните каротидни тумори протичат асимптомно, с бавен доброкачествен растеж. Ранната клинична оценка и поставянето на диагнозата допринасят за успешното хирургично лечение. Предоперативното стадиране по Shamblyn и мултидисциплинарният подход имат важно клинично значение в превенцията на следоперативните усложнения.

Материали и методи

Представяме клиничен случай на пациент Й. Г. на 54 г., който постъпва в Клиниката по ушни, носни и гърлени болести към УМБАЛ „Св. Георги“ – Пловдив, с оплаквания от появила се подутина в областта на шията вляво, която забелязал случайно. Формацията е неболезнена, в малка степен деформираща шията. Не съобщава други оплаквания – липсва дисфагия, дисфония, дизартрия. Липсват отклонения в лабораторните изследвания. Физикалният преглед установява палпируема мекотъкканна формация в областта на шията вляво, под мандибуларния ъгъл, подвижна в хоризонтална посока, неболезнена, с приблизителни размери 65/55 мм.

Извършена е компютърна томография, която представя туморна формация в лява шийна област, компресираща структурите на левия мезо-хипофаринкс и ангажираща артерия каротис вляво, както и магнитно-резонансна томогра-

Introduction

Glomus tumors known as well as paragangliomas or chemodectomas are usually benign tumors originating from the cells of the neural ectoderm. Their name is linked with their location in the human body. Paragangliomas affecting the carotid body in the bifurcation area are called glomus caroticum tumors. The carotid body is grey-like structure, with size 3-4 millimeters, settled in the adventitia of the common carotid artery. The carotid body cells are polymodal arterial chemoreceptors responding to hypoxia, hypercapnia, extracellular acidosis and hypoglycemia. Their sensitivity to acute hypoxemia makes them very important for the hypoventilation compensatory reflex as a reaction to the hypoxemia. (1) There is a hypothesis for the carotid body glomus tumors etiology, that chronic hypoxia is probably the reason for glomus cells grow. Carotid body tumors develop without any symptoms, slowly with benign grow. Early clinical assessment and diagnosis contribute to the successful surgical treatment. Preoperative Shamblyn staging and multidisciplinary approach have important clinical value for the prevention of the postoperative complications.

Materials and Methods

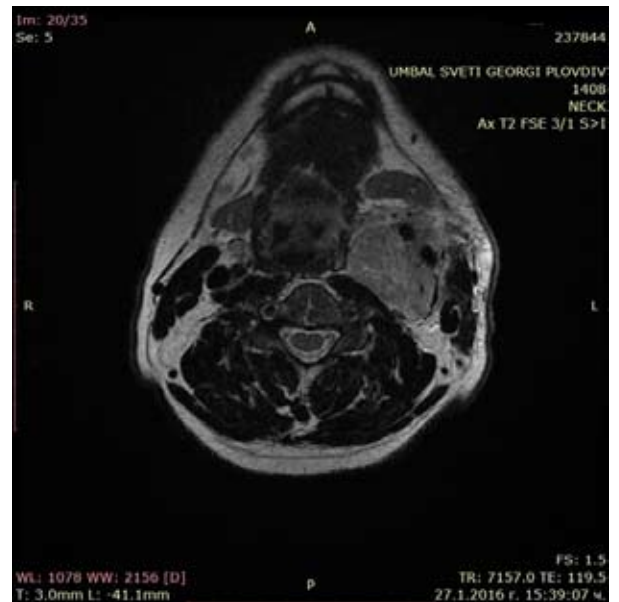
We present a clinical case of a 54 y.o. patient Y.G. hospitalized at the ENT Clinic of UMHAT „St. George“ Plovdiv, with complains of swelling emerged at the left side of the neck, detected accidentally. The formation is painless and causes mild neck deformation. With no other complains reported – dysphagia, dysphonia and dysarthria are missing. Laboratory tests diversions are missing too. Physical examination finds out a soft tissue formation at the left neck side, under the angle of the mandibula, horizontally mobile, painless with size approximately 65/55 millimeters.

