

Twee families met glomustumoren

C. M. BOON, RADIOLOOG

Inleiding

Enige belangrijke Nederlandse bijdragen omtrent onze kennis van glomustumoren werden geleverd door BARTELS (1949) en ELDERS (1962). KUMMER (1962) wijdde in dit tijdschrift een klinische les aan glomustumoren.

Het doel van deze publikatie is, te wijzen op multipel beiderzijds en familiair voorkomen van glomustumoren en de consequenties daarvan voor het onderzoek en de behandeling van de patiënt.

Glomustumoren gaan uit van paraganglionair weefsel. Dit weefsel komt op vele plaatsen in het lichaam voor. BOYD (1937) geeft een uitvoerige classificatie, gebaseerd op anatomische lokalisatie. PALACIOS (1970) voegt aan dit diagram nog twee lokalisaties toe, te weten het glomus laryngeum en het glomus tracheale. Figuur 1 geeft een overzicht van alle mogelijke lokalisaties. Over de functie van paraganglionair weefsel bij de mens is weinig bekend. Bij lagere diersoorten heeft het een duidelijke chemoreceptorfunctie. Bij stijging van de CO₂-spanning in het bloed wordt het glomus caroticum geprikkeld, via afferente zenuwvezels wordt het ademhalingscentrum geprikkeld, hetgeen hyperventilatie tot gevolg heeft. Bij de mens is het glomus caroticum de belangrijkste lokalisatie van paraganglionair weefsel. VON HALLER (1743) heeft het als eerste beschreven. Het glomus caroticum is enkele millimeters groot en het is gelegen in de carotisbifurcatie. Het is opgebouwd uit celnesten en een fijn netwerk van capillairen.

Alle groepjes paraganglionair weefsel hebben het vermogen tumoren te vormen.

In 1891 is door MARCHAND voor het eerst een tumor beschreven, uitgaande van het glomus caroticum. De nomenclatuur van glomustumoren is niet uniform. MULLIGAN (1950) introduceert de term „chemodectoma”. Hieruit zou men geneigd zijn af te leiden dat de tumor een chemische functie heeft; dit is echter niet het geval. Een minder gebruikelijke term is non-chroomaffiene paraganglioma. Glomustumoren zijn histologisch benigne en vertonen een zeer langzame expansieve groei, waarbij o.a. botdestructie kan voorkomen. Ze hebben gemeen dat er gewoonlijk reeds een lange anamnese is op het tijdstip dat de patiënt me-

SAMENVATTING

Beschreven worden twee families met glomustumoren (chemodectoma). Gewezen wordt op het belang van vroegtijdige diagnostiek door middel van carotisangiografie, in het bijzonder van de A. carotis externa, bij verdenking op een glomus-tympanicumtumor.

De angiografie neemt bij de diagnostiek van de glomustumor de belangrijkste plaats in. De diagnose kan worden gesteld doordat de tumor sterk is gevasculariseerd en op een karakteristieke plaats is gelegen. Het angiogram verschaft de chirurg gegevens over de lokalisatie en de uitgebreidheid van de tumor. De tumoren kunnen beiderzijds voorkomen, daarom is carotisangiografie aan beide zijden gewenst. Catheterisatie via de lies verdient de voorkeur boven directe carotis punctie.

Wanneer elke behandelende arts zich er van bewust is dat de tumor familiair voorkomt, zullen de tumoren in een vroeger stadium worden ontdekt.

dische hulp inroept. Een uitzondering hierop vormen de glomus-tympanicumtumoren; deze geven reeds in een vroeg stadium klachten, zoals oorsuizen en gehoorvermindering. De symptomen van glomustumoren zijn afhankelijk van de lokalisatie.

1. Glomus-caroticumtumoren manifesteren zich meestal als een niet pijnlijke, langzaam groeiende massa in de hals, voelbaar ter plaatse van de carotisbifurcatie. Ze geven weinig klachten. Op den duur kunnen slikstoornissen en heesheid ontstaan.

2. Glomus-jugularetumoren ontstaan in de adventitia van de vena jugularis. Afhankelijk van de uitbreiding kunnen zich otologische symptomen voordoen, zoals progressieve doofheid, oorsuizen, duizeligheid en oorbloedingen. Uitval van de nervus facialis is mogelijk. Bij de uitbreiding van de tumor in het foramen jugulare kan de functie van de nervi IX, X, XI en XII uitvallen.

3. Glomus-tympanicumtumoren ontstaan uit groepjes paraganglionair weefsel, gelegen langs de nervus tympanicus en de plexus tympanicus (in de mucosa van het promontorium) en langs de ramus auricularis van de nervus vagus. De symptomen kunnen zijn progressieve doofheid, oorsuizen, duizeligheid, oorbloedingen en facialisparalyse.

