

Paragangliomas do osso temporal: A experiência do Hospital de Egas Moniz

Temporal bone paragangliomas: Egas Moniz Hospital experience

Luís Castelhana • Pedro Calvão-Pires • Filipe Correia • Ricardo Santos • Luís Marques • Luís Reis • Gonçalo Neto d'Almeida • Pedro Escada

RESUMO

Objetivo: Reportar a experiência do Hospital de Egas Moniz na abordagem diagnóstica, decisão terapêutica e seguimento dos doentes com paragangliomas do osso temporal.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com paragangliomas do osso temporal observados entre 2011 e 2019. Foram consultados os processos clínicos de 28 doentes, e recolhidos os dados relativos à sintomatologia, exame objetivo, exames imagiológicos, procedimentos cirúrgicos e evolução clínica.

Resultados: Dezanove doentes (67,86%) apresentaram-se com um tumor Classe C, 8 (28,57%) com um tumor Classe B e 1 (3,57%) com um tumor Classe A. Em 9 casos (32,14%) existia extensão intracraniana (Classe D). O tratamento inicial foi cirúrgico em 24 doentes (85,71%), wait-and-scan em 3 (10,71%) e radioterapia em 1 (3,57%). Todos os paragangliomas timpanojugulares foram submetidos a embolização tumoral pré-cirúrgica. Em 86,96% foi realizada uma exérese completa da lesão e em 3 destes (15%) verificou-se recorrência.

Conclusões: Esta é uma das maiores séries reportada a nível nacional. Os outcomes avaliados são semelhantes a séries internacionais publicadas.

Palavras-chave: paraganglioma, osso temporal, fossa infratemporal, nervo facial

Luís Castelhana

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Pedro Calvão-Pires

Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Filipe Correia

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Ricardo Santos

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Luís Marques

Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Luís Reis

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Gonçalo Neto d'Almeida

Serviço de Neurocirurgia, Hospital Lusíadas Lisboa, Portugal

Pedro Escada

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal

Correspondência:

Luís Castelhana
lmgcastelhana@gmail.com

Artigo recebido a 15 de Maio 2020. Aceite para publicação a 11 de Abril de 2021.

ABSTRACT

Objectives: To report our experience in the diagnostic, therapeutic decision and follow-up of patients with temporal bone paragangliomas.

Methods: Retrospective study of 28 patients with temporal bone paragangliomas who were treated at our department between 2011 and 2019. The clinical records were analyzed and data related to symptoms, physical examination, imaging tests, surgical procedures and response regarding the various therapeutic modalities were collected.

Results: Nineteen patients (67.86%) presented with a Class C tumor, 8 (28.57%) with a Class B tumor and 1 (3.57%) with a Class A tumor. Nine (32, 14%) had intracranial extension (Class D). Surgical removal was the initial treatment in 24 patients (85.71%), wait-and-scan in 3 (10.71%) and radiotherapy in 1 (3.57%). All tympanojugular paragangliomas underwent pre-operative tumor embolization. In 86.96% a gross-total tumor removal was achieved and 3 among them (15%) developed a recurrence.

Conclusions: This is one of the largest Portuguese series. Analyzed outcomes are similar to published international series.

Keywords: paraganglioma, temporal bone, infratemporal fossa, facial nerve

INTRODUÇÃO

Paragangliomas (PGs) são tumores que se originam do sistema paragangliónico, constituído por agregados celulares derivados da crista neural e associados ao sistema nervoso autónomo, que se localizam na adventícia neural e vascular.¹ Na cabeça e pescoço, estes tumores podem ser subdivididos em PGs do osso temporal (OT) e PGs cervicais. No primeiro grupo incluem-se os timpânicos e timpanomastoideus (TM), que se originam do nervo de Jacobson ou do nervo de Arnold, e não se associam a erosão do golfo da veia jugular interna (VJI); e os timpanojugulares (TJ), que se originam da adventícia do golfo da VJI. O segundo grupo engloba os PGs vagais e os do corpo carotídeo. Na cabeça e pescoço, o aparecimento de um PG com outra localização é extremamente raro.² Apesar de apenas 3% dos PGs se localizarem na cabeça e pescoço, o cirurgião otológico depara-se frequentemente com estas lesões, já que o PG-TM se trata do tumor mais comum do ouvido médio, e o PG-TJ constitui o segundo tumor mais comum do osso temporal.³⁻⁴

São tumores predominantemente benignos, de crescimento lento, mas com alta propensão para invasão e destruição óssea, apresentando um comportamento local próximo dos tumores malignos.⁵ No OT, particularmente aquando do envolvimento das estruturas vasculonervosas da base lateral do crânio, como a VJI, artéria carótida interna, nervo facial (NF) e pares cranianos baixos (PCBs) – IX, X, XI e XII, pode ser a causa de uma morbimortalidade significativa. Por outro lado, o tratamento cirúrgico destas lesões está por si só também associado a graus variáveis de morbilidade e, em determinados casos, a sua exérese completa pode ser virtualmente impossível. Cabe assim à equipa médica avaliar a clínica apresentada pelo doente, a sua qualidade de vida e esperança média de vida, e balancear os riscos da progressão previsível do tumor com os de uma intervenção cirúrgica.¹

A extensão destas lesões e as estruturas comprometidas são habitualmente classificadas por um sistema proposto por Oldring e Fisch em 1979⁶ e modificado por Sanna *et al.* em 2010.⁷ Com base neste sistema, vários autores propõem algoritmos terapêuticos que culminam, em geral, na recomendação de *wait-and-scan*, radioterapia estereotáxica (RT) ou cirurgia. Esta última, devido aos avanços técnico-científicos das duas últimas décadas, constitui atualmente a principal forma de tratamento.⁸

A complexidade das várias regiões anatómicas passíveis de envolvimento pela doença levou a que muitos destes doentes fossem referenciados para Centros Hospitalares que disponham de equipas multidisciplinares (Otorrinolaringologia, Neurocirurgia e Neurorradiologia) com diferenciação e experiência no tratamento desta patologia.