CT scan is performed which presents tumor formation at the left neck side compressing the structures of the left mesopharynx and hypopharynx engaging left carotid artery. MRI and angiography are



фия и ангиография с данни за формация, добре ограничена, с размери в сагитален план 75/35 мм, в коронарен 63/37 мм, в аксиален с диаметър 44 мм. От изследването се наблюдават множество аинтезни зони – flow voids, характерен МРТ образ за параганглиом – „salt and paper“ образ. (фиг 1-2).

also performed with data for well distinguished formation with sagittal size 75/35mm, coronary size 63/37mm, and axial diameter 44mm. There are multiple aintense zones – flow voids, characteristic MRI image for paraganglioma – „salt and paper“ image . (Fig. 1-2)



Фиг. 1. Компютърна томография в сагитален срез с представяне на туморната формация в областта на каротидната бифуркация в ляво; Магнитнорезонансна томография в аксиален размер с визуализация на a.carotis interna et externa и разположението на формацията спрямо тях (Shamblin II-III).

Фиг. 1. Sagittal CT view presenting the tumor formation at the left carotid bifurcation area; Axial MRA view with visualization of the internal and external carotid arteries and tumor localization in relation to them (Shamblin II-III)



Фиг. 2. Магнитно-резонансна ангиография на гломусния тумор в областта на лява каротидна артерия.

Fig. 2. MRI angiography of the glomus tumor at the left carotid artery area.

При извършено селективно канюлиране на каротидната артерия в ляво се визуализира богато васкуляризирания тумор в областта на каротидната бифуркация (фиг. 3).



Фиг. 3

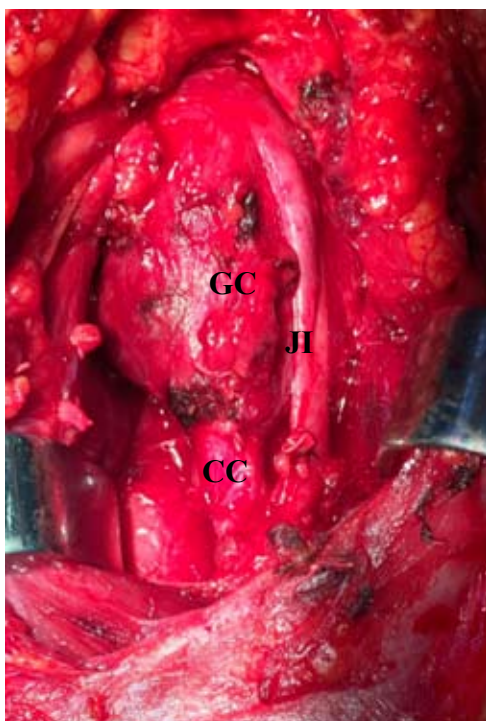
Пациентът се подложи на оперативно лечение под обща анестезия. Мултидисциплинарен екип установи интраоперативно, след представяне на съдово-нервния сноп на шията вляво иноперабилен Shamblin III гломусен каротиден тумор, достигащ до базата на черепа. Взе се решение за ендовазална терапия – емболизация на а. carotis extena.

By means of selective cannulation of the left carotid artery, the well vascularized tumor at the area of the carotid bifurcation was visualized (Fig. 3).



Fig. 3

The patient underwent surgery under general anesthesia. Multidisciplinary team discovered intraoperatively after vessels and nerves exposure at the left side of the neck, inoperable Shamblin III carotid body tumor, reaching the skull base. A decision for endovascular therapy was made – embolization of the internal carotid artery.



Фиг. 4. Интраоперативно се визуализира комуникантната каротидна артерия (CC) с гломусния тумор, ангажиращ изцяло а. carotis externa и а. carotis interna (GC) и v. jugularis interna (JI).

Fig. 4. Common carotid artery was visualized intraoperatively (CC), with the glomus tumor fully engaging external and internal carotid arteries (GC) and internal jugular vein (JI).

Извърши се емболизация на a.carotis externa sin. чрез поставяне на стент-графт (койл). Пациентът премина през кратък постоперативен период без усложнения.

