

Tumores parafaríngeos - Da clínica ao diagnóstico

Parapharyngeal tumors - From the clinical approach to the diagnosis

Tavares S. • Rodrigues H. • André C. • Proença V. • Brito Mendes J. • Antunes L.

RESUMO

Introdução: Os tumores parafaríngeos são raros, representando 0,5% dos tumores de cabeça e pescoço. A maioria (80%) é benigna. Os tumores primitivos do espaço parafaríngeo correspondem a 90% dos casos (entre 40% a 50% com origem em glândulas salivares; entre 25% a 40% com origem neurogénica). São na fase inicial assintomáticos, sendo o diagnóstico feito quando as dimensões ascendem aos 3cm, manifestando-se por uma massa orofaríngea ou cervical. A apresentação clínica é semelhante independentemente do tipo histológico.

Material e Métodos: Revimos a literatura e relatamos 3 de entre os casos operados no Serviço Otorrinolaringologia do Hospital Garcia de Orta.

Resultados: Os casos revistos ilustram as etiologias mais frequentes (adenoma pleomórfico, schwannoma e paraganglioma), que são clínica e imagiológicamente semelhantes.

Discussão e conclusões: Contudo, uma análise cuidada da topografia da lesão no exame objectivo e os aspectos sugestivos na Tomografia Computorizada e na Ressonância Magnética, permitem um planeamento cirúrgico com vista à exérese completa da lesão e ao diagnóstico histopatológico definitivo.

Palavras-chave: tumores parafaríngeos, adenoma pleomórfico, schwannoma, paraganglioma

ABSTRACT

Introduction: Parapharyngeal tumors are rare, representing about 0.5% of all head and neck tumors. Most (80%) are benign. Primitive tumors correspond to 90% of the cases (40% to 50% originating from the salivary glands and from 25% to 40% with neurogenic origin). They are asymptomatic in the initial stage. The diagnosis is made when the tumor reaches 3 cm, manifesting as an oropharyngeal or cervical mass. The clinical presentation is similar regardless the histological type. **Material and methods:** We reviewed the literature and reported three cases operated on the Otorhinolaryngology Department of the Hospital Garcia de Orta.

Results: The reviewed cases illustrate the most common etiologies (pleomorphic adenoma, schwannoma and paraganglioma) which are clinically similar.

Discussion and conclusions: However, a careful analysis of the lesion topography on clinical exam, assisted by TC and MRI (which is more specific) allow a precise surgical planning for the resection of the tumor and definitive histopathological diagnosis.

Keywords: parapharyngeal tumors, pleomorphic adenoma, schwannoma, paraganglioma

INTRODUÇÃO

Os tumores parafaríngeos são raros, representando cerca de 0,5% de todos os tumores de cabeça e pescoço^{1,2,3}. Estes tumores estão localizados no espaço parafaríngeo, que se encontra subdividido, pelo ramalhete de Rioland (constituído pela apófise estiloideia e pelos músculos estilo-faríngeo, estilo-glossos e estilo-hióideu e respectivos tendões) no espaço pré-estiloideu adiante e no espaço retro-estiloideu atrás. As principais estruturas contidas no espaço pré-estiloideu são: os músculos pterigoideus, o músculo elevador do palato, tecido adiposo e o lobo profundo da parótida (do ponto de vista estritamente anatómico, o lobo profundo da parótida encontra-se separado deste espaço pela fáscia que o envolve). O espaço mastigador relaciona-se com a vertente anterior do espaço pré-estiloideu, o que poderá ter relevância sob o ponto de vista cirúrgico, e nele localizam-se os músculos pterigoideus, temporal e masseter, bem como o ramo mandibular do nervo trigémio. As principais estruturas contidas no espaço retro-estiloideu são: a artéria carótida interna, a veia jugular interna, os pares

Tavares S.

Interno do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta, EPE

Rodrigues H.

Interno do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta, EPE

André C.

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta, EPE

Proença V.

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta, EPE

Brito Mendes J.

Chefe de Serviço do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta, EPE

Antunes L.

