

PARAGANGLIOMA: TUMOR DE CORPO CAROTÍDEO*

Luciano Lerch Hoffmann¹, Fernando Gastaldo², Guilherme Zwetsch³, Marcelo Rodrigues de Abreu⁴, Karin Eickhoff³, Álvaro Porto Alegre Furtado⁵

Resumo Os autores relatam dois casos com diagnóstico de tumor de corpo carotídeo, descrevendo os aspectos ultra-sonográficos e tomográficos das lesões. São feitos comentários sobre a abrangência clínica dessa doença e discutidos os aspectos diagnósticos, histopatológicos e terapêuticos provenientes de dados clínicos relatados nos casos e da revisão de literatura realizada.

Abstract *Paraganglioma: carotid body tumor.*

The authors report two cases of carotid body tumor and describe ultrasonographic and tomographic aspects of these lesions. It is discussed the clinical presentation of this disease, the diagnostic methods, histopathology and therapeutic approaches involving the clinical data related and a recent literature review.

Hoffmann LL, Gastaldo F, Zwetsch G, Abreu MR, Eickhoff K, Furtado APA. Paraganglioma: tumor de corpo carotídeo. *Radiol Bras* 1999;32:81-84.

INTRODUÇÃO

O tumor de corpo carotídeo é uma neoplasia rara do corpo carotídeo. Primeiramente mencionado por Van Haller em 1743 e descrito por Luschka em 1862, o corpo carotídeo é estrutura elipsóide que mede cerca de $5 \times 3 \times 2$ mm, localizado na superfície pósteromedial do bulbo carotídeo, na camada adventícia da bifurcação da artéria carótida comum⁽¹⁾. Este pequeno quimiorreceptor é composto por tecido neuroendócrino, derivado dos componentes neuroectodérmicos da crista neural embrionária. Fisiologicamente, o corpo carotídeo está envolvido na regulação da pressão arterial sistêmica e nas frequências cardíaca e respiratória, sendo estimulado por hipóxia, hipercapnia e acidose⁽²⁾. Tecidos similares podem ser encontrados ao longo do sistema venoso jugular, do nervo vago, do arco aórtico, no sistema autônomo visceral e na medula adrenal.

Todas as neoplasias originadas a partir desses tecidos são denominadas paragangliomas ou chemodectomas. O tumor de corpo carotídeo é o mais comum dos paragangliomas⁽³⁾.

Em cerca de 90% dos casos encontramos apenas massa cervical, de crescimento lento e gradual. Outros sintomas ocorrem esporadicamente e estão relacionados ao tamanho do tumor e à invasão de estruturas vizinhas^(2,4). O sinal de Fontaine no exame físico e os exames de imagem confirmam o diagnóstico. A ressecção cirúrgica é o tratamento de escolha, com poucos riscos ao paciente, sendo curativo na maioria dos casos⁽³⁾.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Dois casos foram diagnosticados no Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, provenientes dos ambulatórios de Otorrinolaringologia e Cirurgia.

Caso 1 - Paciente do sexo feminino, com 38 anos de idade, procurou auxílio médico com queixa única de massa cervical à direita, com aumento progressivo de volume nos últimos três anos. Ao exame físico evidenciou-se massa palpável na região cervical direita, indolor, fixa e endurecida, medindo 3 a 4 cm no seu maior diâmetro. A tensão arterial estava aumentada (160/110 mmHg). Fo-

ram realizados exames de ultra-sonografia e tomografia computadorizada.

A ultra-sonografia mostrou massa vascularizada, com $4,3 \times 3,1 \times 2,8$ cm, junto ao ângulo direito da mandíbula.

A tomografia computadorizada evidenciou lesão expansiva que se impregnava intensamente pelo meio de contraste, envolvendo parcialmente as artérias carótidas comum, interna e externa, à direita. A lesão tinha centro geométrico ao nível da bifurcação carotídea, provocando deslocamento anterior da artéria carótida externa e posterior da artéria carótida interna, com compressão da veia jugular interna. A lesão media $4,3 \times 3,2 \times 3,9$ cm e estendia-se até o processo transversal do atlas. Os achados foram sugestivos de paraganglioma de corpo carotídeo (Figuras 1 e 2). O diagnóstico foi confirmado pela biópsia.

