

“Glomus timpânico”: Três casos – Três abordagens

“Glomus tympanicum”: Three cases – Three approaches

Joana Filipe • Carlos Nabuco • Teresa Matos • Tiago Costa • Carla Branco • João Subtil • Luís Tomás • António Marques Pereira

RESUMO

O glomus jugulo-timpânico, também denominado paraganglioma jugulo-timpânico, é o tumor benigno primário mais frequente do ouvido médio.

A vigilância clínica, a radioterapia e a exérese cirúrgica com ou sem embolização prévia, são consideradas opções terapêuticas válidas, pelo que, cada caso deverá ser individualizado.

Os autores apresentam uma revisão bibliográfica desta patologia, a propósito de três casos de glomus jugulo-timpânico com evolução clínica e abordagem terapêutica distintas, realçando os aspectos que tendencialmente influenciaram a decisão da conduta terapêutica.

Palavras Chave: Glomus timpânico; glomus jugular; paraganglioma; tratamento; embolização

ABSTRACT

Glomus jugulo-tympanicum, also referred to as paraganglioma jugulo-tympanicum, is considered the most common primary benign tumor of the middle ear.

Clinical surveillance, radiation therapy and surgical resection, with or without previous embolization, are considered valid therapeutical options, therefore, every case should be individualized.

The authors present a literature review of this pathology, reporting three glomus jugulo-tympanicum cases with different clinical evolutions and distinct therapeutic managements, highlighting the factors that influenced the treatment decision.

Key Words: Glomus tympanicum; glomus jugulare; paraganglioma; treatment; embolization

INTRODUÇÃO

Os tumores glómicos, também denominados por paragangliomas pela sua origem nas células paragangliónicas (*paraganglia*) ou quemodectomas, são considerados os tumores mais frequentes do ouvido médio^{1,4}, correspondendo a 0,6% dos tumores da região da cabeça e pescoço³.

As células paragangliónicas são células de origem neuroectodérmica, derivadas das células da crista neural primitiva^{3,9} que, na região da cabeça e pescoço, se podem localizar: 1. na bifurcação carotídea ou arco aórtico; 2. no gânglio nodoso do nervo pneumogástrico; 3. ao nível do osso temporal, mais propriamente, no golfo da jugular, no promontório do ouvido médio e ao longo do trajecto do nervo de Jacobson (ramo timpânico do nervo glossofaríngeo) e do nervo de Arnold^{4,9} (ramo auricular do nervo pneumogástrico).

Deste modo, consoante a sua localização,¹⁻³ os tumores glómicos podem tomar a designação de *glomus* do corpo carotídeo, *glomus* vagal, *glomus* jugular, *glomus* timpânico ou *glomus* jugulo-timpânico, podendo ser múltiplos ou, mais frequentemente, solitários. Quando múltiplos torna-se imperiosa a realização de estudo familiar, dado haver predisposição hereditária^{4,7}.

Por pertencerem ao sistema neuroendócrino³, os

JOANA FILIPE

Interna do Internato Complementar do Serviço de ORL II do Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN) - Hospital Pulido Valente (HPV)

CARLOS NABUCO

Médico do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

TERESA MATOS

Interno do Internato Complementar do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

TIAGO COSTA

Interno do Internato Complementar do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

CARLA BRANCO

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

JOÃO SUBTIL

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

LUÍS TOMÁS

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

ANTÓNIO MARQUES PEREIRA

Director do Serviço de ORL II do CHLN - HPV

Correspondência:

Joana Rita de Caldas Ferreira Filipe Valentim
Serviço de Otorrinolaringologia II do Centro Hospitalar Lisboa Norte (Hospital Pulido Valente)
Alameda das Linhas de Torres, 117; 1769-001 Lisboa
Telf: 217548268; E-mail: jrccff@gmail.com

Trabalho apresentado no 57º Congresso Nacional de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

tumores glômicos são altamente vascularizados, podendo apresentar actividade quimiorreceptora. Apenas 4% são funcionantes^{3,7}, secretores de catecolaminas, obrigando a sua suspeita à realização de exames complementares para o seu despiste, nomeadamente: cintigrafia com análogo da somatostatina, doseamento de catecolaminas séricas e doseamento de metanefrina e ác. vanilmandélico na urina de 24 horas. A secreção de catecolaminas manifesta-se clinicamente por hipertensão, cefaleias, palpitações e taquicárdia, contribuindo para um aumento da mortalidade³.

