

Tratamento de paraganglioma com petrosectomia subtotal. Caso clínico

Paraganglioma treatment with subtotal petrosectomy. Case report

Filipa Oliveira • Pedro Cavilhas • Pedro Escada • Gonçalo Neto de Almeida • Pedro Sousa • Madeira da Silva

RESUMO

Os paragangliomas são tumores raros, particularmente na região da cabeça e pescoço. Desenvolvem-se a partir das células do sistema nervoso autónomo, sendo mais frequentemente encontrados no corpo carotídeo, no corpo jugular, ao longo do nervo glossofaríngeo e no nervo vago. A identificação deste tipo de lesões no ouvido médio baseia-se na anamnese, na observação e em exames complementares de diagnóstico como o audiograma, a imitância acústica (impedanciometria), a tomografia computadorizada e a ressonância magnética.

O objectivo deste trabalho é o de demonstrar a utilidade da petrosectomia subtotal como uma técnica, ou tempo cirúrgico, que está incluída nas abordagens realizadas para o tratamento dos paragangliomas do osso temporal.

Um doente de 45 anos de idade foi referenciado para o Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Egas Moniz com o diagnóstico de paraganglioma jugulo-timpânico à direita, para tratamento cirúrgico. A operação incluiu a petrosectomia subtotal, tendo obtido a excisão completa do tumor.

A petrosectomia subtotal é utilizada nos acessos laterais à base do crânio nos quais seja necessário remover toda a porção pneumatizada do osso temporal. Pode ser realizada

como um procedimento isolado ou, mais frequentemente, é o tempo cirúrgico inicial de uma abordagem que se estende a outra área anatómica vizinha do osso temporal. A petrosectomia subtotal consiste na eliminação de todas as grupos celulares do osso temporal com preservação das corticais ósseas profundas e da cápsula ótica. A operação implica o encerramento definitivo do canal auditivo externo e do orifício timpânico da trompa de Eustáquio, assim como a obliteração da cavidade com gordura abdominal autóloga. No caso clínico em concreto a petrosectomia subtotal, estendida à região infralabiríntica e cervical (via da Fossa Infratemporal do tipo A) foi utilizada para remover a lesão do osso temporal. O doente teve alta ao nono dia de pós-operatório, apresentando com sequela cirúrgica uma hipoacusia de condução permanente. O follow-up foi realizado periodicamente com recurso a exames imagiológicos, nomeadamente a ressonância magnética.

As opções terapêuticas possíveis para os paragangliomas são várias, desde a vigilância sem tratamento, à radioterapia e à cirurgia. No entanto, a única terapêutica curativa é a cirúrgica. No nosso doente optámos pela realização de uma via de abordagem que incluía a petrosectomia subtotal. Um ano após a operação a doente encontra-se clinicamente bem, tendo voltado à sua actividade.

Palavras-chave: Paraganglioma; Glómus timpânico; Audiograma; Tomografia axial computadorizada; Ressonância magnética; Arteriografia; Petrosectomia subtotal; Hipoacusia de condução.

ABSTRACT

Paragangliomas are rare tumors, particularly in head and neck region. They arise from cells of the autonomic nervous system and are more frequently found in the carotid body, jugular body, glossopharyngeal nerve and vagus nerve. The identification of this neoplasm in the middle ear is based on the clinical manifestations and complementary exams (audiogram, tympanogram, computed tomography and magnetic resonance). The purpose of this case report is to demonstrate that subtotal petrosectomy is a valuable surgical technique for the treatment of glomus tumors of the temporal bone.

A 45-year old woman was referred to our hospital for the surgical treatment of a jugulotympanic paraganglioma on the

Filipa Oliveira

Interna do Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Pedro Cavilhas

Interno do Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Pedro Escada

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

Gonçalo Neto de Almeida

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

Pedro Sousa

Assistente de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Madeira da Silva

Director do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Correspondência:

Ana Filipa Simões de Oliveira
Rua Sousa Lopes, nº 8, 6º andar, 1600-207 Lisboa.
Telefone: 919650815
Email: filipaoliveira23mail.com

Apresentado como comunicação livre no 58º congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

left ear. The operation included a subtotal petrosectomy, and the complete removal of the tumor was achieved.

