

Paragangliomas jugulo-timpânicos. Técnica cirúrgica e experiência do Hospital de Egas Moniz Jugulotympanic paragangliomas. Surgical technique and experience of the Egas Moniz Hospital

Gonçalo Neto d'Almeida ■ Pedro Escada ■ Gabriel Branco ■ José Pratas Vital

RESUMO

Objectivos: Descrever a técnica cirúrgica e a experiência dos Serviços de Otorrinolaringologia e Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz no tratamento cirúrgico dos paragangliomas jugulo-timpânicos.

Desenho do estudo: Descrição de técnica cirúrgica e estudo retrospectivo dos casos operados num período de 20 anos.

Material e métodos: Foram incluídos no estudo 24 doentes operados por uma equipa otoneurocirúrgica entre 1988 e 2007. A técnica utilizada foi a via da Fossa Infratemporal do tipo A de Fisch em todos os casos. Os dados foram obtidos a partir da observação recente dos doentes e da consulta dos processos clínicos. As variáveis avaliadas foram: as manifestações clínicas, a embolização pré-operatória e a técnica cirúrgica realizadas, a remoção tumoral, a mortalidade, a morbilidade e a evolução das lesões residuais.

Resultados: A apresentação clínica foi semelhante à de outras séries. A remoção total do tumor foi obtida em 11 (45%) dos 24 casos. Na maior parte dos restantes a doença residual manteve-se controlada. Dois doentes morreram por pneumonia e a morbilidade foi sobreponível à verificada em outras séries.

Conclusões: A via da Fossa Infratemporal do tipo A é a melhor técnica para tratar os paragangliomas jugulo-timpânicos, mas é im-

portante a concentração do tratamento da patologia em centros de referência diferenciados, com equipas otoneurocirúrgicas estáveis, para se controlar a doença com um mínimo de mortalidade e morbilidade.

Palavras-chave: Base do crânio; Cirurgia; Complicações pós-operatórias; Embolização terapêutica; Estudo retrospectivo; Osso temporal; Paraganglioma jugulo-timpânico; Resultados do tratamento; Tumor de glomus jugular.

ABSTRACT:

Objectives: Describe the surgical technique and experience of the departments of Otolaryngology and Neurosurgery of the Egas Moniz Hospital in the surgical treatment of jugulotympanic paragangliomas.

Study design: Description of the surgical technique and retrospective evaluation of the cases operated in a period of 20 years.

Materials and methods: 24 patients were operated by an otoneurosurgical team between 1988 and 2007 and included in the study. The surgical technique was the Infratemporal Fossa Approach type A in all the cases. Data were obtained from a recent evaluation of the patients and review of the clinical records. The outcome measures were: clinical manifestations, preoperative embolization and surgical technique, tumor removal, mortality, morbidity and evolution of residual lesions.

Results: Clinical presentation was similar to other series. Total removal of the tumor was obtained in 11 (45%) cases. In the majority of the other cases residual disease remained controlled. Two patients died from pneumonia and morbidity was similar to other series.

Conclusions: Infratemporal Fossa Approach type A is the best surgical technique to remove jugulotympanic paragangliomas, but the treatment of this pathology should be concentrated in referral centers, where differentiated and stable otoneurosurgical teams can control the disease with the less morbidity and mortality.

Keywords: Glomus Jugulare Tumor; Jugulotympanic paraganglioma; Postoperative complications; Retrospective Studies; Skull base; Temporal Bone; Therapeutic embolization; Treatment outcome.

GONÇALO NETO D'ALMEIDA

Assistente Hospitalar Graduado de Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

PEDRO ESCADA

Chefe de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

GABRIEL BRANCO

Assistente Hospitalar Graduado de Neurorradiologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

JOSÉ PRATAS VITAL

Ex-Diretor do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Correspondência:

Gonçalo Neto d'Almeida
Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz
Rua da Junqueira, 126
1349-019 Lisboa
T. 210432115
Mail: netodalmeida@gmail.com

Trabalho apresentado no 55º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Vilamoura, Maio de 2008

INTRODUÇÃO

Os paragangliomas jugulo-timpânicos (PJT) ou tumores de glomus jugular são tumores neuroendócrinos com origem em células da paraganglia, que não são mais que elementos da crista neural¹. Do ponto de vista histopatológico, estes tumores são benignos. Todavia, pelo crescimento agressivo e pela invasão e erosão do osso temporal, que são a regra, têm um comportamento local mais próximo dos tumores malignos, podendo ainda estender-se para lá do osso temporal, em particular para a região cervical ou mesmo para a cavidade craniana². O seu crescimento é lento e, devido à sua localização particular, podem atingir dimensões consideráveis antes de causar sintomas importantes, pelo que o diagnóstico é difícil e por vezes tardio³.