Director do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta, EPE

Correspondência:

Sara Calado Vasconcelos Tavares / Hugo Luiz Fonseca Rodrigues
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Garcia de Orta
Av. Torrado da Silva
2801-951 Almada
Tel. 21 272 72 95
E-mail: saracvtavares@yahoo.com e hugoluiz@netcabo.pt

cranianos IX, X, XI e XII, a cadeia simpática cervical e grande parte da artéria maxilar interna.

Ao longo deste artigo serão abordados os tumores parafaríngeos mais frequentes, as suas manifestações clínicas, diagnóstico, terapêutica e ilustração com casos clínicos.

ETIOLOGIA

A grande maioria dos tumores parafaríngeos (80%) é benigna^{4,5}. Os tumores primitivos do espaço parafaríngeo correspondem a 90% dos casos (entre 40% a 50% com origem em glândulas salivares; entre 25% a 40% com origem neurogénica) e os restantes, 10 a 35% dos casos, correspondem a metástases ganglionares, quistos congénitos e tumores inflamatórios². O tumor mais frequente do espaço parafaríngeo é o adenoma pleomórfico^{5,6} com origem no lobo profundo da parótida e localizado no espaço pré-estiloideu. Em casos mais raros, o adenoma pleomórfico pode surgir de tecido glandular salivar extraparotídeo por vezes encontrado neste espaço. Quase todos os tumores do espaço pré-estiloideu correspondem a adenomas pleomórficos e a maioria dos tumores do espaço retro-estiloideu são schwannomas ou paragangliomas¹ e geralmente tem ponto de partida nos pares cranianos localizados neste espaço^{5,7}.

Os schwannomas correspondem a aproximadamente 18,7% dos tumores parafaríngeos². Provêm em 25 a 48% dos casos de nervos cranianos que passam na região cervical, sendo os nervos mais frequentemente envolvidos o X par e a cadeia simpática cervical^{2,8}. São tumores benignos, de crescimento lento e que se manifestam por um síndrome deficitário relacionado com o nervo envolvido⁹. Subdividem-se em dois grupos histológicos: Tipo A e B de Antoni.

O tipo A é caracterizado pela presença de células fusiformes alongadas formando uma paliçada de núcleos dispostos em volta de uma massa central de citoplasma. O tipo B caracteriza-se pela presença de células dispostas num estroma mixóide laxo. Habitualmente estes dois tipos histológicos estão presentes num mesmo tumor^{1,10,11}.

Os paragangliomas correspondem a cerca de 10% dos tumores parafaríngeos³. São tumores benignos, muito vascularizados com origem em células paraganglionares quimio e baroreceptores, em relação com o gânglio plexiforme do X par e com o bulbo carotídeo². Estes tumores são encapsulados, de cor acastanhada e histologicamente caracterizam-se por conjuntos de células epiteliais envolvidas num estroma fibroso e muito vascularizado¹. Os paragangliomas do X par são mais frequentemente secretores de catecolaminas do que os do corpo carotídeo¹. Dez por cento dos paragangliomas são malignos e a sua distinção das formas benignas, na ausência de metástases é difícil¹. Podem surgir paragangliomas múltiplos associados ou não a doença familiar. A associação mais frequente

é o paraganglioma do corpo carotídeo com o tumor jugulotimpânico. Podem surgir ainda paragangliomas associados a feocromocitomas (como por exemplo, na Multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes – MEN2) e a outros tumores neuroendócrinos ou endócrinos (adenoma da paratiroide, carcinoma da tiroide e tumores da crista neural)¹.

MANIFESTAÇÃO CLÍNICA E DIAGNÓSTICO

Os tumores parafaríngeos são, durante a sua fase inicial, assintomáticos, sendo o diagnóstico feito habitualmente quando as suas dimensões já ultrapassam os 3cm de maior diâmetro, manifestando-se por uma massa orofaríngea ou cervical^{12,13,14}. As massas orofaríngeas provocam um desvio interno da parede lateral da orofaringe e da amígdala. Massas localizadas atrás do pilar posterior da amígdala são mais a favor de um tumor retro-estiloideu (Figura 1-A) e aquelas que fazem protusão da amígdala ou do palato são sugestivas de tumor localizado ao espaço pré-estiloideu (Figura 1-B). As massas cervicais localizam-se habitualmente na região cervical lateral infraparotídea, sendo que os tumores de origem pré-estiloideia tendem a deslocar inferiormente a glândula submaxilar. Os tumores com origem retro-estiloideia tipicamente crescem em direção à base do crânio e pelas limitações anatómicas deste espaço acabam por originar compressão nervosa dos nervos envolvidos e consequentes parésias. Quando há envolvimento do espaço mastigador, pode surgir trismos e os tumores de grandes dimensões, ocupando o lúmen faríngeo, podem condicionar síndrome de apneia do sono.

