

# TRATAMENTO CIRÚRGICO DO TUMOR DO CORPO CAROTÍDEO

## SURGICAL TREATMENT OF CAROTID BODY TUMORS

 JOSÉ CARLOS SILVA PEREIRA<sup>1</sup>,  CLÁUDIA ARAÚJO<sup>2</sup>,  AUGUSTO MOREIRA<sup>3</sup>,  
 JORGE GUIMARÃES<sup>4</sup>,  JOAQUIM ABREU DE SOUSA<sup>5</sup>

- <sup>1</sup> Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral – Serviço de Oncologia Cirúrgica, Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil
- <sup>2</sup> Assistente Hospitalar Graduada de Cirurgia Geral – Serviço de Oncologia Cirúrgica, Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil
- <sup>3</sup> Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral – Serviço de Oncologia Cirúrgica, Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil
- <sup>4</sup> Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral – Serviço de Oncologia Cirúrgica – e Coordenador da Clínica de Cabeça e Pescoço, Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil
- <sup>5</sup> Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral e Diretor de Serviço – Serviço de Oncologia Cirúrgica – e Coordenador da Clínica de Mama, Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil

### RESUMO

Os paragangliomas são tumores raros que se desenvolvem a partir do tecido paragangliónico. Na cabeça e pescoço, os seus principais locais de crescimento são o corpo carotídeo localizado na bifurcação da artéria carótida comum, o *foramen jugulare*, o ouvido médio e a porção cervical do nervo vago. Os autores relatam o caso clínico de uma doente portadora da mutação do gene SDHB com um tumor do corpo carotídeo do tipo II de Shamblin. O tratamento cirúrgico destes tumores é complexo e o seu seguimento deverá ser realizado em centros com experiência.

*Palavras-chave:* Paraganglioma; Tumor do corpo carotídeo; Tratamento; Resseção cirúrgica; Classificação de Shamblin.

### ABSTRACT

Paragangliomas are rare tumors that develop from paraganglionic tissue. In head and neck, its main growth sites are the carotid body located at the bifurcation of the common carotid artery, the *foramen jugulare*, the middle ear and the cervical portion of the vagus nerve. The authors report the case of a holder of a SDHB gene mutation with a carotid body tumor Shamblin type II. Surgical treatment of these tumors is complex and its follow-up should be performed in centers with experience.

*Keywords (MeSH Medical Subject Headings, Index Medicus):* Paraganglioma; Carotid body tumor; Treatment; Surgical resection; Shamblin classification.



## INTRODUÇÃO

Os paragangliomas constituem uma pequena percentagem de todas as neoplasias da região da cabeça e pescoço. No entanto, é nesta topografia que o desenvolvimento destes raros tumores neuroendócrinos é mais comum.<sup>1</sup>

A maior parte dos paragangliomas da cabeça e pescoço são lesões benignas que se desenvolvem a partir do tecido paragangliónico das artérias ou nervos cranianos, o qual tem origem na crista neural.<sup>1</sup> Os seus principais locais de crescimento são a bifurcação da artéria carótida comum, o *foramen jugulare*, o ouvido médio e a porção cervical do nervo vago.<sup>2</sup>

O corpo carotídeo, descrito por Albrecht Von Haller em 1743, localiza-se no tecido peri-adventício da bifurcação da artéria carótida comum e funciona como um quimiorreceptor para a modulação do desempenho imunológico e cardiorrespiratório.<sup>3</sup> Os tumores do corpo carotídeo (TCC) constituem os paragangliomas mais comuns da cabeça e pescoço.<sup>1</sup>

Na nossa Instituição foram operados 21 TCC nos últimos 14 anos (de 2006 a 2019).

## CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, com 38 anos e sem antecedentes pessoais relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital da sua área de residência, referenciada pelo médico assistente por

uma massa cervical à esquerda, com aumento recente do tamanho.

A doente encontrava-se assintomática e ao exame objetivo apresentava uma tumefação palpável latero-cervical à esquerda, não pulsátil, com cerca de 5 cm de maior diâmetro. Não apresentava adenopatias cervicais ou nódulos tiroideus palpáveis, assim como lesões cutâneas ou da mucosa da cavidade oral suspeitas. Encontrava-se normocárdica e normotensa.

Realizou uma ecografia cervical que demonstrou uma imagem nodular heterogénea em topografia jugulo-carotídea esquerda, com 5 cm de maior diâmetro e posteriormente uma Tomografia Computorizada que revelou tratar-se de uma lesão hipercaptante em fase arterial, compatível com tumor do corpo carotídeo – Fig. 1 A.

