

Tumor do glomus carotídeo

Carotid body tumor

¹Adma Silva de Lima

¹Sissi Quirino Souza e Silva

²Ângela Neves dal Moro

²Maria Claudia Hahn

³Francisco Gomide Mafra Magalhães

¹Graduandas do 5º ano do curso de medicina da Universidade Federal do Paraná

²Residentes do 1º ano de Clínica Médica do Hospital das Clínicas de Curitiba - PR

³Professor da Disciplina de Clínica Médica HC-UFPR e UnicenP

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

RESUMO

Objetivo: relatar caso de raro tumor cervical diagnosticado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Resultados: Paragangliomas da cabeça e pescoço correspondem a 0,6% dos tumores cervicais e, destes, o mais comum é do glomus carotídeo, com frequência de 1: 1.700.000¹ indivíduos. São tumores de crescimento lento, na maioria benignos e unilaterais, 10% de caráter familiar²⁻⁴, maior incidência entre 40 e 60 anos, sem diferença entre sexos⁴. O principal sinal é o aparecimento de massa cervical, que pode ser pulsátil e apresentar sopro local. Este raro tumor foi diagnosticado em uma paciente feminina, de 23 anos, avaliada em nosso serviço.

Conclusões: Apesar de incomuns, os tumores do corpo carotídeo devem fazer parte dos diagnósticos diferenciais do clínico ao investigar uma massa cervical.

Descritores: Paragangliomas. Corpo carotídeo. Cervical. Glomus.

INTRODUÇÃO

O corpo carotídeo, derivado do sistema paraganglionar¹, é uma massa ovóide localizada na bifurcação carotídea^{2,3}, que funciona como um quimiorreceptor sensível a mudanças nas concentrações de oxigênio e gás carbônico arteriais, além detectar alterações no pH e temperatura corporais, causando mudanças nas atividades vasomotora e respiratória²⁻⁵. Tal estrutura pode sofrer hipertrofia e hiperplasia e dar origem a um raro paraganglioma denominado tumor do corpo carotídeo. Neste relato, descrevemos o caso de uma paciente jovem, que foi diagnosticada e tratada com sucesso em nosso serviço, evoluindo completamente sem seqüelas.

Apresentação do caso

Paciente feminina, 23 anos, foi atendida em hospital universitário com história de massa cervical à direita, de crescimento progressivo, ao longo de sete meses, indolor. Negava história familiar de quadro semelhante. Na revisão de órgãos e sistemas referia enxaqueca. Ao exame físico foi observada massa pulsátil em região cervical direita, abaixo do ângulo da mandíbula, medindo cerca de 4cm x 3cm, de consistência fibroelástica, móvel lateralmente e imóvel verticalmente, dolorosa à palpação, com sopro sistólico audível na região. O restante do exame segmentar, dados vitais e exame neurológico, incluindo pares cranianos, não apresentavam alterações.

Os exames laboratoriais de rotina mostraram-se normais. Prosseguindo a investigação, foi realizada uma ultra-sonografia cervical, que revelou a presença de lesão expansiva hipocóica, heterogênea, altamente vascularizada, na topografia de bifurcação de carótida direita. A veia jugular encontrava-se deslocada lateralmente. (Figura 1), sugerindo a presença de um tumor do glomus carotídeo na região. Foi solicitada uma ressonância nuclear magnética (RNM) com angiorressonância da região cervical, que revelou a presença de massa ocupando o espaço jugulo - carotídeo na região cervical direita, englobando a bifurcação carotídea e apresentando áreas de ausência de fluxo (flow-voids), deslocando anterior e lateralmente os vasos cervicais (Figuras 2 e 3), imagens também compatíveis com tumor de glomus carotídeo.

A paciente foi, então, transferida do serviço de Clínica Médica para serviço de Neurocirurgia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná para retirada do tumor, no qual foi realizada uma arteriografia de carótida direita seguida de embolização tumoral. Com a redução da massa, a paciente foi submetida a exérese tumoral, evoluindo sem seqüelas após a cirurgia.