Резултати

След 6 месеца е извършена контролна магнитно-резонансна томография и ангиография с установена редукция в размера на гломусния тумор, без увреда на нервни и мекотъкани структури в областта на шията и югуларния отвор. Формацията се представя с максимални размери в аксиален план 40 vs 44 mm; коронарен 72/31 mm vs 63/37 mm и сагитален 68/38 mm vs 75/35 mm (фиг. 5). Извършената интервенционална емболизация на a. carotis externa показва ефективна склерозираща терапия и редукция на размера на гломусния тумор.



Embolization of the left external carotid artery is made by placing of a carotid artery shunt. Short postoperative period without complications.

Results

After six months control MRI and angiography is made and reduction of the glomus tumor size is found, without neural and soft tissue structures injury at the neck area and jugular aperture. The formation is presented with maximal axial size 40 vs 44mm; coronar size 72/3 mm vs 63/37 mm and sagittal size 68/38 mm vs 75/35 mm (Fig. 5). The performed embolization of the external carotid artery seemed to be an effective sclerotic therapy for the glomus tumor size reduction.



Фиг. 5. Контролна магнитно-резонансна томография и ангиография 6 месеца по-късно с данни за регрес в размера на гломусния тумор.

Fig. 5. MRI and angiography six months later – image data for glomus tumor size regression.

Дискусия

Гломус каротикус туморите са редки бенигни тумори с около 5% вероятност за малигнизация. Епидемиологичните проучвания предполагат 2 типа – наследствен и спорадичен. Наследствените заемат около 25 – 30%, най-често са двустранни и със склонност да рецидивират. Спорадичните са срещат едностранно, с чес-

Discussion

Glomus caroticum tumors are rare benign tumors with about 5% probable malignization. Epidemiological researches assume two types – hereditary and sporadic. Hereditary glomus tumors are about 25-30%, usually they are bilateral and inclined to recurrences. Sporadic ones are unilateral with frequency about 10%. Our case refers to the sporadic

тота около 10%. В нашия клиничен случай се касае за такъв от спорадичен тип, без анамнестични данни за генетична обремененост. Малигнеността се идентифицира чрез метастатичния процес. Най-често метастазира в околните лимфни възли. Няма литературни данни за спонтанна ремисия на този вид тумори. Радикалната резекция на гломусните каротидни тумори е препоръчителна предвид техния непредсказуем малигнен потенциал. Асимптоматичното им протичане създава трудности за ранната диагностика, откриват се в напреднал стадий с размер > 4 см, което от хирургичен аспект повишава многократно риска от периперативни хеморагии и мозъчен инсулт.

Диагностиката включва както данни от физикалния преглед на пациента, така и от приложените образни диагностични методи (КТ, МРТ, МРА, Доплер сонография). Симптомът на Fontaine има важно клинично значение – подвижна шийна формация в латерална посока, и неподвижна в цефало-каудална, срастнала с комуникантната артерия. Прогресивният растеж може да причини оплаквания от болезнено, затруднено преглъщане, дрезгавост на гласа поради супресия в съседни неврални структури – X, XII ЧМН. В диференциално диагностичен план се мисли за латерална киста на шията, тумор на паротидната жлеза, каротидна аневризма, аберантна тиреоидна тъкан, лимфом, неврофибром, туберкулоза или метастатичен процес. Биопсията е контраиндицирана при суспектни данни за тумор на гломус каротикус. Приложението на ултрасонографията, компютърната томография (СТ) и магнитно-резонансната томография/ангиография (МРТ/А)р както и дигиталната субтракционна артериография (ДСА) в диагностиката на гломусните каротидни тумори осигурява детайлно представяне на разпространението на туморната маса спрямо околните васкуларни структури. МРА е с висока диагностична стойност от МРТ, както и ангиографията, в оценката на артериалното хранене на тумора.

