

# Diagnóstico diferencial de tumores do espaço parafaríngeo: Revisão da literatura a propósito de dois casos clínicos

## Differential diagnosis of parapharyngeal space tumors: Literature review on two clinical cases

Afonso Castro • Carlos Nabuco • Rogério Fernandes • Tatiana Carvalho • Marisol Plácido • Carlos Martins

### RESUMO

Os tumores do espaço parafaríngeo são raros correspondendo apenas a 0.5% dos tumores de cabeça e pescoço neste espaço. Descrevem-se dois casos clínicos.

O primeiro de uma doente de 44 anos, com queixas de abaulamento da parede lateral da faringe. A TAC cervical revelou uma volumosa lesão expansiva, de aspecto heterogéneo e vascularizada, que desviava a carótidas interna e externa. O segundo caso, de uma doente de 57 anos, com queixas de massa cervical à esquerda, de crescimento indolente e indolor. A TAC cervical mostrou uma lesão com epicentro no espaço carotídeo esquerdo, com realce global marcado, de contornos regulares.

Em ambos os casos a abordagem cirúrgica via incisão transcervical.

O estudo histológico revelou schwannoma do nervo vago no primeiro caso e paraganglioma no segundo.

O diagnóstico pode ser difícil, sendo a TC e a RMN exames cruciais no diagnóstico diferencial destes tumores e no seu planeamento cirúrgico.

Palavras-chave: Espaço Parafaríngeo; Schwannoma; Paraganglioma; Abordagem transcervical; Caso clínico

### ABSTRACT

*Tumors of the parapharyngeal space are rare, accounting for only 0.5% of head and neck tumors in this space.*

*Two clinical cases are described. The first of a 44-year-old patient with complaints of bulging of the lateral pharyngeal wall. Neck CT revealed a large, heterogeneous and vascularized expansive mass that deviated the internal and external carotid arteries. The second, of a 57-year-old female patient with complaints of left cervical mass, of indolent and painless growth. Neck CT showed a lesion with the epicenter on the left carotid space, with marked global enhancement and regular contours.*

*In both cases the surgical approach was via transcervical incision.*

*Pathological examination revealed vagus nerve schwannoma in the first case and paraganglioma in the second.*

*Diagnosis can be difficult, with CT and MRI being crucial in the differential diagnosis of these tumors and their surgical planning.*

*Keywords: Parapharyngeal space; Schwannoma; Paraganglioma; Transcervical approach; Case report*

### INTRODUÇÃO

Os tumores do espaço parafaríngeo são raros. Apenas 0.5% dos tumores de cabeça e pescoço ocorrem neste espaço.<sup>(1)(2)</sup>

O espaço parafaríngeo é um espaço em forma de uma pirâmide invertida. É limitado pela base do crânio superiormente e pelo osso hióide inferiormente. Encontra-se dividido em dois compartimentos, os compartimentos pré e pós-estilóideus.

O compartimento pós-estilóideu contém a veia jugular interna, artéria carótida, os pares cranianos IX, X, XI, XII e a cadeia simpática cervical.

Estes tumores têm diversas origens histológicas. Entre eles incluem-se tumores das glândulas salivares, schwannomas, neurofibromas e paragangliomas. A maioria destas lesões são benignas, no entanto, 20% apresenta transformação maligna.<sup>(1)</sup>

Podem permanecer indetetáveis por longos períodos de tempo e normalmente são assintomáticos até se tornarem grandes o suficiente para deslocar e/ou

**Afonso Castro**

Hospital Dr. Nélio Mendonça

**Carlos Nabuco**

Hospital de Vila Franca de Xira

**Rogério Fernandes**

Hospital Dr. Nélio Mendonça

**Tatiana Carvalho**

Hospital Dr. Nélio Mendonça

**Marisol Plácido**

Hospital Dr. Nélio Mendonça

**Carlos Martins**

Hospital Dr. Nélio Mendonça

**Correspondência**

Afonso Castro

afonsodomingocastro@gmail.com

Artigo recebido a 1 de Novembro de 2019. Aceite para publicação a 24 de Abril de 2020.

comprimir estruturas adjacentes.<sup>(4)</sup> Devido à complexidade anatómica desta área a excisão destas lesões é por norma desafiante.