O objetivo deste artigo é reportar a experiência do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO) na abordagem diagnóstica, decisão terapêutica e seguimento dos doentes com PG-OT.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de PG-OT que foram observados em consulta externa nos Serviços de Otorrinolaringologia e Neurocirurgia do CHLO entre Janeiro de 2011 e Dezembro 2019.

Foi feita uma pesquisa na plataforma Sonho®, utilizando os seguintes códigos diagnósticos [Classificação Internacional de Doenças 9ª Revisão Modificação Clínica]: M-86801 (Paraganglioma SOE), M-86803 (Paraganglioma Maligno), M-86811 (Paraganglioma Simpático), M-86821 (Paraganglioma Parassimpático), M-86901 (Tumor do Glomo Jugular), M-86931 (Paraganglioma Extra Supra-Renal, SOE), M-86933 (Paraganglioma Extra Supra-Renal, Maligno), 1946 (Neoplasia Maligna do Corpo Aórtico e Outros Paraganglios), 2276 (Neoplasia Benigna do Corpo Aórtico e Outros Paraganglios) e 2373 (Neoplasia de Comportamento Incerto dos Paraganglios). Os 73 processos clínicos resultantes da pesquisa foram consultados individualmente, sendo apenas 28 os casos

em que se tratava de um PG-OT (45 excluídos).

Foram consultados os respetivos processos clínicos e recolhidos os dados relativos à sintomatologia inicial e ao exame objetivo (em particular, alterações na otoscopia e défices de pares cranianos); foram revistas as imagens dos vários exames complementares de diagnóstico (tomografia computadorizada [TC], ressonância magnética [RM] e angiografia de subtração digital [ASD]); foram consultados os relatórios cirúrgicos; foi avaliada a evolução clínica e imagiológica perante as várias modalidades terapêuticas.

RESULTADOS

Características demográficas

Foram incluídos 28 doentes, cuja idade ao diagnóstico variou entre 21 e 78 anos, com uma média de 59,25 anos. Vinte e quatro doentes eram do sexo feminino (85,71%). Em 17 casos o tumor localizava-se no OT esquerdo e 11 no direito. O seguimento variou entre 4 e 226 meses, com uma média de 68,54 meses.

Características clínicas

As queixas que mais frequentemente motivaram consulta foram hipoacusia (n=16; 57,14%) e acufeno pulsátil (n=13; 46,43%). Os diferentes sinais e sintomas descritos na consulta inicial são apresentados na Tabela 1.

TABELA 1

Clínica à apresentação

Sintomas	%
Otológicos	
Hipoacusia	57,14
Acufeno pulsátil	46,43
Otalgia	14,29
Acufeno não pulsátil	10,71
Otorreia	7,14
Otorragia	3,57
Outros	
Disfonia	10,71
Alterações do equilíbrio	10,71
Cefaleia	7,14
Hipostesia da face	3,57
Disfagia e episódios de aspiração	3,57

À observação por otoscopia, estão descritas alterações em 20 doentes (71,45%). A alteração mais frequentemente descrita foi ‘Massa retrotimpânica avermelhada com, pelo menos, uma margem visível’ (n=11; 39,29%). As restantes alterações estão descritas na Tabela 2. Aquando do exame objetivo inicial e da realização de exames audiométricos, surdez foi o défice mais comum *Ab initio* – Tabela 3.

Num doente do sexo masculino (C1De1, diagnosticado

aos 21 anos de idade), o estudo genético revelou uma mutação no complexo succinato desidrogenase (SDHx), envolvendo o gene SDHB, ligado ao Síndrome de PG familiar tipo 4. No entanto, o estudo PET/CT 68Ga-DOTA-NOC mostrou elevada expressão de recetores de somatostatina apenas no PG-TJ já diagnosticado, confirmando tratar-se de uma lesão solitária.

TABELA 2

Alterações à otoscopia

Descrição	%
Massa retrotimpânica avermelhada com, pelo menos, uma margem visível	39,29
pulsátil	*7,14
Massa avermelhada a abaular a membrana timpânica ou já a ocupar o CAE	17,86
pulsátil	*3,57
Membrana timpânica arroxeadada	7,14
Massa retrotimpânica avermelhada com margens não controláveis	3,57
Pólipo sentinela e otorreia	3,57
Sem alterações descritas	28,57

*% referente a n=28

TABELA 3

Défices iniciais

Clínica	%
Surdez	53,57
condução	*14,29
neuro-sensorial	*14,29
mista	*14,29
cofose	*10,71
Paralisia corda vocal/hemilaringe	14,29
Assimetria do palato mole (sinal da cortina)	7,1
Parésia facial	3,57
Hipofunção vestibular**	3,57
Hipostesia no território de V2 e V3	3,57

*% referente a n=28; **baseado em achados ao exame objetivo

Classificação

De acordo com a Classificação de Fisch Modificada por Sanna, 19 doentes (67,86%) apresentaram-se com tumor Classe C, 8 (28,57%) com um tumor Classe B e 1 (3,57%) com um tumor Classe A (Figuras 1 e 2). Em 9 casos (32,14%), existia extensão intracraniana (Classe D).