Para o diagnóstico recomenda-se realizar uma Tomografia Computorizada (TC) e/ou Ressonância Magnética (RM), que poderão ser complementadas, de acordo com alguns autores, com informações fornecidas por uma citologia de aspiração por agulha fina (CAAF)^{1,15}. Para tumores com origem vascular é recomendada a angio-RM¹².

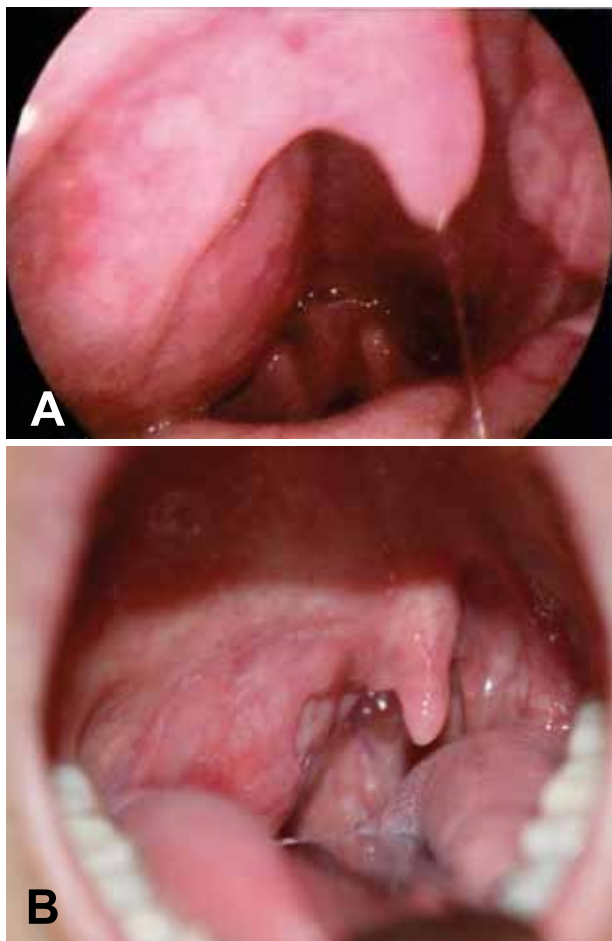
No adenoma pleomórfico a TC e a RM evidenciam uma lesão heterogénea com áreas de necrose e hemorragia intra-tumoral. No schwannoma a TC revela uma lesão homogénea, com limites bem definidos e hipodensa e a RM revela uma lesão com sinal moderado a elevado em T2. No paraganglioma a TC e a RM evidenciam uma lesão de forma esférica ou ovóide, com limites bem definidos e intensa vascularização. Nestes tumores é importante a angio-RM: os paragangliomas do X par produzem um desvio antero-lateral da carótida interna; e os paragangliomas do corpo carotídeo localizam-se na bifurcação da carótida primitiva, entre a carótida interna e a carótida externa.

CASOS CLÍNICOS

Relatamos 3 casos clínicos de massas parafaríngeas, histopatologicamente diferentes, mas com grande semelhança na apresentação clínica e imagiológica.

FIGURA 1

Clínica de Tumor parafaríngeo retro-estiloideu (A - Schwannoma) e de Tumor parafaríngeo pré-estiloideu (B - Adenoma pleomórfico)



Estes casos foram investigados e tratados no nosso Serviço entre 2010 e 2011.

