

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de  
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www.sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

[actaorlgallega@gmail.com](mailto:actaorlgallega@gmail.com)

**SGORL PCF**  
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología  
y Patología Cervicofacial



# Acta Otorrinolaringológica Gallega

## Caso Clínico

### Paraganglioma de grandes dimensões com invasão intracraniana

#### Large Paraganglioma with intracranial invasion

Filipa Carvalho, Sofia Paiva, Joana Pires, Maria do Carmo Miguéis,  
Luís Silva

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar e Universitário  
de Coimbra.

Recibido: 10/1/2018 Aceptado: 4/3/2018

### Resumo

Os paragangliomas (PG) da cabeça e do pescoço apresentam-se habitualmente como massas vasculares, indolentes e não dolorosas, localizadas na região timpânica, jugular, vagal ou da artéria carótida comum. Os sintomas são variáveis e dependem essencialmente do local afetado. Caso Clínico: Homem de 81 anos, foi referenciado ao nosso hospital com febre de origem não determinada, cefaleias e astenia com quatro semanas de evolução. O estudo complementar com TC, e confirmado por RM, revelou a presença de uma massa expansiva/infiltrativa jugulo-timpânica direita com extensão intracraniana, sugestiva da presença de um paraganglioma. O tumor foi classificado como um tipo Di3, de acordo com a classificação modificada de Fisch. Outras causas para a febre foram excluídas, sendo assumida uma origem paraneoplásica. Tendo em conta a idade do doente, a invasão intracraniana e a irrecisibilidade do tumor, o doente foi proposto para iniciar radioterapia. Conclusão: Os paragangliomas jugulo-timpânicos são incomuns, exigindo um elevado grau de suspeição clínica, principalmente quando os sintomas mais frequentes (acufenos pulsáteis e hipoacúsia) não estão presentes. Embora a opção terapêutica mais comumente utilizada seja a excisão completa com embolização pré-operatória, em alguns casos

Correspondencia: Filipa Vaz Carvalho

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Correo electrónico: [filipavcarvalho@gmail.com](mailto:filipavcarvalho@gmail.com)

essa abordagem não é possível, sendo necessária uma avaliação individualizada, com ponderação de todas opções terapêuticas existentes.

**Palavras-chave:** Paraganglioma, jugulo-timpânico, radioterapia.

### **Abstract**

Head and neck paragangliomas usually present as a vascular, slow – growing and painless mass, localized in tympanic, jugular, vagal or common carotid artery area. The symptoms are variable and depend essentially on the affected site and the endocranial involvement.

Case report: Male of 81 years-old, was send to our institution with a fever of unknown etiology, headache and asteny, with four weeks of evolution. The complementary study with CT, confirmed by MRI showed the presence of an expansive/infiltrative right jugulo-tympanic mass with intracranial extension, suggestive of a paraganglioma. Tumor was classified as class Di3 according to the Fisch's modified classification. Other causes of fever were excluded, and paraneoplastic origin was assumed. Assessing the patient's age, the intracranial invasion and the unresectability of the tumor, the patient was proposed to start radiotherapy.

Conclusions: Jugulo - tympanic paragangliomas are uncommon, requiring a high degree of clinical suspicion when the most frequent symptoms (pulsatile tinnitus and hearing loss) are absent. Although the primary therapeutic option is complete excision with preoperative embolization, in some cases this approach is not possible, and other clinical individual treatments should be considered.

**Keywords:** Paragangliomas ,jugulo-tympanic, radiotherapy.

### **Introducción**

Os paragangliomas (PG) são tumores raros com origem nas células derivadas da crista neural, que habitualmente se localizam nas proximidades de estruturas vasculares ou neurais<sup>1</sup>.

Podem ocorrer de forma esporádica ou hereditária, sendo duas a cinco vezes mais frequentes em mulheres.

A idade de aparecimento é variável, mas geralmente situa-se entre a quinta e sétima décadas de vida<sup>2</sup>.

Na região da cabeça e do pescoço distribuem-se por quatro áreas: timpânica, jugular, do corpo carotídeo ou vagal<sup>3</sup>.