Оперативният подход се определя в голяма степен от създадената класификация на Shamblin, представяща съотношението и степента на засягане на каротидната артерия от гломусния тумор. При 1-ви тип гломусният тумор ангажира незначително каротидната артерия, без деформитет в областта на бифуркацията. При

tumor group with no data from the anamnesis for genetic burden. Malignancy is identified per the process of metastasis. Usually the metastases paths are to the nearby lymph nodules. There are no data in the literature for spontaneous remission for that kind of tumors. Carotid body tumors radical excision is advisable because of their unpredictable potential of malignancy. Their asymptomatic development creates difficulties for the early diagnosis, they are discovered at their advanced stage with size > 4sm., which multiple times increases the surgical risk of perioperative bleeding and cerebral infarct.

The diagnosis includes data from the patient's physical exam as well as imaging data from the applied imaging test (CT, MRI, MRA, Doppler sonography). Fontaine's symptom has important clinical role – mobile in lateral direction neck formation, immobile in cephalo-caudal direction, coalesced to the communicant artery. The progressive grow can cause complains – odynophagia, dysphagia, voice hoarseness, caused by compression of the nearby nerve structures – X, XII cranial nerves. Differential diagnosis includes – lateral neck cysts, parotid tumors, aneurism of the carotid artery, accessory thyroid tissue lymphoma, neurofibroma, tuberculosis or metastatic processes. Biopsy is contraindicated if there are data suspicion for glomus caroticum tumor.

The use of ultrasonography, CT, MRT and MRA as well as digital subtraction arteriography (DSA) for the carotid body tumor diagnosis provides detailed view of spreading the tumor mass towards surrounding vascular structures. MRA has higher diagnostic value than MRT, as well as the angiography in the process of assessment of the tumor arterial feeding.

Surgical approach is selected mainly after tumor staging by the Shamblin classification – it presents correlation and the damaging degree of the carotid artery by the glomus tumor. Type 1 glomus tumor engages the carotid artery insignificantly, without deformation at the bifurcation area. Type 2 – the carotid artery is embraced by the glomus



тип 2 каротидната артерия е обхваната от гломусния тумор, а в 3-ти тип е инвазирана. Тип 1 и тип 2 подлежат на хирургична резекция, като тип 3 е иноперабилен с висок васкуларен риск. При представения от нас клиничен случай се касае за Shamblin 3, като емболизацията се счита за метод на избор – тип палиативна склерозираща терапия с цел нарушаване на артериалното хранене на тумора и превенция увредата на околни структури. Liapis et al. съобщават за значително намален риск от периперативна хеморагия и спиране възможността за нарастване на гломусния тумор след емболизация на а. carotis externa.

Радиотерапията е дискутабилен метод в терапевтирането на гломусните каротидни тумори. Прилага се в по-ранни стадии на заболяването, както и при процеси от метастатичен характер в областта на шията при малигнен каротиден тумор.

Заклучение

Гломусните тумори на каротидната артерия са най-често бенигнени, с бавен растеж и асимптоматично протичане. Ултрасонографията, СТ, МРТ/А и ДСА заемат важно място в диагностиката и предоперативната оценка. Предвид бавния прогрес на заболяването, симптомите от дисфагия, одиофагия, дрезгавост на гласа следва да се появят в напреднал стадий. Наличието на метастатичен процес и малигнизация на тумора с локална инвазия го прави иноперабилен. Решението за подхода в лечението е уместно да се взема от мултидисциплинарен екип с оценка на оперативния риск – периперативни хеморагии, мозъчни инциденти, деструкция на васкуларни и нервни структури. Радиотерапията е терапевтична възможност при метастазирани гломусни тумори или рецидивирали такива.

Литература:

1. Ръководство по хирургия с атлас – Съдова хирургия под редакцията на проф. Т. Захариев
2. M. Makeieff, MD, PhD, Raingeard, MD, P. Alric, MD, Bonafe, MD, Surgical management of carotid body tumors, Annuals of surgical oncology 2015
3. Sobol SM, Dailey JC Familial multiple cervical paragangliomas: report of a kindred and review of the literature, Otolaryngol Head and Neck Surg

tumor, type 3 – there are tumor invasion in the artery. Type 1 and 2 are liable to surgery, type 3 is inoperable with high vascular risk. The case we present is about type Shamblin 3, so embolization is considered as a method of choice – a kind of palliative sclerotic therapy aiming to disrupt the arterial tumor feeding and prevention the injury of the surrounding tissues. Liapis et al. report for significant risk of perioperative bleeding lowering and stopping the glomus tumor growth ability after embolization of the external carotid artery.

