
O PROBLEMA DO QUIMIODECTOMA MALIGNO

Abrão Rapoport (TCBC) (*)
Milton de Miras (**)
Osterno Queiroz da Silva (**)
José Alves de Moraes (**)
Josias de Andrade Sobrinho (TCBC) (***)
Ferdinando de Queiroz Costa (****)

As neoplasias do Glômus Carotídeo caracterizam-se pela baixa freqüência, sendo que tal raridade se acentua em se tratando de sua variedade maligna segundo autores como Conley (1), Morfin (2), Bestler e cols. (3) e Singhabhandu e cols. (4). No Serviço de Cabeça e Pescoço da Fundação Antonio Prudente, entre 1953 e 1974, 14 casos de tumor de Glômus Carotídeo foram atendidos, sendo que em somente um paciente foi admitida a existência de características clínicas e histológicas de malignidade. No entanto, à revisão da histopatologia, mostrou grandes dificuldades na ratificação do diagnóstico anterior, visto que os critérios clássicos de malignidade histológica não incidiam no caso em estudo. Além de figuras de mitose e atipias nucleares, não se conseguiu obter mais dados, apesar de clinicamente a lesão ter-se apresentado com sinais de fixação precoce ao feixe vasculo-nervoso do pescoço e da irresssecabilidade do tumor sem o sacrifício de elementos do feixe.

Tais aspectos, ao lado do encontro de somente 35 casos descritos na literatura de 1953 a 1974 como sendo da variedade maligna, motivou-nos nesta apresentação, no sentido da discussão da real existência

desta lesão maligna, além da tentativa do estabelecimento de critérios para a caracterização da variedade maligna do tumor do Glômus Carotídeo. Além destes fatos, autores como Le Compte e cols. (5), Lahey e col. (6), negam a existência da estrutura maligna.

Também Toker (7) nega a malignidade da lesão, pois estudando a ultra-estrutura das quimiodectomas, encontra grânulos semelhantes aos das células da medula adrenal, aceitando somente sua função endócrina. Assim, procuramos, através de extensa revisão bibliográfica, chamar atenção para a importância do problema, e discutir a "malignidade neoplástica" do quimiodectoma do corpo carotídeo, no sentido de se estimular uma contínua pesquisa no estudo destas neoplasias.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de 23 anos, cor branca, procurou o Serviço de Cabeça

* Cirurgião Titular do Serviço de Cabeça e Pescoço da FAP

** Residente de Cirurgia da Fundação Antonio Prudente

*** Chefe do Serviço de Cabeça e Pescoço da FAP

**** Patologista da Fundação Antonio Prudente

e Pescoço da Fundação Antonio Prudente com queixa de nódulo cervical, que surgira há 8 meses, com discreto aumento de tamanho, doloroso à palpação, não referindo outros sintomas.

Ao exame loco-regional, palpou-se nódulo localizado na região júbulo-carotídea alta D, de consistência aumentada, medindo 4x2 cm., com discreta mobilidade lateral em relação ao bulbo carotídeo e situado posteriormente em relação a esta estrutura. A consistência do tumor estava aumentada, e a sua compressão desencadeava o reflexo da tosse associado à discreta reação dolorosa localizada.

Diante do achado clínico, foi indicada cervicotomia exploradora (Fig. 1 e 2), com o intuito de se chegar ao diagnóstico histopatológico da lesão, visto que clinicamente havia a suspeita da presença de um tumor glômico em sua variedade maligna, e se possível ressecá-lo. A exploração cirúrgica permitiu a localização de nódulo tumoral de consistência endurecida, englobando o bulbo carotídeo, ambas as carótidas, os nervos vago e hipoglossos, e a veia jugular interna que não era mais funcionante, além do comprometimento do simpático cervical. A carótidoangiografia trans-operatória foi inconclusiva. Realizada a biópsia de congelação, obteve-se o diagnóstico de neoplasia maligna indiferenciada, provável tumor maligno do Glômus Carotídeo. Diante do achado operatório que implicava numa ressecção em monobloco do tumor com os componentes do feixe vâsculo-nervoso do pescoço, ao lado de uma carótidoangiografia trans-operatória inconclusiva, interrompeu-se o ato operatório, propondo-se ao paciente a reintervenção cirúrgica, com a qual não concordou. Nestas condições, ao lado da dificuldade encontrada pelo patologista na caracteri-