Foi referenciada à nossa Instituição, onde realizou como estudo complementar uma Angiorressonância Magnética que confirmou a presença de uma lesão expansiva bem circunscrita no espaço carotídeo infra-hioideu esquerdo, centrada na bifurcação da artéria carótida comum, determinando afastamento dos ramos interno e externo. O estudo angiográfico permitiu definir a sua vascularização predominante pela artéria faríngea ascendente esquerda. – Fig. 1 B.

O doseamento das aminas biogénicas não revelou alterações.

A Tomografia Computorizada toraco-abdominal não revelou a presença de lesões suspeitas de metástases.

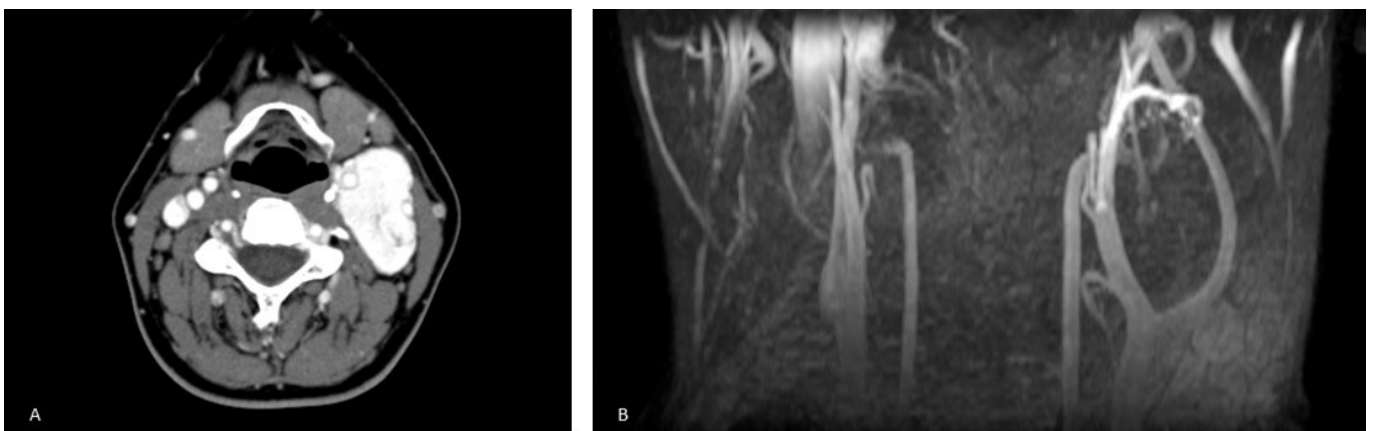


FIG. 1 A. Imagem da Tomografia Computorizada, corte axial, em fase arterial. B. Estudo angiográfico, Angiorressonância Magnética.