### Caso Clínico

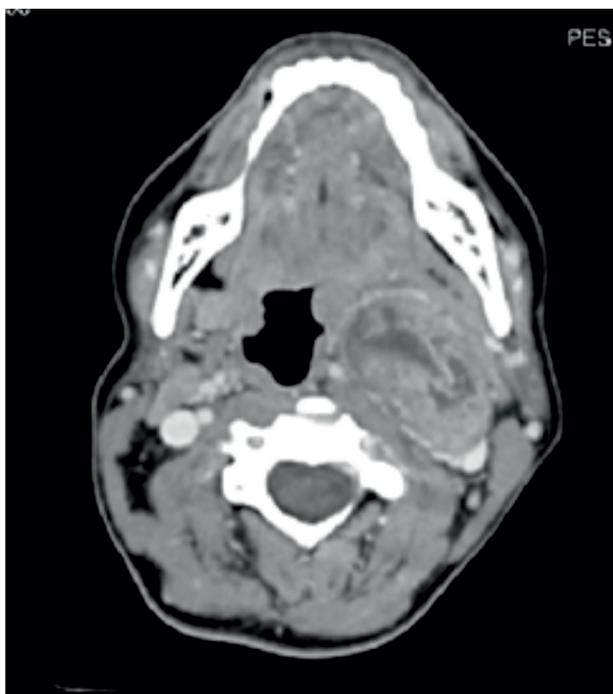
Descrevem-se dois casos clínicos.

O primeiro de uma doente de 44 anos, com queixas de abaulamento da parede lateral da faringe condicionando medialização da amígdala. Realizou TAC cervical (Figura 1) que revelou uma volumosa lesão expansiva, de aspeto heterogéneo e vascularizada, com cerca de 34x55 mm de diâmetros e que desviava, internamente, a carótica interna e, externamente a carótida externa.

A Ressonância Magnética do pescoço mostrou uma lesão expansiva no espaço carotídeo à esquerda, ovalada e de limites bem definidos, isointensa em T1, de sinal heterogéneo em T2 e com captação heterogénea do produto de contraste, com as dimensões de 40x44x60mm de maiores eixos que se prolongava desde o plano da bifurcação carotídea até à base do crânio, condicionando afastamento das artérias carótidas interna e externa (Figura 2). Também realizou angiografia carotídea que à esquerda revelou uma lesão expansiva com expressão a nível da bifurcação carotídea é pouco vascularizada e condiciona desvio da artéria maxilar interna, para trás e para fora (Figura 3).

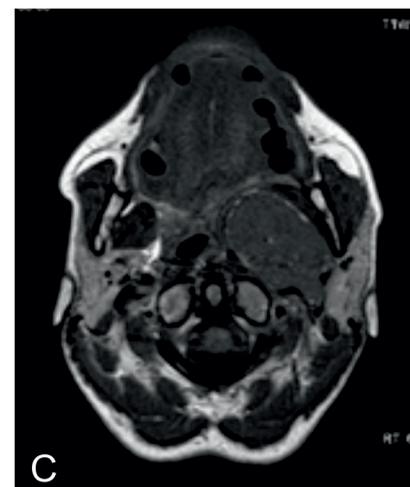
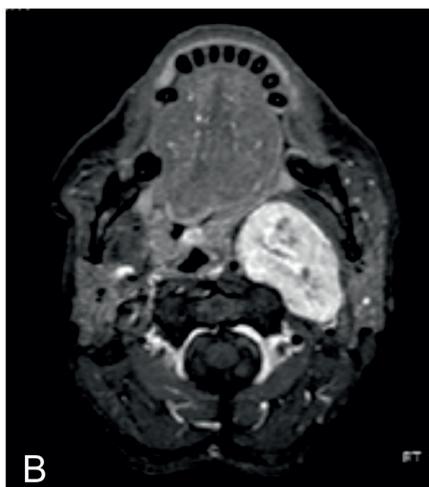
### FIGURA 1

TAC Cervical com contraste (corte coronal e transversal)



### FIGURA 2

RMN pescoço: A - Corte sagital T2; B - corte transversal T1 com gadolínio SPIR; C - corte transversal T1;