DISCUSSÃO

O sistema paraganglionar, derivado da crista neural, é constituído por células neuroendócrinas semelhantes às da medula adrenal, distribuídas ao longo do corpo, em geral re-

Correspondência: Adma Silva de Lima
Rua Hipólito da Costa, 1186
CEP 81680-010 - Curitiba - PR
E-mail: adma_lima@ibest.com.br

lacionados ao sistema nervoso simpático e parassimpático^{1,5}. Os paragangliomas são raros tumores originários de células cromafins extra-adrenais^{6,7}. Podem ser encontrados desde a base do crânio até a pelve⁸. Na cabeça e pescoço, em ordem decrescente de frequência, localizam-se mais comumente na bifurcação carotídea, foramen jugular, ao longo do nervo vago e no interior do ouvido médio⁴ e correspondem a 0,6% dos tumores cervicais em geral^{4,8}. Destes, o mais comum é o tumor do glomus carotídeo, correspondendo a 78% dos paragangliomas desta região. Sua frequência estimada é de 1: 1.700.000¹. Poucos são funcionantes, com uma taxa que varia entre 1% e 3%^{4,7}, alguns apresentando sinais característicos de liberação de catecolaminas, como cefaléia, sudorese, palpitação, palidez e hipertensão⁶. Apresentam crescimento lento, são benignos na

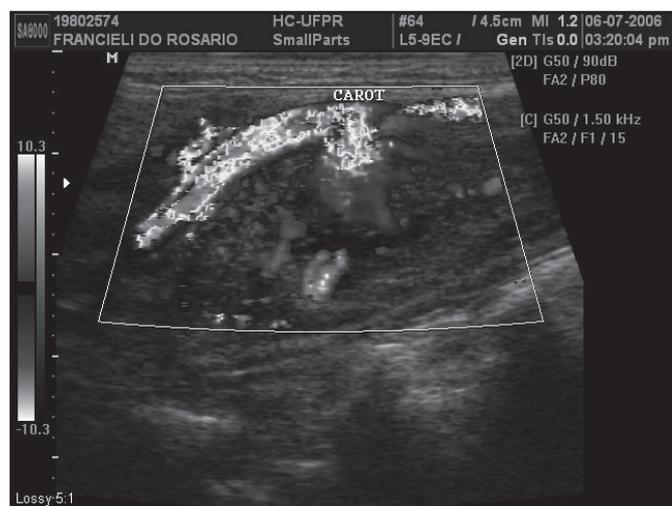


Figura 1 - Lesão expansiva hipocócica, heterogênea, vascularizada, na bifurcação de carótida direita



Figura 2 - massa no espaço jugulo-carotídeo, englobando a bifurcação carotídea, com áreas de ausência de fluxo (flow-voids) e áreas de hipercaptação de gadolínio

