

GANGLIONEURINOM CERVICAL ASOCIAT CU ANEVRIISM EXTRACRANIAN AL ARTEREI CAROTIDE INTERNE

Cervical ganglioneuroma associated with extracranial aneurysm of the internal carotid artery

PRECUP D.¹, TAMAS-SZORA A.², BRICIU M.¹, TRIFAN A.C.²

1 Disciplina Anatomie Embriologie, Universitatea de Medicină și Farmacie Cluj-Napoca

2 Spitalul Clinic Județean de Urgență Cluj-Napoca

Rezumat

Formațiunile tumorale cu expresie la nivel laterocervical pot avea origini multiple, vasculare, nervoase sau limfatice.

Lucrarea de față prezintă cazul unei paciente de 30 ani care asociază două patologii foarte rar întâlnite: aneurism extracranian al carotidei interne și ganglioneurinom laterocervical.

Pacienta a prezentat sindrom neurologic nesistematizat iar examenul obiectiv a evidențiat o formațiune tumorală pulsatilă de 6/7/7 cm situată laterocervical drept, retromandibular.

Examenul IRM a relevat o formațiune tumorală la nivelul arterei carotide interne drepte și o altă formațiune paravertebrală dreaptă ce disloca orofaringele.

La examinarea angiografică s-a pus în evidență un aneurism gigant de artera carotidă internă dreaptă în segmentul extracranian, parțial trombozat.

S-a intervenit chirurgical, practicându-se rezecția aneurismului și extirparea formațiunii tumorale adiacente. Examenul anatomopatologic al piesei de rezecție stabilește diagnosticul de ganglioneurinom.

Evoluția postchirurgicală a pacientei a fost favorabilă, iar evaluarea la 6 luni nu a identificat alte modificări patologice.

Aneurismele extracraniene ale Arterei Carotide Interne (AEACI) sunt rareori întâlnite (ispub). Se estimează că incidența acestora este între 0,4-4% din toate aneurismele periferice. Ganglioneurinomul este considerat o tumoră benignă a sistemului nervos periferic cu origine în crestele neurale. Localizarea la nivel cervical este printre cele mai rare, fiind surclasată de mediastinul posterior și retroperitoneu.

Importanța cazului este subliniată de raritatea celor două patologii, asocierea de aceeași parte și particularitățile morfologice deosebite.

Cuvinte cheie: aneurism, artera carotidă internă, ganglioneurinom

Introducere

Formațiunile tumorale cu expresie la nivel laterocervical pot avea origini multiple, vasculare, nervoase sau limfatice.

Anevrismele extracraniene ale Arterei Carotide Interne (AEACI) sunt rareori întâlnite (1). Se estimează că incidența acestora este între 0,8 -1% din toate toate anevrismele și 4% din toate anevrismele arterelor periferice (1). Cu toate acestea necesită o atenție deosebită în diagnosticul diferențial al formațiunilor tumorale laterocervicale datorită complicațiilor tromboembolice și posibilelor tulburări ischemice cerebrale.

Tumorile de origine nervoasă sunt entități ce suscită interes datorită incidenței scăzute, originii incerte, structurii histologice variabile cât și diversității manifestărilor clinice.

Dintre acestea, Ganglioneurinomul este considerat o tumoră benignă a sistemului nervos periferic cu origine în crestele neurale. Sunt descrise în literatură și un număr limitat de cazuri cu potențial malign (2). Aceste tumori se dezvoltă cel mai frecvent la copii și adolescenți, cu o incidență ușor crescută la sexul feminin. Cele mai frecvente localizări sunt mediastinul posterior, retroperitoneul, glandele suprarenale iar regiunile capului și gâtului sunt interesate într-un procent de 5-8% (2).

Această lucrare își propune să prezinte un caz deosebit prin prisma asocierii între cele două entități menționate anterior, anevrism extracranian al arterei carotide interne (ACI) și ganglioneurinom laterocervical (GN). Importanța acestui caz este susținută de incidența scăzută a celor două patologii cât și de lipsa referințelor de specialitate din literatura consultată asupra altor cazuri cu o asociere similară, homolaterală.

Prezentare de caz

Pacienta în vârstă de 31 de ani s-a prezentat la consultul neurochirurgical pentru o formațiune pulsatilă retromandibulară dreaptă asociată cu cefalee persistentă și tulburări de vedere. Simptomatologia a debutat în urmă cu 3 săptămâni și s-a agravat progresiv fără să cedeze la tratamentul conservator.