Geralmente apresentam crescimento lento, predominantemente benigno^{1,3,4}, contudo, podem ser localmente destrutivos e face à proximidade dos pares cranianos e de estruturas intracranianas e vasculares *major*, a sua expansão tumoral pode condicionar morbilidade significativa^{1,3}, estando descrita, por diversos autores (Rosenwasser, Brown, Spector), uma taxa de mortalidade variável entre os 5 e os 13% para os tumores glômicos jugulares^{2,5}.

No caso concreto dos *glomus* timpânico e jugulo-timpânico, estes são mais prevalentes no sexo feminino, acima da 5ª década de vida^{1,3,4,9} e classicamente apresentam-se como lesões vasculares de cor avermelhada no ouvido médio que se traduzem, sintomaticamente, na maioria dos casos, por acufenos pulsáteis (50-70%)^{4,7} e hipoacusia (30-50%)^{1,3,9}, esta última geralmente associada à hipomobilidade da cadeia ossicular, consequência do crescimento tumoral. Outros sintomas podem igualmente ocorrer: sensação de pressão/preenchimento aural, vertigem, otalgia, otorragia ou mesmo perdas neurológicas focais - no caso do *glomus* timpânico, por compressão do VII e VIII pares e, no caso do *glomus* jugular, por extensão ao foramen jugular com consequente compressão do IX, X e XI pares cranianos³.

Várias classificações foram propostas para os tumores glômicos, de acordo com a sua origem tumoral, localização e extensão anatómica, nomeadamente a Classificação de De La Cruz, de Glassock-Jackson e a de Fisch, esta última descrita na tabela 1.

O tratamento destes tumores não é consensual^{1,2,5}. O espectro de opções terapêuticas consideradas válidas^{2,5} estende-se da simples vigilância clínica, à radioterapia e à exérese cirúrgica com ou sem embolização prévia, pelo que a terapêutica deverá ser individualizada tendo em conta as co-morbilidades do doente e as características do próprio tumor, nomeadamente, a sua localização e extensão tumoral.

TABELA 1
Classificação de Fisch para os tumores glômicos

Tipo	Crítérios
A	Tumor limitado ao ouvido médio
B	Tumor limitado à área timpanomastoideia sem envolvimento do compartimento infralabiríntico
C 1,2,3	Tumor envolvendo o compartimento infralabiríntico do osso temporal com extensão ao ápex petroso
D 1	Tumor com extensão intracraniana <2cm de diâmetro
D 2	Tumor com extensão intracraniana >2cm de diâmetro

CASOS CLÍNICOS

1º Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 73 anos de idade, raça caucasiana, com antecedentes de Diabetes Mellitus (DM) tipo II, Hipertensão arterial (HTA), dislipidemia e sequelas de tuberculose pulmonar, que recorreu à consulta de ORL do nosso hospital por queixas de prurido aural bilateral, negando outra sintomatologia do foro otológico. À observação a doente apresentava eczema do canal auditivo externo (CAE) bilateralmente, visualizando-se à otoscopia uma lesão avermelhada à transparência da membrana timpânica (MT) do OD (ouvido direito) (Figura 1).

FIGURA 1

1º Caso Clínico: a) otoscopia pré-operatória visualizando-se o tumor glômico; b) otoscopia pós-operatória



Os exames audiométricos e a impedancimetria revelaram apenas a presença de presbiacusia moderada bilateral. A tomografia computadorizada (TC) dos ouvidos confirmou a suspeita de um possível *glomus* timpânico, restrito à caixa do tímpano, de pequenas dimensões (Tipo A de Fisch), pelo que se optou pela sua exérese cirúrgica por via transcanal sem embolização prévia, que decorreu sem intercorrências, com remoção da totalidade do tumor, sendo a hemorragia intra-operatória facilmente controlada com solução de adrenalina e electrocauterização (Figura 2).

