Citar com o título em inglês:
Int. Arch. Otorhinolaryngol. 2013;17(1):92-95.
DOI: 10.7162/S1809-97772013000100016

Nasal paraganglioma: A case report and literature review

Paraganglioma nasal - apresentação de caso e revisão de literatura

Lídio Granato[1], José Donato Próspero[2], Dino Martini Filho[3].

1) Professor Titular do Departamento de Otorrinolaringologia.
2) Professor Titular do Departamento de Ciências Patológicas.
3) Professor Adjunto do Departamento de Ciências Patológicas.

Instituição: Departamento de Otorrinolaringologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.
São Paulo / SP - Brasil.

Endereço para correspondência: Lídio Granato - Departamento de Otorrinolaringologia, Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - Rua Dr. Cesário Motta Júnior, 112 - 4º andar - CEP 01277-900 - Vila Buarque - São Paulo / SP – Brasil - Telefone/Fax: (+55 11) 222-8405 - E-mail: drlidio@terra.com.br

Artigo recebido em 29 de Julho de 2008. Artigo aprovado em 24 de Setembro de 2012.

Summary

Introduction: Paragangliomas are neuroendocrine tumors that most commonly originate in the adrenal gland, a type that is called pheochromocytoma; however, 5–10% of paragangliomas are extra-adrenal and may arise in any area between the neck and pelvic region along the sympathetic nervous system. Those located in the head and neck comprise 3% of extra-adrenal tumors, with the majority originating in the tympanic–jugular region and carotid body.
Objective: To present a rare case of nasal paraganglioma and review the literature.
Case report: The patient was submitted to medial subtotal maxillectomy, and her clinical findings, diagnostic data, and treatment outcome were recorded.
Conclusion: Paragangliomas are considered benign tumors, but they occasionally display a malignant character. The most important finding in this case was the need for total resection of the tumor to avoid recurrence.
Keywords: Paraganglioma, Neuroendocrine Tumors, Nasal Cavity, Adrenal Gland Neoplasms, Neoplasms

Resumo

Introdução: Os paragangliomas são tumores neuroendócrinos que mais comumente surgem da glândula adrenal e são chamados de feocromocitoma, mas aproximadamente 5 a 10 % dos casos são extra-adrenais e tem origem desde o pescoço até a região pélvica, acompanhando o sistema nervoso simpático. Aqueles localizados na cabeça e pescoço correspondem a 3% dos tumores extra-adrenal, sendo a maioria nas regiões tímpano-jugular e corpo carotídeo. O aparecimento destas lesões na cavidade nasal e seios paranasais são extremamente raras.
Objetivo: Os autores apresentam um raro caso de paraganglioma nasal e resumo da literatura.
Relato de caso: Paciente submetido à sub-total maxilectomia medial e relatam os achados clínicos, meios diagnósticos, tratamento, e valorização do estudo anátomo-patológico.
Conclusão: Os paragangliomas são considerados tumores benignos, mas podem apresentar alguns aspectos de malignidade. O mais importante é a ressecção total do tumor e sendo a sua rica vascularização a maior dificuldade.
Palavras-chave: Paraganglioma, chemodectoma, Cavidade nasal, Neoplasias das Glândulas Supra-Renais, Neoplasias.

Introdução

Os paragangliomas são tumores neuroendócrinos que mais comumente surgem da glândula adrenal e são chamados de feocromocitoma, mas aproximadamente 5 a 10 % dos casos são extra-adrenais e tem origem desde o pescoço até a região pélvica, acompanhando o sistema nervoso simpático (1,2).

Podem estar localizados e têm sido descritos na órbita, laringe, nasofaringe, glândula tireóide, vago, mediastino, pulmão, duodeno, região aórtica (órgão de Zuckerkandl), região retroperitonial e bexiga (1).

O termo paraganglioma atualmente tem sido sugerido por vários autores para todos os tumores derivados de tecido paragangliômico, independente do resultado do corante cromafínico. Isto em função dos dados revisados por Zak e Lawson que mostraram que os tumores paragangliomicos apresentam atividade endócrina em menos de 1% (3).