A cura destas lesões pelo tratamento cirúrgico, com um mínimo de morbilidade associada, só foi possível a partir da utilização da técnica cirúrgica designada de Via da Fossa Infratemporal do tipo A⁴, descrita em 1977 por Ugo Fisch^{5,6}.

Actualmente é consensual que estes tumores devem ser tratados por equipas multidisciplinares que incluam otorrinolaringologistas e neurocirurgiões, capazes, no seu conjunto, de dominar a cirurgia do ouvido e do osso temporal, da região cervical, da base do crânio e do compartimento intracraniano relacionado, sendo ainda capazes de utilizar técnicas microcirúrgicas diferenciadas e técnicas de monitorização electrofisiológica per-operatória⁷.

Históricamente, no Hospital de Egas Moniz a abordagem cirúrgica dos PJT foi desenvolvida pelo Prof. Pratas Vital (neurocirurgião) e pelo Prof. João Olias (otorrinolaringologista), que começaram por ensaiar a técnica em cadáver, com vista à sua execução. Ao longo dos anos outros colegas participaram nesta actividade cirúrgica, tendo os autores deste trabalho conseguido constituir uma equipa otoneurocirúrgica estável, que associada à neurorradiologia de intervenção, assegura actualmente a realização destas operações.

O propósito deste trabalho é o de descrever a técnica cirúrgica e a experiência dos Serviços de Otorrinolaringologia e Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz no tratamento cirúrgico dos PJT.

MATERIAIS E MÉTODOS

MATERIAIS

Foram incluídos no estudo todos os doentes submetidos ao tratamento cirúrgico de PJT, no Hospital de Egas Moniz, num período de 20 anos, entre 1988 a 2007.

Reuniram-se um total de 24 doentes, com idades compreendidas entre 28 e os 74 anos, sendo 17 (71%)

do sexo feminino e 7 (29%) do sexo masculino.

Não foram incluídos no estudo os doentes com tumores com esta histologia mas limitados à caixa do tímpano ou à caixa do tímpano e mastóide, mas sem envolvimento do foramen jugular, uma vez que estes tumores foram tratados por vias otorrinolaringológicas clássicas (timpanotomia ou timpanomastoidectomia).

MÉTODOS

Tratou-se de um estudo retrospectivo. Foram analisados os processos clínicos de todos os 24 doentes e foram observados numa data recente 8 doentes.

As variáveis estudadas estão indicadas no Quadro 1.

Manifestações clínicas pré-operatórias
Embolização e tipo vascularização do tumor
Técnica cirúrgica realizada
Ressecção total ou parcial (subtotal)
Mortalidade
Paralisia facial
Outras complicações intra ou pós-operatórias
Evolução dos tumores residuais

Quadro 1 | Variáveis de estudo

RESULTADOS

Os sintomas mais frequentes foram a hipoacusia, os acúfenos pulsáteis e os défices no nervo facial e nos pares cranianos IX-XII. De salientar casos cujas apresentações clínicas são menos frequentes, como a otalgia isolada ou as epistaxis (Quadro 2).

Sintoma ou sinal	n (%)
Hipoacusia	8 (33%)
Disfonia (paralisia X par)	7 (29%)
Paralisia / paresia facial	6 (25%)
Acúfenos pulsáteis	5 (21%)
Disfagia (paralisia IX e X pares)	5 (21%)
Paralisia / atrofia da hemilíngua (XII par)	5 (21%)
Lesão vascular no canal auditivo externo	4 (17%)
Otorragia	3 (13%)
Ptose do ombro (paralisia XI par)	2 (8%)
Otalgia	1 (4%)
Epistaxis	1 (4%)

Quadro 2 | Variáveis de estudo

Foram submetidos a embolização pré operatória 22 doentes (92%), sendo as artérias faríngea ascendente, occipital e palatina ascendente as responsáveis pela vascularização dos tumores.

A técnica cirúrgica realizada foi a Via da Fossa Infratemporal do tipo A em todas as operações.