FIGURA 1

Distribuição dos doentes de acordo com a Classificação de Fisch Modificada por Sanna.

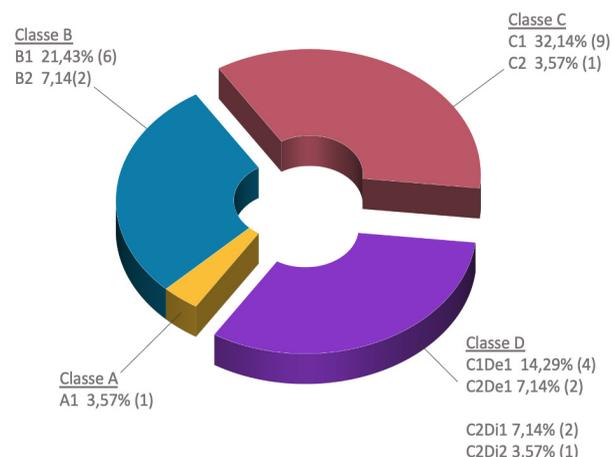


FIGURA 2

Paraganglioma Classe A1 – Imagens de Tomografia computadorizada em janela de osso nos planos axial (A) e coronal (B) do ouvido esquerdo: componente tecidual centrado à caixa do tímpano, de limites bem definidos, que condiciona ligeiro abaulamento da membrana timpânica (as margens lesionais eram visíveis à otoscopia).

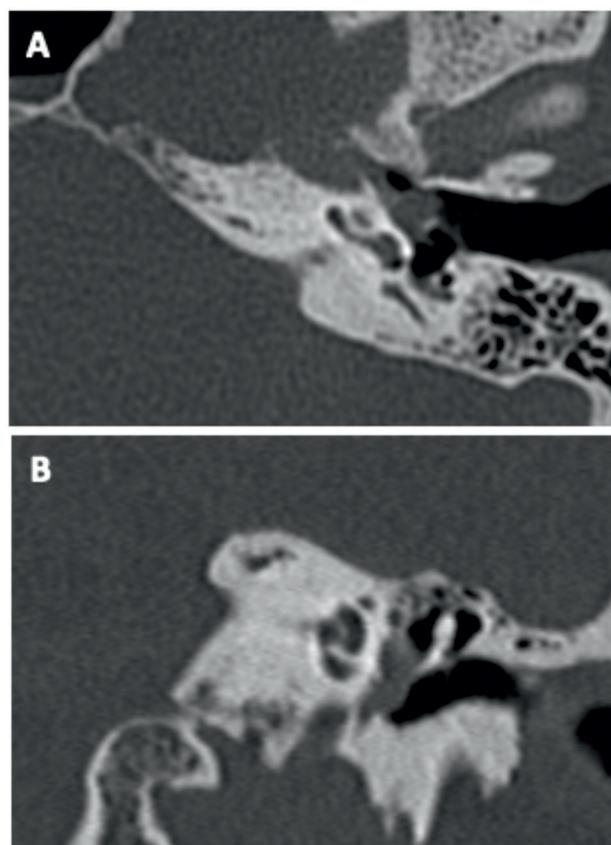


FIGURA 3

Paraganglioma Classe C1 – Imagens de Ressonância magnética ponderadas em T1 e obtidas após administração endovenosa de gadolínio, nos planos coronal (A) e axial (B): lesão interessando o golfo e a vertente superior da veia jugular interna direita (setas), nas proximidades do segmento cervical da artéria carótida interna (B*), cuja parede se encontra invadida pela lesão. Foi realizada angiografia de subtração digital (C e D - cateterismos seletivos da artéria carótida externa direita, projeção lateral), no âmbito de embolização pré-cirúrgica, sendo visível um blush vascular (C*) correspondente ao paraganglioma, que é irrigado principalmente através de ramos da artéria faríngea ascendente. Em D, verifica-se exclusão do componente vascular tumoral identificado por esta técnica.

