

# PARAGANGLIOMA JUGULAR: RELATO DE CASO

## PARAGANGLIOMA JUGULAR: CASE REPORT

Renata Farias de Santana, \* Renato Telles de Souza, \*\*  
Luiz Carlos Nadaf de Lima, \*\*\* Rafael Siqueira de Carvalho, \*  
Marcos Antônio Fernandes, \* Luiz Eduardo Wawrick Fonseca\*\*\*\*

### RESUMO

Paraganglioma é um tumor que tem origem em qualquer local do corpo que contenha células da crista neural embrionária, sendo composto por células não cromafins. Perto de 85% dos paragangliomas são formados no abdome, 12% são formados no tórax e 3% desenvolvem-se na região da cabeça e pescoço. Glomus timpânico e glomus jugular costumam se apresentar como uma massa que cresce em orelha média resultando em sintomas como zumbido (80%) e perda auditiva (60%). Os nervos cranianos que passam pelo forame jugular podem sofrer compressão resultando em dificuldade de engolir, ou fraqueza ipsilateral dos músculos do trapézio e esternocleidomastoideo. Apresenta-se, neste artigo, caso de paraganglioma jugular que foi removido por neurocirurgia há 31 anos e recidivou, evoluindo como uma massa retroauricular em continuidade com conduto auditivo externo.

**Palavras-chave:** Tumor glômico, paraganglioma, glomus jugular.

### ABSTRACT

Paragangliomas are tumor that may develop at various body sites, derived from embryonic neural crest formed by not cromafins cells. About 85% of paragangliomas develop in the abdomen; only 12% develop in the chest and 3% in the head and neck region. Glomus tympanicum and Glomus jugulare: Both commonly present as a middle ear mass resulting in tinnitus (in 80%) and hearing loss (in 60%). The cranial nerves of the jugular foramen may be compressed, resulting swallowing difficulty, or ipsilateral weakness of the upper trapezius and sternocleidomastoid muscles. We will show in this article, one patient, who have jugulare paraganglioma that was removed by neurosurgery about 31 years ago and came grown up again as a retroauricular mass that continous into the external ear canal.

**Keywords:** Glomus jugulare, paraganglioma, glomus tumor.

\* Médico Residente em Otorrinolaringologia do HUGV

\*\* Chefe do Serviço de Otorrinolaringologia e Residência Médica em Otorrinolaringologia do HUGV

\*\*\* Médico Assistente do Serviço de Otorrinolaringologia e Preceptor da Residência Médica em Otorrinolaringologia do HUGV

\*\*\*\* Estagiário do Serviço de Otorrinolaringologia do HUGV

## INTRODUÇÃO

Paragangliomas são aglomerados de células neuroendócrinas dispersos por todo o organismo; alguns deles estão conectados ao sistema nervoso simpático, e outros ao sistema nervoso parassimpático. A maior coleção dessas células é encontrada na medula suprarrenal, onde dão origem aos feocromocitomas. Os tumores que surgem nos paragânglios extrassuprarrenais são descritos como paragangliomas. Os paragangliomas desenvolvem-se em duas localizações gerais: paragânglios paravertebrais, que possuem conexões simpáticas e são cromafins positivo - metade elabora catecolaminas (da mesma forma que os feocromocitomas); paragânglios relacionados com os grandes vasos da cabeça e pescoço, constituindo a cadeia aórtico-pulmonar, incluindo os corpos carotídeos, corpos aórticos, gânglios jugulotimpânicos, gânglio nodoso do nervo vago e agregados localizados em torno da cavidade oral, nariz, nasofaringe, laringe e órbita - são inervados pelo sistema nervoso parassimpático, não são cromafins e raramente liberam catecolaminas.<sup>1,2,3</sup>

O objetivo deste artigo é relatar o caso de paciente portadora de paraganglioma jugular, o

qual se destaca por constituir neoplasia incomum de osso temporal e apresentar grande extensão, chegando a projetar-se em conduto auditivo externo e região retroauricular.