A ressecção cirúrgica foi completa em 11 doentes (46%) e subtotal ou incompleta em 13 doentes (54%).

A mortalidade foi de 2 doentes (8%), por pneumonia de aspiração.

Mais de três quartos dos doentes apresentaram uma paralisia facial no pós-operatório imediato, mas o número dos doentes que mantiveram uma paralisia facial significativa (grau III-VI de House Brackman) para lá dos seis meses a um ano reduziu-se para cinco (21%)

Outras causas de morbidade registadas foram a disfagia, a pneumonia de aspiração e a fístula de líquor, que no seu conjunto ocorreram em 13 doentes (54%).

Dos 24 doentes, cinco (21%) foram submetidos a uma segunda cirurgia, por recidiva ou evolução subsequente de tumor residual. Apenas um dos doentes foi submetido a radioterapia após remoção incompleta do tumor.

DISCUSSÃO

A nossa série é sobreponível a outras séries publicadas no que respeita às manifestações clínicas, sendo a hipacusia, os acúfenos pulsáteis e os défices dos últimos pares cranianos os achados mais frequentes^{6,8,9}.

Para o estudo e planeamento pré-operatórios, foi sempre realizada tomografia computadorizada (TC) crânio encefálica e do osso temporal (Figura 1), exame particularmente importante para o estudo da extensão óssea da doenças que envolvem o osso temporal¹⁰. Outro exame imagiológico usado por rotina foi a ressonância



FIG. 1

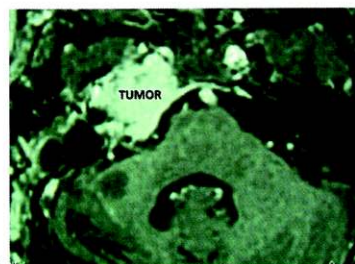


FIG. 2

magnética (RM) crânio encefálica com contraste endovenoso (Figura 2). Os diagnósticos diferenciais a incluir no estudo dos doentes são os meningiomas, schwannomas, metástases, condrosarcomas e, mais raramente ainda, os tumores de células gigantes e os plasmocitomas¹¹.

A discussão pré-operatória dos casos clínicos, que podem ser referenciados indiferentemente para o serviço de neurocirurgia (Dr. Gonçalo Neto de Almeida) ou para o serviço de otorrinolaringologia (Dr. Pedro Escada), é feita em consulta multidisciplinar de otoneurocirurgia e cirurgia da base do crânio (consulta não presencial).

O papel do neurorradiologista na discussão e planeamento pré-operatórios é também fundamental. Actualmente, no Hospital de Egas Moniz, todos os doentes são submetidos a angiografia digital de subtração carotídea e cerebral, cerca de 4 a 6 dias antes da cirurgia, para diagnóstico e embolização pré operatória (Figura 3). O envolvimento da artéria carótida interna, a circulação

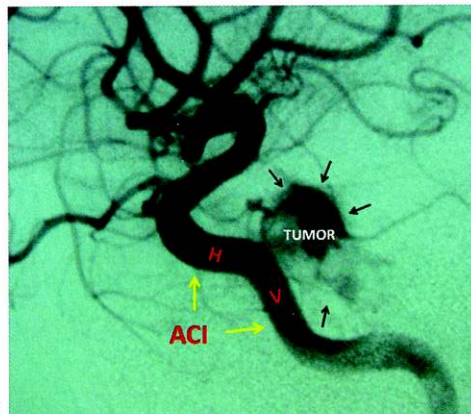


FIG. 3

colateral e o tempo angiográfico venoso são as informações mais importantes que essa técnica disponibiliza, e a embolização permite na maior parte dos casos uma redução muito importante da vascularização do tumor no intra-operatório.

A discussão circunstanciada dos riscos, possíveis complicações e sequelas do tratamento cirúrgico é fundamental para a obtenção de um consentimento informado, única forma de ajustar as expectativas dos doentes aos resultados previsíveis, assim como de evitar quaisquer questões médico-legais. Em particular a discussão dos défices neurológicos dos pares cranianos envolvidos é fundamental. Por exemplo, o risco de pneumonia de aspiração é muito menor no doente que já apresente um défice importante no X par, com disфония, disfagia e pequenos engasgamentos (aspirações) do que naquele doente que tenha essas funções conservadas na pré-operatório, e no qual o défice vai ter uma instalação abrupta.