**FIGURA 3**  
Angiografia Carotídea Esquerda



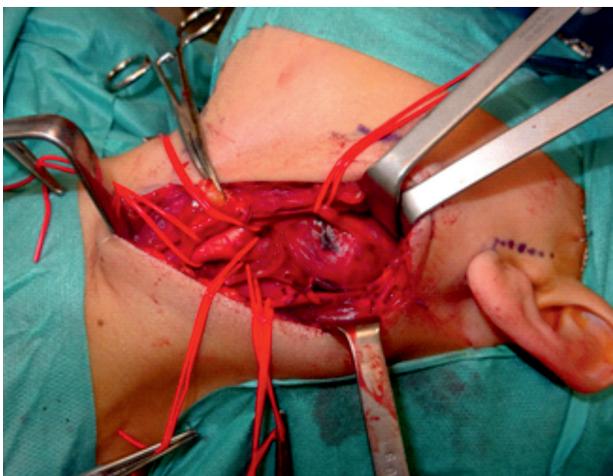
O segundo caso, de uma doente de 57 anos, que recorre à consulta por queixas de massa cervical à esquerda, de crescimento indolente e indolor. A TAC cervical mostrou uma lesão com epicentro no espaço carotídeo esquerdo, com realce global marcado, de contornos regulares medindo de maiores eixos cerca de 50x25x30 mm que afastava as carótidas interna e externa após a bifurcação (Figura 4).

Em ambos os casos a via de abordagem cirúrgica da lesão foi a via transcervical (Figura 5). O diagnóstico das lesões foi confirmado posteriormente pelo estudo anatomo-patológico. No primeiro caso tratava-se de um schwannoma do nervo vago, e no segundo de um paraganglioma (Figura 6). A doente do primeiro caso ficou com paralisia da corda vocal esquerda como seqüela da excisão cirúrgica da massa.

**FIGURA 4**  
TAC pescoço com contraste

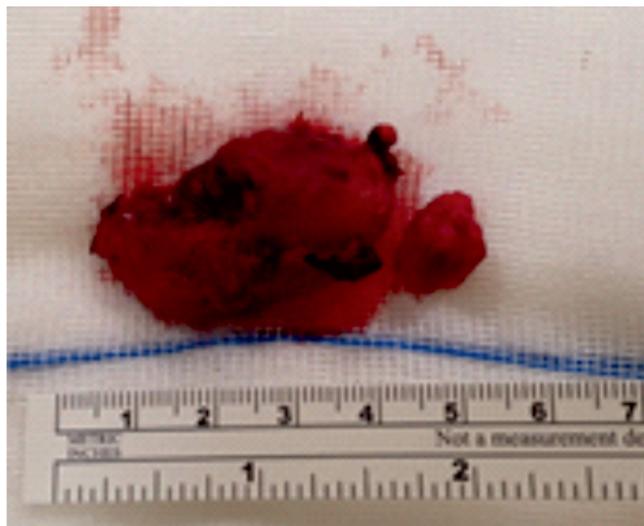


**FIGURA 5**  
Abordagem via incisão transcervical



**FIGURA 6**

Schwanoma (esquerda); Paraganglioma (direita)



## DISCUSSÃO

### Paraganglioma

Paragangliomas são aglomerados de células com histologia e citoquímica características das células neuroendócrinas que se originam na crista neural.<sup>(3)</sup>

Representam menos de 0,5% de todos os tumores de cabeça e pescoço, na sua forma esporádica aparecem mais frequentemente nas mulheres que nos homens, com idades compreendidas entre os 40 a 50 anos de idade.<sup>(3)</sup> Os paragangliomas do corpo carotídeo normalmente apresentam-se como uma massa indolor, de crescimento indolente, de consistência elástica, aderente à fáscia carotídea com mobilidade vertical limitada, mas sem limitação da mobilidade horizontal.<sup>(4)</sup> O tumor pode ser pulsátil, apresentar um sopro e pode também expressar uma constelação de sinais e sintomas (Sinal de Kocher I e II, Sinal de Fontaine).<sup>(4)</sup> Os exames imagiológicos pré-operatórios mais importantes são a Angio-TAC e a Angio-RMN, sendo a Angiografia com Subtração Digital o pilar do diagnóstico.<sup>(3)</sup> Um dos sinais patognomónicos é o “Sinal da Lira”, consiste num reforço de contraste numa massa vascular oval que aumenta o ângulo de bifurcação da carótida.<sup>(3)</sup> Histologicamente apresentam 2 tipos de células. Células principais (tipo I ou epitelioides) e células de sustentação (tipo II). As células principais têm forma poligonal e citoplasma granular, constituem 95% da população celular. Os restantes 5% são formados pelas células de sustentação (fusiformes). Ambos os tipos celulares adotam um padrão histológico alveolar muito característico, no qual as células principais agrupam-se formando ninhos (zellballen) separados por septos conjuntivo-vasculares.<sup>(5)</sup>