O primeiro refere-se a uma doente de 50 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência de Otorrinolaringologia com odinofagia, abaulamento do pilar amigdalino

e empurramento da amígdala para a linha média, à direita (Figura 1-B). Admitindo-se amigdalite aguda complicada com abscesso periamigdalino, foi medicada com antibiótico e corticoide sistémico. Por manter desvio da amígdala direita para a linha média foi realizado estudo imagiológico complementar por TC (sem contraste por recusa do doente), que revelou volumosa massa da parede lateral direita da faringe centrada à região da amígdala palatina, com 49 x 34 x 46,5mm, com desvio contralateral da coluna aérea. Para melhor caracterização imagiológica, procedeu-se a um exame de RM, no qual se descrevia uma massa única de 32mm X 52mm X 50mm, bem delimitada e de contornos regulares, do compartimento pré-estiloideu do espaço parafaríngeo direito, desviando anterolateralmente o músculo pterigoideu interno e comprimindo o espaço retrofaríngeo e pré-vertebral. Medialmente deformava a parede lateral da faringe e relacionava-se dorsolateralmente com os grandes vasos do pescoço à direita, sendo distinta destes. A massa apresentava uma íntima relação com o lobo profundo da parótida. O sinal era francamente heterogêneo, com numerosas pequenas áreas quísticas, e sofreu reforço após injeção de contraste (Figura 2-A). Procedeu-se à excisão da lesão por via laterocervical e o resultado anatomopatológico foi compatível com adenoma pleomórfico (Figura 3-A). O pós-operatório não teve intercorrências e a doente mantém-se assintomática.

O segundo caso clínico é o de uma mulher de 59 anos de idade, com massa laterocervical direita volumosa, de crescimento lento, ao longo de 10 anos, fazendo protusão para a orofaringe atrás do pilar amigdalino posterior direito e ultrapassando a linha média, condicionando disfagia marcada (Figura 1-A). A RM prévia à cirurgia mostrava volumosa massa do espaço parafaríngeo direito, bem delimitada com cerca de 30mmx50mmx58mm, desviando o pedículo vasculo-nervoso do pescoço e deformando a face lateral da

FIGURA 2

Imagiologia de Tumor parafaríngeo pré-estiloideu (A - RM com contraste de Adenoma Pleomórfico) e de Tumor parafaríngeo retro-estiloideu (B - TC com contraste de Paraganglioma)

