

## Paraganglioma carotídeo bilateral

## Bilateral carotid body paraganglioma

*Antônio R. Galvão Jr.<sup>1</sup>, André L. Sartini<sup>1</sup>,  
Márcia C. Machado<sup>1</sup>, Fernando M. Mattioli<sup>1</sup>,  
Marcelo H. Ribas<sup>2</sup>, Antônio S. Fava<sup>3</sup>*

Palavras-chave: paraganglioma, corpo carotídeo, pescoço.  
Key words: paraganglioma, carotid body, neck.

### Resumo / Summary

**O**s paragangliomas do corpo carotídeo são lesões incomuns, embora representem a maioria dos paragangliomas da cabeça e pescoço. A presença de lesão bilateral é rara. Os autores apresentam um caso de paraganglioma bilateral, dando ênfase aos aspectos clínicos, diagnósticos e tratamento.

**C**arotid body paragangliomas are uncommon lesions although in the head and neck region, these lesions are the most frequent ones. Bilateral lesions are rare. The authors present a case of bilateral paraganglioma, its clinical aspects, diagnosis and treatment.

<sup>1</sup> Médico Residente do Serviço de Otorrinolaringologia / Cabeça e Pescoço do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo.

<sup>2</sup> Médico Assistente do Serviço de Otorrinolaringologia / Cabeça e Pescoço do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo.

<sup>3</sup> Doutor em Cirurgia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)

Instituição: Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo.

Endereço para Correspondência: Antônio Rafael de Vasconcelos Galvão Júnior – Rua das Biobedas nº39 apt. 43 Parque Imperial Saúde São Paulo 04302-010

Tel (0xx11) 5587-4638 / 9670-8206 – E-mail: macmachado@hotmail.com

Trabalho apresentado no 36º Congresso Brasileiro de Otorrinolaringologia em novembro de 2002.

Artigo recebido em 19 de setembro de 2003. Artigo aceito em 20 de outubro de 2003.

## INTRODUÇÃO

Os paragangliomas são tumores que se originam de células paraganglionares da crista neural, desenvolvendo-se na região paravertebral em associação com vasos cervicais, nervos cranianos e sistema nervoso autônomo. Células paraganglionares são capazes de produzir e armazenar substâncias vasoativas e neurotransmissores como a catecolamina, epinefrina e norepinefrina, assim como uma variedade de hormônios, incluindo serotonina, gastrina e somatostatina<sup>1</sup>.

Os tumores do corpo carotídeo representam 60 a 67% dos tumores paraganglionares na região da cabeça e pescoço, ocorrendo com maior frequência entre 45 e 50 anos de idade<sup>1-3</sup>. Existem cerca de 600 casos relatados na literatura<sup>4</sup>. A presença de lesão bilateral é encontrada em apenas 2 a 10% dos casos<sup>3</sup>.

Os autores apresentam um caso de paraganglioma do corpo carotídeo bilateral, seus aspectos diagnósticos e tratamento.

## APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO

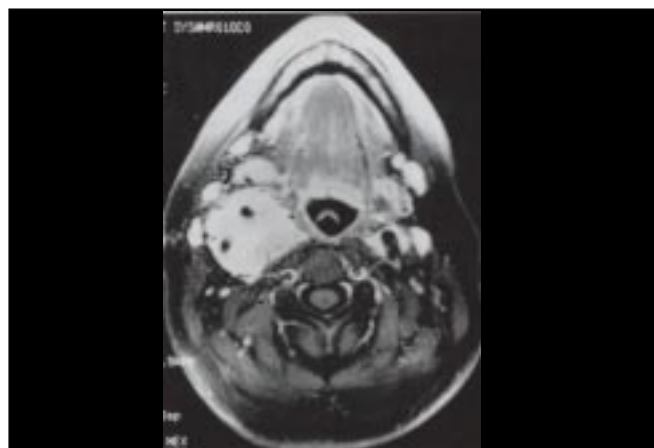
MCS, 42 anos, do sexo feminino, branca, do lar, natural e procedente de São Paulo. Procurou atendimento ambulatorial com queixa de tumoração cervical há 5 anos, de crescimento progressivo sendo que há 3 anos começou a apresentar dor local discreta, sem outros sintomas associados. Ao exame locoregional não apresentava qualquer lesão em vias aerodigestivas superiores. À inspeção, notava-se lesão nodular de 5,0 x 3,0 cm em nível júgulo-carotídeo alto à direita. À palpação, apresentava-se com nódulo de consistência dura e indolor, de superfície pouco regular, pulsátil, fixa no plano vertical, móvel no plano horizontal, ocupando os níveis II e III à direita. No lado esquerdo palpava-se nódulo de 2,0 x 1,0 cm, com as mesmas características do anterior, ocupando o nível II. Não foram observados linfonodos palpáveis. A nasofibrolaringoscopia foi normal.