Caso 2 - Paciente do sexo feminino, com 63 anos de idade, tabagista, consultou um otorrinolaringologista, com queixas de tonturas nos últimos dois anos. Referia piora do quadro há três meses, associada à diminuição da acuidade auditiva e zumbidos no ouvido esquerdo. No exame físico foi encontrada massa palpável na região cervical esquerda, próxima ao ângulo da mandíbula, fixa, indolor e endurecida.

A ultra-sonografia revelou presença de nódulo vascularizado junto à bifur-

* Trabalho realizado no Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS.

1. Acadêmico da Faculdade de Medicina da UFRGS, Estagiário no Serviço de Radiologia do HCPA.

2. Médico contratado do Serviço de Radiologia do HCPA.

3. Médicos Residentes em Radiologia do HCPA.

4. Estagiário no Serviço de Radiologia do HCPA.

5. Chefe do Serviço de Radiologia do HCPA.

Endereço para correspondência: Luciano L. Hoffmann. Rua Jaraguá, 355, casa 6, Bairro Bela Vista. Porto Alegre, RS, 90450-140.

Aceito para publicação em 11/11/1998.

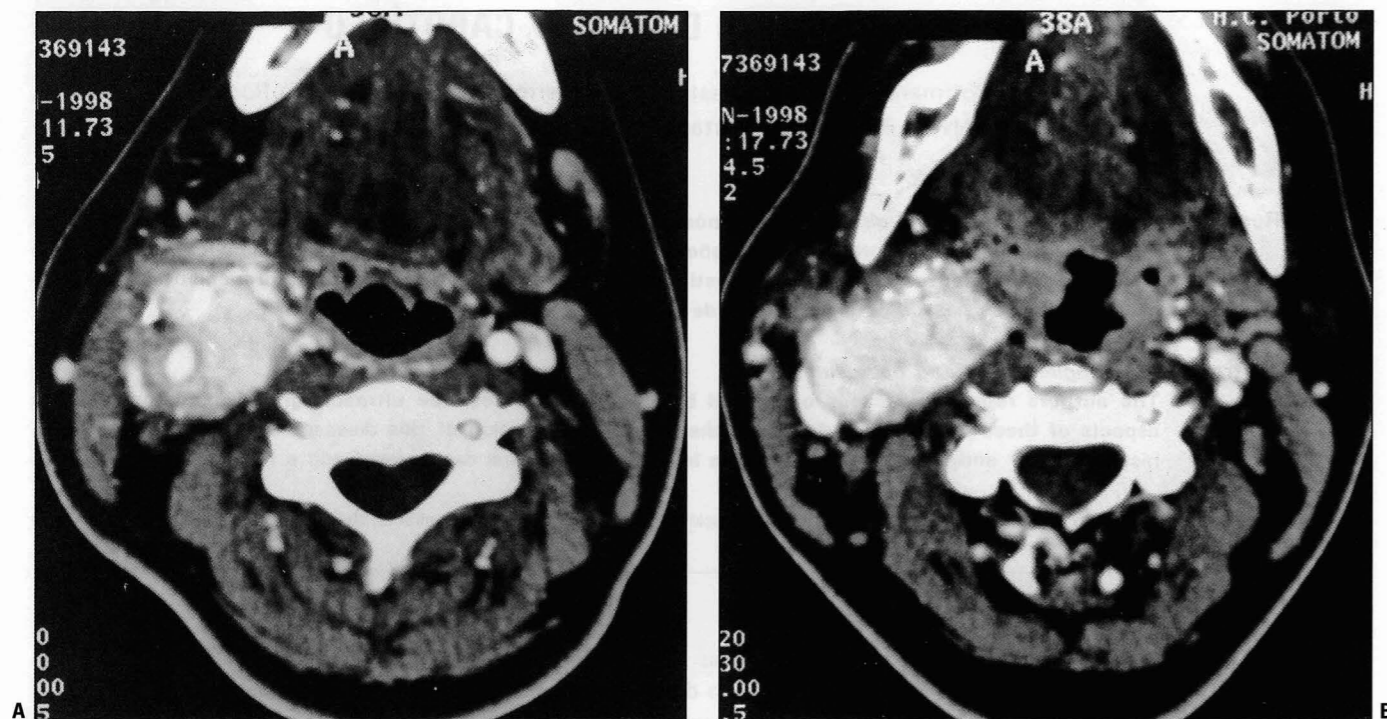


Figura 1. Tomografia computadorizada da região cervical, no plano axial, demonstra massa à direita que se impregna intensamente pelo meio de contraste e sua relação com as estruturas vizinhas.