zação de uma variedade maligna, encaminhamos o paciente para o tratamento irradiante, com o emprego do Acelerador Linear de partículas, tendo sido empregada uma dose total de 6.000 rads. Ao término desta terapêutica, o exame clínico revelou uma completa regressão da lesão anteriormente descrita, sendo a mesma substituída por intensa fibrose. Um ano após o tratamento irradiante, o paciente permanece assintomático.

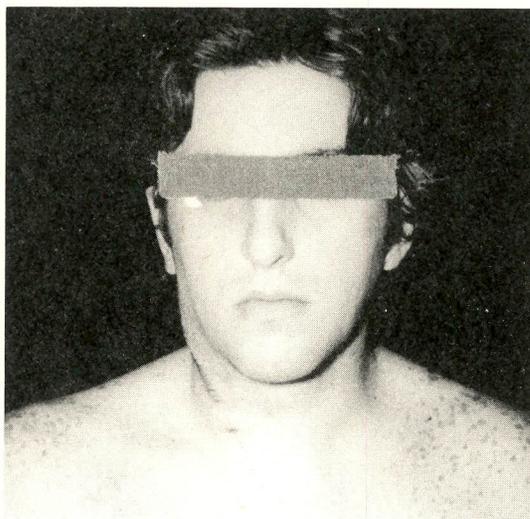


Fig. 1 — Cervicotomia exploradora (frente).

ANATOMIA PATOLÓGICA

Descrição Microscópica: a neoplasia é constituída por numerosas estruturas vasculares revestidas por endotélio e circundadas por blocos de células polimorfas com núcleos hiper cromáticos e citoplasma indefinido. É nítida a estruturação alveolar, septada por traves de tecido conjuntivo denso. Por vezes, o polimorfismo nuclear é intenso, com verdadeiras aberrações nucleares. Há evidente caráter infiltrativo com comprometimento difuso da preparação. Foram identificadas raras figuras de mitose.



Fig. 2 — Cervicotomia exploradora (perfil).

Discussão dos Achados Microscópicos: a despeito das controvérsias quanto à existência ou não de formas malignas desta neoplasia, alguns dados nos parecem irrefutáveis, e quando presentes não deixam dúvida em sua caracterização, tais como, metástases locais, loco-regionais ou à distância. No entanto, alguns autores baseados no polimorfismo nuclear, eventual presença de algumas figuras de mitose e caráter infiltrativo, dispensam a presença de metástases para caracterizar a transformação maligna da neoplasia. Para outros, a simples perda da disposição alveolar, associada ao polimorfismo nuclear e infiltração da cápsula já são suficientes para indicar malignidade.

O presente caso, em que o polimorfismo nuclear e o caráter infiltrativo são indiscutíveis, embora as mitoses sejam raras, está enquadrado no ponto exato da discussão (fig. 3). Como nossa experiência é pequena no acompanhamento destas

neoplasias, preferimos classificá-las como "potencialmente malignas", e ficar em atitude expectante e atenta em sua evolução.