Os sintomas mais frequentemente encontrados são: acufenos pulsáteis, hipoacúsia, cefaleias, vertigem e/ou sintomas neurológicos decorrentes do envolvimento de pares cranianos<sup>2</sup>.

Numa percentagem inferior a 10% os PG podem originar metástases à distância, sendo designados como PG malignos<sup>3</sup>.

Seguidamente relatamos o caso raro de paraganglioma jugulo-timpânico (PGJT) esporádico de grandes

dimensões, com extensão intracraniana, previamente assintomático que se manifestou por astenia e febre de etiologia não determinada.

### Caso Clínico

Homem de 81 anos, previamente ativo e com vida de relação, foi enviado ao serviço de urgência da área de residência por quadro de prostração, astenia, alteração do discurso, febre e cefaleias, com quatro semanas de evolução.

Do estudo clínico efetuado constatou-se a presença de febre sem foco e de uma lesão ao nível da fossa jugular direita, com extensão ao ouvido médio/interno ipsilateral, detetada por tomografia computadorizada cranio-encefálica (Figura 1a e 1b).

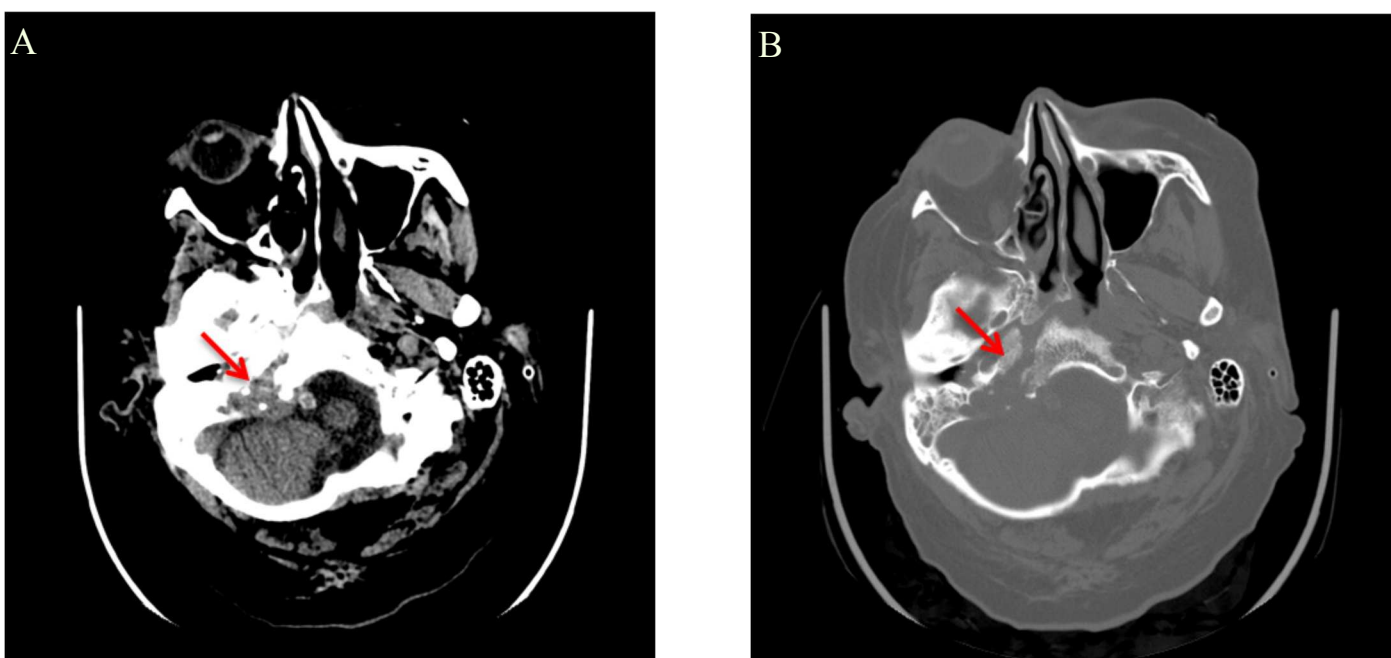


Figura 1: Lesão expansiva/infiltrativa jugulo -timpânica direita com extensão intracraniana, sugestiva da presença de um paraganglioma. 1a: Imagem de TC, janela de tecidos moles, plano axial. 1b: Imagem de TC, janela de osso, plano axial.