Subtotal petrosectomy can be performed as an isolated surgical procedure, but most commonly the technique is used as the first surgical step of different approaches for the lateral skull base. Subtotal petrosectomy includes: 1) the emptying of the temporal bone content with preservation of the profound cortical bone and of the labyrinth; 2) the permanent closure of the external auditory canal; 3) the closure of the tympanic pharyngeal orifice of the Eustachian tube; and 4) the obliteration of the cavity with autologous abdominal fat.

In the case reported, the patient was discharged at the ninth day after surgery.

As surgical consequence, inherent to the technique, the patient had definitive conductive hearing loss. Follow-up was performed annually with magnetic resonance.

The therapeutic options for the paragangliomas of the temporal bone include surveillance without therapy, radiotherapy and surgery. The only curative solution is the surgery. In our patient we have opted for the surgical treatment which included the subtotal petrosectomy. One year after surgery, the patient is healed, having returned to her normal activity.

Keywords: Paraganglioma; Glomus tumors; Audiogram; Computed tomography; Magnetic resonance imaging; Arteriography; Subtotal petrosectomy; Conductive hearing loss.

INTRODUÇÃO

As designações de tumores glômicos, paragangliomas ou quemodectomas são equivalentes na literatura médica. Estes tumores derivam das células endócrinas da crista neural e são provenientes das células cromafins que se localizam na paragânglia simpática e parassimpática distribuída ao longo do eixo para-aórtico e para-vertebral, desde a base do crânio até ao pavimento pélvico. Os paragangliomas da cabeça e pescoço estão frequentemente associados ao sistema nervoso parassimpático, podendo ter diversas localizações como o corpo carotídeo, o nervo vago ou a região jugulo-timpânica¹.

Apesar de poderem ter propriedades quimiorreceptoras, os paragangliomas de localização jugulotimpânica raramente secretam catecolaminas (apenas 5% dos casos)² e não tendem a metastizar. O principal problema destes tumores é o efeito de massa causado pelo seu crescimento, que pode condicionar a compressão e destruição das estruturas adjacentes, nomeadamente os ossículos do ouvido médio, o labirinto, os pares cranianos vizinhos, os grandes vasos e o sistema nervoso central (Comunicação pessoal).³

Os sintomas predominantes do paraganglioma (glomus) timpânico são a hipoacusia de condução e o acufeno pulsátil⁴. Outras possíveis manifestações são a sensação de plenitude auricular, a otorreia (por infecção

secundária à obstrução da trompa de Eustáquio) e a hemorragia. No caso de haver envolvimento do ouvido interno pode ocorrer vertigem e hipoacusia neurosensorial^{5,6}.

A confirmação diagnóstica é sempre feita através de exames de imagem, sendo o exame imagiológico de eleição a tomografia axial computadorizada⁷. Para identificar o envolvimento dos grandes vasos ou do sistema nervoso central o doente deve fazer uma ressonância magnética, podendo observar-se o sinal típico destas lesões em “sal e pimenta”, devido à presença de vasos no seu interior⁸⁻¹².

A cirurgia constitui a única modalidade terapêutica com perspectiva de cura^{1,14,15} (Comunicação pessoal)¹³. Por vezes, em tumores sem sintomas importantes em doentes idosos pode optar-se por uma vigilância sem tratamento. As outras possibilidades terapêuticas são a radiocirurgia ou a radioterapia^{16,17}. Contudo, estas podem obter algum controlo do crescimento do tumor mas não o removem totalmente. Pode também optar-se pela combinação de mais do que um tratamento.