Realizou a punção aspirativa por agulha fina (PAAF) da lesão, anteriormente, em outro serviço, cujo resultado mostrou hiperplasia linfóide reacional e tecido adiposo maduro sem atipias. A tomografia computadorizada de pescoço com contraste revelou imagens hiperdensas bilateralmente, sendo que a ressonância magnética com estudo das artérias cervicais mostrou hipersinal nas seqüências em T2 bilateralmente, sendo que à esquerda, a lesão envolvia toda a circunferência das carótidas interna e externa (Figuras 1 e 2); a arteriografia das artérias carótidas evidenciou um "blush tumoral" na bifurcação da carótida comum direita, com abertura do seu ângulo, essa imagem opacificava-se por ramos da artéria tireóidea superior e da artéria faríngea ascendente (Figura 3). Observou-se também imagem semelhante de menor tamanho na bifurcação carotídea contralateral. O estudo do fluxo sanguíneo cerebral não mostrou alteração bilateralmente.

A paciente foi submetida a embolização arterial seletiva à direita nas 24 horas que antecederam ao procedimento cirúrgico, com redução de 90% do fluxo sanguíneo tumoral, restando irrigação de pequeno segmento, por ramos diretos da bifurcação carotídea.

Foi realizada a remoção cirúrgica com extirpação da lesão à direita, junto com o seguimento das carótidas interna e externa envolvido pelo tumor, sendo a reconstrução com enxerto da veia safena externa (látero-terminal), unindo as carótidas comum e interna. Houve lesão do nervo hipoglosso, que se encontrava aderido ao tumor. Optou-se pela não abordagem da lesão contralateral no mesmo tempo cirúrgico.

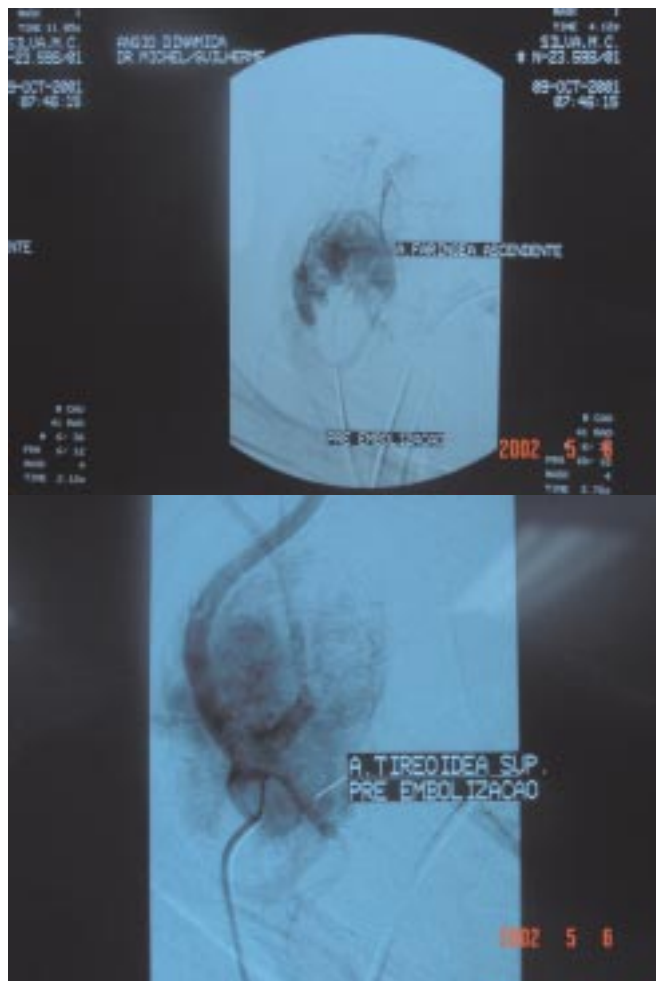
O pós-operatório transcorreu sem intercorrências exceto por paralisia do nervo hipoglosso ipsilateral.



**Figura 1.** Angiorressonância cervical, corte axial, demonstrando lesões com hipersinal nas seqüências em T2 bilateralmente, à direita, com envolvimento de toda a circunferência das carótidas interna e externa.