Após exclusão de outras etiologias para a febre, foi assumida uma provável origem paraneoplásica, e o doente foi transferido para o Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

À entrada da nossa instituição, o doente apresentava-se reativo, não comunicante. Otoscopia direita, sob visualização microscópica, com discreto edema e otorreia do canal auditivo externo. O doente não apresentava sinais clínicos de otomastoidite aguda sendo o restante objetivo otorrinolaringológico normal. Ao exame neurológico o doente não apresentava lateralização motora, reflexos córneos e oculo-vestibulares presentes, pupilas isocóricas e reativas, provas de coordenação e avaliação da sensibilidade algica não realiza-

da por ausência de colaboração.

O estudo imagiológico efectuado incluiu uma Ressonância Magnética dos ouvidos e crânio-encefálica (CE) (Figura 2a e 2b), que confirmou a presença de paraganglioma jugulo – timpânico direito com extensão ao canal auditivo interno, intracraniana e intradural > 4 cm. (Figura 1b).

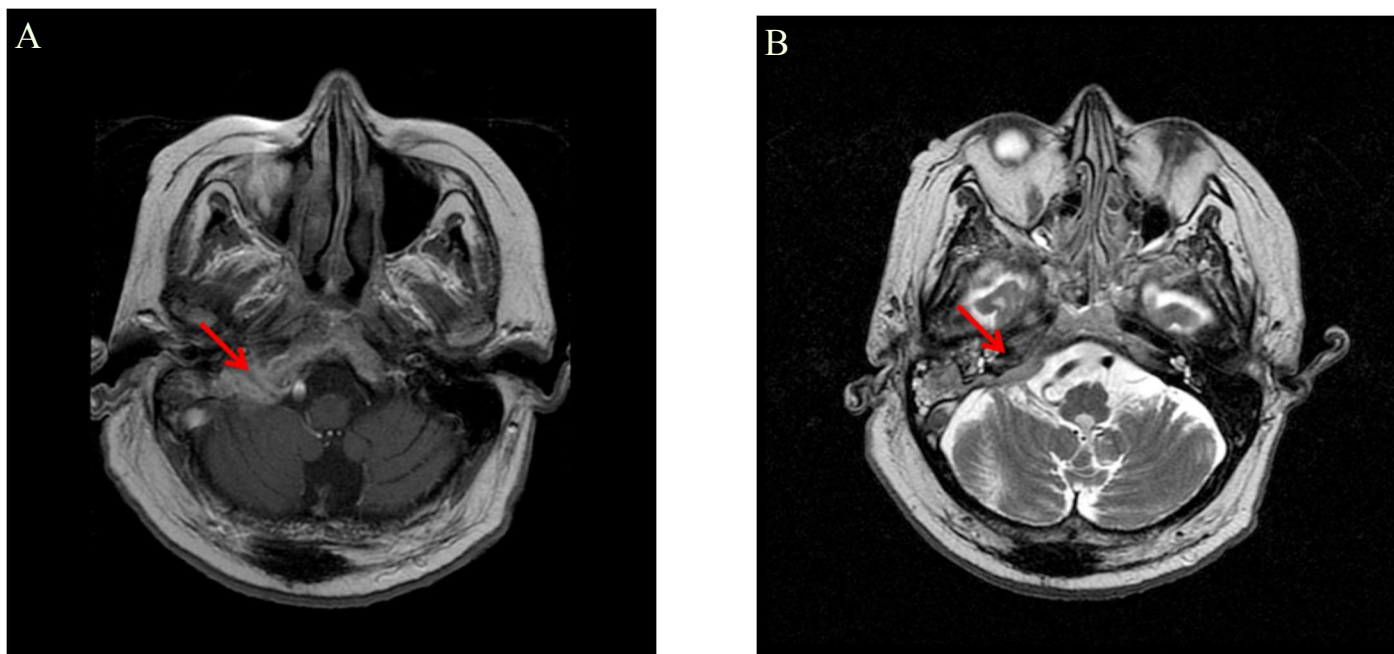


Figura 2: Lesão expansiva/infiltrativa jugulo -timpânica direita com extensão intracraniana, com sinal heterogêneo T1/T2. 2a: Imagem de Ressonância Magnética, ponderação T1 com contraste, plano axial. 2b: Imagem de RM , ponderação T2, plano axial.