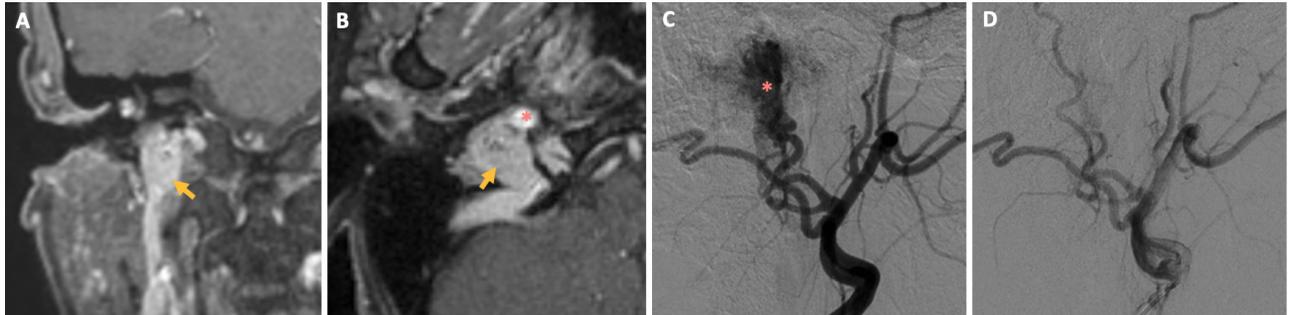


TABELA 4

Tratamento cirúrgico

Abordagem e procedimento	n	Classificação
Via transcanalar	1	
Exérese	1	B1
Via retroauricular	9	
Exérese	1	A1
Mastoidectomia		
técnica fechada	1	B1
técnica fechada + timpanotomia posterior alargada	2	B1
	1	C1
técnica aberta	2	B1
Petrosectomia subtotal	2	B2
Via da fossa infratemporal	13	
Modificada (sem transposição do nervo facial)	7	C1
	1	C2
	1	C2Di2*
Tipo A (com transposição do nervo facial)	1	C1
	1	C1De1
	1	C2De1
	1	C2Di1

*componente da fossa posterior abordado, num segundo tempo cirúrgico, por via retro-sigmoideia.

Tratamento

Foi proposto tratamento cirúrgico a 24 doentes (85,71%; 1 aguarda cirurgia). Em 3 casos (10,71%) foi proposto *wait-and-scan* (C1De1 com função normal dos PCBs, C2Di1 e C2De1; diagnosticados aos 74, 77 e 78 anos, respetivamente) e a 1 doente foi proposta RT (C1De1; diagnosticado aos 76 anos).

Todos os PGs-JT (C/D) e dois PGs-TM (B1, B2) foram submetidos a ASD e embolização, com o objetivo de reduzir a vascularização do tumor, nas 72 horas que antecederam a cirurgia (Figura 3).

A Tabela 4 apresenta as abordagens e procedimentos cirúrgicos realizados, assim como a Classificação de Fisch Modificada por Sanna correspondente. O procedimento descrito como Exérese (Via transcanalar e Via retroauricular) designa a técnica cirúrgica que inclui a incisão em U na parede posterior do canal auditivo externo (CAE) e rebatimento do retalho meato-timpanal, canaloplastia de calibração, identificação, disseção, eletrocoagulação e exérese do tumor; nestes casos, a mastoide não foi abordada. O procedimento descrito como timpanotomia posterior alargada (TPA) inclui, em

TABELA 5

Complicações no período pós-operatório imediato

Par craniano*	Complicações	Abordagem cirúrgica								
		Transcanalar (1)	Retroauricular					Fossa Infratemporal		
			Exérese (1)	MTF (1)	MTF + TPA (3)	MTA (2)	PST (2)	Modificada (9)	Tipo A (4)	
VII	Hemiparésia facial (escala de House-Brackmann)									
	Grau II-III	-					1	3	1	
	Grau IV-VI						1	3	3	
VIII	Surdez									
	Condução/mista	-			1	1	N.A.	N.A.	N.A.	
	Neuro-sensorial							1	1	
	Déficite vestibular agudo						1	1	2	
IX-X	Sinal da cortina							1	3	
	Parésia de corda vocal							3	3	
XI	Ptose do ombro							1	2	
XII	Desvio na protusão da língua							1	2	
Outros	Estenose inflamatória do CAE			1						
	Hematoma									
	Retroauricular			1						
	Esternocleidomastoideu						1			
	Fístula de líquido								1	
	Otorreia recorrente					1				
	Ataxia							1		
	Epistaxe								1	
	Queratite de exposição							1		
	Sobreinfecção do local dador de gordura						1			

Legenda:

CAE – canal auditivo externo; MTA – mastoidectomia por técnica aberta; MTF – mastoidectomia por técnica fechada; N.A. – não aplicável;

PST – petrosectomia subtotal; TPA – timpanotomia posterior alargada; VJI – veia jugular interna;

*défices de novo ou agravamento de défices pré-operatórios.

adição à timpanotomia posterior, uma brocagem alargada inferiormente, permitindo acesso ao hipotímpano. A petrosectomia subtotal (PST) e as vias da fossa infratemporal (FIT) implicam sempre o encerramento do CAE em fundo de saco, selagem da trompa de Eustáquio e obliteração do ouvido médio no mesmo tempo cirúrgico. A diferença entre a via da FIT modificada e a tipo A é a não transposição do NF na primeira.

Dos 24 casos propostos para cirurgia, em 20 (86,96%) foi realizada uma exérese macroscopicamente completa da lesão e, nos restantes (13,04%), uma exérese subtotal. Num caso, por envolvimento dural extenso (C2Di2), foi planeada uma ressecção faseada em dois tempos cirúrgicos. Todos os casos abordados por uma via da FIT realizaram o período pós-operatório numa unidade

de cuidados intensivos. Em todos os casos, o exame anatomopatológico da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico de PG.