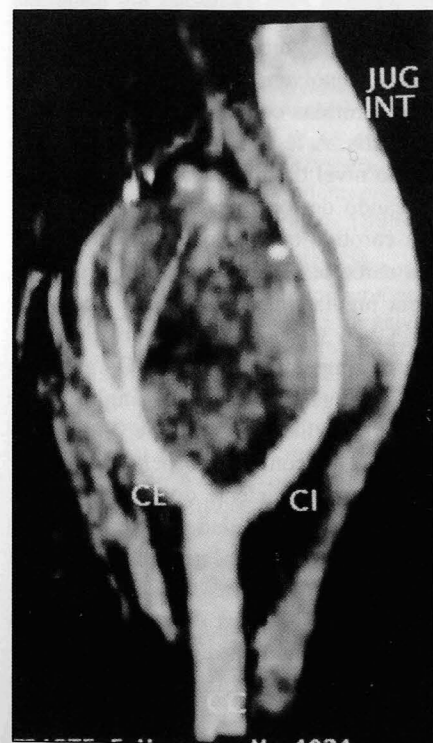


Figura 2. Técnica de reconstrução em tomografia computadorizada permite observar o deslocamento anterior da artéria carótida externa e posterior da artéria carótida interna, com compressão da veia jugular interna.

cação carotídea esquerda, sendo a artéria vertebral esquerda o ramo nutritivo principal, sugestivo de tumor glômico.

Na tomografia computadorizada de crânio identificou-se lesão expansiva que apresentava intensa impregnação pelo meio de contraste, localizada na bifurcação carotídea esquerda, medindo 3,0 × 2,6 cm e estendendo-se cerca de 2,5 cm cranialmente. A lesão deslocava anteriormente a artéria carótida externa e posteriormente a artéria carótida interna e a veia jugular interna. Os achados eram compatíveis com tumor glômico carotídeo (Figura 3).

Ambos os casos tinham história familiar negativa e foram tratados cirurgicamente, com sucesso.

DISCUSSÃO

O tumor de corpo carotídeo acomete mais freqüentemente mulheres (4:1) com idade entre 30 e 50 anos. A forma esporádica é mais comum. Identifica-se um padrão de herança autossômica dominante em cerca de 10% dos casos, nos quais ocorre bilateralidade da lesão em

até 30% dos pacientes. Quando esporádico, no máximo 5% dos tumores de corpo carotídeo se apresentam bilateralmente. É benigno em 90% a 95% dos casos, mas pode se tornar maligno, com manifestações de invasão local ou disseminação metastática para linfonodos, pulmões e cérebro⁽²⁻⁴⁾.

O quadro clínico é bastante típico e caracterizado por massa cervical indolor, de crescimento lento e gradual, localizada na região ântero-lateral do pescoço. Este pode ser o único sinal ou sintoma em mais de 90% dos pacientes. Com o aumento de volume do tumor podem ocorrer sintomas compressivos locais, ocasionando dor, tonturas, diminuição da acuidade auditiva, dispnéia, disfagia e ataques isquêmicos transitórios. A Tabela 1 mostra a incidência desses sintomas em 30 pacientes estudados por Willians e Philips^(3,4).

No exame físico, além de massa palpável na região cervical, fixa, indolor e endurecida, temos a manobra de Fontaine, em que o tumor pode ser movido lateralmente, porém não se move no sentido crânio-caudal⁽¹⁾.