Apesar da maioria dos autores concordar que o melhor tratamento para os paragangliomas é a cirurgia, deve todavia fazer-se uma avaliação sistemática dos riscos e dos benefícios esperados em cada caso, assim como uma discussão adequada de todos estes aspectos com os doentes e/ou com as suas famílias, já que quer a doença quer o tratamento apresentam riscos e complicações potenciais debilitantes (Comunicação pessoal)¹⁸.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 45 anos de idade, enviado à Consulta de Otorrinolaringologia do Hospital de Egas Moniz por suspeita de paraganglioma do ouvido direito. Tinha antecedentes pessoais de doença do refluxo gastroesofágico, bócio multinodular, dislipidémia e rinite alérgica. Não tinha antecedentes familiares relevantes e estava medicado com lansoprazol, sinvastatina e levotiroxina.

Cinco anos antes de vir à Consulta de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz inicia quadro clínico de acufenos no ouvido direito, com períodos de exacerbação intercalados com períodos de acalmia. Não referia hipoacusia, otalgia, otorreia, tonturas ou vertigens nem quaisquer outras queixas do foro otorrinolaringológico. Na sequência deste quadro clínico recorreu diversas vezes ao médico de família, onde foi feito o diagnóstico de otite e medicado com antibióticos. Por persistência dos sintomas, cerca de 1 ano depois, é referenciado para a consulta de otorrinolaringologia do seu hospital de residência.

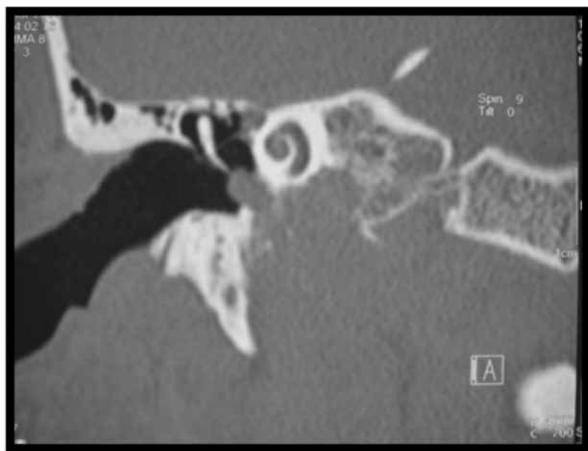
Ao exame objectivo otorrinolaringológico realizado neste hospital, o doente apresentava membrana timpânica direita abaulada, intacta e móvel, visualizando-se nos quadrantes inferiores imagem em meia-lua, de coloração avermelhada e pulsátil. Na acumetria, o teste de Weber era indiferente e o Rinne era positivo bilateralmente. O restante exame objectivo não apresentava outras alterações a não ser o aumento difuso do volume da glândula tiroideia.

O audiograma evidenciava hipoacusia sensorineural de grau moderado a severo bilateral, exclusivamente nas frequências agudas, simétrica e de perfil descendente. O timpanograma era normal.

A tomografia computadorizada (TC) dos ouvidos revelou uma lesão de características tumorais no ouvido direito, compatível com glomus jugulo-timpânico (Figura 1), pelo que o doente foi referenciado para o Hospital de Egas Moniz para tratamento cirúrgico.

FIGURA 1

TC: lesão compatível com paraganglioma jugulo-timpânico, centrada no foramen jugular, com expressão sobre o hipotímpano e adjacente ao canal carotídeo.



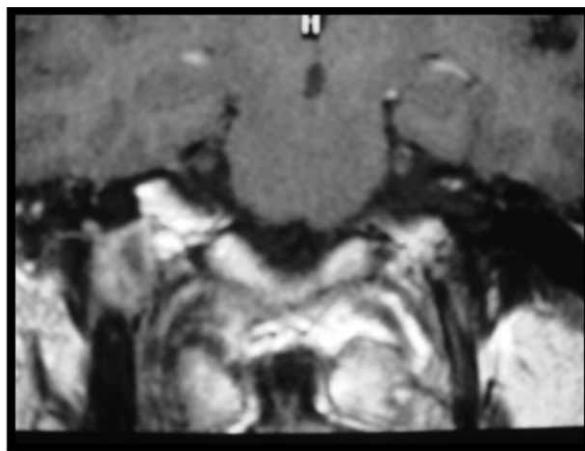
Neste hospital a hipótese diagnóstica colocada foi igualmente a de glomus jugulo-timpânico. A ressonância magnética revelou uma lesão de cerca de 22 X 26 X 13 mm, que realçava intensamente o gadolínio (Figura 2). Esta lesão localizava-se na fossa jugular direita com expansão da mesma e com extensão ao hipotímpano adjacente, não condicionando outras alterações, nomeadamente alterações do labirinto membranoso e canal auditivo interno à direita.

