

20 janeiro de 2015

ONCOLOGIA

PARAGANGLIOMA DO CORPO CAROTÍDEO – CASO CLÍNICO

CAROTID BODY PARAGANGLIOMA – CLINICAL CASE

Filipa Moreira¹, Daniel Miranda², Berta Rodrigues³, Luís Dias⁴¹ Interna de Formação de Específica - Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital de Braga² Interno de Formação de Específica - Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital de Braga³ Assistente Hospitalar - Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital de Braga⁴ Assistente Graduado, Diretor de Serviço - Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital de Braga**Autor correspondente:**

Filipa de Carvalho Moreira | Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital de Braga

Morada: Rua Quinta do Pimpão n° 48, 3° esq. 4710-006 Braga | Tel: 969 840 855 | E-mail: filipamoreira@yahoo.com.br

RESUMO

Os paragangliomas do corpo carotídeo são uma neoplasia rara, embora representem a maioria dos paragangliomas da cabeça e pescoço. O tema tem originado diversa literatura e controvérsia ao longo dos anos, em relação à sua história natural, comportamento biológico, métodos de diagnóstico e modalidades terapêuticas. Apesar dos avanços tecnológicos, a sua excisão continua a ser um desafio, até mesmo para os cirurgiões mais experientes. Este trabalho tem como objetivo apresentar um caso de paraganglioma de corpo carotídeo, enfatizando os aspetos clínicos, diagnóstico e tratamento, complementando-o com uma revisão da literatura.

Palavras-chave: Paraganglioma, Tumor do corpo carotídeo.**ABSTRACT**

Carotid body paragangliomas are a rare neoplasm, although representing the majority of head and neck paragangliomas. The topic has generated much literature and controversy over the years, both in relation to its natural history, biologic behavior, diagnostic methods and therapeutic modalities. Despite technological advances, its excision remains a challenge for even the most experienced surgeons. This work aims to present a case of carotid body paraganglioma emphasizing the clinical aspects, diagnosis and treatment, complementing it with a literature review.

Key-words: Paraganglioma, Carotid body tumor.

INTRODUÇÃO

O corpo carotídeo é uma pequena estrutura ovoide, rósea, com cerca de 6 x 4 x 2mm, localizado bilateralmente nas bifurcações das artérias carótidas comuns, intimamente ligado à adventícia desses vasos (ligamento de Mayer). Cada corpo carotídeo é innervado por ramos nervosos simpáticos e ramos do nervo glossofaríngeo, é suprido por ramos da artéria carótida comum e da carótida externa, de tal forma que os quimiorreceptores estão sempre em contacto direto com o sangue arterial. A drenagem venosa faz-se em direção ao tronco tireo-linguo-facial.^{1,2}

O corpo carotídeo possui função tanto barorreceptora (aumento ou diminuição da frequência cardíaca, da pressão arterial, do tônus vasomotor, da atividade do córtex cerebral e da libertação de adrenalina) como quimiorreceptora (deteta diminuição do pH, da pressão parcial de oxigénio, aumento da pressão parcial de gás carbónico e, por estimulação do nervo glossofaríngeo, produz aumento da frequência e volume dos ciclos respiratórios por minuto).²

Os paragangliomas são tumores que se originam das células paraganglionares da crista neural, desenvolvendo-se na região paravertebral em associação com vasos sanguíneos cervicais, nervos cranianos e sistema nervoso autónomo.¹⁻³

Os paragangliomas do corpo carotídeo são uma neoplasia rara, embora representem a maioria dos paragangliomas da cabeça e pescoço (60-70%).^{1,2,4} Estes ocorrem com maior frequência entre os 40 e 50 anos, mas podem surgir em qualquer idade. Estudos recentes demonstram uma maior incidência no sexo feminino e nos habitantes de localidades situadas a grande altitude (hipoxia crónica).³⁻⁷

Podem-se distinguir dois tipos diferentes de paragangliomas: a forma esporádica e a forma hereditária. A primeira é mais frequente (>90%), ocorre predominantemente em mulheres, podendo ser multicêntrica em 10% dos casos, sendo a combinação mais comum lesões bilaterais do corpo carotídeo.⁴