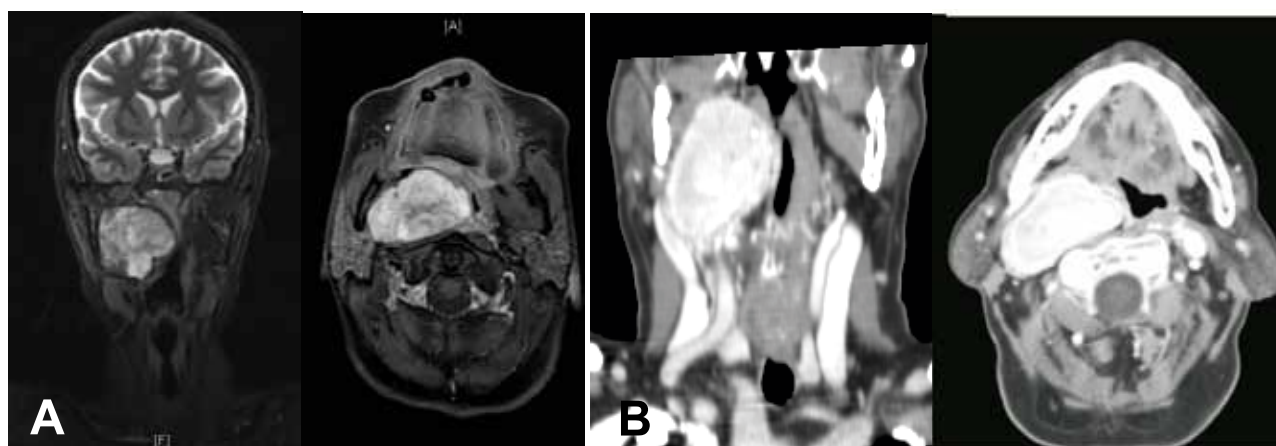
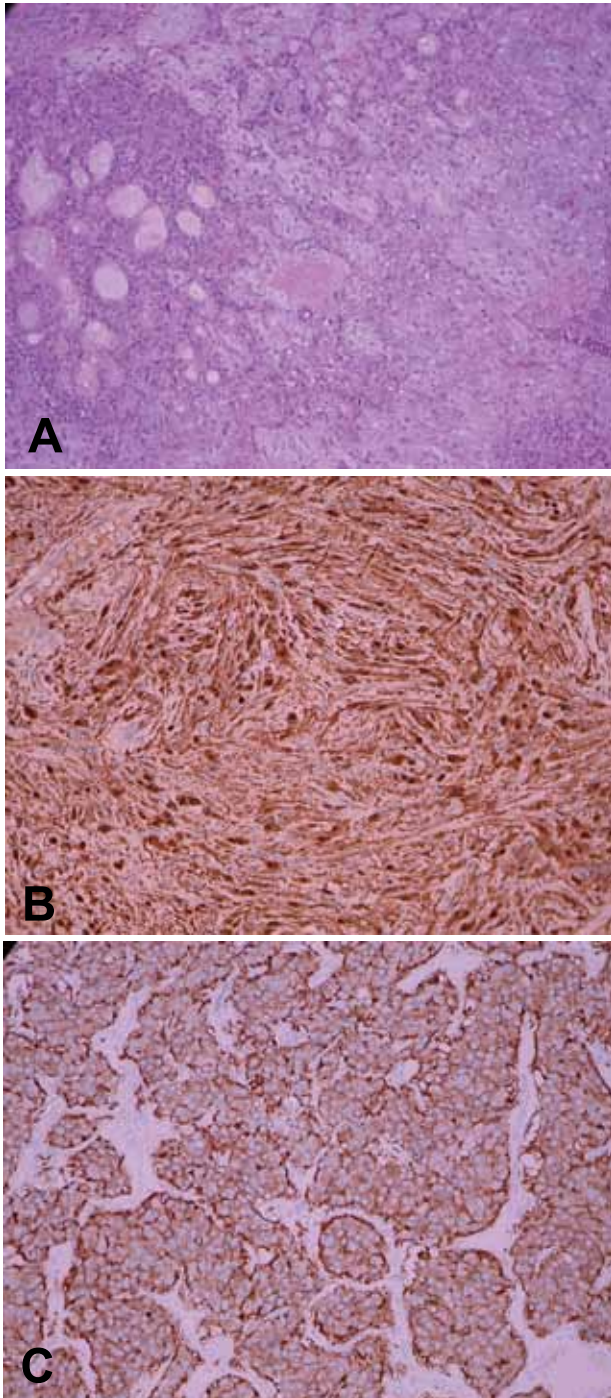


FIGURA 3

Histologia de **A**-Adenoma pleomórfico, **B**-Schwannoma (marcação para S100) e **C**-Paraganglioma (marcação para sinaptofisina) (Fotografias gentilmente cedidas pelo Dr. Jorge Neta, Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Garcia de Orta, EPE).



orofaringe. As alterações descritas eram compatíveis com schwannoma parafaríngeo direito e a topografia relativa aos grandes vasos do pescoço sugeriam origem na cadeia simpática cervical. A doente foi submetida a exeresse completa da lesão (Figura 4) e o resultado anatomopatológico da peça cirúrgica foi compatível com schwannoma (Figura 3-B). A doente

encontra-se clinicamente bem, seguida em consulta de Otorrinolaringologia, sem défices neurológicos evidentes.

O terceiro caso, corresponde a uma mulher de 78 anos de idade, que recorreu a consulta de ORL do Hospital Garcia de Orta queixando-se de uma massa interessando as regiões parotídea e laterocervical direitas, indolor, de crescimento progressivo, e que não condicionava outras queixas do foro otorrinolaringológico. Na laringoscopia visualizava-se abaulamento da parede lateral da faringe à direita, sem alterações a nível da mucosa. A TC mostrou uma neoformação volumosa (5-6cm), ovóide, hipercaptante com contornos regulares, extrínseca à parótida, parafaríngea, compressiva sob os planos musculares, parede faríngea direita e feixe vasculonervoso. Não se visualizavam adenopatias cervicais (Figura 2-B). Procedeu-se a uma CAAF, cujo resultado foi compatível com paraganglioma, sendo posteriormente realizada a excisão da lesão por via laterocervical direita. O relatório anatomopatológico descreveu paraganglioma com cerca de 5x4cm, com marcação positiva para a sinaptofisina (Figura 3-C). No pós-operatório imediato desenvolveu disфонia e na laringoscopia visualizou-se paralisia da corda vocal direita em abdução, que a doente mantém aos 3 meses de seguimento pós-operatório.

