

# Tumörer i glomus caroticum – en multidisciplinär angelägenhet



**DAVID BERGQVIST**, med dr, överläkare, professor emeritus i kärlkirurgi  
david.bergqvist@surgsci.uu.se  
**MARTIN BJÖRCK**, med dr, överlä-

kare, professor i kärlkirurgi; båda kirurkliniken  
**MATS ENGSTRÖM**, med dr, överläkare, öronkliniken; samtliga Akademiska sjukhuset, Uppsala

Tumörer i glomus caroticum är en form av paragangliom. En annan beteckning är kemodektom, och andra lokalisationer är bulbus venae jugularis, vagusnerven, ganglion tympanicum samt aorta och larynx. Det rör sig om neuroendokrina tumörer som utgår från extraadrenala ganglier inom det autonoma nervsystemet. Oftast är de endokrint icke-aktiva. Cellerna är känsliga för variationer i syrgas- och koldioxidkoncentration och medverkar i kontroll av blodtryck, hjärtfrekvens och respiration.

Tumörerna är sällsynta, av och till bilaterala, och de kan vara familjära. De uppges i 5–15 procent av fallen vara maligna i lokalt växtsätt och med lymfkörtelmetastasering. Stora tumörer kan vara en kirurgisk utmaning. Denna artikel avser att kort beskriva två fall, sammanfatta sjukdomen och utifrån detta föreslå centralisering av behandlingen. Båda fallen har handlagts gemensamt av kärlkirurg och otolaryngolog.

## FALLBESKRIVNINGAR

**Fall 1.** Det första fallet var en 52-årig kvinna med en långsamt växande resistens på halsen sedan 2,5 år. Datortomografi och angiografi visade en 8 cm stor glomustumör på sedvanlig plats med huvudsaklig försörjning från ett rikligt antal upparbetade grenar från a carotis externa. Tumörtoppen vid skallbasen försörjdes dock av meningeala kärl från a carotis internas intraosösa förlopp.

Storleken gjorde dissektionen mödosam. A carotis externa ligerades och delades tidigt och resekerades tillsammans med tumören. A carotis interna var dislokerad medialt mot svalget. De meningeala kärlen försörjdes med clips. Hypoglossus-, glossopharyngeus-, vagus-, accessorius-, auricularis magnus- och facialis-nervernas ansiktsgrenar frilades. Vid uthämtningen av den adherenta tumören uppkom ett klipp i vagusnerven högt upp mot skallbasen, varför perineuriet adapterades med CV-7 PTFE-suturer.

Omedelbart postoperativt hade patienten som förväntat en stämbandspares och påverkan på nedre facialis-grenar samt sväljningsbesvär på grund av påverkan på glossopharyngeus- och hypoglossus-nerverna. För övrigt var förloppet glatt, och patienten behandlades med kalciumantagonisten nimodipin (baserat på skildring av nervregeneration i en fallbeskrivning av Mattson et al 2005 [1]).

Tidig postoperativ kontroll efter 3 månader visade återkommande stämbandsfunktion med viss rörlighet och inga röstbesvär.

**Fall 2.** Vårt andra fall var en 15-årig, tidigare frisk pojke som insjuknade med en svullnad till vänster på halsen. Tillståndet tolkades som en lymfkörtelförstoring, och patienten opererades av en öron-, näs- och halsläkare på hemortssjukhuset i Dan-

»De som opererar glomustumörer bör vara väl förtrogna med karotiskirurgi ...«

mark med en biopsi. En dramatisk blödning krävde hjälp av kärlkirurg och 6 timmars blodstillning.

Biopsin visade ett paragangliom. Patienten utvecklade Horners syndrom. MR visade en 7,5 × 4 cm stor tumör i karotisbifurkationen med växt högt upp mot skallbasen. Patienten remitterades till Uppsala, där vi preoperativt kompletterade med en angiografi, som visade kärlförsörjning från ett stort antal kärl från såväl a carotis externa som a carotis interna.

Vid operationen kunde tumören skalas ut i sin helhet med bevarad kapsel och bevarade karotiskärl. Medialt in mot svalget fanns ett ärrigt område efter tidigare suturligatur. När detta område resekerades uppstod en rift in i svalget, vilken syddes över. Patienten fick en övergående stämbandspåverkan, men i övrigt inga neurologiska bortfallssymtom.

PAD visade en radikalt opererad glomus caroticum-tumör. Under 3 års uppföljning med DT-kontroller och kliniska undersökningar i hemlandet har inga tecken till recidiv påvisats.

## DISKUSSION

Mindre glomustumörer som upptäckts accidentellt är sällan något tekniskt problem, men det är viktigt att man håller sin dissektion i rätt skikt för att inte skada a carotis interna. Större tumörer är emellertid en kirurgisk utmaning med risk för såväl stora blödningar och kärlskada som kranialnervsskador. Vi har därför funnit att samarbete mellan kärlkirurg och öronläkare är fruktbart för optimal handläggning.