La examenul obiectiv se decelează o formațiune tumorală pulsatilă laterocervicală dreaptă, retromandibulară, de aproximativ 6/7/7 cm.

Examinarea neurologică a evidențiat cefalee persistentă cu sindrom de hipertensiune intracraniană

și diminuarea acuității vizuale a ochiului drept acompaniată de mioză homolaterală.

Investigațiile paraclinice au inclus Arteriografie, CT, IRM cu substanță de contrast.

Evaluarea IRM (Fig. 1,2,3,4) descrie la nivelul C1 al ACI drepte, înainte de a pătrunde intracranian, o dilatare anevrismală cu dimensiune de 20 mm cranio-caudal, 30 mm antero-posterior și 25 de mm laterolateral. Se identifică turburențe de flux dar și prezența de tromb parietal. Segmentele supraiacente, intrapetros, cavernos și comunicant sunt cu semnal vascular lent, decelabil doar în secvența postcontrast intravenos. În secvența 3D tof-arterial nu s-a vizualizat prezența fluxului.

Tangent la anevrism s-a evidențiat o formațiune ocupatoare de spațiu, relativ bine delimitată, în hiposemnal T1, hipersemnal 2, cu gadolinofilie slabă, având următoarele dimensiuni: 18/13/35 mm. Formațiunea comprima orofaringele, acesta fiind asimetric, îngustat.

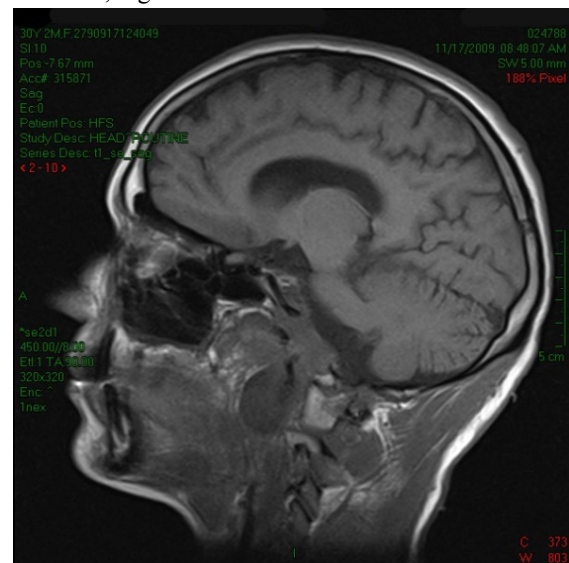


Fig.1 IRM T1 Sagital

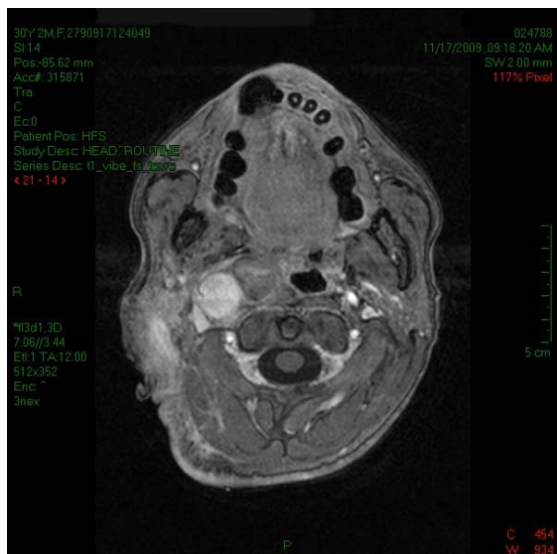


Fig. 2 IRM T1 Vibe Transversal

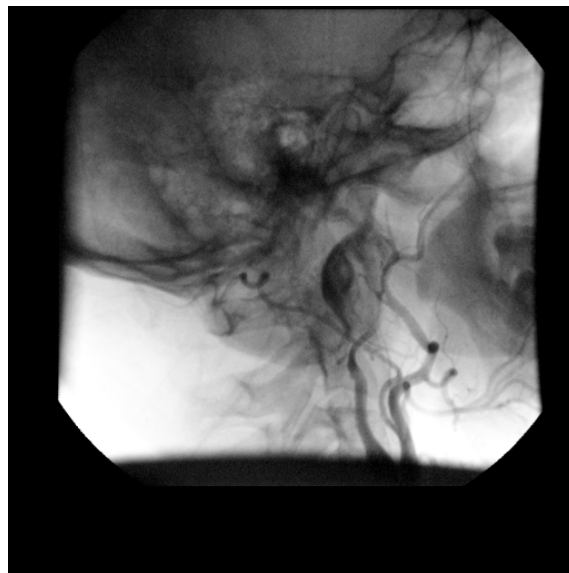


Fig.5 Arteriografie carotidiană, aspect nr. 1



Fig.2 IRM T2 Transversal

Fig.3 IRM Tof 3D

Coronal

Formațiunea anevrismală a fost identificată și prin intermediul angiografiei (Fig. 5,6,7).