O tumor foi classificado como um Di3, de acordo com a classificação modificada de Fisch para PG do osso temporal<sup>4</sup> (Tabela 1).

O estudo da produção de catecolaminas foi negativo, sendo considerado um tumor não funcionante.

Tendo em conta a idade, a invasão intracraniana e a irressecabilidade do tumor, o doente foi proposto para radioterapia paliativa na área de residencia.

### Discussión

Os Paragangliomas têm uma frequência estimada de 1:300.000 na região da cabeça e do pescoço<sup>5</sup>, correspondendo os jugulo-timpânicos a 0,6% de todos os tumores desta topografia<sup>6</sup>.

A maioria ocorre de forma esporádica, embora em alguns casos possa existir história familiar prévia. Mutações nos genes *SDHB*, *SDHC* e *SDHD* do complexo mitocrodial II foram identificados como fatores etiológicos<sup>5</sup>.

Os principais sintomas dos PGJT são os acufenos pulsáteis e a hipoacúsia<sup>5</sup>. Contudo, como se pode constatar pelo caso clínico supracitado, outros sintomas podem estar presentes no momento do diagnóstico, como as cefaleias, febre e astenia, estes relacionados com o envolvimento endocrâniano.

Apenas 1 a 4% dos PGJT são produtores de catecolaminas, originando nestes casos outros sintomas como a hipertensão arterial, palpitações e taquicardia<sup>6</sup>.

Apesar do reduzido número de PGJT funcionantes, a avaliação da secreção de catecolaminas (cintigrama com análogo da somatostatina, doseamento das catecolaminas séricas e doseamento de metanefrina e ácido vanilmandélico na urina de 24 horas) deve ser realizada por rotina em todos os casos.

Se o paraganglioma for funcionante, deve ser excluída a presença de paraganglioma simpático concomitante ou feocromitoma<sup>7</sup>.

O estudo complementar dos PGs inclui a realização de TC e RM de ouvidos/CE. Os exames audiométricos e vestibulares devem ser efetuados nos doentes colaborantes<sup>3</sup>.

De notar, que no presente caso clínico o doente não realizou audiograma nem estudo vestibular, por incapacidade de adquirir resultados fidedignos pelo degradado estado de consciência do doente.

Existem diversas classificações para os PGJT, nomeadamente a classificação De La Cruz, de Glassok – Jackson, a de Fisch e a de Fisch Modificada (Tabela 1).

Os principais objetivos do tratamento do PGJT incluem o controle das dimensões do tumor com mínima morbidade associada, e se possível, a preservação da audição.

O tratamento dos PG JT é controverso não existindo linhas de orientação específicas<sup>8</sup>.

Existem atualmente três modalidades de tratamento possível: recessão cirúrgica, radioterapia e radiocirurgia, para além da vigilância clínica.

Tabela 1: Classificação de Fisch Modificada para os PGJT

Classificação dos PGJT de acordocom a Classificação de Fisch Modificada	
A1	Tumores totalmente visívelna otoscopia.
A2	Margenstumoraisnãovisíveisna otoscopia. Tumores com extensãopossível à tuba auditiva e/ou mesotímpano posterior.
B1	Tumores do ouvido médio, com extensão ao hipotímpano.
B2	Tumores do ouvido médio, com extensão ao hipotímpano e mastóide.
B3	Tumores confinados ao compartimento tímpano-mastoideu, com erosão do canal carotídeo
C1	Tumores com envolvimento limitado da porção vertical do canal carotídeo.
C2	Tumores com invasão da porção vertical do canal carotídeo.
C3	Tumores com invasão da porção horizontal do canal carotídeo.
C4	Tumores com atingimento do foramen lacerado.
De1/2	PG com extensão intracranial extradural (desvio da dura –mater < 2 cm (1), > 2 cm (2)).
Di1/2/3	PG com extensão intracranial intradural (invasão profunda do canal posterior < 2 cm (1), 2.4 cm (2), > 4 (3).
Ve	Tumores com envolvimento da artéria vertebral extradural.
Vi	Tumores com envolvimento da artéria vertebral intradural.