Glomustumörer tillväxer vanligen långsamt. Stora tumörer kan bukta in i svalget. Symtomatiska tumörer är i allmänhet större än asymtomatiska; symtomen är oftast sekundära till engagemang av kranialnerv (vagus-, hypoglossus-, glossopharyngeus-nerv) eller sympatiska gränssträngen (Horners syndrom). Noggrann preoperativ kranialnervsutredning är viktig. Tumörerna är mycket sällan endokrint aktiva. Familjär förekomst är ovanlig, och någon släktutredning är knappast motiverad.

**Resistenser lateralt på halsen** kan ha många orsaker. Vid tumör nedom käkvinkeln misstänks i första hand lymfkörtelförstoring eller lateral halscysta. Någon gång kan aberrant spottkörtelvävnad föreligga. Finnålspunktion för cytologi ger ofta bra vägledning. Punktat utan eller med få celler bör inge misstanke om neurinom. Om sprutan fylls med blod kan punktion av kärl vara orsaken, men misstanke om paragangliom ska

## SAMMANFATTAT

**Glomustumörer** är ovanliga och komplicerade kirurgisk-tekniskt.

**Centralisering** bör därför över-

vägas till enheter som har såväl kärlkirurgisk som otolaryngologisk vana att handlägga sjukdomen.

aktualiseras, eftersom tumören utgår från exceptionellt kärlrik vävnad (glomus caroticum).

Det kliniska fyndet vid paragangliom i glomus caroticum med närhet till karotisbifurkationen och tumörens rörlighet i sidled men inte i höjdlid (Fontaines tecken) kan ge misstanken, och ett blodrikt, icke-diagnostiskt punktat kan därmed undvikas.

Ultraljud är ett bra första utredningssteg, som ger uppfattning om såväl storlek som kärlinnehåll. Öppen biopsi bör undvikas och snarast betraktas som kontraindicerad på grund av blödningsrisk och ärrbildning, vilket försvårar senare definitiv kirurgi. Mellannalsbiopsi i vana händer, gärna ultraljudsled, är möjlig utan större risk för blödning. Såväl datortomografi som MR-angiografi och konventionell angiografi är av värde diagnostiskt. Vid lymfkörtelmetastasering har vi även utfört PET/DT. Särskilt vid stora tumörer bör man vara frikostig med olika modaliteter i den preoperativa kartläggningen.

**Preoperativ embolisering** har rekommenderats för att underlätta dissektionsarbetet och minska blodförlusten [2]. Vi har opererat stora tumörer såväl med som utan preoperativ embolisering och har inte övertygats om värdet av denna åtgärd. Den ibland intensiva inflammatoriska reaktionen kan till och med göra dissektionsarbetet besvärligt, även om blödningen sannolikt blir mindre. En risk med emboliseringsprocessen är centralnervösa komplikationer, inklusive permanent »stroke« [3]. Förutom den lokala inflammatoriska reaktionen innebär den cerebrala emboliseringsrisken att indikation för preoperativ embolisering måste övervägas i varje enskilt fall. I två serier förelåg ingen skillnad i resultat när man jämförde preoperativ embolisering med frånvaro av sådan [4, 5], men peroperativ blödning kan sannolikt reduceras [6]. En annan teknik för att minska blödningen är preoperativ exklusion av kärlförsörjningen med ett täckt stent, vilket vi inte använt.

**De som opererar glomustumörer** bör vara väl förtrogna med karotiskirurgi för att vid behov kunna använda arteriell shuntteknik och eventuellt rekonstruera a carotis interna. Vid stora tumörer underlättas arbetet avsevärt om a carotis externa delas. Dels minskar blödningen, dels kan tumören lättare roteras för bättre åtkomlighet. I ett material på 29 patienter (under 30 år) från Jesse Thompsons karotisgrupp i Dallas delades externa-artären i 9 fall [7]. Westerband et al [8] och Kasper et al [9] angav ungefär samma frekvens: 9 ligerade artärer vid 31 tumör-

resektioner respektive 8 vid 25. I en nylig artikel har beskrivits att a carotis externa delades i samtliga 39 rapporterade fall [10].

**Eventuell malignitetsdiagnos** är i princip omöjlig att ställa histologiskt utan bygger framför allt på det lokala växtsättet med invasion av lymfkörtlar, nerver, kärl, luftvägar och eventuellt skallbasen. Fjärrmetastaser är en raritet men har beskrivits [7].

Mortaliteten är i nutid minimal, men vid exstirpation av stora tumörer är kranialnervsdysfunktion en realitet att räkna med. Kranialnervsskador har angivits vara reversibla i upp till 50 procent [5-7, 9, 11], varför den preoperativa patientinformatio- nen är en viktig och grannliga uppgift. Vid behov av kärlrekonstruktion tycks kranialnervsskador vara vanligare [5]. Detta kan bero på såväl att tumörerna är större som att dissektionsarbetet varit besvärligare eller mer extensivt. I en stor 50-årsserie från Mayokliniken minskade mortaliteten signifikant över tid, medan frekvensen kranialnervsskador var konstant [11].