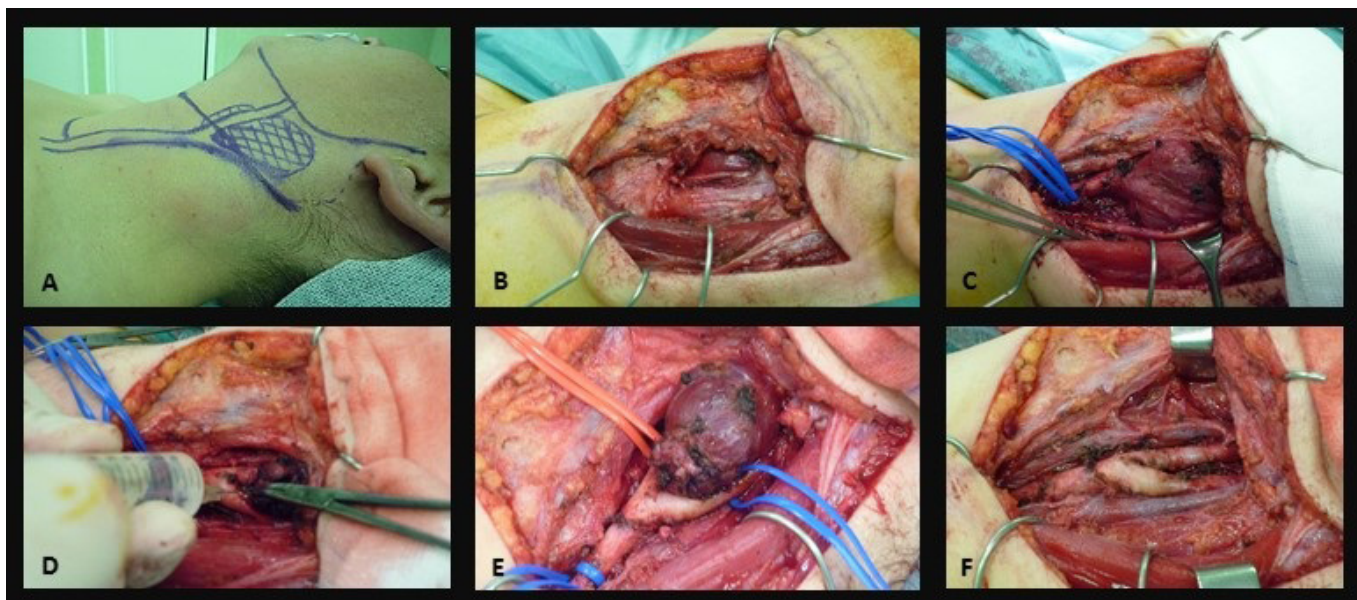


FIG. 2 A. Esquema de superfície; B. Nódulos linfáticos hiperplásicos localizados sobre o tumor; C. Identificação do tumor e das artérias carótidas; D. Injeção de lidocaína peri-tumoral; E. Isolamento do tumor do corpo carotídeo e a sua relação com as artérias carótida comum, interna e externa – tumor do tipo II de Shamblyn; F. Leito tumoral.

A doente foi então submetida a exérese do tumor do corpo carotídeo – Fig. 2.

O pós-operatório decorreu sem complicações.

A histologia confirmou tratar-se de um paraganglioma do corpo carotídeo, demonstrando o estudo imunohistoquímico positividade para cromogranina, sinaptofisina e PS100.

O estudo genético efetuado revelou que a doente era portadora da mutação do gene SDHB.

A doente mantém-se em seguimento na consulta externa da nossa Instituição, encontrando-se assintomática, sem déficits neurológicos ou vasculares, sem sinais de recidiva local ou sistémica e sem identificação de novos paragangliomas.

## DISCUSSÃO

### Etiologia

A hipoxémia crónica (sustentada ou intermitente) estimula a hipertrofia e hiperplasia do corpo carotídeo. Os TCC que se formam somente pela hipoxémia crónica, são denominados não-hereditários ou esporádicos.<sup>3</sup>

Os tumores familiares constituem aproximadamente 10 % de todos os tumores. Possuem um modo de transmissão autossómica dominante com penetrância incompleta e são caracterizados por uma grande incidência de tumores bilaterais ou multicêntricos.<sup>3</sup>

As mutações implicadas nas formas familiares dos TCC são mutações do gene SDH (succinato desidrogenase). Este gene codifica três sub-unidades (B, C e D) do complexo mitocondrial II, um complexo heterotetramérico envolvido no ciclo de Krebs e na cadeia aeróbica de transporte de eletrões.<sup>5</sup>

Quando os TCC estão associados a estas mutações, verifica-se frequentemente a existência de outros paragangliomas silenciosos.<sup>5</sup>

Algumas lesões surgem em pacientes com síndromes genéticas como o Síndrome de Von-Hippel-Lindau, o MEN (Multiple endocrine neoplasia) tipo 2 ou a Neurofibromatose tipo I.<sup>4</sup>

### Diagnóstico

A maior parte dos pacientes com TCC são assintomáticos. A principal queixa referida é a presença de uma massa cervical, muitas vezes pulsátil



e demonstrando mobilidade medial e lateralmente, sendo fixa superior e inferiormente – Sinal de Fontaine.<sup>3</sup> Se o TCC é funcionante (o que é raro), poderá apresentar-se com palpitações, rubor facial, taquicardia e hipertensão arterial, acompanhado de elevação do nível de catecolaminas no sangue.<sup>2</sup> Pode ainda haver paralisia de um nervo craniano que esteja envolvido pelo tumor.

A angiografia constituía o exame de eleição no diagnóstico dos TCC. No entanto, o risco de complicações neurológicas fez com que a sua utilização esteja agora reservada para a embolização tumoral pré-operatória, que deverá ser realizada idealmente dentro das 48h anteriores à cirurgia, de forma a evitar a formação de circulação colateral e minimizar a resposta inflamatória local.<sup>2</sup> A maior parte do suprimento vascular do TCC parte da artéria carótida externa, pelo que a embolização seletiva por angiografia poderá facilitar a excisão tumoral com uma menor hemorragia. No entanto, Jae-Yol Lim *et al*<sup>2</sup> demonstraram não haver diferença significativa nem na hemorragia operatória nem no tempo cirúrgico entre os doentes que foram submetidos a embolização e os que não foram.