Radiotherapy as a method for carotid glomus tumors treatment is under discussion It takes place in the early stages of the disease as well as in cases of malignant carotid tumor with neck metastatic processes.

Conclusions

Glomus tumors of the carotid artery are usually benign, with slow growth and asymptomatic development. Ultrasonography, CT, MRA/A and DSA take vital place at the diagnosis of the disease and preoperative assessment. Because of the slow progress of the disease – dysphagia, odynophagia, voice hoarseness should appear at the diseases advanced stage. The presence of metastatic process and tumor malignization with local invasion makes it inoperable. It is appropriately the decision for the course of treatment to be made by multidisciplinary crew with surgical risk assessment – perioperative bleeding, brain incidents, nerve or vascular structures destruction. Radiotherapy is a therapeutic possibility when there are glomus tumor metastases or recurrences.

References:

1. Ръководство по хирургия с атлас – Съдова хирургия под редакцията на Проф. Т. Захариев
2. M. Makeieff, MD, PhD, Raingeard, MD, P. Alric, MD, Bonafe, MD, Surgical management of carotid body tumors, Annuals of surgical oncology 2015
3. Sobol SM, Dailey JC Familial multiple cervical paragangliomas: report of a kindred and review of the literature, Otolaryngol Head and Neck Surg

4. Liapis, CD, Evangilinakis Papavassiliou VG, Kakiskas JD et al., Role of malignancy and preoperative embolization in the management of carotid body tumors. World J Surg 2000
 5. Vogel TR, Mousa AY, Dobrovsky VY, Haser PB, Graham AM Carotid body tumors surgery:management and outcomes of the nation. Vasc Endovascular Surg. 2009
 6. Zeitler DM, Glick J., Har-El. G., Preoperative embolization in carotid body tumor surgery:is it required? Ann. Otol Rhinol Laryngol 2010
 7. Arif Sanh, Kursad Oz, Emin Ayduran, Sedat Aydin, Gokhan Altin, Mahmed Eken, Carotid Body Tumors and our surgical approaches
 8. A. Cemal Omit Isik, Mehmet Imamoglu, Cihangir Erem, Ahmet san, Paragangliomas of the head and neck, Medical Principles and Practice 2007
 9. Rushikesh Yogesh Trivedi, Samuel C Leong, Bilateral paraganglioma, BMJ case report
 10. J. Paris, F. Facon, J.M Tomassin, M. Zanaret Cervical paragangliomas: neurovascular surgicalrisk and therapeutic management.
4. Liapis, CD, Evangilinakis Papavassiliou VG, Kakiskas JD et al., Role of malignancy and preoperative embolization in the management of carotid body tumors. World J Surg 2000
 5. Vogel TR, Mousa AY, Dobrovsky VY, Haser PB, Graham AM Carotid body tumors surgery:management and outcomes of the nation. Vasc Endovascular Surg. 2009
 6. Zeitler DM, Glick J., Har-El. G., Preoperative embolization in carotid body tumor surgery:is it required? Ann. Otol Rhinol Laryngol 2010
 7. Arif Sanh, Kursad Oz, Emin Ayduran, Sedat Aydin, Gokhan Altin, Mahmed Eken, Carotid Body Tumors and our surgical approaches
 8. A. Cemal Omit Isik, Mehmet Imamoglu, Cihangir Erem, Ahmet san, Paragangliomas of the head and neck, Medical Principles and Practice 2007
 9. Rushikesh Yogesh Trivedi, Samuel C Leong, Bilateral paraganglioma, BMJ case report
 10. J. Paris, F. Facon, J.M Tomassin, M. Zanaret Cervical paragangliomas: neurovascular surgicalrisk and therapeutic management.