**Figura 2.** Angiorressonância cervical, corte coronal, demonstrando lesão bilateral.



**Figura 3.** Arteriografia com estudo das artérias carótidas evidenciando "blush tumoral" na bifurcação da carótida comum direita, opacificando-se pelos ramos da artéria tireóidea superior e da artéria faríngea ascendente. Imagem semelhante de menor tamanho na bifurcação carótida contralateral.

## DISCUSSÃO

Os paragangliomas do corpo carotídeo são tumores raros, benignos, hipervascularizados e de crescimento lento que se originam de células paraganglionares da crista neural. O corpo carotídeo deriva tanto do mesoderma como de elementos do terceiro arco branquial e do ectoderma da crista neural. É uma estrutura localizada na camada adventícia da face pósteromedial da bifurcação da carótida comum. Raramente a camada média está comprometida. Esses tumores parecem ser mais comuns em indivíduos que vivem em altas altitudes<sup>5</sup>, sugerindo que a estimulação constante pela hipóxia possa contribuir para a hiperplasia das células do corpo carotídeo<sup>6</sup>.

Os tumores paraganglionares podem ocorrer em todas as idades, no entanto é mais freqüente entre 45 e 50 anos.

A distribuição por sexo tem variado nos diversos trabalhos. Shamblim et al.<sup>7</sup> encontraram 69% dos pacientes (62 de 90) pertencentes ao sexo masculino; Parry et al.<sup>3</sup>, em um estudo com 222 pacientes de 10 instituições, concluíram que 66% dos pacientes (146) eram do sexo feminino.

Os tumores do corpo carotídeo manifestam-se mais comumente como uma massa indolor, de crescimento lento, sobre a região da bifurcação carotídea no pescoço, anterior à borda do músculo esternocleidomastóideo e lateral à extremidade do osso hióide. À palpação, apresenta-se móvel no plano horizontal, contudo, fixo verticalmente, sendo também percebida a sua pulsação. Tumores grandes e invasivos podem produzir rouquidão, disfagia, estridor laríngeo e parestesia da língua. O envolvimento dos nervos cranianos foi estimado em 20%, sendo mais freqüentemente acometidos os nervos vago e hipoglossos<sup>8</sup>. A hipertensão é encontrada em 6% dos pacientes, tendo sido associado à secreção de catecolaminas pelo tumor em raros casos<sup>9</sup>. Aproximadamente 2 a 10% dos pacientes têm tumores bilaterais, seja na apresentação inicial ou subseqüentemente<sup>3,10,11</sup>. Os casos bilaterais parecem ocorrer em faixas etárias mais precoces<sup>3</sup>.

Observa-se a associação dos paragangliomas ao carcinoma medular da tireóide e em pacientes portadores de neurofibromatose. Casos ocorrendo em uma mesma família também são relatados, sendo que nestes a presença de tumor bilateral foi observado com maior freqüência<sup>5,10,11</sup>. A associação de paragangliomas extra-adrenais particularmente da cabeça e pescoço com leiomiossarcoma gástrico e condroma pulmonar tem sido nomeada de Síndrome de Carney.

O diagnóstico dos paragangliomas carotídeos pode ser estabelecido através da arteriografia seletiva, que demonstra a presença de uma massa vascular na bifurcação da artéria carótida comum. A maioria dos autores contraindica a biópsia diagnóstica pelo potencial risco de sangramento. Na tomografia computadorizada do pescoço, a lesão pode ser observada como uma massa isodensa ou raramente hipodensa na fase sem contraste, e após injeção deste, se apresentar hiperdensa<sup>12</sup>. A ressonância magnética geralmente apresenta sinal intermediário nas seqüências ponderadas em T1 e hipersinal nas seqüências em T2, observando-se freqüentemente imagens serpiginosas com ausência de sinal dentro da lesão em todas as seqüências de imagem, características da presença de vasos dominantes, sendo esse sinal chamado de aspecto em "sal e pimenta"<sup>12-15</sup>. O diagnóstico diferencial mais importante é o schwannoma hipervascular<sup>11</sup>. O potencial maligno dos tumores do corpo carotídeo é discutível e os dados relatados variam de 1,5 a 50%<sup>6,10,12</sup>. A evolução da doença metastática é, na maioria das vezes extremamente lenta. Os sítios mais comuns de envolvimento são pulmões e ossos<sup>11</sup>.