A Tomografia Computorizada (TC) com contraste endovenoso permite o diagnóstico correto dos TCC. Sendo estes tumores lesões altamente vasculares, revelam-se na TC como lesões hipercaptantes em fase arterial e que separam a artéria carótida interna da artéria carótida externa – sinal de Lyre.

A Ressonância Magnética aumentou ainda mais a capacidade de um diagnóstico correto através da captação de imagens ponderadas em T2 com a utilização de contraste de gadolínio. Os TCC revelam-se como uma lesão hiperintensa na ponderação T2, isointensa face ao tecido muscular em T1, revelando realce precoce e intenso após administração de contraste.

Para além disso, a Angioressonância magnética constitui um exame complementar de diagnóstico não invasivo e que demonstra facilmente a relação do tumor com as artérias carótidas, permitindo um planeamento cirúrgico mais adequado.

A utilização da PET Gálio 68-DOTA-NOC tem demonstrado vantagem no diagnóstico e seguimento de alguns tumores neuro-endócrinos, sendo uma modalidade não invasiva importante na deteção, caracterização e seguimento dos TCC.<sup>4</sup>

A Classificação de Shamblin divide os TCC em três categorias, baseando-se na relação do tumor com as artérias carótidas e nervos cranianos.

Nos tumores do tipo I, as artérias estão apenas separadas pelo tumor. No tipo II de Shamblin, o tumor é indentedo pelas artérias carótidas, havendo uma goteira profunda no tumor provocada pelas mesmas. Neste tipo, os nervos hipoglosso e laríngeo superior localizam-se na superfície tumoral. Finalmente, no tipo III de Shamblin, as artérias e os nervos estão completamente envolvidos pelo tumor.

A Classificação de Shamblin poderá ser utilizada para estimar a taxa de complicações neurovasculares pos-operatórias. Há ainda uma relação entre a mesma e a hemorragia operatória. Tumores Shamblin tipo III implicam uma hemorragia operatória duas vezes superior aos tumores Shamblin tipo I ou II.<sup>2</sup>

Histologicamente é difícil a diferenciação entre os paragangliomas benignos ou malignos. A presença de metastização ganglionar ou à distância (em 5 – 10% dos casos) faz o diagnóstico de malignidade.<sup>1</sup> No entanto, o diagnóstico das metástases pode ser realizado décadas após o aparecimento do tumor primário. As metástases do TCC localizam-se mais frequentemente no osso, no fígado e no pulmão.<sup>4</sup> A evidência de invasão local com paralisia de um nervo craniano ou infiltração das estruturas adjacentes aumenta também a suspeita de malignidade.<sup>1</sup>

## Tratamento

Uma vez que o tratamento cirúrgico dos tumores do corpo carotídeo, quando realizado em centros com experiência, geralmente não causa dano neurológico, a maioria destes doentes com tumores até 6-7 cm



e sem extensão para a base do crânio, é tratada cirurgicamente.<sup>1</sup>

No entanto, a indicação cirúrgica depende dos sintomas do paciente, do tamanho da lesão, da multiplicidade das lesões, do risco cirúrgico do doente e do risco de uma lesão neurológica durante a cirurgia.<sup>1</sup> Quando a morbidade decorrente da cirurgia poderá ser maior do que os efeitos deletérios do crescimento natural destes tumores, uma vez que estes tumores têm um crescimento muito lento (1-2 mm por ano, em média), estes doentes podem ser acompanhados segundo a filosofia do "watch and wait", quando assintomáticos e com baixo risco de malignidade.<sup>1</sup>

Antes do tratamento cirúrgico, em lesões de grandes dimensões, deverá ser considerada a necessidade de avaliação do *crossover* da circulação intracraniana (com avaliação da artéria carótida interna contralateral e das artérias vertebrais) de modo a calcular o risco de défices neuro-vasculares, caso seja necessária a laqueação da artéria carótida interna durante a cirurgia.