De facto, varios estudos recentes propoem tratamento individualizado caso a caso, tendo em conta os seguintes parâmetros: extensão do tumor, invasão intracraniana, idade do doente, comorbilidades associadas, envolvimento dos pares cranianos, e probabilidade de lesão cirúrgica dos nervos cranianos<sup>9</sup>.

Nos PGJT Classe A, a abordagem endoaural é a habitualmente preconizada, com bons resultados a longo prazo<sup>10</sup>. Nos PGJT Tipo B a abordagem é variável, tendo em conta as permissas supracitadas. Na Classe C ou D é utilizada preferencialmente a via infratemporal para recessão tumoral, embora outras vias possam ser consideradas. Nos PGJT Tipo Di3/4 a Radioterapia paliativa é uma opção adequada.

A embolização pré-operatória se disponível, está associada a diminuição da hemorragia intraoperatória e do tempo cirúrgico, devendo ser realizada sempre que possível<sup>10</sup>.

Neste doente, tendo em conta as comorbilidades e a impossibilidade de resseção cirúrgica do PG JT foi proposto para iniciar radioterapia.

**Declaración de conflito de intereses:** Sem conflito de interesses a declarar.

### **Bibliografía**

- 1- Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Familial Cancer*. 2005;4(1):55-9
- 2- Fayad JN, Keles B, Brackmann DE. Jugular foramen tumors: clinical characteristics and treatment outcomes. *Otol Neurotol*. 2010;31(2):299-305
- 3- Nicoli TK, Sinkkonen ST, Anttila T, Mäkitie A, Jero J. Jugulotympanic paragangliomas in southern Finland: a 40-year experience suggests individualized surgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2017;274(1):389-397.
- 4- Shin SH, Sivalingam S, De Donato G, Falcioni M, Piazza P, Sanna M. Vertebral artery involvement by tympanojugular paragangliomas: management and outcomes with a proposed addition to the fishch classification. *Audiol Neurootol*. 2012;17(2):92-104.
- 5- Baysal BE. Hereditary paraganglioma targets diverse paraganglia. *J Med Genet*. 2002; 39(9):617-22.
- 6- Offergeld C, Brase C, Yaremchuk S, Mader I, Rischke HC, Glasker S, et al. Head and neck paragangliomas: Clinical and molecular genetic classification. *Clinics*. 2012;67 Suppl 1:19-28.
- 7- Liu JK, Sameshima T, Gottfried ON, Couldwell WT, Fukushima T. The combined transmastoid retro- and infralabyrinthine and transjugular transcondylar transtubarcular high cervical approach for resection of glomus jugular tumors. *Neurosurgery*. 2006; 59 Suppl 1:ONS115-25.
- 8- Anttila T, Häyry V, Nicoli T, Hagström J, Aittomäki K, Vikatmaa P, Niemelä M, Saarilahti K, Mäkitie A, Bäck LJ. A two-decade experience of head and neck paragangliomas in a whole population-based single centre cohort. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2015;272(8):2045-53.
- 9- Bianchi LC, Marchetti M, Brait L, Bergantin A, Milanesi I, Broggi G, Fariselli L. Paragangliomas of head and neck: a treatment option with CyberKnife radiosurgery. *Neurol Sci*. 2009;30(6):479-85
- 10- Taija K, Nicoli T, Saku T, Sinkkonen, TurkkAnttila, Antti Mäkitie, Jussi Jero. Jugulotympanic paragangliomas in southern Finland: a 40-year experience suggests individualized surgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2015;274(1):389-397.