FIGURA 4

Cervicotomia lateral direita com ressecção de schwannoma



DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

A apresentação clínica dos tumores parafaríngeos é semelhante seja qual for o seu tipo histológico. Os sintomas surgem tardiamente na evolução natural da doença o que, apesar do comportamento habitualmente benigno destas lesões, obriga a uma rápida e precisa abordagem diagnóstica e terapêutica. A investigação clínica deve ter em conta as etiologias mais frequentes, os diagnósticos diferenciais com os tumores mais raros e o seu potencial de malignização.

Os três casos clínicos apresentados ilustram as etiologias mais frequentes (adenoma pleomórfico, schwannoma e paraganglioma), sendo clínica e imagiológicamente semelhantes. Contudo, uma análise cuidada da

topografia da lesão ao exame objectivo, auxiliada pelos aspectos sugestivos na TC e principalmente na RM, permitem um planeamento cirúrgico preciso, com vista à exérese total da lesão e ao diagnóstico histopatológico definitivo.

Referências bibliográficas:

- 1 Jones AS. Tumours of the parapharyngeal space. In: Scott-Brown's Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, 7th Edition. London, Hodder Arnold; 2008: pp2522-42.
- 2 Makeieff M., et al. Tumeurs parapharyngées. In: Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Paris, Editions Scientifiques et Medicales Elsevier SAS; 2000: 20-605-C-10, pp1-14.
- 3 Batsakis JG, Sneige N. Pathology Consultation: parapharyngeal space diseases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989; 98: 320-1.
- 4 Fernandez Ferro M, Fernandez Sardoman J, Costas Lopez A, Sandoval Gutierrez J, et al. Surgical treatment of benign parapharyngeal space tumors. Presentation of two clinical cases and revision of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2008; 13: 61-4.
- 5 Hughes III KV, Olsen KD, Mccaffey TV. Parapharyngeal space neoplasms. *Head Neck.* 1995; 17: 124-130.
- 6 Carrau RL, Myers EN, Johnson JT. Management of tumors arising in the parapharyngeal space. *Laryngoscope.* 1990; 100: 583-9.
- 7 Cohen SM, Burkey BB, Netterville JL. Surgical management of parapharyngeal space masses. *Head Neck.* 2005; 27: 669-75.
- 8 Flint. Neoplasms of the neck. In: Cummings Otolaryngology: Head & Neck Surgery, 5th ed. Philadelphia, Mosby; 2010: pp1656-72
- 9 Abeloff. Cancer of head and neck. In: Abeloff's Clinical Oncology, 5th ed., Philadelphia, Churchill Livingstone and Elsevier; 2014: pp1356-96
- 10 Cakmak O, Yavuz H, Yucel T. Nasal and paranasal sinus schwannomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2003; 260:195-7.
- 11 Quesada JL, Enrique A, Lorente J, et al. Sinonasal schwannoma treated with endonasal microsurgery. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 129:300-2.
- 12 Khaffif A, Segev Y, Kaplan DM, Gil Y et al. Surgical management of parapharyngeal space tumors- a 10 year review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005; 132: 401-6.
- 13 Myers EN, Johnson JT, Curtin HG. Tumors of parapharyngeal space, 4th ed. In: Cancer of the Head and Neck, vol.22. Philadelphia, WB Saunders; 2003: pp511-3.
- 14 Work PW, Hybels RL. A study of tumors of the parapharyngeal space. *Laryngoscope.* 1974; Out; 84: 1748-55.
- 15 Oliai BR, Sheth S, Burroughs FH, Ali SZ. Parapharyngeal space tumors: a cytopathological study of 24 cases on fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol.* 2005; 32: 11-5.