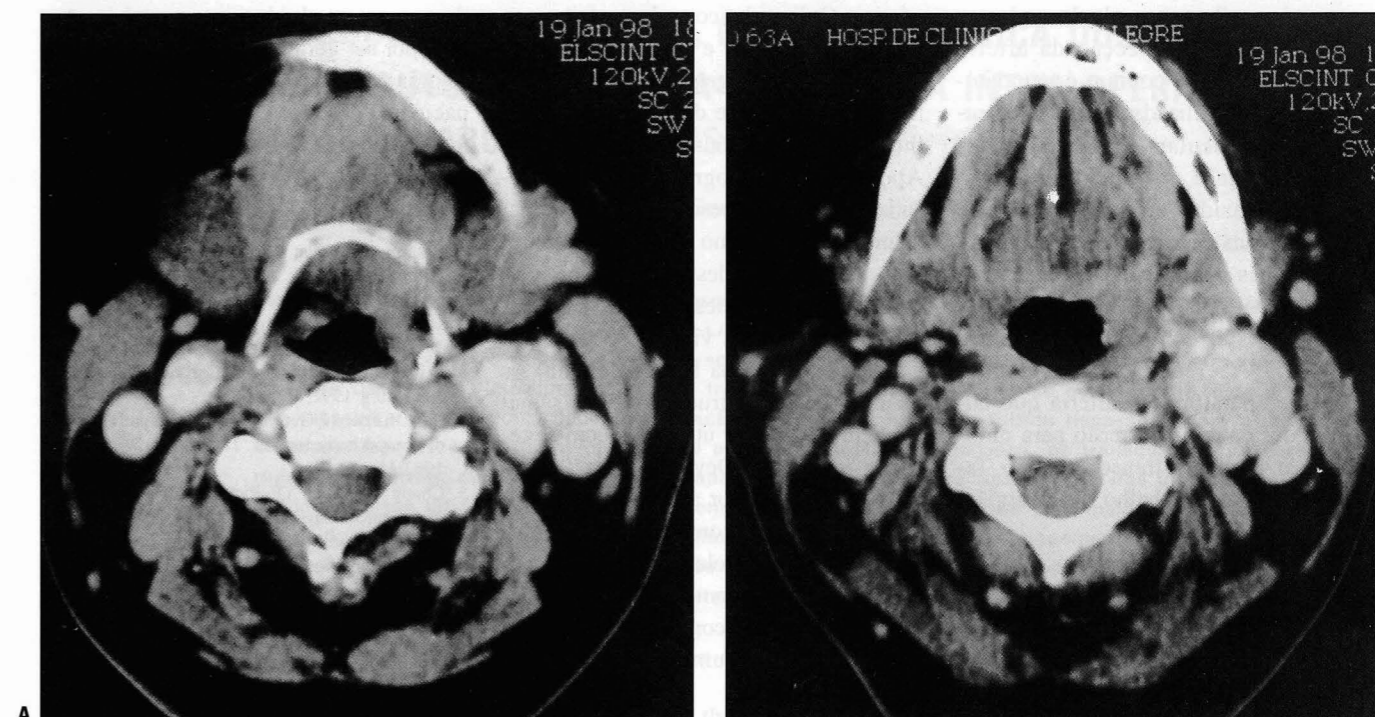


Figura 3. Tomografia computadorizada, no plano axial, mostra massa localizada na região cervical esquerda, medindo 3,0 × 2,6 cm e estendendo-se 2,5 cm cranialmente, sugestiva de tumor glômico de corpo carotídeo.

Tabela 1 Incidência de sintomas, segundo Willians e Philips⁽³⁾.

Sintomas	Pacientes	
	N	(%)
Massa cervical	29	(97)
Dor	8	(27)
Tontura	4	(13)
Perda auditiva	3	(10)
Dispneia	3	(10)
Acidente isquêmico	1	(3)

O diagnóstico definitivo é feito por exames de imagem. Caracteristicamente, o tumor de corpo carotídeo apresenta-se como massa extremamente vascularizada, nutrida pela artéria carótida externa e seus ramos (artéria faringea ascendente, artéria tireóidea superior, artéria maxilar e artéria occipital). Apresenta limites bem definidos e a localização típica da lesão aumenta o espaço entre a artéria carótida externa e a artéria carótida interna, deslocando-as e demonstrando íntima relação com a parede desses vasos^(2,5-7).

O diagnóstico diferencial inclui cistos branquiais, linfadenopatia, carcino-

ma metastático, aneurisma arterial e tumores neurais^(1,3,5).