A forma hereditária observa-se em cerca de 7-9% de todos os paragangliomas do corpo carotídeo, sendo mais comum a multicentralidade (30-40%). Esta forma parece ter igual prevalência em ambos os sexos, e o seu padrão de transmissão é autossómico dominante com penetrância incompleta.^{2,4}

Alguns paragangliomas do tipo hereditário podem estar associados a síndromes genéticas como a Síndrome de Von-Hippel-Lindau, Neurofibromatose tipo 1 (doença de Reeklinghausen), MEN 2A e MEN 2B.⁸

Macroscopicamente estes tumores são pardos-avermelhados (bastante vascularizados) e normalmente bem circunscritos, apesar da cápsula fibrosa poder ser bastante fina. À medida que crescem provocam um alargamento da bifurcação carotídea, podendo estender-se ao longo da artéria carótida interna até à base do crânio.⁴

Histologicamente o paraganglioma é semelhante ao corpo carotídeo normal: células organizadas em pequenos ninhos ou "clusters" com um núcleo de células principais rodeado por

células sustentaculares epitelioides embebidas num estroma fibroso. No entanto, nos paragangliomas os "clusters" são geralmente maiores, tomando a designação de formações de Zellballen, características deste tipo de tumor. Também são comuns o pleomorfismo nuclear e o hiperchromatismo celular, não devendo ser considerados uma evidência de malignidade. Aliás, neste tipo de tumor não existem critérios consensuais de malignidade, pelo que este diagnóstico deve ser reservado para os casos onde há metástases locais, regionais ou à distância.⁴ A taxa de malignidade descrita na literatura é variável, mas normalmente encontra-se abaixo dos 10%.

O paraganglioma do corpo carotídeo tem um crescimento lento e pode permanecer assintomático por vários anos. A forma de apresentação mais comum neste tipo de doentes é uma massa cervical indolor ao longo do bordo anterior do músculo esternocleidomastoideu, entre as artérias carótidas interna e externa (Sinal I de Kocher), móvel no plano horizontal e fixa no vertical (sinal de Fontaine). Ocasionalmente, a massa tumoral pode transmitir a pulsação carotídea ou ser perceptível sobre esta um sopro. A palpação bidigital (externa e intra-oral) pode revelar uma massa localizada na região tonsilar (Sinal II de Kocher).^{2,5,6}

Lesões sintomáticas podem indicar tumores mais extensos ou transformação maligna: disfagia, disфонia por envolvimento do nervo vago, Síndrome de Horner por invasão ou compressão da cadeia cervical simpática e síncope por compressão do seio carotídeo/artéria carótida interna. Os nervos cranianos mais frequentemente acometidos são o vago e o hipoglossos.^{3,5} Alguns tumores (5%) podem apresentar atividade neurosecretora, manifestando-se com taquicardia, hipertensão, palpitações, *flushing*, cefaleias, tonturas e fotofobia.²

O tamanho dos tumores reflete-se não só nas manifestações clínicas como também na decisão terapêutica. Em 1971, Shamblyn e colaboradores introduziram um sistema de classificação baseado no tamanho tumoral. Esta classificação divide os tumores em 3 grupos. Grupo I – tumores pequenos (<4cm), facilmente ressecados dos vasos carotídeos; Grupo II – tumores de tamanho médio (>4cm), intimamente associados aos vasos carotídeos mas possíveis de ressecar através de dissecação subadventícia cuidadosa; Grupo III – tumores grandes que tipicamente envolvem os vasos carotídeos, requerendo geralmente para sua excisão uma ressecção parcial ou completa dos vasos com interposição de enxerto.⁶

O diagnóstico deste tipo de neoplasia continua a ser fonte de debate e não existe na literatura um protocolo consensual.⁵ A investigação destes casos deve incluir técnicas que forneçam dados sobre o tamanho, multicentricidade, vascularização e localização.⁹

A ecografia doppler permite o registo não invasivo dos sinais de fluxo dos tumores hipervasculares localizados a nível da bifurcação carotídea.⁹

A tomografia computadorizada (TC) cervical é o método mais indicado para obter dados de extensão, localização, bem como invasão ou correlação com estruturas adjacentes. Manifesta-se como uma massa isodensa e homogénea localizada no espaço carotídeo, com intenso realce na fase contrastada.⁹

A ressonância magnética (RM) é considerada superior à TC na documentação de detalhes do tecido mole e na caracterização do tumor. Manifesta-se como uma massa isointensa em T1 e hiperintensa em T2, com aspeto clássico de “sal e pimenta”.^{8,9}