Após a avaliação imagiológica, foi atribuído ao tumor um estadiamento da Classe C (C1) de Fisch (Quadro 1)¹⁹.

O caso clínico foi discutido na Consulta de Otoneurocirurgia do Hospital de Egas Moniz (Otorrinolaringologia e Neurocirurgia) e foi decidido o tratamento cirúrgico, após discussão e obtenção de consentimento informado, que incluiu uma explicação

FIGURA 2

Ressonância magnética: presença de uma lesão ocupando e expandindo a fossa jugular direita, estendendo-se ao hipotímpano adjacente, com hipersinal em T2, iso/hipersinal em T1 relativamente ao parênquima encefálico e intenso realce nas imagens obtidas após contraste com gadolínio. Diâmetros crânio-caudal, transversal e antero-posterior máximos de 22 x 26 x 13 mm. A lesão condiciona erosão/moldagem das paredes ósseas da fossa jugular e envolve parcialmente a extremidade cervical distal e a porção intrapetrosa inicial do canal carotídeo que, contudo, mantém lúmen permeável e calibre normal. Sem extensão ao espaço cisternal adjacente. Sem alterações do labirinto membranoso e canal auditivo interno à direita. Normal configuração dos VII e VIII pares craneanos. Provável glomus jugulo-timpânico, embora não se observe o sinal típico destas lesões em “sal e pimenta” pela presença de vasos no seu interior.



QUADRO 1

Classificação de Glasscock-Jackson e Fisch para Tumores Glômicos

Classe A: tumor do ouvido médio (glomus timpânico)
Classe B: tumor limitado à área timpanomastoideia sem envolvimento infralabirintico
Classe C: tumor com extensão e destruição óssea infralabirintica e compartimentos apicais do osso temporal <ul style="list-style-type: none"> • C1: erosão óssea do foramen jugular e bulbo jugular com envolvimento limitado do segmento vertical do canal carotídeo • C2: erosão infralabirintica do osso temporal, com invasão do segmento vertical do canal carotídeo • C3: envolvimento dos compartimentos infralabirintico e apical do osso temporal com invasão do segmento horizontal do canal carotídeo
Classe D: tumores com extensão intracraniana intradural <ul style="list-style-type: none"> • D1: Extensão ≤ 2cm • D2: Extensão > 2cm • D3: Extensão intracraniana intradural inoperável

dos riscos sobre o nervo facial e a inevitabilidade de uma hipoacusia de condução definitiva.

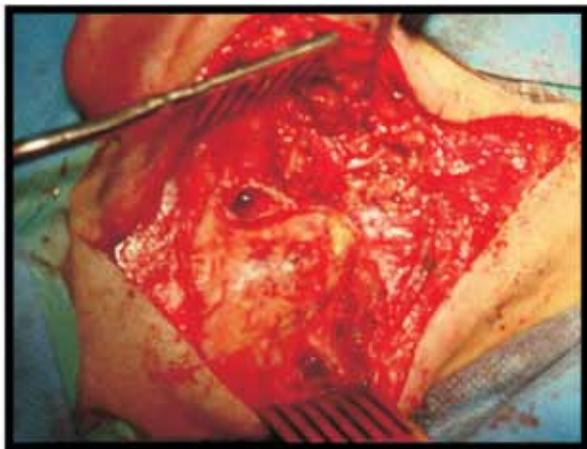
A operação foi precedida da embolização arterial do tumor.