4. Glomus-vagaletumoren. In het cervicale verloop

Uit de Röntgenafdeling (hoofden: Prof. Dr. D. WESTRA en Prof. Dr. F. L. M. PEETERS) van het Academisch Ziekenhuis Wilhelmina Gasthuis bij de Universiteit van Amsterdam.

van glomustumoren komt volgens CHASE VAN MIDDLETON en BIERRING (1897). CHASE (1933) wees als eerste op familiair voorkomen. Hij beschreef twee zusjes die aan glomustumoren leden, terwijl bij een der zusjes de tumor beiderzijds voorkwam. SPRONG en KIRBY (1949) beschreven een familie van 11 broers en zusters; bij 9 leden van deze familie kwam een glomustumor voor, bij één van de 9 beiderzijds. PHELPS en SNIJDER (1937) vonden 3% bilaterale tumoren in een serie van 159 patiënten met een positieve familie-anamnese.

In het nu volgende gedeelte worden twee families met glomustumoren beschreven.

Eigen onderzoek

In een groep van 36 patiënten die ons uit de periode van 1964 tot 1974 ter kennis kwamen, van wie het merendeel op de röntgenafdeling van het Wilhelmina Gasthuis te Amsterdam een carotisangiografie onderging, waarvan de diagnose glomustumor werd gesteld, vonden wij 12 patiënten bij wie de glomustumor familiair voorkwam. Deze 12 patiënten behoorden tot vier families, waarvan twee door ons aan een nader onderzoek werden onderworpen.

Familie S, patiënt I t.m. IV (fig. 4), familie K, patiënt V t.m. VIII (fig. 5). De patiënten uit de familie S. behoren tot één generatie. De patiënten uit familie K. behoren tot twee generaties. Bij uitvoerige anamnese bleek zowel familie S. alsook familie K. een familielid te hebben, bij wie in een ander ziekenhuis de diagnose glomustumor werd gesteld (patiënt I in familie S. en patiënt V in familie K.). De gegevens van deze twee patiënten konden worden achterhaald.

Patiënt V wordt beschreven door ELDERS (1962). De patiënten I en VI werden niet angiografisch onderzocht. De patiënten II, III, IV en VI werden aan beide zijden angiografisch onderzocht; bij deze patiënten kwam de tumor beiderzijds voor. De patiënten VII en VIII ondergingen slechts een angiografie aan één zijde, zodat over het eventueel beiderzijds vóórkomen bij deze twee patiënten geen uitspraak kan worden gedaan.

Patiëntenbespreking

Patiënt I, geboren in 1927, merkte op zijn 16e jaar links in de hals een niet pijnlijke zwelling op. Hij besteedde hieraan geen aandacht. Op zijn 37e jaar werd hij gekeurd voor een levensverzekering. De keuringsarts verwees patiënt wegens deze zwelling naar een chirurg. Zonder voorafgaand angiografisch onderzoek werd patiënt geopereerd. Bij operatie werd een pruimgrote, sterk bloedende tumor gevonden, welke zeer vast was verbonden met de A. carotis interna. Bij extirpatie van de tumor werd de A. carotis afgebonden. De microscopische diagnose luidde glomustumor. Postoperatief had patiënt gedurende een halfjaar last van heesheid en slikstoornissen. Tien jaar na operatie is patiënt klachtenvrij.

Patiënte II, geboren in 1914, was 50 jaar oud toen zij door haar huisarts naar een chirurg werd verwezen voor nader onderzoek van een zwelling rechts in de hals en, in mindere mate, ook links in de hals. Zij had deze zwelling ongeveer een jaar tevoren opgemerkt en zij had geen andere klachten. Er

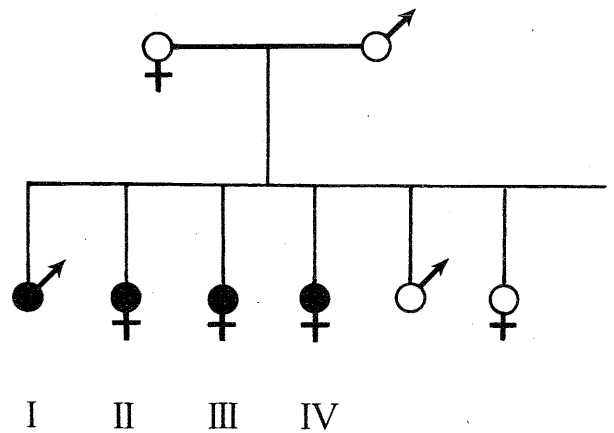


Fig. 4. Stamboom familie S.