Quatro anos após a cirurgia, a otoscopia revela discreta miringosclerose, sem evidência de recidiva tumoral (Figura 1)

FIGURA 2

1º Caso Clínico: Imagem intra-operatória do *glomus* timpânico

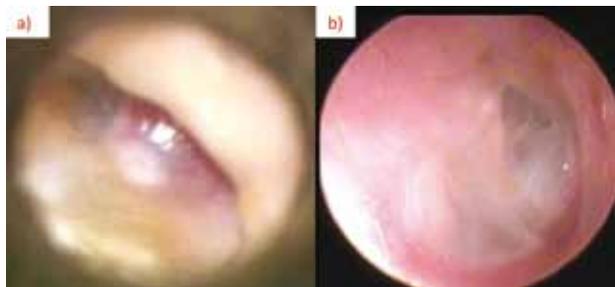


2º Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 63 anos de idade, raça caucasiana, com antecedentes de Doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), DM tipo II e HTA, que recorreu à consulta de ORL por queixas de acufeno pulsátil no OD. À otoscopia apresentava lesão avermelhada visível à transparência da MT no OD (Figura 3).

FIGURA 3

2º Caso Clínico: a) otoscopia pré-operatória visualizando-se o tumor glômico; b) otoscopia pós-operatória



Os exames audiométricos e a impedancimetria sugeriam presbiacusia ligeira bilateral, sem outras alterações.

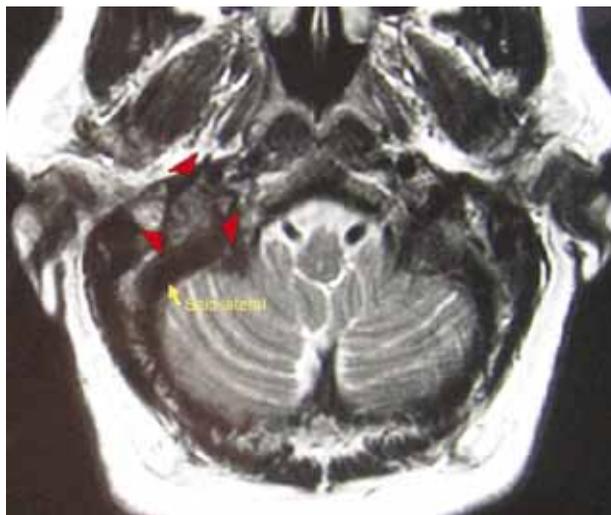
Realizou TC e ressonância magnética (RM) dos ouvidos que revelou a presença de uma lesão que ocupava o hipo e mesotímpano da caixa timpânica do OD, sem extensão ao *foramen* jugular, sugestiva de *glomus* timpânico, (Tipo A de Fisch) (Figura 4).

Face às dimensões do tumor optou-se pela realização de angiografia carotídea para embolização que confirmou a presença de um paraganglioma jugulo-timpânico direito que obliterava parcialmente o golfo da respectiva jugular, tendo sido embolizados o ramo estilomastoideu da artéria occipital e o ramo posterior da artéria faríngea ascendente direitas (artérias que nutriam o tumor) (Figura 5).

A cirurgia foi realizada entre as 24 e as 48 horas pós-

FIGURA 4

2º Caso Clínico: Imagem de RM revelando glomus jugulo-timpânico direito ocupando meso e hipotímpano

**FIGURA 5**

2º Caso Clínico: Imagem de angiografia carotídea revelando o "BLUSH" típico dos tumores glômicos e as artérias que irrigam o tumor



-embolização, por via transcanal, com remoção do tumor na sua totalidade, sendo fácil o controle da hemorragia intra-operatória com electrocauterização bipolar (Figura 6).