Complicações e reabilitação

No pós-operatório imediato, 12 doentes (52,17%) apresentaram graus variáveis de parésia facial ipsilateral: grau II-III na escala de House-Brackmann em 7 casos (30,43%) e grau IV-VI em 5 (21,17%). Sete destes 12 casos evoluíram para uma mímica facial normal nos 6 meses de pós-operatório subsequentes, sendo que apenas 5 (21,75%) mantiveram algum grau de parésia - grau II-III em 3 casos (13,03%) e grau IV-VI em 2 (8,70%). Os vários graus de lesão do NF após tratamento cirúrgico são apresentados na Tabela 6. O único caso de parésia

TABELA 6

Função do nervo facial (Classificação de House-Brackmann)

Grau	Pós-operatório imediato	Follow-up 6 meses
I	11 (47,83%)	18 (78,26%)
II	2	2
III	5	1
IV	3	1
V	1	-
VI	1	1

facial grau VI resultou da secção e exérese de parte do NF na sua terceira porção por infiltração tumoral, e aguarda neste momento cirurgia de reabilitação (anastomose massetérico-facial).

Um caso de mastoidectomia por técnica fechada associada a TPA obrigou adicionalmente à exérese da bigorna, o que teve como consequência uma surdez de condução com *pure tone average* (PTA) de 65 dB. Num segundo tempo cirúrgico, foi feita ossiculoplastia com colocação de uma *partial ossicular replacement prosthesis* (PORP) de titânio. Noutro caso, abordado por mastoidectomia por técnica aberta, foi realizada uma timpanoplastia tipo IV (classificação de Tos) por envolvimento do estribo e da janela oval, o que resultou numa surdez mista, com PTA de 80 dB. Abordagens, como a PST ou vias da FIT, que implicam o encerramento do CAE em fundo de saco, vão invariavelmente resultar numa surdez de condução máxima. Como tal, surdez de condução não foi incluída como complicação dos PGs abordados por estas vias. Dois doentes submetidos a tratamento cirúrgico do PG por via da FIT ficaram com surdez neurosensorial profunda.

Um caso abordado por via da FIT modificada (FIT-M, ou seja, sem transposição no NF), por apresentar uma surdez mista severa no pré-operatório, foi alvo de implantação coclear no mesmo tempo cirúrgico. Dois casos aguardam implantação com *Bone Anchored Hearing Aids* (BAHA). Em 4 doentes, está descrito no pós-operatório imediato um quadro de nistagmo irritativo ou défice vestibular agudo unilateral (náuseas/vómitos, nistagmo espontâneo com fase rápida para o ouvido contralateral e *head impulse test* ipsilateral patológico). A vertigem e os sintomas autonómicos foram alvo de medicação vestibulossupressora e cederam, invariavelmente, antes da alta domiciliária. Como tal, não foi realizado qualquer exame complementar de diagnóstico para avaliar a função vestibular.

Seis doentes apresentaram um quadro compatível com lesão do nervo vago no pós-operatório precoce (disfonia, disfagia e episódios de aspiração), que motivou a manutenção de sonda naso-gástrica. Três casos melhoraram progressivamente de forma espontânea, sendo os restantes encaminhados para terapia da fala e consulta de deglutição. Foram propostas medidas conservadoras a dois destes doentes. Estas incluíram

estratégias de compensação, como as modificações do bólus, nomeadamente a diminuição da dimensão dos bólus, a adição de espessante a líquidos, e ainda o alerta para uma mastigação cuidada e ajustamento postural geral. Estas medidas foram suficientes para melhorar as queixas apenas num dos doentes, enquanto noutro a persistência das queixas parece estar em correlação com doença residual. Um doente com disfonia que apresentava paralisia de corda vocal em adução foi alvo de tiroplastia tipo II, com melhoria das queixas.

Num caso classificado como B1, a lesão estava em contiguidade com a membrana timpânica, o que obrigou à confecção de um neotímpano com enxerto autólogo de fásia temporalis. No pós-operatório verificou-se uma estenose inflamatória do canal auditivo externo, pelo que foi necessária revisão cirúrgica.

A fístula de líquido foi tratada com a colocação de drenagem lombar associada a cobertura antibiótica profilática.

Follow-up

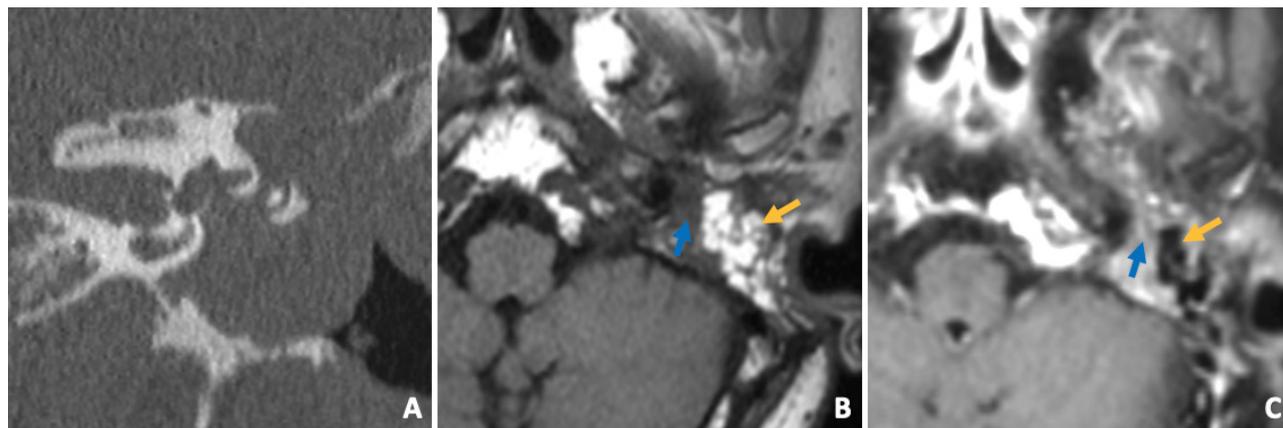
No doente alvo de RT como tratamento inicial, os exames imagiológicos realizados 10 meses depois do término da terapêutica não evidenciaram crescimento tumoral. Dos 3 doentes sob *wait-and-scan*, dois não apresentaram progressão clínica ou imagiológica, enquanto o 3º desenvolveu clínica sugestiva do envolvimento de PCBs, tendo sido referenciado para RT.

