

“DUE CASI EMBLEMATICI DI PARAGANGLIOMA LARINGEO”

Presutti - Rizzotto, Trebbi, Pazzia, Marchese

I paragangliomi sono tumori neuroendocrini benigni del sistema parasimpatico derivanti da cellule della cresta neurale appartenenti al sistema APUD (amine precursor uptake decarboxylation).(1)

A livello del distretto testa-collo i paragangliomi possono svilupparsi a carico dei paragangli carotidei, vagali, giugulotimpanici, laringei superiori (in prossimità di arteria e nervo laringei superiori) ed inferiori (arteria laringea inferiore e nervo ricorrente).

I paragangliomi laringei sono tumori rari, più frequenti nel sesso femminile (rapporto femmine-maschi 3:1) e tra la quarta e la sesta decade di vita, benigni, ma con un rischio di trasformazione maligna del 2%.(2)

In base alla localizzazione possono essere classificati in sopraglottici(82%), che originano dai paragangli laringei superiori, interessanti più frequentemente la plica ariepiglottica destra, glottici (3%) e sottoglottici (15%), a partenza invece dai paragangli laringei inferiori (3)

La sintomatologia d'esordio è sfumata e caratterizzata da raucedine, disfagia, dispnea, tosse, emottisi e talora otodinia.

All'esame obiettivo si rileva una massa laringea profonda, di aspetto angiomaso e colorito bruno, ricoperta da mucosa indenne.

Dal punto di vista anatomopatologico, macroscopicamente, i paragangliomi laringei si presentano come neoformazioni ipervascolarizzate delimitate da capsula fibrosa. Alla valutazione istologica si apprezzano numerose cellule epitelioidali raggruppate in alveoli (Zellballen pattern) caratteristici ma non patognomonici dei paragangliomi e cellule fusiformi periferiche. Le figure mitotiche sono rare. Lo studio immunocitochimico permette la diagnosi differenziale tra paragangliomi e carcinomi neuroendocrini (carcinoidi, carcinoidi atipici e carcinomi neuroendocrini a piccole cellule).

A scopo diagnostico la biopsia della massa è sconsigliata per il rischio di sanguinamento.

Alla valutazione TAC i paragangliomi si evidenziano come neoformazioni arrotondate, di densità tissutale omogenea o eterogenea per la possibile presenza di regioni necrotiche o emorragiche, che assumono massivamente ma in modo fugace il mezzo di contrasto. Con la RMN, ma soprattutto con l'arteriografia selettiva, è possibile confermare e definire con precisione questo aspetto di ipervascolarizzazione della massa tumorale.

Il trattamento d'elezione è chirurgico tramite faringotomia laterale o tirotomia anteriore e laterale. Per ridurre il sanguinamento intraoperatorio è possibile eseguire una embolizzazione preoperatoria o la legatura, durante l'intervento stesso, dell'arteria laringea superiore.

L'exeresi chirurgica endoscopica con laser CO2 è sconsigliata per il rischio di emorragie.

Chemioterapia e radioterapia non presentano alcuna indicazione terapeutica per questa neoplasia.

Recidive locali insorgono nel 17% dei pazienti.

Presentiamo due casi emblematici: il primo di una giovane donna, con disfonia persistente ed ingravescente, che obiettivamente presentava una neoformazione angiomaso del vestibolo laringeo destro (plica ariepiglottica e banda ventricolare destra) con impegno del seno piriforme e dislocazione laringea controlaterale. Il secondo riguarda invece una signora di 70 anni, con disfonia persistente da mesi, con piccola neoformazione angiomaso vestibolare.

La prima paziente giungeva alla nostra osservazione tracheotomizzata, per comparsa di profuso sanguinamento generato in corso di microlaringoscopia diagnostica eseguita in altra sede: l'esame istologico confermava il sospetto di "glomangioma laringeo" già posto in base allo studio agiografico ed Angio-TC che evidenziava una voluminosa lesione ipervascolarizzata ad alto flusso, il cui tributo fondamentale risultava costituito dalla arteria tiroidea superiore col suo ramo laringeo superiore. Si è provveduto dunque a sottoporre la paziente ad exeresi del glomangioma mediante accesso faringotomico, previa legatura del peduncolo laringeo superiore destro.

Ai controlli postoperatori veniva confermato un recupero morfo-funzionale della regione laringo-ipofaringea, con conseguente chiusura della tracheotomia.

La seconda paziente veniva invece sottoposta a studio agiografico ed Angio-tc che ponevano il sospetto di paraganglioma laringeo per le caratteristiche di ipervascolarizzazione della lesione: tuttavia, considerata l'età della paziente e la scarsa sintomatologia, si è deciso per uno stretto follow-up mediante valutazione endoscopica semestrale e studio radiografico annuale, che da circa 4 anni confermano la stabilità dimensionale della lesione stessa.

BIBLIOGRAFIA

1. Perie S et A: Tumori benigni della laringe. *Encycl Med Chir, Otorinolaringoiatria*, 20-700-A-10, 2002, 7p
2. S Gupta et A: Transventricular paraganglioma of the larynx. *Eur Arch Otorhinolaryngol* (2003) 260: 358-360
3. Maisel et A: Subglottic Laryngeal Paraganglioma. *Laryngoscope* (2003) 113 :401-405.