## RELATO DO CASO

Paciente feminino, 69 anos, branca, previamente hígida, apresentou-se ao Ambulatório de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas, queixando-se de massa retroauricular à direita, em continuidade com a parede posterior de conduto auditivo externo e sangramento (Figura 1).

Refere que, aos 20 anos de idade, notou aparecimento de tumoração violácea em conduto auditivo externo (parede posterior), à direita, acompanhada apenas de vertigem. Aos 38 anos, procurou atendimento hospitalar e foi submetida à intervenção neurocirúrgica, sendo diagnosticado tumor glômico de jugular direito. No pós-operatório, evoluiu com paralisia em hemiface ipsilateral. Após 14 anos, houve recidiva da lesão, com exteriorização do tumor em região retroauricular, em continuidade com a parede posterior de conduto auditivo externo. Negava qualquer sintoma sistêmico ou quadro semelhante na família.



Figura 1 - Foto de região temporal direita, mostrando tumoração retroauricular, que se projeta para conduto auditivo externo direito.

Ao exame físico, observou-se tumoração violácea obliterando conduto auditivo externo, com extensão retroauricular, medindo cerca de 1 x 1 cm, no conduto auditivo externo, e 2 x 1,5 cm, na região retroauricular, consistência fibroelástica, indolor à palpação, móvel, não pulsátil e sem alteração de seu volume com manobra de

Valsalva. Ressonância nuclear magnética de crânio evidenciou formação expansiva heterogênea na projeção do osso temporal direito (Figura 2).

Radioterapia paliativa foi indicada, neste caso, pela ausência de margem cirúrgica adequada para exérese da lesão.

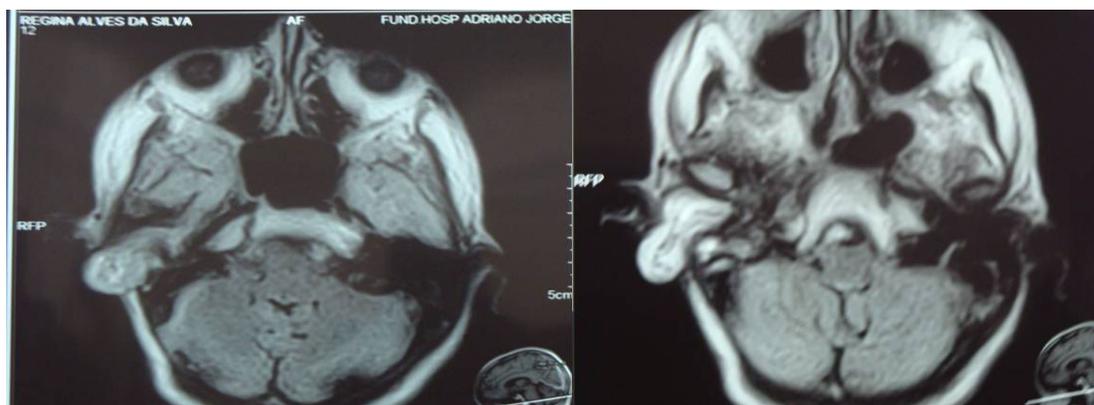


Figura 2 - RNM de crânio, corte axial, mostrando tumoração projetando-se em osso temporal direito.

## DISCUSSÃO

Os paragangliomas são originados de células não cromafins derivadas da crista neural. Essas células, quando normais, funcionam como parte do sistema nervoso simpático, atuando como quimiorreceptores localizados ao longo dos vasos sanguíneos, principalmente no corpo carotídeo (na bifurcação da carótida comum) e no arco aórtico.<sup>4</sup>

Aliteratura refere o predomínio do sexo feminino, entre a quinta e sexta décadas de vida.<sup>3</sup> A paciente em questão iniciou quadro aos 20 anos de idade.