FIGURA 6

2º Caso Clínico: Imagem intra-operatória do *glomus* jugulo-timpânico (com visualização do pedículo vascular)



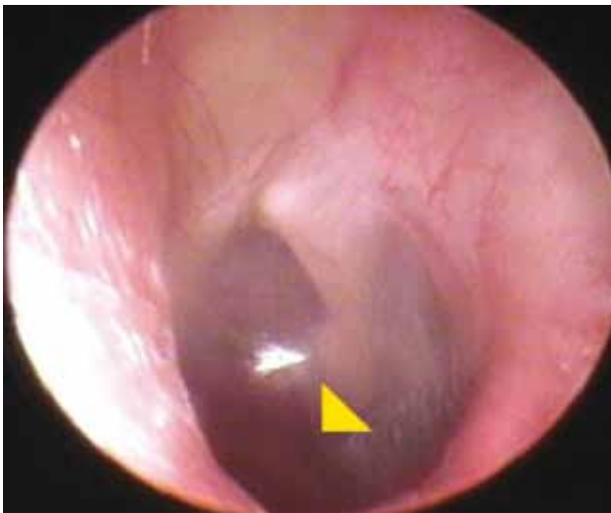
Após dois anos da cirurgia, a otoscopia é normal, sem evidência de recidiva tumoral, tendo-se constatado melhoria imediata do acufeno após remoção do tumor. De momento a doente encontra-se assintomática (Figura 3).

3º Caso clínico

Doente do sexo feminino, 69 anos, com antecedentes de HTA, acidente vascular cerebral (AVC) há 7 anos, síndrome demencial grave, encontrando-se institucionalizada e que recorreu à consulta de ORL por queixas de acufeno pulsátil no OE e hipoacusia. À otoscopia, sobressaía uma lesão avermelhada visível à transparência na MT do OE (Figura 7).

FIGURA 7

3º Caso Clínico: Otoscopia com visualização do tumor glômico



Os exames audiométricos e a impedancimetria sugeriam compromisso da ventilação do ouvido esquerdo (OE), apresentando surdez de transmissão ligeira no OE e timpanograma com traçado plano nesse ouvido, não revelando alterações no OD.

A doente realizou TC e RM que comprovaram a presença de um volumoso *glomus* jugulo-timpânico, obliterando a caixa do tímpano e estendendo-se inferiormente ao *foramen* jugular (Figuras 8 e 9). A doente não apresentava contudo quaisquer sinais de paralisia dos IX, X e XI pares cranianos.

Realizou angiografia carotídea diagnóstica que confirmou a presença de um volumoso *glomus*, com o *blush* típico, suprido essencialmente pelas artérias faríngea ascendente e auricular posterior esquerdas que apresentavam um calibre de tal modo volumoso que era facilmente comparável ao próprio calibre da artéria carótida externa (Figura 10). De salientar a diferença do calibre dos vasos entre este caso e o caso anterior (Figura 11).