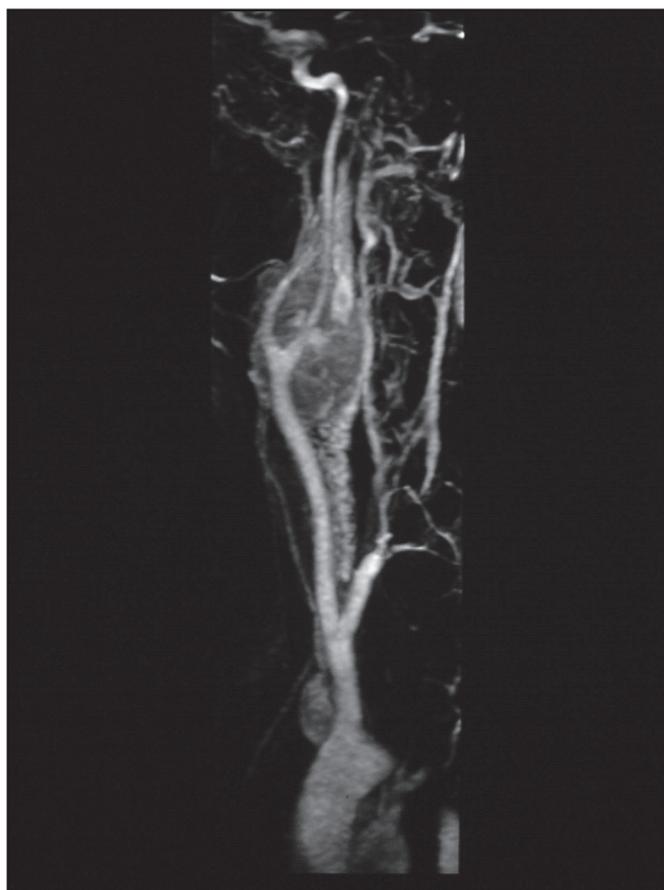


Figura 3 - Angiorressonância com gadolínio demonstrando massa hipervascularizada em íntima relação com os vasos carotídeos

maior parte das vezes, unilaterais (podem ser bilaterais em 5% dos casos) e, em 10% dos casos, têm caráter familiar. Quando há história familiar, os tumores podem ser bilaterais em até 30% dos casos²⁻⁴. O pico de incidência se dá entre a terceira e a sexta décadas de vida². Acredita-se que um mecanismo de hipóxia crônica possa estar envolvido na gênese tumoral^{3,4}.

A presença de malignidade é rara, entre 2% e 5%. As metástases disseminam-se por via linfática ou hematogênica¹. Pela histologia, muitas vezes não é possível fazer a diferenciação, e para alguns autores, a única prova comprobatória de malignidade é a presença de metástases^{1,3,4}. Os tumores funcionantes parecem ser mais propensos a serem malignos³. As metástases costumam se dar para linfonodos, pulmões, pele, fígado, vértebras, coração, pâncreas, tireóide, rins, etc^{1,4,6}.

O quadro clínico é, em geral, pobre¹. Alguns pacientes são assintomáticos e o diagnóstico pode ser incidental⁴. A manifestação clínica mais comum é a presença de uma massa cervical sólida, de consistência firme, com crescimento progressivo, ao longo da borda anterior do esternocleidomastoídeo, podendo ser dolorosa ou indolor^{1-4,6-8}. Com o crescimento tumoral, podem surgir sinais de comprometimento de pares cranianos e es-

truturas locais⁶. O acometimento de pares cranianos geralmente se dá em grandes tumores, acima de 5 cm³. Ao exame físico, nota-se movimentação lateral, mas não é possível mobilização vertical (sinal de Fontaine)^{2-4,7,8}. Além disso, a massa apresenta pulsatilidade e pode-se encontrar um sopro no local^{2-4,7,8}, o que favorece o diagnóstico⁸. Nossa paciente apresentava pulsação da massa e sopro sistólico local.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com cistos braquiais, higroma cístico, carcinomas metastáticos, aneurismas, neurofibromas e schwannomas^{1,2,3,4,7,8}.

A biópsia destas lesões está formalmente contra-indicada devido ao risco de hemorragia incontrolável^{1,2}. A dosagem de metanefrinas urinárias deve ser realizada para descartar produção de catecolaminas e, caso o tumor seja secretor, planejar a abordagem cirúrgica³.

A ultra-sonografia cervical é o exame imaginológico de primeira escolha⁸, por ser barato, não-invasivo e, quando acoplado ao Doppler, mostra o caráter hipervasculoso do tumor⁴. O próximo exame a ser pedido pode ser uma tomografia computadorizada (TC) ou uma RNM da região cervical, que ajudam a definir o local exato e a extensão do tumor, além de auxiliarem no planejamento cirúrgico. A TC demonstra massa no espaço carotídeo, com captação intensa e homogênea após injeção de contraste. Afastamento da bifurcação carotídea é vista frequentemente⁴. O exame avalia, ainda, os limites tumorais e extensão para base do crânio. A RNM é, de acordo com alguns trabalhos, o melhor método para avaliar tais tumores⁶. Este exame discrimina bem as estruturas vasculares, permite visualizar extensão do tumor e permite descartar outras patologias. A RNM mostra um tumor ovalado, hiperintenso em T2⁸, afastando as artérias carótida interna e externa, cortado por imagens serpiginosas, puntiformes, de origem vascular (flow-void áreas), nas quais há ausência de sinal, associada a focos hiperintensos, devido a hemorragia ou lentificação do fluxo, dando o aspecto em “sal e pimenta”, característico deste tumor, apesar de não ser patognomônico⁴. O papel da angiorressonância ainda não está bem estabelecido.