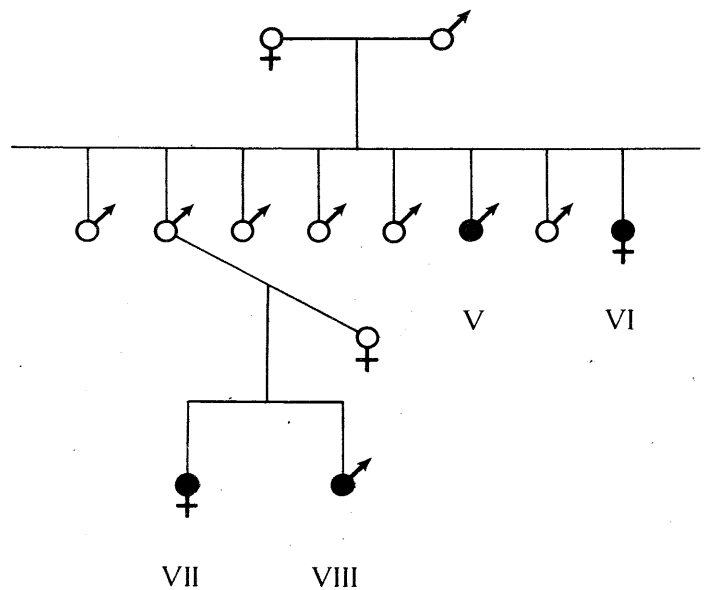


Fig. 5. Stamboom familie K.

werd een diagnostische punctie verricht, waarbij een fikse bloeding optrad. Vervolgens werd angiografie van de rechter A. carotis verricht. Er was een kleine tumor van het glomus caroticum zichtbaar.

Bij angiografie links werd een kleine glomus-vagaletumor gevonden. De rechter glomustumor werd geopereerd, de tumor was moeilijk los te prepareren van de A. carotis interna. Er ontstond een scheur, die werd gehecht. Postoperatief traden geen complicaties op. De microscopische diagnose luidde: glomustumor. Acht maanden na de operatie werd een controle-angiogram rechts gemaakt, de rechter A. carotis communis bleek toen afgesloten te zijn. Bij poliklinische controle, 10 jaar na operatie, was patiënte klachtenvrij, en de niet behandelde tumor links was niet duidelijk groter geworden.

Patiënte III (fig. 6), geboren in 1915, leeftijd 58 jaar, had sinds ongeveer 10 jaar een zwelling onder de linker kaakhoek. Zij had geen andere klachten, en ging op aanraden van haar familieleden naar haar huisarts.

Bij A.-carotisangiografie links (directe punctie) werd een pruimgrote glomus-caroticumtumor zichtbaar. Er volgde extirpatie van de tumor. Microscopische diagnose: glomustu-

Bij de patiënten III en VIII bleef de arteria carotis interna gespaard. Deze twee patiënten werden na 1970 geopereerd.

De patiënten IV, V, VI en VII werden bestraald. Dit had geen effect op de klachten. Patiënte VI onderging als enige angiografische controle. In afwijking met wat men volgens de literatuur zou verwachten, was de glomus-tympanicumtumor van deze patiënte niet meer aantoonbaar.

Bij de patiënten II, III, IV, V en VI komt de glomus-tumor beiderzijds voor. Bij de patiënten I, VII en VIII is de tumor tot één zijde beperkt, maar deze patiënten werden slechts aan één zijde onderzocht, respectievelijk geopereerd, zodat eventueel beiderzijds voorkomen bij hen niet uitgesloten is.

Het beiderzijds voorkomen van de tumor bij een betrekkelijk groot aantal leden van de beide families is in overeenstemming met de literatuur, waaruit blijkt dat de familiale vorm van de glomustumor vaker beiderzijds voorkomt dan de niet familiale vorm.

Het is van groot belang dat iedere behandelende arts zich bewust is van het feit dat glomustumoren familiair voorkomen, dit bevordert immers een vroegtijdige diagnose. Elke patiënt lijdende aan een glomus-tumor behoort van de behandelend arts te vernemen dat de afwijking ook bij zijn familieleden kan voorkomen.

In het bijzonder dient de patiënt zich ervan bewust te zijn dat hij zijn kinderen reeds bij geringe oorklachten of bij een zwelling in de hals, specialistisch moet laten onderzoeken.

SUMMARY

Two families with glomus tumours. — A description is presented of two families with glomus tumours (chemodectomas). Emphasis is laid on the importance of early diagnosis by means of carotid angiography, of the external carotid artery in particular, in case of suspicion of a glomus tympanicum tumour. Angiography is the principal examination for the diagnosis of the glomus tumour. The diagnosis can be made on the basis of the fact that the tumour is abundantly vascularized and situated in a characteristic localization. The angiogram informs the surgeon concerning the localization and extent of the tumour. As a bilateral localization of the tumours is possible, bilateral carotid angiography is indicated. Inguinal catheterization is to be preferred to a direct carotid puncture.