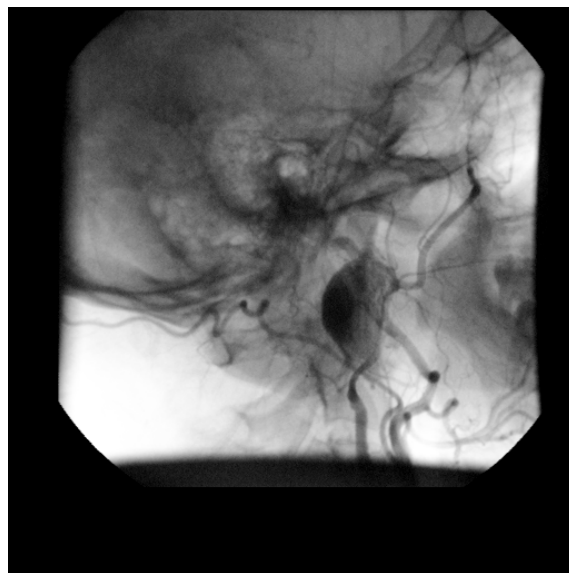


Fig.6 Arteriografie carotidiană, aspect nr. 2



Fig.7 Arteriografie carotidiană, aspect nr.3

În cadrul intervenției chirurgicale s-a observat o formațiune anevrismală gigantică de 6/6/5 cm situată în același plan cu artera carotida externă de formă polilobată.

Medial de aneurism s-a constatat o formațiune tumorală de 6/5/5 cm conținută într-o capsulă albă, cu formă ovalară, situată paravertebral dreapta. Tumora a putut fi decolată cu ușurință, și ablată macroscopic în totalitate. Evoluția postoperatorie a fost favorabilă, cu remisia parțială, la externare, a simptomatologiei neurologice. La evaluarea la 6 luni nu s-au identificat alte modificări patologice.

Piesa de rezecție a fost evaluată anatomopatologic prin colorare cu Hematoxilină Eozină (Fig. 8,9) și vizualizare la mărimi de 4x,8x,10x și 20x. S-au evidențiat celule ganglionare, celule Schwann, neurocite, elementele fiind sugestive pentru diagnosticul de ganglioneurinom.

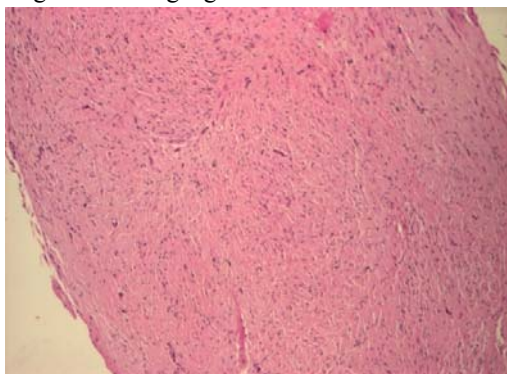


Fig.8 HE 4x, filet nervos

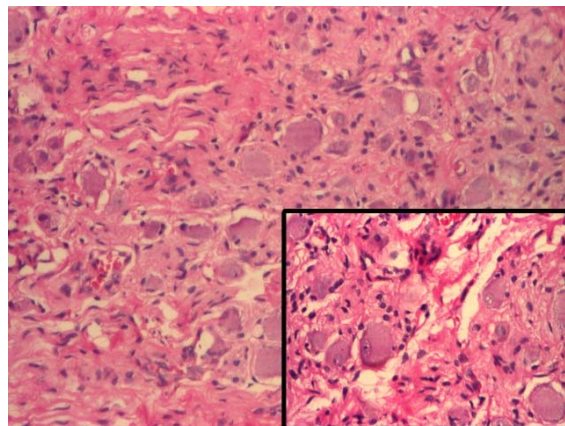


Fig.9 HE 10x, celule ganglionare
În medalion HE 20x, celule ganglionare

Discuții

Aneurismele arterei carotide interne sunt entități extrem de rare. În literatură, incidența raportată a fost de 0,8-1% din toate aneurismele arteriale și 4% din toate aneurismele arteriale periferice (1).