Particularmente há um único caso descrito de paraganglioma nasal produzindo ACTH e associado à Síndrome de Cushing. Por causa da incerteza do corante cromafínico como um preditor da função endócrina do tumor é que se definiu o termo paraganglioma como uma denominação genérica destes tumores (4).

Aqueles localizados na cabeça e pescoço correspondem a 3% dos tumores extra-adrenal, sendo que a maioria se encontra nas regiões tímpano-jugular e corpo carotídeo (1).

O aparecimento destas lesões na cavidade nasal e seios paranasais são extremamente raras. Clinicamente causam transtornos obstrutivos e sangramento nasal e po-

dem ser confundidos com outras lesões benignas e malignas. Algumas vezes podem ser confundidas com tumor glômico, pois, embora imuno e histologicamente diferentes, ambas têm em comum a grande vascularização (5). Quanto ao seu local de origem na cavidade nasossinusal há muita dúvida, porém na maioria dos casos descritos na literatura, as regiões mais afetadas foram a concha média e o seio etmoidal (6).

Acompanhamos um caso de paciente de 61 anos, feminina, portadora de paraganglioma nasal e com invasão sinusal e pela raridade da apresentação clínica, decidimos relatá-la.

Caso Clínico

Paciente do sexo feminino, 61 anos, costureira, cor negra, queixava-se de obstrução e sangramento nasal há 20 anos.

A paciente referia que desde o inicio do quadro vinha apresentando obstrução nasal e sangramento pela narina direita, tendo recentemente ficado internada por quatro dias para coibir a hemorragia.

Ao exame otorrinolaringológico observava-se massa na narina direita que deslocava lateralmente a parede do seio maxilar e empurrava o septo nasal totalmente para o lado oposto. A fossa nasal esquerda bloqueada inteiramente. Observava-se discreto abaulamento do palato na sua metade direita.

A tomografia computadorizada com contraste na posição axial mostrava massa com caráter expansivo ocupando inteiramente a fossa nasal direita, desde o vestíbulo até ocupar totalmente a nasofaringe e que deslocava o septo para o lado oposto, bloqueando totalmente a fossa nasal contralateral. Também deslocava a parede medial do seio maxilar para fora. A utilização do contraste mostrava o aspecto heterogêneo da lesão com maior realce na periferia do tumor (Figura 1).

A posição coronal revelava uma grande massa que ocupava totalmente a cavidade nasal e praticamente não se identificava o septo nasal e a parede medial do seio maxilar homolateral com invasão tumoral, através do meato médio. O seio maxilar esquerdo apresentava velamento quase total. O osso do palato duro estava deslocado para baixo nos seus 2/3 à direita (Figura 2).

Pelas características clínicas da lesão com longa evolução e crescimento de natureza expansiva, decidiu-se indicar a cirurgia, evitando-se a biopsia, que poderia apresentar sangramento importante, baseando-se nos antecedentes de hemorragias, que a paciente vinha sofrendo.

A cirurgia programada foi a subtotal maxilectomia medial, utilizando-se exposição pelo degloving. Após o

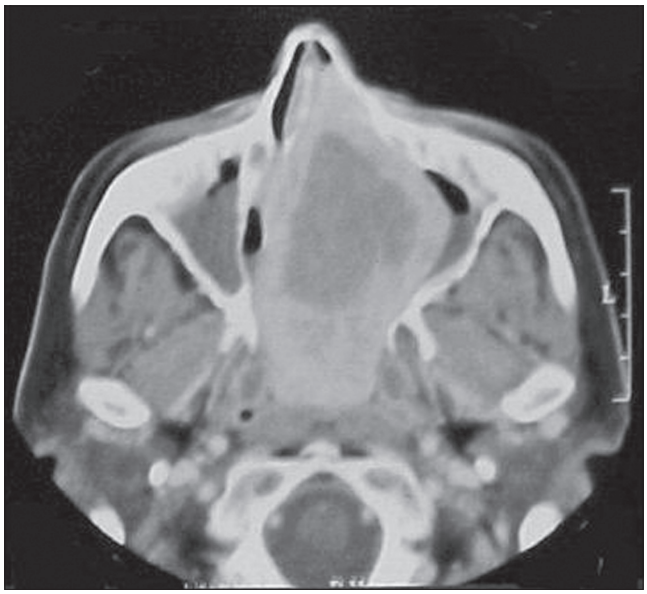

Figura 1. Tomografia computadorizada na posição axial mostra lesão expansiva e com caráter heterogênio com o contraste iodado