A operação realizada foi uma via da Fossa Infratemporal do tipo A^{20,21}. Uma vez que esta operação inclui, como tempo cirúrgico inicial, a petrosectomia subtotal, far-se-á uma discussão completa de todos os tempos cirúrgicos mas sobretudo da petrosectomia subtotal, que é o tema deste trabalho.

O doente foi operado sob monitorização electrofisiológica intra-operatória permanente do nervo facial.

A cirurgia foi iniciada por uma incisão retroauricular que se estendeu à região temporal e à região cervical. Foi feita a elevação do retalho até à região parotídea, o que obrigou à realização de uma secção completa do canal auditivo externo na transição ósteo-cartilaginosa. O meato auditivo externo foi encerrado definitivamente em fundo de saco (Figura 3).

FIGURA 3



A petrosectomia completou-se após a mastoidectomia completa, a eliminação de toda a pele da porção óssea do canal auditivo externo, a eliminação da membrana timpânica (Figuras 4) e o rebatimento da parede posterior do canal auditivo interno até ao nível do aqueduto de Falópio (Figura 5).

A cavidade cirúrgica resultante da petrosectomia subtotal apresentava apenas a cortical óssea da fossa média e da fossa posterior, o labirinto e o orifício timpânico da trompa de Eustáquio (Figura 6) e foi obliterada com gordura, antes do encerramento dos planos musculares e músculo-periosteos até à pele.

No caso clínico em concreto, como a operação incluiu tempos cirúrgicos adicionais além da petrosectomia subtotal, os mesmos serão mencionados sucintamente. Incluíram: a transposição anterior permanente do nervo facial (Figura 7), a eliminação do componente tumoral que ocupava a veia jugular interna na região cervical e

FIGURA 4

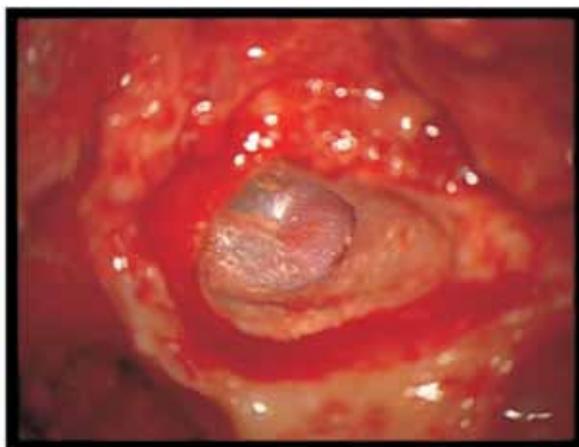


FIGURA 5



FIGURA 6



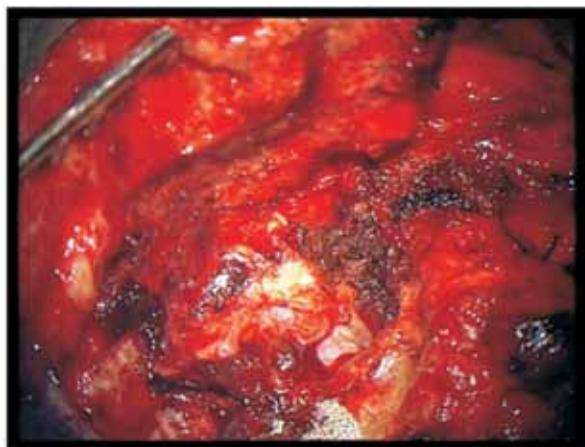
a eliminação do componente tumoral que ocupava a região do foramen e do golfo da jugular (Figura 8).

No final, depois do encerramento da trompa de Eustáquio com músculo e a obliteração da cavidade de petrosectomia com gordura autóloga, foi feito o encerramento por planos até ao encerramento da pele. O período de internamento foi de nove dias, não tendo havido intercorrências intra ou pós-operatórias.