O método essencial de tratamento desses tumores é cirúrgico. Quando o tumor é completamente removido, as

recorrências são pouco comuns, ocorrendo em aproximadamente 10% dos casos<sup>15</sup>. O avanço mais importante na terapia cirúrgica desses tumores foi o reconhecimento do plano subadventício e a dissecação ao longo desse plano, o que quase sempre possibilita a sua remoção total, ao mesmo tempo em que a integridade da artéria carótida é mantida. Eventualmente, a artéria carótida pode ser sacrificada durante o procedimento cirúrgico, especialmente em casos de lesões grandes, com comportamento invasivo ou maligno. Em casos raros, faz-se necessário a interposição de um enxerto para substituir toda a bifurcação da carótida. A radioterapia não é utilizada como tratamento de escolha uma vez que esses tumores são radiorresistentes<sup>5</sup>.

Na presença de massa cervical bilateral, pulsátil, móvel no sentido horizontal e fixa no vertical, o diagnóstico de paraganglioma carotídeo deve ser suspeitado, apesar de ser uma patologia rara. Nestes casos, a realização da PAAF deve ser evitada devido ao risco de complicações. Os exames de imagem são importantes, portanto, para a confirmação diagnóstica.

A paciente foi submetida à ressecção da lesão juntamente com parte das artérias carótida interna e externa envolvidas. Apesar da dissecação subadventícia ter facilitado a ressecção desses tumores, nem sempre é possível realizá-la, pois o tumor por vezes infiltra as outras camadas do vaso, atingindo por fim a sua luz. No caso em questão, o tumor infiltrava a parede arterial em sua totalidade. Foi realizada a reconstrução utilizando enxerto de veia safena externa, entre a artéria carótida comum e carótida interna.

### COMENTÁRIOS FINAIS

Um caso raro de paraganglioma carotídeo bilateral foi relatado. A literatura revela uma incidência de 2 a 10% dos casos, que parecem ocorrer com maior frequência nas patologias familiares. A arteriografia consiste num método diagnóstico importante, evitando os riscos de uma biópsia

incisional. O tratamento cirúrgico continua sendo a excelência terapêutica, utilizando-se da dissecação subadventícia quando possível. A utilização da propedêutica disponível atualmente, juntamente com a experiência dos cirurgiões, tem proporcionado ótimos resultados com complicações neurológicas cada vez mais reduzidas.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Farr HW. Carotid body tumors: a 40-year study. *CA Cancer J Clin* 1980; 30(5): 260-5.
2. Padberg Jr FT, Cady B, Persson AV. Carotid body tumor: The Lahey Clinic Experience. *Am J Surg* 1983; 145:526-8.
3. Parry DM, Li FP, Strong LC, Carney JA, Schottenfeld D, Reirner RR, Grufferman S. Carotid body tumors in humans: Genetics and epidemiology. *J Natl Cancer Inst* 1982; 68(4): 573-8.
4. Fries JG, Chamberlin JA. Extra-adrenal pheochromocytoma, literature review and report of a cervical pheochromocytoma. *Surgery* 1968; 63:268.
5. Thawley SE, Pange WR, Batsakis JG, Lindberg RD. *Comprehensive management of head and neck tumors*, 2 ed, Philadelphia, WB Saunders Company, 1999; 1345-9.
6. Hodge KM, Byers RM, Peters IJ. Paragangliomas of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1988; 114(8): 872-7.
7. Shamblyn WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971; 122:732-9.
8. Davidge-Pitts KJ, Pantanowitz D. Carotid body tumors. *Surg Annu* 1984; 16: 203-27.
9. Fruin ME, Smoker WR, Harnsberger HR. The carotid space in the suprahyoid neck. *Semin Ultrasound CT MR* 1990; 11(6): 504-19.
10. Robertson DI, Cooney TP. Malignant carotid body paraganglioma: Light and electron microscopic study of the tumor and its metastases. *Cancer* 1980; 46(12):2623-33.
11. Sabiston Jr DC, Duke JB, Lyster HK. *Tratado de cirurgia – As bases biológicas da prática cirúrgica moderna*, 15 ed, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1999; 1542-4.
12. High. Altitude chemodectoma. *Lancet* 1973; 1(7818):1493.
13. Carvalho MB. *Tratado de cirurgia de cabeça e pescoço e otorrinolaringologia*. 1ª ed. São Paulo: Atheneu; 2001. p.138-9.
14. Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH, Strong EW. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg* 1990; 160(4): 365-9.
15. Lemaire M, Persu A, Hainaut P, De Plaen JF. Hereditary paraganglioma. *J Intern Med* 1999; 246(1): 113-6.