A dissecação tumoral deverá ser peri-adventícia e após realizado o controlo proximal e distal das artérias e dado que a maior parte da vascularização tumoral provém da artéria carótida externa, deverá ser feita a laqueação precoce dos vasos provenientes da mesma, de forma a facilitar a ressecção cirúrgica.<sup>2</sup> A artéria faríngea ascendente é muitas vezes a artéria responsável pela maior parte da vascularização tumoral.<sup>2</sup>

Recentemente, Van der Borgt *et al* propuseram uma dissecação crânio-caudal (em alternativa à clássica abordagem caudal-cranial). Segundo estes autores, esta abordagem ao laquear inicialmente a artéria faríngea ascendente e os outros vasos provenientes da artéria carótida externa, facilita um controlo precoce de todos os nervos envolventes (pares cranianos X, XII e ramo mandibular do nervo facial) minimizando a morbidade pos-operatória.<sup>6</sup>

Durante o curso da dissecação, podem ocorrer bradicardia e hipotensão como resultado da estimulação dos barorreceptores na bifurcação

carotídea. A infiltração de lidocaína a 1% no plano sub-adventício do bulbo carotídeo reverterá imediatamente o quadro.<sup>1</sup>

Quando é necessário a excisão parcial da artéria carótida, a reconstrução poderá ser feita utilizando a veia safena, a artéria ou veia femural ou uma prótese vascular.<sup>3</sup>

Apesar dos avanços na técnica cirúrgica, a incidência de complicações neuro-vasculares peri-operatórias, especialmente défices de nervos cranianos e hemorragia intraoperatória, não é negligenciável.<sup>3</sup>

Os paragangliomas são radiosensíveis, pelo que a radioterapia poderá ser uma alternativa de tratamento nos pacientes que não podem ser submetidos a tratamento cirúrgico, de forma a estabilizar ou reduzir o TCC.<sup>3</sup>

Quando se verifica o aparecimento de metástases, o tratamento de primeira linha é a cirurgia.<sup>3</sup> Nos casos em que não é possível ressecar cirurgicamente o tumor primário e metástases, é possível utilizar esquemas de poliquimioterapia (com agentes como a Ciclofosfamida, Doxorubicina e Cisplatina) assim como recorrer à utilização de análogos da somatostatina ou à terapêutica com radionuclídeos – "Peptide receptor radionuclide therapy" (PRRT) – nos tumores com expressão de recetores de somatostatina.<sup>1,7</sup>

## Seguimento

Deve ser pesquisada a existência de mutações do gene SDH em todos os doentes com TCC pois a estratégia de *follow-up* poderá ser alterada. Enquanto os doentes que não têm mutação requerem apenas uma ecografia anual de controlo, os portadores de mutação e os seus familiares com mutação deverão realizar adicionalmente ressonância magnética da cabeça e pescoço, tórax, abdómen e pélvis ou PET Gálio 68-DOTA-NOC.



## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A raridade da entidade, a complexidade do tratamento e a especificidade do seguimento

aconselham a que os doentes com TCC sejam referenciados a instituições experientes e polivalentes, de forma a maximizar recursos e minimizar os potenciais efeitos deletérios do tratamento.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jatin P. Shah, Snehal G. Patel, Bhuvanesh Singh, Richard Wong. Jatin Shah's Head and Neck Surgery and Oncology – Fifth Edition. Chapter 14: 609-646, 2019
2. Jae-Yol Lim et al. Surgical Treatment of Carotid Body Paragangliomas: Outcomes and Complications According to the Shamblin Classification. Clinical and Experimental Otorhinolaryngology, Vol. 3, N°2: 91-95, June 2010
3. Theron T. Knight, Jr. et al. Current concepts for the surgical management of carotid body tumor. The American Journal of Surgery, 191:104-110, 2006
4. Naswa N. et al. Imaging carotid body chemodectomas with 68Ga-DOTA-NOC PET-CT. Br J Radiol – Aug 2012; 85 (1016); 1140
5. M. Antonello et al. Role of the Genetic Study in the Management of Carotid Body Tumor in Paraganglioma Syndrome. European Journal of Vascular & Endovascular Surgery, 2008-11-01, Volume 36, Issue 5, Pages 517-519
6. Koen E. A. Van der Bogt et al. Resection of Carotid Body Tumors – Results of an evolving surgical technique. Annals of Surgery, Volume 247, Number 5, May 2008
7. Van Hulsteijn LT et al. 131I-MIBG therapy for malignant paraganglioma and pheochromocytoma: systematic review and meta-analysis. Clinical Endocrinology (2014) 80, 487–501

### *Correspondência:*

JOSÉ CARLOS SILVA PEREIRA  
e-mail: jcpereira84@gmail.com

### *Data de recepção do artigo:*

24/01/2016

### *Data de aceitação do artigo:*

26/06/2020