FIGURA 7



FIGURA 8



No controlo imagiológico pós-operatório imediato e tardio não se verificou recidiva tumoral.

Actualmente, o doente encontra-se clinicamente recuperado e sem défice na função do nervo facial.

DISCUSSÃO

O paraganglioma é o tumor benigno mais frequente no ouvido médio e no osso temporal. As opções terapêuticas nestes tumores dependem das características do mesmo, bem como das particularidades ou da vontade do doente em questão. Alguns casos necessitam apenas de vigilância imagiológica periódica, eventualmente associada à supressão dos efeitos vasoactivos dos tumores secretores com α -bloqueantes e β -bloqueantes. As outras opções terapêuticas são a radioterapia e a cirurgia. A terapêutica cirúrgica é considerada o tratamento de eleição para os paragangliomas do osso temporal e única modalidade terapêutica curativa.

A abordagem cirúrgica escolhida varia consoante a localização e a extensão dos tumores. Por exemplo, o glomus timpânico (Classe A) pode ser removido por uma timpanotomia exploradora clássica enquanto que um tumor da Classe D já implica uma abordagem

dirigida quer ao osso temporal quer ao compartimento intracraniano. No caso do nosso doente, optou-se pela via da fosse infratemporal do tipo A. Esta técnica cirúrgica extensa e complexa inclui a realização de um petrosectomia subtotal.

A petrosectomia subtotal consiste numa remoção completa de todas as porções pneumatizadas do osso temporal, ou seja, de todas as células mastoideias mas ainda das células localizadas nas regiões retrosigmóideia, infralabirintica, peritubária e pericarotídea. Os passos da técnica cirúrgica incluem: 1) Uma incisão retroauricular, que pode ter um prolongamento superior temporal e outro inferior cervical; 2) O encerramento em fundo de saco do canal auditivo externo; 3) A remoção do martelo, bigorna e cruras estapedicas, bem como de pele do canal auditivo externo; 4) A eliminação de todas as células do osso temporal, já mencionadas, assim como da parede superior e posterior do canal auditivo externo; 5) A obliteração da trompa de Eustáquio; e 6) A obliteração da cavidade com gordura abdominal. Em casos muito seleccionados (infecção), em vez da obliteração da cavidade do osso temporal e do encerramento do canal auditivo externo, pode constituir-se uma larga cavidade que é aberta para o exterior através de uma meatoplastia larga.

Na petrosectomia subtotal o objectivo final é a preservação da cápsula ótica e de uma fina camada de cortical óssea a cobrir a dura. Contudo, se for necessário, a cápsula ótica e o canal auditivo interno podem ser incluídos na ressecção, preservando-se apenas o osso em torno do porus acústico²².

Apesar da petrosectomia subtotal ter sido realizada, no nosso doente, como um procedimento associado a outros tempos cirúrgicos complementares, existem algumas indicações para que a petrosectomia subtotal seja realizada como um procedimento cirúrgico isolado: fístulas de liquor com origem no osso temporal (exemplo: fractura transversal do rochedo interessando o labirinto), pós-traumáticas ou iatrogénicas; colesteatomas supra e infralabirinticos; e lesões tumorais, o caso do nosso doente.

CONCLUSÕES

Muitas das técnicas cirúrgicas que se dirigem ou que passam através do osso temporal obrigam à eliminação definitiva de todas as suas células. Esta obriga à obliteração da cavidade cirúrgica que, por sua vez tem que ser associada ao encerramento do canal auditivo externo e à obliteração da trompa de Eustáquio, para evitar a infecção.

Este trabalho pretendeu demonstrar a utilidade da petrosectomia subtotal a propósito de uma abordagem

cirúrgica destinada ao tratamento cirúrgico de um paraganglioma do osso temporal. A petrosectomia subtotal é uma técnica avançada da cirurgia do osso temporal mas é uma técnica básica, na medida em que pode ser utilizada de forma isolada ou associada a outros tempos operatórios em muitas das operações otoneurocirúrgicas ou da base do crânio.