FIGURA 8

3º Caso Clínico: Imagem de RM revelando volumoso *glomus* jugulo-timpânico

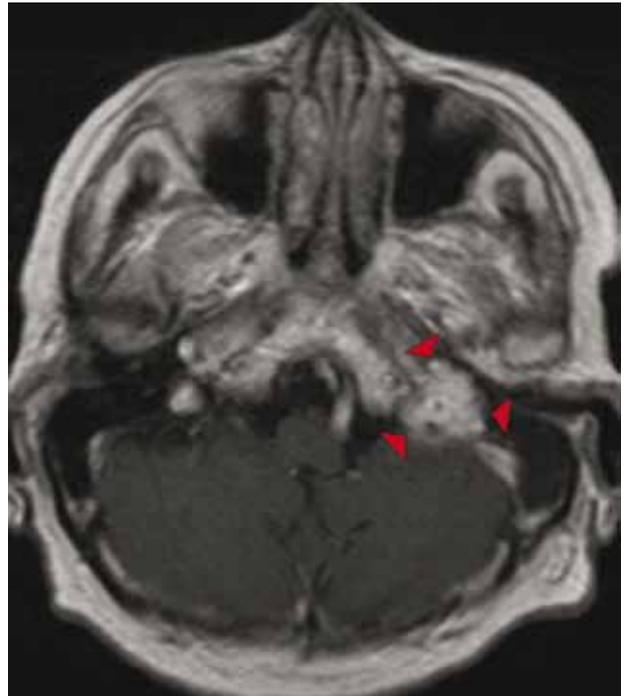


FIGURA 9

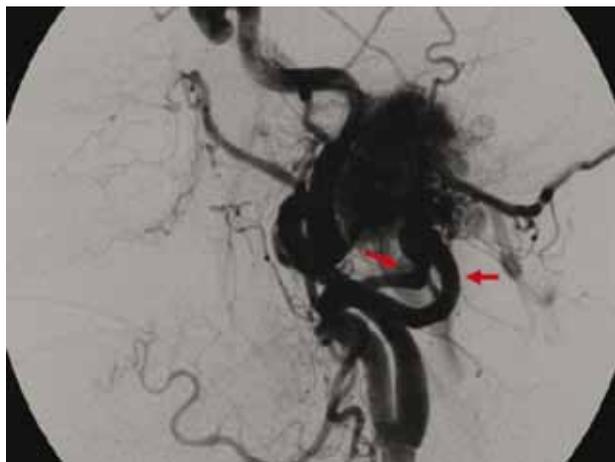
3º Caso Clínico: Imagem de RM revelando volumoso *glomus* jugulo-timpânico que se estende ao *foramen* jugular



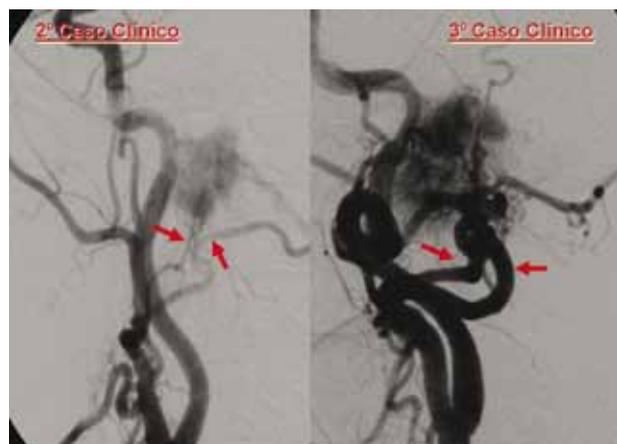
Face ao estado demencial da doente e às grandes dimensões do tumor, após discussão do caso com os colegas de Neuroradiologia e Neurocirurgia, optou-se pela realização de radiocirurgia (radioterapia) que foi

FIGURA 10

3º Caso Clínico: Imagem de angiografia carotídea revelando o *BLUSH* típico dos tumores glômicos e as artérias que irrigam o tumor

**FIGURA 11**

Imagens de angiografia – de notar a marcada assimetria do calibre dos vasos que irrigam o tumor nas duas imagens.



programada. A doente acabou por falecer por patologia do foro cardíaco, sem ter iniciado o tratamento.

DISCUSSÃO

A terapêutica óptima para os paragangliomas é controversa, devendo ter-se em consideração as co-morbilidades que o doente apresenta - que podem contra-indicar relativa ou absolutamente a cirurgia - e a morbilidade da própria cirurgia. Não existem estudos randomizados e controlados que examinem a eficácia das várias estratégias terapêuticas¹, incluindo a ressecção cirúrgica, a radioterapia/radiocirurgia com *gamma knife*, a embolização ou, simplesmente, a vigilância clínica.

Em muitas séries, doentes com tumores jugulares ou jugulo-timpânicos com co-morbilidades ou idade superior a 60 anos não são submetidos a cirurgia^{1,3}, sendo geralmente referenciados para radioterapia que, comparativamente à cirurgia, apresenta uma menor morbilidade neurológica⁵ (nomeadamente para os pares

cranianos). A radioterapia, apesar de não erradicar o tumor, tem-se revelado eficaz na redução tumoral em aproximadamente 90% dos doentes¹, demonstrando, contudo, resultados menos satisfatórios na resolução sintomática.

Para os tumores timpânicos restritos ao mesotímpano, a ressecção cirúrgica é considerada a forma de tratamento de eleição^{4,6}, podendo ser realizada por via transcanal ou transmastóide consoante as dimensões do tumor, sendo a hemorragia intra-operatória geralmente controlada por electrocauterização bipolar (preferível à monopolar na prevenção de lesão do ouvido interno) ou agentes hemostáticos tópicos (como a solução de lidocaína a 1% com adrenalina ou o surgicel®). Há contudo que excluir pré-operatoriamente a presença de uma eventual artéria carotídea aberrante ou um bulbo jugular deiscente, patologias que entram no diagnóstico diferencial^{2,7,8} dos tumores glômicos do ouvido médio, podendo mimetizar a sua forma de apresentação.