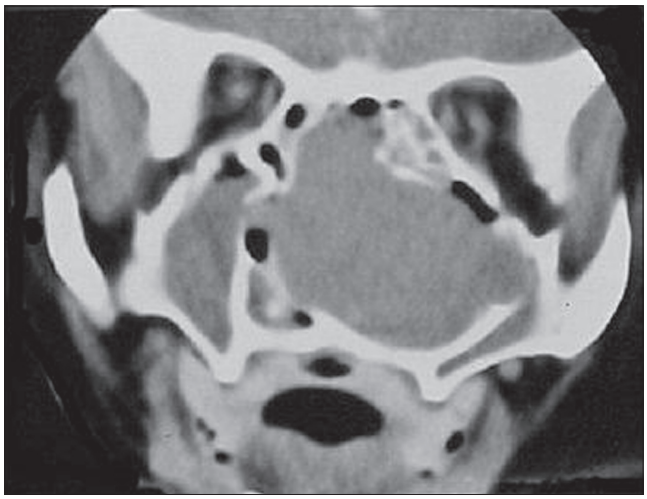

Figura 2. Tomografia computadorizada na posição coronal mostra lesão ocupando toda fossa nasal direita com invasão do seio maxilar através do meato médio.

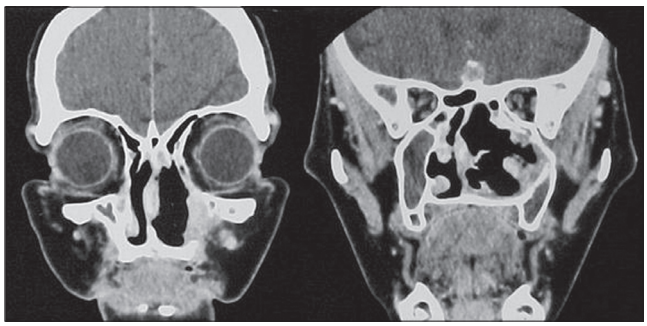

Figura 3. A. Septo centrado. B. Fossa nasal ampla, com mucosa de bom aspecto.

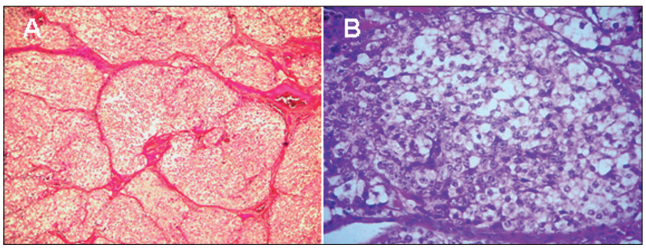

Figura 4.

acesso ao seio etmoidal direito pela técnica de Caldwell-Luc, foi removido o remanescente de parede óssea medial do seio maxilar direito com conservação da mucosa do meato inferior e da respectiva concha inferior. Feita uma incisão de anterior para posterior na mucosa lateral da cavidade nasal direita bem junto ao assoalho para a elevação desta parede mucosa para cima, conseguindo-se uma ampla cavidade nasossinusal, que favorece a ressecção do tumor por descolamento do mesmo.

A massa tumoral ocupava toda a fossa nasal direita e se estendia até a rinofaringe e invadia o seio maxilar pelo meato médio. O septo estava totalmente deslocado e adelgaçado, porém sem perfuração. Ele foi recolocado na linha média, assim como parte da parede medial mucosa do seio maxilar direito posto na sua posição original. (Figuras 3A e B). O sangramento foi importante durante o ato cirúrgico, porém não impediu a ressecção completa do tumor.

Após dois anos de pós-operatório a paciente apresentava boa evolução e embora a cavidade nasal direita tenha ficado ampla, a mucosa permanecia de bom aspecto e a paciente não apresentava queixas.