În majoritatea cazurilor apariția este spontană, ateroscleroza fiind factorul etiologic principal, sau sunt cauzate de traumatismele ce implică regiunea gâtului și porțiunea înaltă a ACI (3). Traumatismele nepenetrante sunt frecvent asociate cu tromboza vasului implicat dar pot determina și dezvoltarea unui fals aneurism. Astfel pot rezulta modificări precum: spasmul, rupturi intimale și ale mediei, disecția și secționarea parțială sau completă a vasului. Disrupția continuității peretelui arterial devine ulterior principala cauză a producerii aneurismului.

Disecția ACI extracraniene se poate valida și în urma unui traumatism penetrant, sau spontan. Aproximativ 30% dintre disecțiile carotidiene sunt asociate cu formarea unui aneurism (4). În acest caz aneurismul prezintă mai frecvent formă fusiform decât sacculară.

Simptomele aneurismelor extracraniene ale ACI pot varia în funcție de: localizare, mărime și etiologie. Cele de dimensiuni mici pot fi asimptomatice și îmbracă forma unor formațiuni pulsatile situate la nivelul gâtului, sub unghiul mandibulei sau în fosa tonsilară. Cel mai frecvent însă, majoritatea pacienților, sunt simptomatici iar aneurismele acestora sunt identificate ca și tumori pulsatile sub/retro mandibulare(1). Durerea locală este cel mai întâlnit simptom și este corelată adesea cu compresia asupra nervului trigemen și/sau facial, sau cu disecția spontană. Unii pacienți pot acuza presiune retro-orbitală și cefalee (5). Alt simptom adesea întâlnit este

disfagia, secundară compresiunii asupra inervației faringelui. Se poate observa Sindrom Horner. Compresia glosofaringianului generează durere auriculară, iar a vagului disfonie. Spectrul evenimetelor neurologice este generat de embolizarea fragmentelor trombotice din peretele anevrismal. Astfel se consideră că atacurile ischemice se întâlnesc la peste 40% dintre pacienți (1). Hemoragia este un incident rar, dar în contextul unei rupturi sângerarea poate fi masivă și să conducă la deces. Aneurismele micotice, în particular, au tendința la rupere și hemoragie.

Cea mai frecventă leziune care trebuie diferențiată de un anevrism este kinking-ul ACI sau existența unei bucle pe traiectul acesteia. În mod tipic aceste leziuni implică partea dreaptă a gâtului persoanelor obeze, hipertensive și a femeilor în vârstă.

Tratamentul chirurgical previne deficitul neurologic permanent și datorită tehnicilor avansate de chirurgie vasculară mortalitatea este sub 2% (5).

Ganglioneurinomul este o tumoră rară neurogenică cu origine în sistemul nervos simpatic (7). Aparține familiei tumorilor neuroblastice care include neuroblastomul și ganglioneuroblastomul. Prezența de țesut imatur în neuroblastom și ganglioneuroblastom indică malignitatea sau comportamentul posibil malign. În schimb ganglioneurinomul este compus în totalitate din celule ganglionare și stromă Schwaniană, elemente considerate benigne.

Primul caz de ganglioneurom a fost raportat de Loretz în 1870 iar prima prezentare a unui ganglioneurinom cervical a revine lui De Quervain în 1899 (8).

Din totalul ganglioneurinoamelor, un procent de 60% este se distribuie persoanelor tinere, sub 20 de ani. Incidența sa este ușor mai mare la femei (8,9).

În mod inconstant s-au regăsit la persoane cu afectare familială (10). Ganglioneuromul localizat cervical este o entitate rară cu origine posibilă în lanțul nervos simpatic cervical, laringe, faringe și ganglionul nodos al vagului (11). În general tumora este unică și unilaterală, localizări multiple fiind asociate neurofibromatozei. Raportând incidența neurinomului (9,5 la un milion de cazuri noi anual în SUA) la cea a ganglioneurinomului rezultă un raport ce variază între 6:1 și 10:1 (11).

Cel mai frecvent, ganglioneurinomul se prezintă ca și o masă asimptomatică. Din punct de vedere clinic, semnele și simptomele localizării cervicale sunt în relație cu compresia elementelor nervoase și vasculare.