### Schwannoma

Schwannomas podem originar-se em qualquer nervo que possua células de schwann à exceção do nervo ótico

e olfativo visto que os mesmos não possuem estas células.<sup>(6)</sup> Estes tumores geralmente são encapsulados com exceção dos da nasofaringe e do trato sinonasal.<sup>(6)</sup> Cabeça e pescoço são as regiões mais comumente afetadas (25-45%), sendo a parte lateral do pescoço a zona mais frequentemente envolvida.<sup>(6)</sup>

Não existe predileção pelo sexo e tendem a ocorrer em idades compreendidas entre os 30 e os 60 anos de idade.<sup>(1)</sup> Apresentam-se como massas assintomáticas de crescimento lento, os sintomas dependem da localização anatómica do tumor e do nervo de origem. Dor e parestesia são sintomas descritos em 50% dos casos. Outros sintomas podem incluir: Disfagia, dispneia e disfonia.<sup>(1)</sup> Os schwannomas do vago crescem entre a artéria carótida comum e a veia jugular interna. Este padrão de crescimento leva com frequência a uma divergência de ambas as estruturas, sendo esta visível por TC ou por RMN.<sup>(6)</sup>

Histologicamente, os schwannomas contêm ambos os padrões teciduais Antoni A e B. As regiões do tipo A mostram núcleos intimamente compactados com uma porção central espessa e extremidades afiladas. Padrões tipo B mostram um arranjo mais laxo de células finas e espigadas. Além disso também apresentam áreas com Corpos de Verocay.

## CONCLUSÃO

O diagnóstico pode ser difícil, sendo a TC e a RMN exames cruciais no diagnóstico diferencial destes tumores e no seu planeamento cirúrgico. O tratamento de eleição é a excisão cirúrgica completa que pode ser realizada na maioria dos casos através da incisão transcervical. Em geral as lesões benignas têm bom prognóstico.

### Confidencialidade dos dados

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

### **Proteção de pessoas e animais**

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

### **Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética**

Os autores declaram que têm o consentimento por escrito para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

### **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. Carroll C, Jagatiya M, Kamel D, Siddiqi J. A parapharyngeal space schwannoma arising from the vagus nerve: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;41:22-25. doi: 10.1016/j.ijscr.2017.09.025.
2. Kamath PM, Dosemane D, Sreedharan SS, Majeed NA, Shenoy VS. Vagal schwannoma: A rare parapharyngeal tumour. *J Clin Diagn Res.* 2016 Apr;10(4):MD03-4. doi: 10.7860/JCDR/2016/16391.7588.
3. Kotsis T, Christoforou P, Nastos C. Carotid Paraganglioma in Adolescence-Clinical Picture-Surgical Technique and Review of the Literature. *Case Rep Vasc Med.* 2019 Mar 10;2019:6182783. doi: 10.1155/2019/6182783.
4. Dimakakos PB, Kotsis TE. Carotidbody paraganglioma: Review and surgical management. *Eur J Plast Surg.* 2001 Feb;24(2):58-65. doi: org/10.1007/s002380100231
5. Medinilla A, Strusberg A, Repilado N, Tirado I, Esteban F. Paraganglioma de fosa pterigopalatina. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço,* 2018 Set; 56(3):129-133.
6. Ansari I, Ansari A, Graison AA, Patil AJ, Joshi H. Head and Neck Schwannomas: A Surgical Challenge - A Series of 5 Cases. *Case Rep Otolaryngol.* 2018 Mar 4;2018:4074905. doi: 10.1155/2018/4074905.