Todos os tumores pertenciam às classes C e D da classificação de Fisch (Quadro 3) e foram operados pela Via da Fossa Infratemporal tipo A.

Designação	Classes	Descrição
Glomus timpânico	A	Tumores limitados à caixa do tímpano
Glomus timpano-mastoideu	B	Tumores limitados à região tímpano-mastoideia sem destruição do osso infralabiríntico (sem envolvimento do <i>foramen</i> jugular)
Paraganglioma jugulotimpânico ou glomus jugular	C*	tumores envolvendo o compartimento infralabiríntico e com extensão ao ápex petroso
	C1	Envolvimento limitado do segmento vertical do canal carotídeo
	C2	Envolvimento completo do segmento vertical do canal carotídeo
	C3	Envolvimento dos segmentos vertical e horizontal do canal carotídeo sem extensão ao <i>foramen</i> lácer
	C4	Com envolvimento do <i>foramen</i> lácer e extensão ao seio cavernoso
	D†	Tumores com extensão intracraniana extra ou intradural
(* C = carótida; †D = dura mater. esta classe pode ainda ser subdividida de acordo com as dimensões intracranianas do tumor)		

Quadro 3 | Classificação dos paragangliomas do osso temporal (Fisch. 1977⁵)

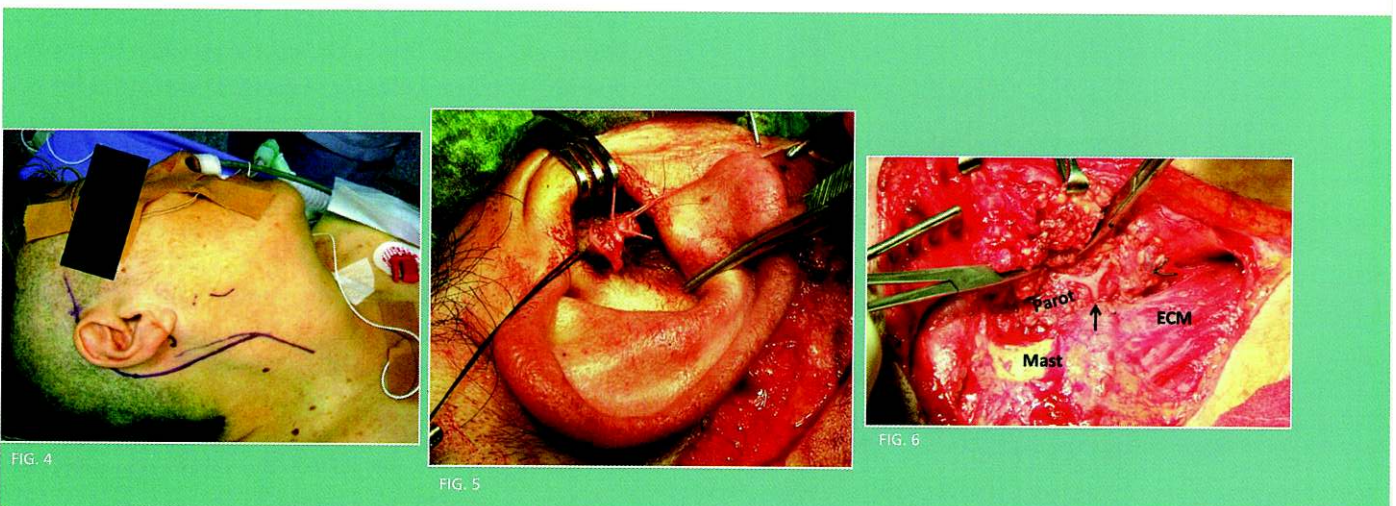
Sublinhe-se que esta série não inclui os doentes com tumores das classes A e B porque, como nestas classes os tumores estão exclusivamente situados na caixa do tímpano ou na mastóide, não são considerados jugulotimpânicos (não há envolvimento do *foramen* jugular) e são operados por vias de abordagens otorrinolaringológicas clássicas.