Referências bibliográficas:

1. de la Cruz A, Teufert KB, Santa Cruz S. [Surgical treatment of temporal, tympanic and jugular paragangliomas. Indications and surgical technique]. *Acta otorrinolaringologica espanola*. 2009;60 Suppl 1:106-18.
2. Kouzaki H, Fukui J, Shimizu T. Management of a catecholamine-secreting tympanicum glomus tumour: case report. *The Journal of laryngology and otology*. 2008;122(12):1377-80.
3. Escada P, Capucho C, Penha R. Glomus tumor. *Otorhinolaryngology - The third millennium*. Lisboa; 1995.
4. Herraiz C, Aparicio JM. [Diagnostic clues in pulsatile tinnitus (somatosounds)]. *Acta otorrinolaringologica espanola*. 2007;58(9):426-33.
5. Baguley DM, Irving RM, Hardy DG, Harada T, Moffat DA. Audiological findings in glomus tumours. *British journal of audiology*. 1994;28(6):291-7.
6. O'Leary MJ, Shelton C, Giddings NA, Kwartler J, Brackmann DE. Glomus tympanicum tumors: a clinical perspective. *The Laryngoscope*. 1991;101(10):1038-43.
7. Valavanis A, Fisch U. The contribution of computed tomography to the management of glomus tumors of the temporal bone. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 1983;104(5):411-5.
8. van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *European radiology*. 2005;15(7):1310-8.
9. Aguila Artal AF, Manos Pujol M, Jimenez Montoya R, Manos Gonzalbo M. [Jugulo-tympanic glomus tumors: study protocol based on new diagnostic imaging technics]. *Anales otorrinolaringologicos ibero-americanos*. 1988;15(3):263-76.
10. Larson TC, 3rd, Reese DF, Baker HL, Jr., McDonald TJ. Glomus tympanicum chemodectomas: radiographic and clinical characteristics. *Radiology*. 1987;163(3):801-6.
11. Lo WW, Solti-Bohman LG. High-resolution CT of the jugular foramen: anatomy and vascular variants and anomalies. *Radiology*. 1984;150(3):743-7.
12. Som PM, Reede DL, Bergeron RT, Parisier SC et al. Computed tomography of glomus tympanicum tumors. *Journal of computer assisted tomography*. 1983;7(1):14-7.
13. 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.
14. Sanna M, Fois P, Pasanisi E, Russo A et al. Middle ear and mastoid glomus tumors (glomus tympanicum): an algorithm for the surgical management. *Auris, nasus, larynx*. 2010;37(6):661-8.
15. 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.
16. Karaman E, Yilmaz M, Isildak H, Hacizade Y et al. Management of jugular paragangliomas in otolaryngology practice. *The Journal of craniofacial surgery*. 2010;21(1):117-20.
17. Li G, Chang S, Adler JR, Jr., Lim M. Irradiation of glomus jugulare tumors: a historical perspective. *Neurosurgical focus*. 2007;23(6):E13.
18. Neto_de Almeida G, Escada P, Branco G, Pratas_Vital J. Paragangliomas jugulo-timpânicos: técnica cirúrgica e experiência dos serviços de Otorrinolaringologia e Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz. 55º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Vilamoura; 2008.
19. Fisch U, Mattox D. *Microsurgery of the skull base*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc.; 1988.
20. Fisch U, Fagan P, Valavanis A. The infratemporal fossa approach for the lateral skull base. *Otolaryngol Clin North Am*. 1984;17(3):513-52.
21. Fisch U. Infratemporal fossa approach for lesions in the temporal bone and base of the skull. *Adv Otorhinolaryngol*. 1984;34:254-66.
22. Escada P, Neto_de_Almeida G, Pereira S, Cavilhas P et al. Via transóptica para o tratamento de tumor o osso temporal e da fossa posterior. Importância do treino experimental. *Arquivos Egas Moniz*. 2009;5(2):34-44.