A angiografia, segundo alguns trabalhos, é o exame definitivo para fechar o diagnóstico. Além de proporcionar um mapeamento dos vasos que nutrem o tumor, permitindo ao cirurgião fazer um melhor planejamento cirúrgico, permite a embolização tumoral^{2,8}. Quanto à embolização tumoral pré-cirúrgica, há controvérsias. Parece existir mais acordo quando a embolização é feita em tumores grandes (> 5-6 cm). A complicação temida durante o procedimento é a trombose cerebral. Como vantagens, a embolização pré-operatória diminui o sangramento, o tempo operatório e a morbidade por lesão neurológica¹⁻⁴. No caso da nossa paciente, o procedimento foi realizado com sucesso, sem complicações, e houve grande redução do volume tumoral.

O tratamento definitivo da patologia é cirúrgico. Shamblin, em 1971, classificou os tumores do glomus carotídeo em três grupos, que ajudam do ponto de vista prognóstico e de plane-

jamento cirúrgico^{2,8}. A mortalidade intra-operatória está entre 0% e 2%³.

A maioria dos tumores são radio-resistentes. O acompanhamento pós-cirúrgico deve ser longo, pois há relatos de aparecimento de metástases 10 a 20 anos após a excisão tumoral³.

CONCLUSÃO

Os tumores do glomus carotídeo são paragangliomas raros, cujo diagnóstico atualmente baseia-se em exames de imagem. O tratamento definitivo é cirúrgico, mas é importante que o clínico saiba reconhecer esta patologia, pois, apesar de rara, deve fazer parte da gama de diagnósticos diferenciais de massas cervicais na prática clínica diária.

SUMMARY

Objectives: to report the case of a rare cervical tumor diagnosed at the Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Results: About 0,6% of the neck area tumors are paragangliomas and, among them, carotid body tumors are the most common, affecting 1: 1.700.000 individuals. They are slow-growth tumors, most of them solitary and benign, 10% have familiar history, the highest incidence rates are found between 40 and 60 years, without sex predilection. The most common presentation is a cervical mass, which might pulse and present a local bruit. This rare tumor was diagnosed in a female patient, 23 years old, which was evaluated in our service.

Conclusions: Although they're uncommon, carotid body tumors must be part of the differential diagnosis of a clinical doctor while investigating a cervical mass.

Key words: Paragangliomas. Carotid body. Neck. Glomus.

REFERÊNCIAS

1. Souza AA, Fagundes-Pereyra WJ, Santos LS, Marques JAP, Carvalho GTC. Tumores de corpo carotídeo: revisão de oito casos e abordagem cirúrgica. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58(2-A):315-23.
2. Wang SJ, Wang MB, Barauskas TM, Calcaterra TC. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123(3):202-06.
3. González-Fueyo MJ, Ballesteros-Pomar M, Domínguez-Bahamonde J, Zarco-Castillo J, Fernández-Samos R. Tumores del glomus carotídeo: estudio de 11 años. *Angiología* 2006; 58(2):91-97.
4. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the Archives of the AFIP: Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1999; 19(6):1605-32.
5. Neuropatimagem – UNICAMP [homepage on the Internet]. Paragangliomas – dados da literatura. Universidade Estadual de Campinas [cited July 28

- 2006]. Available from: URL: <http://anatpat.unicamp.br/textoparagangliomas.html>
6. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, van-Heerden JA, et al. Benign Paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86(11):5210-16.
 7. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Jackson CG, Bradley PJ, Devaney KO et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol* 2004; 40:563-75.
 8. Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Fam Cancer* 2005; 4(1):55-59.
-

Artigo recebido: 22/12/2007

Aceito para publicação: 16/06/2008