Tumorile care implică lanțul simpatic cervical pot determina sindrom Horner, caracterizat prin: ptoză, mioză, anhidroză facială ipsilaterală și flushing. Catecolaminele secretate de tumoră pot crește nivelurile plasmatic și urinare ale acidului vanilmandelic sau homovanilic (în 37 % din cazuri), generând hipertensiune, diaree, transpirație excesivă, flushing și acidoză renală.

Elementul histologic caracteristic pentru ganglioneurinom este prezența celulelor ganglionare mature. Cu toate acestea în 25% din tumori se pot evidenția elemente tumorale neurogenice imature (11). Se crede că există posibilitatea ca tumorile neuroblastice să se supună unui proces de maturare sau regresie spontană înspre ganglioneurinom.

Macroscopic, ganglioneurinomul apare încapsulat, deși capsula adevărată este inconstantă.

În afară de tumorile neuroblastice există alte entități tumorale rare cu localizare cervicală. Ganglioneurinomul poate fi confundat cu tumori precum: paragangliom, oncocitom, lipom, plasmocitom, rabdomiosarcom embrionic, sarcom Ewing și limfom non-Hodgkin. Elemente de diagnostic diferențial sunt afectările infecțioase precum: actinomicoză, toxoplazmoza, tuberculoza, limfadenita infecțioasă cervicală, dar și anomalii congenitale - chistul branhial.

În evaluarea radio-imagistică, examinările CT și IRM au o valoare diagnostică superioară ultrasonografiei.

Cu toate că ganglioneurinomul are tendința de a fi mai omogen decât neuroblastomul sau ganglioneuroblastomul, discriminarea între acestea nu este posibilă la nivel radio-imagistic.

Excizia chirurgicală este intervenția de elecție pentru confirmarea diagnosticului, prevenția creșterii și compresiunii structurilor învecinate.

Aceste tumori nu sunt agresive, morbiditatea semnificativă fiind asociată sacrificării intraoperatorii a structurilor nervoase și vasculare asociate tumorii. Complicațiile cele mai frecvente sunt sindromul Horner și aspirația lichidelor, însă vor ceda în perioada ulterioară intervenției. (11)

Importanța acestui caz este susținută de incidența scăzută a celor două patologii regăsite simultan cât și de lipsa referințelor de specialitate din literatura consultată asupra altor cazuri cu o asociere similară, homolaterală.

Bibliografie

1. Aneurysm of the Kinked Extracranial Internal Carotid Artery Case Report and Review of the Literature, U. Alpagut, M et al., Acta chir belg, 2005, 105, 407-409
2. Clinicopathological characteristics of neck ganglioneuroma, Zhang Z., Shang J., Chen Y. Gao Y., Oral Med Pathol 12 (2008), 131-135
3. MCCOLLUM C. H., WHEELER W. G., NOONG. P., DEBAKEY M. E. Aneurysms of the extracranial carotid artery. Twenty-one year experience. Am J Surg, 1979, 137 (2): 196-200.
4. MOKRIB., SUNDT T. M. Jr, HOUSE R. W. Spontaneous internal carotid dissection, hemiparesis, and Horner's syndrome. Arch Neurol, 1979, 36: 677.
5. SCHIEVINK W. I., PIEPGRAS D. G., MCCAFFREY T. V., MOKRIB. Surgical treatment of extracranial internal carotid artery dissecting aneurysms. Neurosurgery, 1994, 35(5): 809-15.
6. EL-SABROUT R., COOLEY D. A. Extracranial carotid artery aneurysms: Texas Heart Institute experience. J Vasc Surg, 2000 Apr, 31(4): 702-12
7. EL-SABROUT R., COOLEY D. A. Extracranial carotid artery aneurysms: Texas Heart Institute experience. J Vasc Surg, 2000 Apr, 31(4): 702-12
8. M. R. Kaufman, J. S. Rhee, L. J. Fliegelman, P. D. Costantino, Ganglioneuroma of the parapharyngeal space in a pediatric patient, Otolaryngol. Head Neck Surg, 124(2001) 702—704
9. B. Georger, B. Hero, D. Harms, J. Grebe, K. Scheidhauer, F. Berthold, Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas, Cancer 91(2001) 1905—1913.
10. B. Georger, B. Hero, D. Harms, J. Grebe, K. Scheidhauer, F. Berthold, Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas, Cancer 91(2001) 1905—1913.
11. H. Katilmis, S. Ozturcan, A. Isil, I. Ozdemir, H. Algin, M. Tunakan. Cervical Ganglioneuroma, Int J Pediatr Otol Extra (2006) 1, 157-159