Em mais de 90% dos doentes é possível uma total excisão da lesão tumoral^{4,8}, sabendo-se que uma remoção incompleta conduzirá a uma taxa de recorrência de 100%⁷.

A embolização pré-operatória associada à angiografia carotídea, com a sua morbilidade associada (risco de AVC), é reconhecida como adjuvante à cirurgia, contribuindo para uma diminuição da hemorragia intra-operatória e das dimensões do próprio tumor (em consequência da sua menor vascularização). A embolização está também preconizada como opção terapêutica^{1,3}, apesar da sua ineficácia comprovada no controlo dos sintomas ou na presença de disfunção de pares cranianos.

O suprimento vascular dos tumores glômicos timpânicos e jugulares é geralmente o mesmo, estando dependente de ramos da artéria carótida externa, mais propriamente da artéria faríngea ascendente^{3,7}. As artérias occipital e auricular posterior³ também podem intervir na vascularização para tumores de maior calibre.

Independentemente da opção terapêutica, é consensual e universal que todos os doentes com paraganglioma devem ser vigiados a longo prazo, já que estudos anteriores sugerem a possibilidade de recorrência tumoral, predominantemente nos primeiros 10 anos, estando, contudo, com casos registados 33 anos após a cirurgia do primeiro tumor¹. Igualmente estão descritos casos de sobrevida superior a 40 anos sem qualquer tratamento^{2,5}.

CONCLUSÃO

O *Glomus* Jugulo-Timpânico é o tumor mais frequente do ouvido médio. Apesar de não haver sintomas patognomônicos, a otoscopia permite, frequentemente, um diagnóstico de suspeição pela visualização de uma massa pulsátil, avermelhada, à transparência da MT que conduzirá ao pedido de exames complementares e ao seu diagnóstico definitivo.

Dado que as opções terapêuticas não estão isentas de morbidade, o tratamento deverá ser individualizado, considerando a idade e co-morbilidades do doente, a sua sintomatologia, a localização do tumor, as suas dimensões e o seu acesso cirúrgico, sendo a vigilância a longo prazo imperatória.

Referências bibliográficas

1. Cosetti M, Linstrom C, Alexiades G, Tessema B, et al.. Glomus Tumors in patients of advanced age: a conservative approach. *Laryngoscope* Feb 2008; 118: 270-274.
2. Brackmann D, Arriaga M. Surgery for glomus and jugular foramen tumors. *Otologic Surgery*. 2nd ed. W.B. Saunders: Philadelphia, 2001; 47: 478-492.
3. Koenigsberg R, Dastur C, Kim R. Glomus tumor (Head and Neck). Jan 2008. [e-medicine]. (<http://emedicine.medscape.com/article/382908-overview>).
4. Kim T, Lustig L. Middle ear, benign tumors. Nov 2008. [e-medicine] (<http://emedicine.medscape.com/article/860642-overview>).
5. Green J, Brackmann D, Nguyen C, Arriaga M, et al.. Surgical management of previously untreated glomus jugulare tumors. *Laryngoscope* Aug 1994; 104: 917-921.
6. Sennaroglu L, Sungur A. Histopathology of paragangliomas. *Otology & Neurotology* 2002; 23: 104-105.
7. O'Leary CDR, Shelton C, Giddings N, Kwartler J, et al.. Glomus tympanicum tumors: a clinical perspective. *Laryngoscope* Oct 1991; 101: 1038-1043.
8. Jackson C, Welling D, Glasscock M, McKennan K, et al.. Glomus Tympanicum tumors: contemporary concepts in conservation surgery. *Laryngoscope* Sept 1989; 99: 875-884.
9. Neto M, Vuono I, Souza L, Testa J, et al.. Tympanic paragangliomas: case reports. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* Feb 2005; Vol 71, No1.