Comparando as modalidades imagiológicas não invasivas anteriormente citadas, a TC e RM são mais eficazes na deteção de pequenos tumores.⁶

A angiografia carotídea estabelece o diagnóstico, demonstra lesões múltiplas, determina o tamanho e avalia o suprimento sanguíneo do tumor. O achado imagiológico patognomónico é o alargamento da bifurcação carotídea por um *blush* tumoral bem definido (sinal de Lyre). Esta informação é importante para o planeamento cirúrgico.⁴

A biópsia ou aspiração por agulha são técnicas perigosas e estão contra-indicadas neste tipo de patologia.⁴

Raramente os paragangliomas secretam substâncias ativas (catecolaminas), porém em pacientes com sintomas compatíveis, ou em caso de paragangliomas múltiplos ou familiares deve-se investigar os níveis séricos e urinários de ácido vanil-mandélico e catecolaminas.^{4,9}

Estudos recentes sugerem como alternativa diagnóstica a Cintigrafia Nuclear com um análogo da somatostatina, o octreótido Indium-111, tendo como base o facto de estas neoplasias serem neuroendócrinas e possuírem recetores para a somatostatina. Este tipo de exame é útil para detetar paragangliomas multicêntricos, metástases ou tumor residual pós-cirurgia.⁸

O diagnóstico diferencial dos paragangliomas do corpo carotídeo faz-se com adenomegalias, quisto branquial, neoplasia da glândula parótida, neoplasia da tiroide, neurinoma e aneurisma da artéria carotídea.¹

O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica. O objetivo é remover o tumor completamente sem compromisso neurovascular.

A classificação de Shamblyn é utilizada frequentemente para estratificar o risco cirúrgico. De acordo com esta classificação, quanto maior é o tumor maior é o risco de lesão neurológica ou vascular; por outro lado, sempre que é necessário uma reconstrução vascular o risco de défices neurológicos aumenta dramaticamente. Estes défices estão mais provavelmente relacionados com a extensão e comportamento biológico dos tumores do que com a técnica cirúrgica utilizada.⁵

Há autores que recomendam a embolização pré-operatória para diminuir a hemorragia peri-operatória e permitir uma disseção mais meticulosa. No entanto, outros autores desencorajam a aplicação desta técnica porque afirmam que está associada a uma fase inflamatória que torna a disseção subadventicial mais difícil. Estudos recentes também sugerem um bloqueio adrenérgico pré-operatório para diminuir o risco de sangramento durante a cirurgia.

As modernas técnicas cirúrgicas reduziram o risco pós-operatório de acidente cerebrovascular, mas a taxa de lesão neurológica continua elevada.²

A doença residual microscópica pode passar despercebida e levar vários anos a tornar-se evidente.²

Doentes com alto risco cirúrgico, tumores irressecáveis, metastizados ou recidivas tumorais podem ser indicações para a radioterapia.^{6,7}



RELATO DE CASO CLÍNICO

LPQ, 62 anos, sexo feminino, raça branca, recorreu ao Serviço de Urgência de Otorrinolaringologia do Hospital de Braga por cefaleia temporal e cervicalgia direita, sensação de corpo estranho na orofaringe, odinofagia, “hot potato voice” e acufeno pulsátil à direita com vários meses de evolução.

Ao exame objetivo da orofaringe apresentava um abaulamento do pilar amigdalino anterior direito e um desvio da parede lateral da faringe, desse mesmo lado, para a esquerda, sem sinais inflamatórios ou exsudados. Restante inspeção da mucosa bucal e jugal sem alterações relevantes, assim como a palpação das glândulas salivares (submandibulares e parotídeas) e amígdalas palatinas e linguais. Realizou-se nasofaringolaringoscopia flexível: não se detetaram alterações a nível das fossas nasais ou nasofaringe, o abaulamento da parede lateral da faringe não tinha extensão para a hipofaringe, a laringe também não apresentava sinais inflamatórios ou exsudados, a valécula e os seios piriformes estavam livres, sem massas ou lesões suspeitas, as cordas vocais não apresentavam neoformações, tinham mobilidade preservada, sem compromisso da via aérea superior. O exame otológico e a avaliação acúmica estavam normais. Não apresentava tumefações cervicais, mas à palpação profunda identificava-se uma massa consistente, móvel, ligeiramente dolorosa e pulsátil, no terço superior do pescoço, anterior ao músculo esternocleidomastoideu.