Vid stora tumörer är det inget egentligt alternativ att avstå från resektion, eftersom det finns en risk att andningspåverkan kan uppstå vid fortsatt expansion. Strålbehandling har rapporterats ge lokal kontroll i fall som bedömts som ej reseckabla [12, 13]. Strålningen kan försvåra dissektionsarbetet men kan också minska tumörstorleken och bromsa tillväxten, varför det kan övervägas när kirurgi anses kontraindicerad [12, 14]. Innan ett eventuellt beslut om icke-kirurgisk behandling tas bör dock kirurger med stor erfarenhet av glomustumörkirurgi tillfrågas.

**Operation för glomustumör** i Sverige är ovanlig. Under tioårsperioden 1997–2006 registrerades 28 operationer med operationskod BDA10 i patientregistret, dvs 2,8 operationer per år, enligt rapport från Epidemiologiskt centrum (EpC) vid Socialstyrelsen. The Joint Vascular Research Group i Storbritannien redovisade 95 patienter från 21 kliniker under perioden 1979–2005, vilket också ger en uppfattning om förekomsten [15].

Behandling av glomustumörer bör centraliseras till enheter som har vana att handlägga sjukdomen; ett välfungerande team finns vid Akademiska sjukhuset i Uppsala.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

**Kommentera** denna artikel på [lakartidningen.se](http://lakartidningen.se)

## REFERENSER

- Mattsson P, Björck G, Remahl S, Bäckdahl M, Hamberger B, Hydman J, et al. Nimodipine and microsurgery induced recovery of the vocal cord after recurrent laryngeal nerve resection. *Laryngoscope*. 2005;115:1863-5.
- Smith RF, Shetty PC, Reddy DJ. Surgical treatment of carotid paragangliomas presenting unusual technical difficulties. The value of preoperative embolization. *J Vasc Surg*. 1988;7:631-7.
- Krishnamoorthy T, Gupta AK, Rajan JE, Thomas B. Stroke from delayed embolization of polymerized glue following percutaneous direct injection of a carotid body tumor. *Korean J Radiol*. 2007;8:249-53.
- Litle VR, Reilly LM, Ramos TK. Preoperative embolization of carotid body tumors: when is it appropriate? *Ann Vasc Surg*. 1996;10:464-8.
- Smith JJ, Passman MA, Dattilo JB, Guzman RJ, Naslund TC, Nettekville JL. Carotid body tumor resection: does the need for vascular reconstruction worsen outcome? *Ann Vasc Surg*. 2006;20:435-9.
- Liapis CD, Evangelidakis EL, Pappavassiliou VG, Kakisis JD, Gougoulakis AG, Polyzos AK, et al. Role of malignancy and preoperative embolization in the management of carotid body tumors. *World J Surg*. 2000;24:1526-30.
- Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, Lamont JP, Kuhn JA, Shutze WP, et al. Management of carotid body paragangliomas and review of a 30-year experience. *Ann Vasc Surg*. 2002;16:331-8.
- Westerband A, Hunter GC, Cintora I, Coulthard SW, Hinni ML, Gentile AT, et al. Current trends in the detection and management of carotid body tumors. *J Vasc Surg*. 1998;28:84-92; discussion 92-3.
- Kasper GC, Welling RE, Wladis AR, CaJacob DE, Grisham AD, Tomsick TA, et al. A multidisciplinary approach to carotid paragangliomas. *Vasc Endovascular Surg*. 2006;40:467-74.
- Koskas F, Vignes S, Khalil I, Koskas I, Dziekiewicz M, Elmekies F, et al. Carotid chemodectomas: long-term results of subadventitial resection with deliberate external carotid resection. *Ann Vasc Surg*. 2009;23(1):67-75.
- Hallett JW Jr, Nora JD, Hollier LH, Cherry KJ Jr, Pairolero PC. Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas: a fifty-year experience with 153 tumors. *J Vasc Surg*. 1988;7:284-91.
- Evenson LJ, Mendenhall WM, Parsons JT, Cassisi NJ. Radiotherapy in the management of chemodectomas of the carotid body and glomus vagale. *Head Neck*. 1998;20:609-13.
- Hinerman RW, Amdur RJ, Morris CG, Kirwan J, Mendenhall WM. Definitive radiotherapy in the management of paragangliomas arising in the head and neck: a 35-year experience. *Head Neck*. 2008;30:1431-8.
- Valdagni R, Amichetti M. Radiation therapy of carotid body tumors. *Am J Clin Oncol*. 1990;13:45-8.
- Sajid MS, Hamilton G, Baker DM. A multicenter review of carotid body tumour management. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2007;34:127-30.