Os 3 doentes alvo de ressecções cirúrgicas subtotais foram referenciados para RT.

Dos 20 doentes alvo de uma exérese macroscopicamente completa da lesão, 14 (70%) mantiveram-se sem qualquer evidência clínica ou imagiológica de doença residual/recorrente (seguimento pós-operatório médio de 41,57 meses). Em 3 doentes [15%; B2 (Figura 4), C1, C1], existem alterações imagiológicas que suscitam dúvida (doença residual *versus* alterações fibróticas pós-operatórias), mantendo seguimento imagiológico para estudo comparativo. Noutros 3 casos (15%; C2De1, C2Di1 e C1De1), verificaram-se tumores residuais com crescimento progressivo em exames imagiológicos subsequentes (recidiva tumoral), permanecendo todos sob *wait-and-scan*.

FIGURA 4

Paraganglioma Classe B2 – Imagem de Tomografia computadorizada no plano coronal em janela de osso (A): preenchimento completo do ouvido médio esquerdo por tecido de densidade de partes moles, existindo abaulamento da membrana timpânica, destruição parcial da cadeia ossicular e do tegmen timpani. Não se documentava erosão do golfo da veia jugular. Imagens pós-operatórias de Ressonância magnética com ponderação em T1 no plano axial, antes (B) e após administração de gadolínio (C): loca cirúrgica preenchida por tecido adiposo (setas laranja). Na vertente interna da loca cirúrgica observa-se componente que demonstra realce de sinal após administração de gadolínio (setas azuis), que traduz possível tecido cicatricial versus recidiva do paraganglioma.

**DISCUSSÃO**

A incidência dos PGs da cabeça e pescoço atinge o pico na 4ª e 5ª décadas de vida, sendo as mulheres 4 a 6 vezes mais afetadas. Os doentes do sexo masculino são mais comumente acometidos em formas hereditárias da doença e, nesse caso, a apresentação é mais frequente na 2ª década de vida.⁴

Estudos genéticos recentes reportam mutações germinais em 30% dos PGs da cabeça e pescoço, o que contrasta com estimativas anteriores de 10%. Como tal, as instituições devem agora implementar testes genéticos como parte da avaliação dos doentes com idade inferior a 50 anos. No presente estudo, apenas um dos sete doentes nesta faixa etária foi submetido a estudo genético, o que representa uma limitação. Os defeitos genéticos em causa envolvem mutações no complexo SDHx, parte do complexo mitocondrial II, que atua como supressor tumoral. A sua disfunção leva à sinalização constante de hipóxia intracelular e indução de genes angiogénicos que, por sua vez, estimulam a proliferação de tecido paragangliónico, o que explica a natureza vascular destes tumores. Todos os síndromes familiares são caracterizados por transmissão autossômica dominante com penetrância incompleta, existindo imprinting materno para o gene SDHD.¹ Apesar da identificação da subunidade afetada poder estar ligada a um determinado comportamento fenotípico (a SDHB está associada a malignidade e metastização, a SDHC a tumores solitários e a SDHD a tumores multifocais), a principal utilidade dos testes genéticos é rastrear familiares em primeiro grau, permitindo o diagnóstico numa fase pré-sintomática.^{1,9-10} À semelhança da nossa série, outros estudos reportam o acufeno pulsátil e hipoacusia como as formas de apresentação mais frequentes.¹¹ A disfunção de PCBs

ocorre habitualmente por erosão da parede medial da fossa jugular.⁴ Na presente série, todos os casos⁵ em que era evidente essa disfunção, foram classificados como PG-TJ.

De acordo com a literatura atual, na maioria dos casos, é visível uma massa retrotimpânica avermelhada à otoscopia e os PGs-OT são a causa mais comum desta alteração. No entanto, as alterações otoscópicas não predizem a extensão da doença, principalmente no que respeita ao envolvimento do hipotímpano.¹¹ Na série que reportamos, 11 doentes apresentavam uma ‘Massa retrotimpânica avermelhada com, pelo menos, uma margem visível’, o que poderia transmitir a ideia de uma doença timpanomastoideia relativamente limitada. No entanto, 7 destes doentes tinham um PG-TJ.