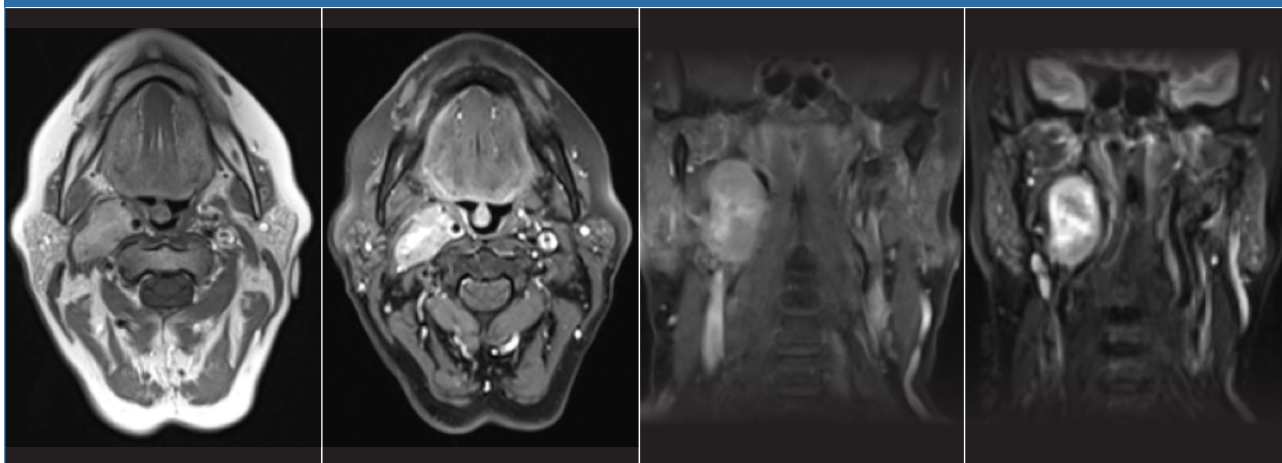
A doente trazia consigo uma TAC cervical, pedida pelo seu médico assistente, que revelava uma massa (45 x 40 x 25mm) localizada ao espaço carotídeo direito, cuja extremidade inferior estava localizada a menos de 1cm da bifurcação carotídea. Não apresentava outras massas ou lesões suspeitas, nem adenomegalias.

A nosso pedido, a doente realizou doseamento sérico de ácido vanil-mandélico e catecolaminas, que veio sem alterações.

Realizou ainda uma RM cervical com contraste (angiorressonância): lesão expansiva do pescoço supra-hioideu com 46 x 28mm de dimensões, centrada ao espaço carotídeo direito, limites bem definidos, desvio anteromedial das carótidas interna e externa. Lesão com T1 e T2 prolongados, esboçando área quística central, melhor definida após administração endovenosa de gadolínio. Espaço de gordura parafaríngeo colapsado e com desvio lateral. Sem extensão intracraniana ou relação com o buraco jugular. Sem alterações estruturais ou de sinal das glândulas salivares ou glândula tiroideia. Sem adenopatias cervicais ou captações patológicas de gadolínio (Figuras 1, 2, 3, 4).

FIG. 1-4

IMAGENS EM CORTES AXIAIS E CORONAIS DE RMN CERVICAL COM E SEM GADOLÍNIO RESPECTIVAMENTE



Perante a suspeita de paraganglioma cervical optou-se por exérese cirúrgica. Realizou-se cervicotomia lateral direita com exérese de lesão cervical e esvaziamento ganglionar: incisão dos planos cutâneos e subcutâneos, afastamento da glândula parótida, secção do ventre posterior do músculo digástrico e secção do músculo estilo-hióideo; hemostase do campo operatório com laqueação de alguns vasos sanguíneos, seguida de exposição da veia jugular, carótida interna e externa, IX, X, XI e XII par craniano. Observou-se uma neoformação com cerca de 4cm aderente ao nervo vago, carótida interna e externa, que incorporava a ansa descendente do nervo hipoglosso. Realizou-se uma dissecação subadventícia da massa com preservação total da veia jugular, artérias carótidas e preservação parcial do nervo vago (secção segmentar de algumas fibras), tendo sido necessário ressecar a ansa do nervo hipoglosso. Foram colocados drenos e realizada sutura por planos com encerramento da incisão (Figuras 5 e 6).