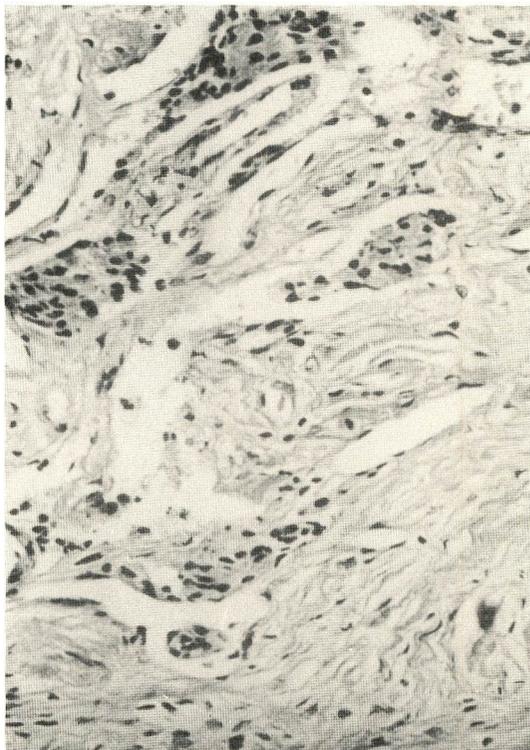


Fig. 3 — Estruturas vasculares com intensa proliferação celular. Polimorfismo nuclear e caráter infiltrativo presente.

Discussão

Os corpos carotídeos estão situados na bifurcação da artéria carótida comum, entre seus ramos. A sua origem é discutida, pois persiste a divergência quanto à sua origem meso ou ectodérmica. Medem aproximadamente 2 x 5 x 6 mm., sendo irrigados por ramos da artéria carótida externa, tendo o seu retorno venoso pelas veias lingual e laringofaríngea.

Aceitam-se suas funções interferindo no pH sanguíneo, sendo um elemento qui-

mioreceptor através das variações do PO₂ e do pCO₂.

Foi descrito pela primeira vez por Von Haller em 1743 (*apud* Hendrick⁽⁸⁾), sendo referido então como **ganglion minutum**. Posteriormente, Luska em 1862 (*apud* Hendrick⁽⁸⁾), fez estudos microscópicos do corpo carotídeo, referindo-o como **ganglion intercaroticum**. A bilateralidade dos quimiodectomas e a incidência com caráter genético familiar têm sido uma constante nos casos relatados na literatura.

Quanto ao comportamento, os tumores glômicos, em sua grande maioria, são clínica e histologicamente benignos. A ocorrência de lesões malignas é mais rara, e em revisão feita por Bestler e cols.⁽³⁾ em 1969, 30 casos foram descritos, aos quais os autores acrescentaram mais um caso. Até 1974, esta revisão bibliográfica foi por nós concluída, sendo que cremos na existência de aproximadamente 35 casos. Autores como Schoop⁽⁹⁾, Naftali e cols.⁽¹⁰⁾, Morfin⁽²⁾ citam cifras de 10% a 20% de lesões malignas. Ainda afirmam⁽¹⁰⁾ que em 3% dos quimiodectomas, pode-se suspeitar clinicamente de malignidade. Já para Harrington e cols.⁽¹¹⁾, os quimiodectomas podem malignizar de 40 a 50% dos casos, com atípicas mitoses celulares, invasão da cápsula e estruturas adjacentes, devendo estes tumores serem aceitos como lesões de baixo grau de malignidade, sendo potencialmente invasivos e metastatizantes.

Clinicamente, desenvolvem metástases viscerais como afirmam Morfit e cols.⁽¹²⁾, Hortnagl e cols.⁽¹³⁾ e Irvin⁽¹⁴⁾. Incidem mais comumente na idade adulta, sem predileção por sexo ou raça. São de crescimento lento, apresentando-se como massa cervical, indolor, próxima ao ângulo da mandíbula. A sintomatologia decorre da compressão de estruturas cervicais tais

como o faringe (disfagia), simpático cervical (Síndrome de Horner), paralisia de corda vocal por compressão do nervo vago e desencadear o mecanismo de tosse ainda não esclarecido segundo Andrade Sobrinho e cols.⁽¹⁵⁾. À palpação, ocorre um tumor com consistência endurecida, profundo, fazendo corpo com o bulbo carotídeo e firmemente a ele aderido, móvel quase sempre no sentido lateral, características estas que podem auxiliar no diagnóstico clínico. É comum que o diagnóstico pré-operatório não seja feito pela não valorização da propedêutica cervical.