Atualmente, pode-se escolher o melhor método diagnóstico por imagem para detecção e orientação terapêutica em tumores de corpo carotídeo. A Doppler ultra-sonografia estabelece a vascularização do tumor, sua localização e tamanho. A tomografia computadorizada é mais apropriada para delimitar a lesão, demonstrar aderências a estruturas vizinhas e, em particular, revelar a extensão da massa e possíveis alterações ósseas na base do crânio, principalmente quando utilizado contraste intravenoso. A arteriografia foi descrita como padrão ouro no diagnóstico de tumor de corpo carotídeo até 1992, uma vez que a lesão impregna-se intensamente pelo meio de contraste, demonstra claramente sua relação com as artérias carótidas e determina qual o ramo nutritivo do tumor, estabelecendo, assim, o estado funcional deste. Os recursos das imagens obtidas por ressonância magnética nos permitem visibilizar com detalhes a relação das artérias e estruturas vizinhas com o tumor, o qual aparece com típico

padrão denominado "sal e pimenta". A ressonância magnética é apontada como o exame de escolha quando se suspeita de neoplasia do corpo carotídeo, no que diz respeito à qualidade da imagem fornecida por este método, porém a disponibilidade do aparelho e o custo do exame são fatores negativos^(1,2,5).

A biópsia incisional ou por agulha fina deve ser evitada na avaliação diagnóstica, por causa do alto risco de sangramento e suas complicações locais⁽⁶⁾. Na histologia do tumor de corpo carotídeo encontramos restos de células epitelióides, chamadas "Zellballen cells", com citoplasma eosinofílico granular, separadas por tecido conjuntivo trabecular, extremamente vascularizados. Podem estar presentes grânulos cromafínicos correspondentes ao armazenamento de catecolaminas⁽⁸⁾.

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica total da lesão. Em 1940, Taylor descreveu a existência de um plano subadventício de ressecção seguro para este procedimento. A técnica de ressecção cirúrgica subadventícia é a mais utilizada e previne a recorrência local,

mostrando melhores resultados a longo prazo. Quando a ressecção da artéria carótida externa ou comum é mandatória, devem ser utilizadas técnicas de reconstrução vascular. As mortalidades transoperatória e pós-operatória estão bastante reduzidas atualmente, devido à melhora das técnicas cirúrgicas. As complicações citadas são acidente vascular cerebral, danos na inervação periférica e morte, com incidência entre 0,2% e 1,5%⁽²⁾. Tem-se ainda a embolização pré-operatória da artéria que nutre o tumor como uma opção para diminuir o sangramento transoperatório, facilitando assim o trabalho do cirurgião.

CONCLUSÃO

O tumor de corpo carotídeo, apesar de ser uma neoplasia rara, tem bom prog-

nóstico. O diagnóstico pode ser feito com uma boa anamnese e pelo exame físico. Os exames de imagem permitem confirmar o diagnóstico e definem qual a melhor medida terapêutica a ser adotada. Apontamos a tomografia computadorizada de cabeça e pescoço, com contraste intravenoso, como um excelente método na avaliação deste tumor, pois permite avaliar os limites da lesão, sua relação com estruturas vizinhas e possíveis alterações ósseas na base do crânio. As técnicas de reconstrução tridimensional também podem ser utilizadas com excelentes resultados. Deve-se evitar a biópsia incisional ou por agulha fina na suspeita de paraganglioma de corpo carotídeo, por causa do elevado risco de sangramento e suas complicações. O tratamento é cirúrgico, com ressecção subadventícia total do tumor e reconstrução

dos vasos envolvidos se necessário. Assim, por ser geralmente benigna, esta patologia oferece poucos riscos à vida do paciente, desde que detectada precocemente e tratada adequadamente.

REFERÊNCIAS

1. Bishop GB, Urist MM, Gammal TE. Paragangliomas of the neck. *Arch Surg* 1992;127: 1441-5.
2. Muhm M, Polterauner P, Gstöttner W. Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. *Arch Surg* 1997;132:279-84.
3. Willians MD, Philips MJ. Carotid body tumors. *Arch Surg* 1992;127:963-8.
4. Rabl H, Friehs I, Gutsch S. Diagnosis and treatment of carotid body tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1993;41:340-3.
5. Chong VFH, Fan YF. Pictorial review: radiology of the carotid space. *Clin Radiol* 1996;51:762-8.
6. Som PM, Curtin HD. *Head and neck imaging*. 3rd ed. Boston: Mosby, 1996.
7. Sutton D. *Textbook of radiology and imaging*. 5th ed. London: Churchill Livingstone, 1997.
8. Rosai J. *Ackerman's surgical pathology*. 8th ed. New York: Mosby, 1995.