A peça cirúrgica foi encaminhada para o serviço de anatomia patológica para estudo histológico e imunohistoquímico. O resultado histológico foi compatível com paraganglioma do corpo carotídeo (“neoplasia bem delimitada e envolvida por

cápsula fibrosa, constituída por células cuboides organizadas em ninhos ou trabéculas, padrão de Zellballen, separados entre si por septos fibrosos, no seio dos quais se identificam abundantes vasos sanguíneos dilatados, congestionados e associados a acentuada hemorragia intersticial e edema”). Os gânglios linfáticos enviados (11) não tinham sinais de acometimento neoplásico.

O estudo imunocitoquímico mostrou positividade intensa e difusa das células neoplásicas para Cromogranina A e Sinaptofisina. Identificou-se ainda expressão das células sustentaculares para a Proteína S100.

Durante o internamento a doente teve uma evolução favorável, tendo tido alta hospitalar com seguimento posterior em consulta externa.

Da intervenção cirúrgica resultaram disfagia ligeira, paresia do nervo hipoglosso direito e paralisia da corda vocal direita em abdução. Ao fim de mês e meio, e após algumas sessões de Terapia da Fala, as alterações neurológicas reverteram, permanecendo apenas uma paresia da corda vocal direita compensada pela corda vocal contralateral.

FIG. 5

PEÇA CIRÚRGICA DE 4,7 X 3 X 1,4CM



ASPETO APÓS RETIRADA DO TUMOR



FIG. 6



DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O paraganglioma do corpo carotídeo é um tumor raro. A nossa doente encaixava no perfil descrito com maior prevalência para este tipo de neoplasia: sexo feminino de meia idade. No entanto, não apresentava uma história clínica típica de paraganglioma, o que enfatiza a importância da suspeição clínica e o recurso a exames complementares, nomeadamente imagiológicos, para o seu correto diagnóstico.

O tratamento de eleição é cirúrgico, devendo ser realizado precocemente para evitar a progressão local e diminuir a morbilidade neurovascular. O caso apresentado era um paraganglioma do grupo II de Shamblin.

É mandatário um “follow-up” a longo prazo para este tipo de neoplasia, dado que a recorrência local e as metástases podem surgir vários anos após o seu diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Almeida FS, Gomes OJ, Silva A, Pialarissi PR. Paraganglioma do Corpo Carotídeo: Relato de Caso; @rquivos internacionais de otorrinolaringologia 2007;11(2):1-8.
2. França LHG, Bredt CG, Vedolin A, Back LA, Stahlke Jr. HJ. Tratamento cirúrgico do tumor do corpo carotídeo: *J Vasc Br* 2003;2(3):171-175.
3. Galvão Jr. AR, Sartini AL, Machado MC, Mattioli FM, Ribas MH, Fava AS. Paraganglioma carotídeo bilateral 2004; *Revista Brasileira Otorrinolaringologia*; 70(4):1-6.
4. Attia AM, Abdallah H, Mamoun S, Sebai H. Carotid Body Paragangliomas 2001: *Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst.* 13(2):79-84.
5. Albsoul NM, Alsmady MM, Aardah MI, Altaher RN. Carotid Body Paraganglioma Management and Outcomes 2009: *European Journal of Scientific Research*; 37(4):567-574.
6. Davidovic LB, Djuki VB, Vasic DM, Sindjelic RP, Duvnjak SN. Diagnosis and treatment of carotid body paraganglioma: 21 years of experience at a clinical center of Serbia 2005: *World Journal of Surgical Oncology*; 3(10):1-7.
7. Matthew BK, Bandgar T, Menon PS, Shah NS. Carotid body Tumours: three case reports 2009: *Singapore Med J*; 50(2):58-60.
8. Wienecke JA, Smith A. Paraganglioma: Carotid Body Tumor 2009: *Head and Neck Pathol USA*; 3:303-306.
9. Koishi HU, Cortina RA, Sennes LU, Tsuji DH, Frizzarini R. Paraganglioma Cervical Bilateral 1998: @rquivos internacionais de otorrinolaringologia; 2(3):1-4.