Quanto ao diagnóstico diferencial, este deverá ser feito com os linfomas, cistos branquiais, aneurisma extracraniano da carótida interna⁽¹⁶⁾ e com metástases de neoplasias ocultas das vias aerodigestivas superiores⁽¹⁷⁾. Daí a necessidade de lançarmos mão de métodos auxiliares como arteriografia, a punção aspiradora ou a biópsia a céu aberto, todos empregados com critério em face dos riscos de hemorragias cataclísmicas. A arteriografia deve ser empregada principalmente quando a terapêutica cirúrgica inclui a ressecção da artéria carótida interna em face das seqüelas de sua retirada, chegando a ser descritos índices de mortalidade intra-operatória de 40 a 50%⁽¹⁰⁾ e⁽¹¹⁾. Temerosos destas taxas, Westbrook e col.⁽¹⁸⁾ afirmam que a cirurgia somente é indicada em casos sintomáticos ou com suspeita de malignidade, visto que os riscos para os pacientes nestes casos justificam a terapêutica cirúrgica em face da patologia que os afeta. No entanto, os autores em sua unanimidade quase total, defendem o tratamento cirúrgico como o de eleição, o qual consiste na ressecção do tumor com ou sem inclusão de elementos do feixe vaso-nervoso do pescoço.

No que diz respeito às lesões malignas, em virtude de sua baixa freqüência, as contro-

vérsias persistem desde os critérios clínico e histológicos para o seu diagnóstico, até os métodos terapêuticos, visto que a irressecabilidade do tumor tem sido descrita com grande freqüência. Além disto, a opção de tratamento desta neoplasia através das irradiações permite ao especialista tratar o tumor de critérios de malignidade discutível, através de um método conservador como afirmam Newman e cols. (19) e Howell e cols. (20).

Num estudo mais recente, Batsakis (21), afirma que não há relação entre os caracteres histológicos e o comportamento biológico deste tumor. Ainda conclui que no consenso atual, somente 6% dos quimiodectomas carotídeos são malignos e capazes de metastatizar para os linfonódios regionais e vísceras. Ratificando tal afirmativa, Patcher (22) já afirmara que, em se aceitando a presença de metástases como critério de malignidade histológica, somente 3% são malignos.

Convém ainda lembrarmos que Lattes e cols. (23), discutiram a possibilidade da origem multicêntrica destas lesões, o que explicaria a "pretensa" existência de metástase visceral. Corroborando estes autores, Villiaumey e cols. (24) descrevem em 1974, um caso de paciente portador de

2 tumores glômicos bilaterais, sendo que um evolui como benigno e outro como maligno caracterizando metástases ósseas comprovadas histologicamente.

RESUMO

Os autores descrevem um caso de tumor maligno do glômus carotídeo atendido no Serviço de Cabeça e Pescoço da Fundação Antonio Prudente, São Paulo, Brasil. A sua baixa incidência (cerca de 35 casos anteriormente descritos), além da impossibilidade da padronização terapêutica, justificam a sua apresentação.

Chamam atenção para a importância do exame propedêutico e dos sintomas que auxiliam no diagnóstico diferencial com os linfomas, cistos branquiais e lesões metastáticas de tumores das vias aerodigestivas superiores.

SUMMARY

The authors present one case of a "Malignant carotid glomus tumor", attended at the Head and Neck Service of Fundação Antonio Prudente, São Paulo, Brasil. They discuss the real existence of this tumor, on a general revision of the world literature.

BIBLIOGRAFIA

1. Conley, J. J. Management of carotid Body Tumors. Surg. Gynec. Obstet. 117: 722-732, 1963.
2. Morfin, E. The carotid Body Tumors. Arch. Surg. 91: 947-951, 1965.
3. Bestler, J. M.; Toomey, J. M. Malignant Carotid Body Tumor. Arch. Otolaryngol. 89: 94-97, 1969.
4. Singhabhandhu, B.; Gray, S. W.; Bryant, M. F.; Skandalakis, E. S. Carotid Body Tumors. Amer. Surg. 39: 501-508, 1953.
5. Le Compte, P. M.; Sommers, S. C.; Lathrop, F. D. Tumor of the Carotid Body Type Arising in the Middle Ear. Arch. Path. 44: 78-84, 1947.
6. Lahey, F. H., Warren, K. W. Tumors of the Carotid Body. Surg. Gynec. Obstet. 85: 281-288, 1947.