A Via da Fossa Infratemporal tipo A inclui a realização de uma incisão retroauriculo-cervico-temporal (Figura 4); o encerramento definitivo do canal auditivo externo em fundo de saco (Figura 5); a exposição do nervo facial na glândula parótida (Figura 6); a exposição dos grandes vasos e pares cranianos do pescoço (Figura 7); a petrosectomia subtotal seguida da transposição anterior permanente (rerouting) do nervo facial (Figura

8) e da exposição do *foramen* jugular e do canal carotídeo (Figura 9). Após a remoção do tumor, é realizado o encerramento, que inclui a obliteração da trompa de Eustáquio, a reconstrução da dura mater (se necessária) e a obliteração da cavidade com gordura (Figura 10).

Utiliza-se sempre o microscópio cirúrgico excepto na incisão e na exposição inicial da região cervical. Na dissecação do trajecto intra-parotídeo do nervo facial utilizamos lupas cirúrgicas. Em todos os doentes se utiliza a monitorização electrofisiológica intra-operatória permanente do nervo facial, com o equipamento Nerve Integrity Monitoring (NIM)-2XL, da Medtronic Xomed®.

A abordagem e a exposição dos compartimentos e das estruturas anatómicas nela incluídas são geralmente morosas, demorando em média cerca de 5 a 6 horas.



Uma vez que a remoção do tumor só vai ser iniciada depois de completada a exposição, e nessa fase os cirurgiões já revelam por vezes algum cansaço, optámos em alguns casos por diferir a exérese tumoral para um segundo tempo operatório, realizado entre uma a duas semanas depois do primeiro. Esta atitude permitiu iniciar com mais tranquilidade o tempo de exérese tumoral, propiciar a remoção completa da lesão e, cremos nós, reduzir a morbidade intra-operatória.

O pós-operatório imediato é realizado na Unidade de Cuidados Intensivos (72 horas), onde é necessária uma vigilância especial para o aparecimento de défices dos últimos pares cranianos, que podem originar pneumonias de aspiração e morte. É importante, na selecção pré-operatória dos doentes, avaliar bem as condições e função respiratórias, para prever as consequências de uma eventual lesão dos últimos pares cranianos decorrente do tratamento cirúrgico. Nos doentes idosos e com patologia pulmonar ou má função respiratória, e em particular nos casos em que não há défices no pré-operatório, o risco de aspiração é muito elevado podendo aconselhar a não se optar pelo tratamento cirúrgico. Pensamos que um dos nossos falecimentos se deveu, não à técnica cirúrgica, mas sim a uma consideração menos exaustiva destes riscos, mas aprendemos com a experiência, e pelo menos uma vez depois disso, já optámos por não operar um doente, e mantê-lo num programa de vigilância periódica sem tratamento.

As fístulas de líquor foram todas resolvidas com a colocação de uma drenagem lombar durante 7 dias, associada à cobertura antibiótica profiláctica com cefazolina endovenosa.

Nos casos de recidiva/doença residual, as reintervenções devem também ser ponderadas cuidadosamente, pois a exploração cirúrgica da região quando exista fibrose e não se observem planos de dissecção evidentes, aumenta a morbidade do procedimento para valores

que vão dos 80 aos 100%¹². Nestes casos, e nos tumores de maiores dimensões, é de ponderar a citoredução intra tumoral (cirurgia) seguida de radiocirurgia. Nos tumores mais pequenos deve-se fazer apenas radiocirurgia.

A elevada taxa de paralisia no pós-operatório imediato deve-se sobretudo à manipulação cirúrgica e ao comprometimento da vascularização do nervo, uma vez que a transposição anterior implica a esqueletização do nervo desde o gânglio geniculado ao orifício estilo-mastoideu seguida da sua mobilização desde o gânglio geniculado até à primeira bifurcação parotídea. A confirmação intra-operatória da integridade anatómica do nervo e da resposta positiva ao neuroestimulador são factores que fazem prever um bom prognóstico para a paralisia do nervo facial. A reabilitação do nervo facial inicia-se ainda durante o internamento e prolonga-se, no mínimo, por seis a oito meses.

Como referimos, apenas 5 dos nossos doentes mantiveram no longo prazo (mais de 6 meses a 1 ano) paralisias faciais importantes (House-Brackman III-VI). Actualmente, no sentido de dispor de meios de reabilitação apropriados, contamos com a colaboração da Neurooftalmologia (Dr. João Costa) para a colocação de implantes palpebrais (no primeiro mês de pós-operatório), destinados a evitar a queratite de exposição. Da mesma forma contamos com a colaboração da Cirurgia Plástica e Reconstructiva (Dr. Júlio Matias) para a reabilitação da face paralisada, nos casos em o prognóstico da paralisia, confirmado após os 12 meses por electromiograma, seja muito limitado. Recorde-se que a extensa fibrose pós-operatória impossibilita, muitas vezes, a realização de uma anastomose hipoglosso-facial¹³.