O anatomopatológico revelou: Neoplasia caracterizada por células arredondadas ou poliédricas com núcleo vesiculoso e escasso citoplasma de limites imprecisos. Estas células se dispõem em cordões e assumem arranjo alveolar em blocos delimitados por septos de tecido conjuntivo vascularizado (Figuras 4A e B).

As células neoplásicas têm afinidade pelo ácido crômico e são, portanto cromafins

Diagnóstico: Paraganglioma.

Discussão

Os paragangliomas nasais são bastante raros e até 2002 tinham sido descritos 27 casos na literatura mundial. A incidência ocorre numa faixa bem ampla de idade desde 8 até 89 anos, sendo que o sexo feminino é o mais afetado, principalmente na meia idade (7).

A cavidade nasal é mais acometida que os seios paranasais, sendo que a parede látero-nasal e a concha média são os locais onde os paragangliomas mais se assentam. Ainda quanto à localização deste tumor na cavidade nasal vale mencionar que os três primeiros casos descritos na literatura, a origem foi o septo nasal (8). Também tem sido descrito tumor originando-se na concha inferior e na porção posterior da coana (9).

Dos seios paranasais o etmóide é o mais atingido. Talbot em 1990 publicou caso delocalização exclusivamente no seio maxilar (10).

A origem dos paragangliomas na cavidade nasal ainda não é bem esclarecida. Em condições normais não há evidência de tecido não cromafínico nas fossas nasais. Glenner e Grimley (2) (1974) mencionaram uma possibilidade que estes tumores surjam de ninhos de células vestigiais do desenvolvimento fetal.

Os paragangliomas são tumores de crescimento lento, expansivos e com característica de multicentricidade. Eles podem existir em torno de 3% dos tumores extra-adrenais e aumenta para 26 % nos pacientes com história familiar positiva, mostrando a existência de predisposição familiar (11).

O quadro clínico é caracterizado geralmente com obstrução nasal, sangramentos repetidos e profusos, rinorreia, edema facial e mesmo dor homolateral.

Geralmente nota-se massa polipóide avermelhada ocupando a fossa nasal e migrando para os seios da face (12). No caso da nossa paciente a massa estava aderida à concha média comprometendo o seio etmoidal e maxilar com erosão óssea.

Os exames subsidiários tais como a Tomografia computadorizada com contraste e a Ressonância magnética são fundamentais para o diagnóstico. A tomografia mostra uma impregnação importante com o contraste iodado o que revela seu grande componente vascular. A presença de lesão expansiva bem individualizada sugere a característica benigna do tumor (11).

A arteriografia pode ser utilizada com a finalidade de se estudar a rede vascular e definir a artéria nutriente para uma eventual embolização. Este procedimento pode ser dispensado na maioria dos casos, assim como a biopsia, quando o cirurgião sente se seguro quanto à natureza da lesão.

O procedimento adotado diante do nosso caso foi o acesso amplo por via externa e não utilizando a embolização.

O exame macroscópico do paraganglioma mostra lesões firmes e aparentemente encapsuladas.

A histologia em geral mostra neoplasia com células epitelioides, com núcleos arredondados e citoplasma eosinofílico, que formam ninhos chamados "Zellballen", separados por uma rede de capilares rica em reticulina (13).

O uso de colorações histológicas especiais tem a finalidade identificar grânulos neurosecretores citoplasmáticos dessas células.

As células neoplásicas têm afinidade pelo ácido crômico (13).

O tratamento de escolha é o cirúrgico. O acesso pode ser feito por técnicas clássicas, como a rinotomia lateral, ou exposição por degloving para um acesso mais amplo da região nasossinusal, ou mesmo pela cirurgia endoscópica. Às vezes, dependendo do tamanho do tumor pode-se utilizar o acesso misto, endo e extra nasal.

O mais importante é a remoção completa do tumor, pois a recidiva sempre ocorre quando a cirurgia é incompleta. Segundo Arens et al.(14)a taxa de recorrência deste tumor benigno é de 10%.