7. Toker, C. Ultrastructure of a Chemodectoma Cancer, 20: 271-280, 1967.
 8. Hendrick, J. W. Carotid Body Tumors. Surgery 31: 385-402, 1952.
 9. Schoop, R. Primare Geschwulste in der Karotisgabel. Beitrag Zur Pathologie, Klinik and Kasvistik Munch. Med. Wschr. 11: 1558-1565, 1969.
 10. Naftali, Z.; Popa, J. P. D.; Nagy, F. Considerath Clinic si Terapeutica Asupra Chemodectomane-lor Carotidiene. Chirurgia (Buc) 18:313-318, 1969.
 11. Harrington, S. W.; Claget, O. T.; Dockerty, M. B. Tumors of Carotid Body Clinical and Pathologic Considerations of Twenty Tumors Affecting Nineteen Patients (one Bilateral). Ann. Surg. 114: 820-823, 1941.
 12. Morfit, H. M.; Swan, H.; Taylor, E. R. Carotid Body Tumors Report of 12 cases including one case with proved visceral dissemination. Arch. Surg. 67: 194-213, 1953.
 13. Hortnagl, H.; Hortnagl, H.; Propst, A. Catecholamine Storage in Liver Metastases of a Malignant Carotid Body Tumors. A. Biochemical and Morfological Study Wirchows Arch. Abst. B. Zell Path. 12: 330-337, 1973.
 14. Irvin, G. A. L. The Carotid Body Tumors. Amer. J. Roetgenol. 95: 769-774, 1965.
 15. Andrade Sobrinho, J.; Bertelli, A. P.; Luisi, A.; Barbosa, J. F.; Gentil, F.; Abrão, A. Quimiodectomas do Corpo Carotídeo. Rev. Paul. Med. 77: 163-174, 1971.
 16. Andrade Sobrinho, J.; Lima, C. P.; Rapoport, A.; Aneurisma Extracraniano da Carótida Interna. Bol. Oncol. 63: 3-8, 1973.
 17. Andrade Sobrinho, J.; Rapoport, A.; Batista, R. L. O Linfonódio Metastático como Primeiro Sintoma no Câncer da Cabeça e Pescoço. No prelo da Rev. Paul. Med.
 18. Westbrook, K. C.; Guillaumondegui, O. M.; Meddellin, H.; Jesse, R. H. Chemodectomas of the Neck, Selective Management Amer. J. Surg. 124: 760-766, 1972.
 19. Newman, H.; Rowe Jr. J. F.; Phillips, T. L. Radiation Therapy of the Glomus Jugulare Tumor. Amer. J. Roentgenol. 95: 769-774, 1965.
 20. Howell, A.; Monastero, J.; Stuteville, O. H. Chemodectomas of the Head and Neck. Surg. Clin. N. Amer. 53: 175-177, 1973.
 21. Batsakis, J. G. Chemodectomas of the Head and Neck. In Tumors of the Head and Neck. Batsakis, J. G. The Williams Wilkins Co., Baltimore, 1974.
 22. Patcher, M. R. Mediastinal Nonchromaffin Paraganglioma J. Thor. Cardiovasc. Surg. 345: 152, 160, 1963.
 23. Lattes, R.; Waltner, J. G. Nonchromaffin Paraganglioma of Middle Ear (Carotid Body Like Tumor Glomus Jugulare Tumor). Cancer 2: 447-468, 1949.
 24. Villiaumey, J.; Amouraux, J.; Rotherdan, M. Les Metastases Osseuses des Chemodectomas du Corpuscule Carotiden. Sem. Hop. Paus. 50: 857-864, 1974.
- Solicitação de Separatas: Dr. Abrão Rapoport
Adress for reprints: R. Prof. Antonio Prudente, 211
São Paulo — Brasil.