CONCLUSÕES

Os serviços de Otorrinolaringologia e Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz têm uma experiência importante no tratamento cirúrgico dos PJT pela Via da Fossa Infra-temporal do Tipo A, alcançada ao longo de 20 anos e

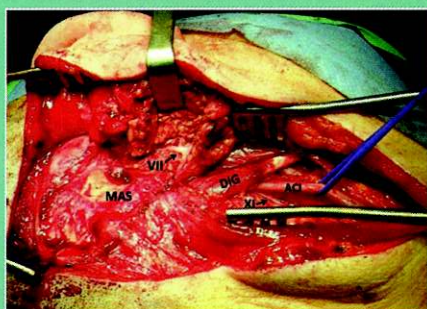


FIG. 7



FIG. 8

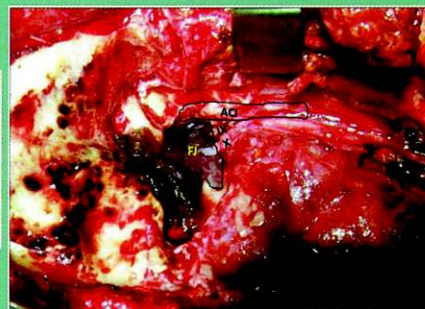


FIG. 9

com resultados que são satisfatórios e semelhantes aos de outras séries publicadas.

Para esta realização foi importante a constituição, desde o início, de uma equipa multidisciplinar que inclui médicos de otorrinolaringologia, neurocirurgia e neurorradiologia. A preocupação permanente da equipa é proceder a uma selecção criteriosa e prudente das indicações cirúrgicas, melhorar os resultados cirúrgicos aumentando a percentagem de ressecções tumorais completas com um mínimo de morbilidade, promover a reabilitação dos défices neurológicos eventuais e, se possível, transmitir os seus conhecimentos a uma nova geração de colegas, para que o trabalho realizado possa ter continuidade no futuro.

REFERÊNCIAS

1. Gulya AJ. The glomus tumor and its biology. *Laryngoscope*. 1993;103(11 Pt 2 Suppl 60):7-15.
2. Escada P, Capucho C, Penha R. Glomus tumor. In: Penha R, ed. *Otorhinolaryngology - The Third Millennium*. Lisboa; 1995.
3. Jackson CG. Glomus tympanicum and glomus jugulare tumors. *Otolaryngol Clin North Am*. 2001;34(5):941-70, vii.
4. Escada P, O'Neill A, Capucho C, Penha R. Via da Fossa Infratemporal Tipo A. Indicações e Técnica. XII Congresso Nacional de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Macau; 1994.
5. Fisch U. Infratemporal fossa approach for extensive tumors of the temporal bone and base of the skull. In: Silverstein H, Norrel H, eds. *Neurological Surgery of the ear*. Birmingham (England): Aesculapius; 1977:34-53.
6. Fisch U, Mattox D. *Microsurgery of the skull base*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc.; 1988.
7. Escada P, Capucho C, Penha R. Vias da fossa infratemporal de acesso à base do crânio. Artigo de revisão. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*. 1995;33(6):317-26.
8. Sanna M, Jain Y, De Donato G, et al. Management of jugular paragangliomas: the Gruppo Otologico experience. *Otol Neurotol*. 2004;25(5):797-804.
9. Jackson CG, McGrew BM, Forest JA, et al. Lateral skull base surgery for glomus tumors: long-term control. *Otol Neurotol*. 2001;22(3):377-82.
10. Escada P, Capucho C, Silva JM, et al. Cavernous haemangioma of the facial nerve. *J Laryngol Otol*. 1997;111(9):858-61.
11. Kaylie DM, O'Malley M, Aulino JM, et al. Neurotologic surgery for glomus tumors. *Otolaryngol Clin North Am*. 2007;40(3):625-49.
12. Sekhar L, Janecka I. *Surgery of cranial base tumors*. New York: Raven Press; 1993.
13. Robertson J, Coakham H. *Cranial base surgery. Management, complications and outcome*. London: Churchill Livingstone; 2000.