A dificuldade maior para a remoção do tumor surge em função do sangramento pela sua rica vascularização. A embolização tem sido usada para reduzir o volume sanguineo durante o ato cirúrgico (15). A incidência de malignidade do paraganglioma de cabeça e pescoço vária de 4 a 19% (13) e a metástase pode ocorrer em 9% dos casos (5).

Os paragangliomas embora considerados como tumores benignos podem apresentar alguns aspectos histológicos que sugerem mais agressividade tais como: pleomorfismo citológico, atípia nuclear, alta atípia mitótica, focos de necrose e invasão vascular. De qualquer forma algumas destas alterações têm sido observadas em tumores benignos (13).

Até o momento não há um marcador confiável de malignidade para estes tumores e assim a recorrência, a metástase à distancia e invasão óssea, são os melhores parâmetros para definir a malignidade do tumor (5).

O diagnóstico diferencial pode ser feito com o hemangiopericitoma, neuroblastoma olfativo, angiosarcoma e outros (7).

O tratamento radioterápico tem sido utilizado ocasionalmente por alguns autores, porém ele deve ser reservado para casos especiais e eventualmente como terapêutica complementar (4). Quanto à quimioterapia ela se mostra totalmente ineficiente para o tratamento do paraganglioma (13).

Conclusão

O aparecimento destas lesões na cavidade nasal e seios paranasais são extremamente raras. Clinicamente causam transtornos obstrutivos e sangramento nasal e podem ser confundidos com outras lesões benignas e malignas. Eles são diferentes imuno e histologicamente do tumor glômico, e não podem ser confundidos, embora tenham em comum a grande vascularização.

O tratamento é cirúrgico enquanto outras medidas terapêuticas são paliativas e a cirurgia tende a ser radical no sentido de eliminar totalmente a doença e evitar a recorrência.

Agradecimento

Agradecemos ao Núcleo de Apoio à Publicação da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - NAP-SC o suporte técnico-científico à publicação deste manuscrito.

Referências

1. Fries JG, Chamberlin JA. Extra-adrenal pheochromocytoma: literature review and report of a cervical pheochromocytoma. Surgery. 1968;63:268-79.
2. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemorececptors): Atlas of tumor pathology, 2nd ed. Washington, DC.: Armed Forces Institute of Pathology, 1974.
3. Zak FG, Lawson W. The paraganglionic chemoreceptor system. Springer, New York: Springer-Verlag, 1982.
4. Apple D, Kreines K. Cushing's syndrome due to ectopic ACTH production by a nasal paraganglioma. Am J Med Sci. 1982;283:32-5.
5. Battiata AP, Vander Ark W, Adair C, Mair E. Pathology forum: quiz case. Diagnosis: intranasal glomus tumor. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001;127:329-30.
6. Watson DJ. Nasal paraganglioma. J Laryngol Otol. 1988;102:526-9.
7. Ketabchi S, Massi D, Santoro R, Franchi A. Paraganglioma of the nasal cavity: a case report. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2003;260:336-40.
8. Potter AJ Jr, Khatib G, Peppard SB. Intranasal glomus tumor. Arch Otolaryngol. 1984;110:755-6.
9. DeBord BA. Unusual presentation in otolaryngology. Surg Clin North Am. 1972;52:472-83.
10. Talbot AR. Paraganglioma of the maxillary sinus. J Laryngol Otol. 1990;104:248-51.
11. Mavez M, Rusty C. In Bailey B, Healy G, Johnson J. Head & Neck Surgery-Otolaryngology, 3nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
12. Fu YS, Perzin KH. Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: a clinicopathologic study: I. General features and vascular tumors. Cancer. 1974;33:1275-88.
13. Nguyen QA, Gibbs PM, Rice DH. Malignant nasal paraganglioma: a case report and review of the literature. Otolaryngol Head Neck Surg. 1995;113:157-61.
14. Arens C, Dreyer T, Eistert B, Glanz H. Glomangioma of the nasal cavity. Case report and literature review. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 1997;59:179-81.
15. Schuller DE, Lucas JG. Nasopharyngeal paraganglioma. Report of a case and review of literature. Arch Otolaryngol. 1982;108:667-70.