Os estudos por TC e RM são complementares e essenciais para o diagnóstico diferencial com outras lesões que podem envolver o foramen jugular (sobretudo Schwannomas e meningiomas) e para “estadiamento”. É crucial estudar a localização e extensão da destruição óssea, bem como o grau envolvimento da artéria carótida interna, pois são fatores com implicações cirúrgicas importantes. A ASD para embolização da vascularização tumoral pré-operatória é um tratamento complementar essencial na abordagem dos PGs-TJs, podendo ser dispensável nos PGs Classe A e B.¹

De acordo com a literatura atual, apenas 4% dos PGs da cabeça e pescoço são secretores. Como tal e na ausência de alterações sugestivas (formas hereditárias, hipertensão arterial resistente à terapêutica médica ou presente num doente jovem, palpitações e diaforese) por rotina não quantificamos as concentrações séricas de cromogranina A e catecolaminas livres, nem as de ácido vanilmandélico e metanefrinas na urina das 24h horas.¹²

Regra geral, não há qualquer benefício em adiar o tratamento cirúrgico definitivo de PGs-TMs, sobretudo porque a taxa de recorrência e a morbidade que advém do procedimento são baixas. Exceção é o caso de doentes idosos com tumores Classe B2 ou B3, em que deve ser ponderado *wait-and-scan*, já que a cirurgia é muitas vezes incapaz de restaurar a audição, que é, frequentemente nestes casos, o único défice. A RT não desempenha qualquer papel nestas lesões.¹

Por oposição, o paradigma nos PGs-TJs é completamente distinto. Segundo o algoritmo proposto pelo Gruppo Otologico, em doentes idosos com PGs 'Classe C1 + função normal dos PCBs' e Classe C2 deve ser proposto *wait-and-scan*. Se existir disfunção dos PCBs na Classe C1 ou crescimento tumoral na Classe C2, deve ser ponderada RT e/ou exérese subtotal da lesão.¹ A presença de patologia pulmonar ou má função respiratória, em particular nos casos em que a função dos PCBs é normal, deve ser ponderada na avaliação pré-operatória. Uma causa de mortalidade importante nestes doentes relaciona-se com o desenvolvimento de pneumonia de aspiração consequente aos défices de novo de PCBs no pós-operatório imediato, que se devem, sobretudo, à difícil disseção do periósteo da base do crânio ao nível da transição crânio-cervical, pela sua forte aderência. Por oposição, nos casos de disfunção de PCBs relacionada com a lesão, a sua instalação é tipicamente lenta e progressiva, o que permite uma compensação funcional contralateral, diminuindo assim o risco de episódios de aspiração no pós-operatório.⁵ Fora deste grupo etário, nas Classes C1 e C2 está recomendado tratamento cirúrgico por via da FIT.¹

Outros estudos retrospectivos, relativos exclusivamente a PGs-TJs, reportam *outcomes* sobreponíveis à nossa casuística. Exéreses completas são reportadas em 63-96% dos casos [vs. 78,57% (n=11/14) na nossa série]. Os défices pós-operatórios de novo na função do VII (graus III-VI na escala de House-Brackmann) variaram entre 9-35% [vs. 14,29% (n=2/14)] e na função do X entre 4-33% [vs. 21,43% (n=3/14)]; fístulas de líquido em 0-12% [vs. 7,14% (n=1/14)]. As taxas de recorrência tumoral são de 0-28,2% [vs. 21,42% (n=3/14)] e taxas de mortalidade de 0-4% (vs. 0%).^{8,13-17} A variabilidade notória nos vários *outcomes* apresentados pelas diferentes séries não se deve unicamente a diferenças inerentes à competência cirúrgica dos vários intervenientes, mas também ao facto dos estudos terem sido realizados em épocas distintas - o mais antigo foi publicado em 1999 e o mais recente em 2020. Desenvolvimentos no conhecimento anátomo-cirúrgico da base lateral do crânio levaram à descrição de 'extensões' da via da FIT, como a abordagem transcondilar-transtubercular, e técnicas de *stenting* intra-vascular da artéria carótida interna, fatores que tornaram possível a exérese de tumores previamente considerados inoperáveis. Adicionalmente, avanços tecnológicos nas áreas da microcirurgia, neuromonitorização, neuroanestesia e neurorradiologia

tornaram estes procedimentos menos morosos e mais seguros.¹⁸⁻²⁰ Por fim, o acumular de experiência dos vários centros de referência permitiu o melhorar algoritmos de decisão terapêutica.⁸

CONCLUSÃO

Esta é uma das maiores séries reportada a nível nacional e evidencia a complexidade na abordagem desta patologia e a importância da colaboração das especialidades de Otorrinolaringologia, Neurocirurgia e Neurorradiologia. A morbidade consequente ao processo patológico e à manipulação cirúrgica realçam não só a necessidade de existir um cirurgião experiente em base lateral do crânio nestas equipas, mas também um compromisso no seguimento e reabilitação do doente. Os *outcomes* observados são semelhantes aos de outras séries internacionais publicadas.

Lista de abreviaturas

ASD Angiografia de subtração digital
BAHA Bone Anchored Hearing Aids
CAE Canal auditivo externo
CHLO Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental
FIT Fossa infratemporal
FIT-M Fossa infratemporal modificada
MTA Mastoidectomia por técnica aberta
MTF Mastoidectomia por técnica fechada
NA Não aplicável
NF Nervo facial
OT Osso temporal
PCB Pares cranianos baixos
PG Paraganglioma
PORP Partial ossicular replacement prosthesis
PST Petrosectomia subtotal
PTA Pure tone average
RM Ressonância magnética
RT Radioterapia estereotáxica
TC Tomografia computadorizada
TJ Timpanojugal
TM Timpanomastoideu
TPA Timpanotomia posterior alargada
VJI Veia jugular interna