As the possibility of familial incidence of this tumour becomes more widely known, discovery in an earlier stage will become possible.

LITERATUUR

- BARTELS, J. (1949) *Tumoren van het glomus jugulare, de tumoren van het glomus caroticum-type van het middenoor en rotsbeen*. Proefschrift Groningen.
- BOYD, J. D. (1937) The development of the human carotid body. *Contr. Embryol. Carneg. Instn* (no. 152) 26, 1.
- BRADSHAW, J. (1961) Radiotherapy in glomus jugulare tumours. *Clin. Radiol.* 12, 227.

- CHASE, W. H. (1933) Familial and bilateral tumours of the carotid body. *J. Path. Bact.* 36, 1.
- DONALD, R. A. en G. CRILE (1948) Tumors of the carotid body. *Amer. J. Surg.* 75, 435.
- ELDERS, R. A. R. (1962) *Paraganglioma*, bl. 141. Proefschrift Groningen.
- HALLER, VON (1757-1763) *Elementa physiologiae corporis humani*. Lausanne 4, 256.
- HANAFEE, W. N. en H. VON LEDEN (1965) Angiography in management of carotid body tumors. *J. Amer. med. Ass.* 191, 499.
- HARRINGTON, S. W., O. T. CLAGETT en M. B. DOCKERTY (1941) Tumors of the carotid body. Clinical and pathologic consideration of twenty tumors affecting nineteen patients (one bilateral). *Ann. Surg.* 114, 820.
- HEXTER, R. E. M., W. LUIJENDIJK en B. MATRICALI (1973) Transfemoral catheter embolization: a method of treatment of glomus jugulare tumors. *Neuroradiology* 5, 208.
- IDBOHRN, H. (1951) Angiographic diagnosis of carotid body tumors. *Acta radiol. (Stockh.)* 35, 115.
- KUMMER, A. (1962) Het glomus caroticum, enkele chirurgische aspecten. *Ned. T. Geneesk.* 102, 461.
- LICHTENAUER, F. (1938) Operation, Indikation und Arteriografie bei Carotis Drüsen Geschwülsten. *Zbl. Chir.* 65, 2286.
- LIPSCHITZ, R. (1958) Angiographic study of a carotid body tumour. *Brit. J. Radiol.* 31, 105.
- MARCHAND, F. (1891) Beiträge zur Kenntnis der normalen und pathologischen Anatomie der Gland. Carotica. *Festschr. f. Virchow*.
- MARUYAMA, Y. en L. GOLD (1971) Clinical and angiographic evaluation of radiotherapeutic response of glomus jugulare tumors. *Radiology* 101, 397.
- MIDDLETON en BIERRING (1897) *Trans. Iowa State Med. Soc.* XV, 94.
- MULLIGAN, R. M. (1950) Chemodectoma in the dog. *Amer. J. Path.* 26, 680.
- PALACIOS, E. (1970) Chemodectomas of the head and the neck. *Amer. J. Roentgenol.* 110, 67.
- PETTET, J. R. en L. B. WOOLNER (1953) Carotid body tumors (chemodectoma). *Ann. Surg.* 137, 465.
- PHELPS, F. W. en G. A. SNIJDER (1937) Primary tumors of the carotid body: review of 159 histologically verified cases. *West. J. Surg.* 45, 42.
- RUSH, B. F. (1963) Familial bilateral carotid body tumors. *Ann. Surg.* 157, 633.
- SCHECHTER, M. M. en J. G. CHUSID (1966) Chemodectomas of the carotid bifurcation. *Acta radiol. (Stockh.)* 5, 488.
- SPOTNITZ, M. (1951) Casé of malignant tumor of carotid body with multiple metastases. *Oncologia (Basel)* 4, 239.
- SPRONG, D. H. en F. G. KIRBY (1949) Familial carotid body tumors. Report of nine cases in eleven siblings. *Ann. West. Med. Surg.* 3, 241.
- STAATS, E. F., R. L. BROWN en R. R. SMITH (1966) Carotid body tumors benign and malignant. *Laryngoscope (St. Louis)* 76, 907.
- TRAIL, M. L. en R. G. CHAMBERS (1970) Chemodectomas of the vagal body. *Laryngoscope (St. Louis)* 80, 568.
- WESTBURG, G. (1959) Management of carotid body tumors with a report of seven cases. *Brit. J. Surg.* 47, 605.
- ZIEDSES DES PLANTES, B. G. (1971) L'angiographie de la tumeur glomique. *J. belge Radiol.* 54, 287.

Mei 1975