Paraganglioma é um raro tumor neuroendócrino, que costuma desenvolver-se em vários lugares do corpo. Aproximadamente 97% são massas benignas, que são totalmente curáveis por remoção cirúrgica, embolização ou radioterapia. Os 3% restantes costumam ser malignos cursando, inclusive, com metástases, 75% ocorrem de forma esporádica e 25% são hereditários.<sup>1, 2</sup> No caso descrito, houve recidiva do tumor, a despeito da cirurgia inicial.

A maioria deles é assintomática ou, em algumas situações, cursando com dor leve ou,

dependendo da localização, com distúrbios compressivos. Apenas 1 a 3% costuma cursar com secreção de hormônios como as catecolaminas, causando sintomas como crises hipertensivas de difícil controle. Os feocromocitomas, no entanto, que são células cromafins positivas derivadas também da crista neural cursam, em mais de 90%, com secreção de catecolaminas.<sup>3, 4</sup> A paciente relatada não apresentava repercussões sistêmicas compatíveis com produção de substâncias tumorais.

Aproximadamente 85% dos paragangliomas são formados no abdome, 12% são formados no tórax e 3% desenvolvem-se na região da cabeça e pescoço.<sup>2</sup> O caso abordado apresentava a lesão em região temporal direita.

Paraganglioma carotídeo é o mais frequente de cabeça e pescoço, costuma cursar desde uma massa levemente dolorida no pescoço como paralisia de alguns nervos, principalmente o X e XII par. Glomus timpânico e glomus jugular estão presentes comumente no ouvido médio resultando em zumbido e perda auditiva, podem evoluir com sintomas compressivos na região do forame oval levando a disfagia, fraqueza ipsilateral do trapézio

e esternocleidomastoideo. Paraganglioma vagal é o menos comum da cabeça e pescoço, geralmente cursa como uma massa pouco dolorida, porém pode cursar em algumas situações com disfagia. Paraganglioma pulmonar, como o próprio nome refere, pode estar localizado no pulmão como um nódulo único ou múltiplo. Outras localizações são laringe, cavidade nasal, seios paranasais, tireoide, entre outras.<sup>4</sup> A paciente do caso relatado era portadora de paraganglioma jugular e referia apenas vertigem.

Diante desses sintomas, faz-se obrigatória avaliação audiométrica, radiológica (de preferência a Tomografia Computadorizada ou ressonância nuclear magnética), lembrando-se de que as biópsias incisionais e as paracenteses estão completamente contraindicadas, por conta do alto índice de complicações proveniente do sangramento provocado. A cirurgia deve ser realizada em todos os pacientes com margem cirúrgica adequada, sempre com a confirmação do exame anatomopatológico, para descartar outros tumores. Radioterapia paliativa foi indicada, neste

caso, pela impossibilidade de exérese da lesão.<sup>3, 5, 6</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Neto MELRB, Vuono IM, Souza LRO, Testa JRG, Pizarro GU, Barros F. Paragangliomas timpânicos: relatos de casos. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2005; 71(1): 97-100.
2. Rocha MPR, Campagnolo AM, Macedo VS, Scarton FBS, Rocha HP, Kuhl G. Paraganglioma nasal: relato de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2005; 71(2): 237-40.
3. Bento RF, Lessa MM, Goto EY, Sanchez TG, Brito RV, Miniti A. Tumores glômicos: apresentação clínica e resultados cirúrgicos de 13 pacientes tratados consecutivamente. *Arq Int Otorrinolaringol.* 2000; 4(1): 114-20.
4. Higino TCM, Nascimento GMS, Salgado DC, Boccalni CC, Favero ML, Tiago RSL. Afecções vasculares do osso temporal: diagnóstico diferencial e tratamento. *Arq Int Otorrinolaringol.* 2008; 12(2): 289-94.
5. Husband AD, Spedding A, Davis AE. Neck mass caused by an intraluminal jugular paraganglioma. *J Laryngology & Otology.* 2000; 114(5): 389-91.
6. Megerian CAMD, Mckenna MJMD, Nadol JBJMD. Non-paraganglioma jugular foramen lesions masquerading as glomus jugulare tumors. *American J Otology.* 1995; 16(1): 94-8.