Agradecimentos

À Enfermeira Rita Luís e à Dr.^a Beatriz Flor de Lima, por toda ajuda na colheita de dados.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- 1 - Sanna M, Piazza P, Shin SH, Flanagan S, Mancini F. Microsurgery of Skull Base Paragangliomas. Stuttgart: Thieme; 2013. 690 p. Available from: <https://www.thieme.com/books-main/neurosurgery/product/1525-microsurgery-of-skull-base-paragangliomas>
- 2 - Prasad SC, Paties CT, Schiavi F, Esposito DL, Lotti LV, Mariani-Constantini R, Sanna M. Tympanojugular Paragangliomas: Surgical Management and Clinicopathological Features. In: Mariani-Costantini R, editors. Paragangliomas: A Multidisciplinary Approach. Brisbane: Codon Publications; 2019. Chapter 6. Available from: <https://exonpublications.com/index.php/exon/article/view/15>
- 3 - Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, et al. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. Cancer. 2002 Feb 1;94(3):730-7. doi: 10.1002/cncr.10252.
- 4 - Sivalingam S, Shin SH, Lella FD, Lauda L, Sanna M. Tympanojugular Paragangliomas. In: Kirtane MV, Souza CE, editors. Otolaryngology and Neurotology. Stuttgart: Thieme; 2013. Chapter 34. Available from: <https://www.thieme.com/books-main/otolaryngology/product/1970-otology-and-neurotology>
- 5 - D'Almeida GN, Escada P, Branco G, Vital JP. Paragangliomas jugulo-timpânicos. Técnica cirúrgica e experiência do Hospital de Egas Moniz. Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço. 2009 Mar; 47(1):26-33. doi: 10.34631/sporl.34
- 6 - Oldring D, Fisch U. Glomus tumors of the temporal region: surgical therapy. Am J Otol. 1979 Jul; 1(1):7-18.
- 7 - 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 Dec; 37(6):661-8. doi: 10.1016/j.anl.2010.03.006
- 8 - Prasad SC, Mimoune HA, Khardaly M, Piazza P. et al. Strategies and Long-Term Outcomes in the Surgical Management of Tympanojugular Paraganglioma. Head Neck. 2016 Jun;38(6):871-85. doi: 10.1002/hed.24177.
- 9 - Srirangalingam U, LeCain M, Tufton N, Akker SA. et al. Four generations of SDHB-related disease: complexities in management. Fam Cancer. 2017 Apr;16(2):279-282. DOI: 10.1007/s10689-016-9946-9.
- 10 - Donato S, Simões H, Pinto AT, Cavaco MB. et al. SDHx-related pheochromocytoma/paraganglioma - genetic, clinical, and treatment outcomes in a series of 30 patients from a single center. Endocrine. 2019 Aug; 65(2):408-415. doi: 10.1007/s12020-019-01953-6.
- 11 - Jackson CG. Glomus tympanicum and glomus jugulare tumors. Otolaryngol Clin North Am. 2001 Oct; 34(5):941-70, vii. doi: 10.1016/s0030-6665(05)70356-x.
- 12 - Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB. et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. J Clin Endocrinol Metab. 2001 Nov; 86(11):5210-6. doi: 10.1210/jcem.86.11.8034.
- 13 - Contrera KJ, Yong V, Reddy CA, Liu SW. et al. Recurrence and Progression of Head and Neck Paragangliomas after Treatment. Otolaryngol Head Neck Surg. 2020 Apr; 162(4):504-511. doi: 10.1177/0194599820902702.
- 14 - Skrivan J, Zverina E, Kluh J, Chovanec M. et al. Our experience with surgical treatment of tympanojugular paragangliomas. Prague Med Rep. 2010;111(1):25-34.
- Pareschi R, Righini S, Destito D, Raucci AF. et al. Surgery of glomus jugulare tumors. Skull Base. 2003 Aug; 13(3):149-157. doi: 10.1055/s-2003-43325.
- 15 - Makiese O, Chibbaro S, Marsella M, Tran Ba Huy P. et al. Jugular foramen paragangliomas: management, outcome and avoidance of complications in a series of 75 cases. Neurosurg Rev. 2012 Apr; 35(2):185-94; discussion 194. doi: 10.1007/s10143-011-0346-1.
- 16 - Moe KS, Li D, Linder TE, Schmid S. et al. An update on the surgical treatment of temporal bone paraganglioma. Skull Base Surg. 1999; 9(3):185-94. doi: 10.1055/s-2008-1058145.
- 17 - Borba LA, Ale-Bark S, London C. Surgical treatment of glomus jugulare tumors without rerouting of the facial nerve: an infralabyrinthine approach. Neurosurg Focus. 2004 Aug 15; 17(2):E8. doi: 10.3171/foc.2004.17.2.8.
- 18 - Sanna M, Shin SH, Piazza P, Pasanisi E. et al. Infratemporal fossa

approach type a with transcondylar-transtubercular extension for Fisch type C2 to C4 tympanojugular paragangliomas. Head Neck. 2014 Nov; 36(11):1581-8. doi: 10.1002/hed.23480

19 - Sanna M, Flanagan S. The combined transmastoid retro- and infralabyrinthine transjugular transcondylar transtubercular high cervical approach for resection of glomus jugulare tumors. Neurosurgery. 2007 Dec; 61(6):E1340; author reply E1340. doi: 10.1227/01.neu.0000306136.66849.5c.

20 - Sanna M, Khrais T, Menozi R, Piazza P. Surgical removal of jugular paragangliomas after stenting of the intratemporal internal carotid artery: a preliminary report. Laryngoscope. 2006 May; 116(5):742-6. doi: 10.1097/01.mlg.0000205199.61105.cb.