

## Paragangliomas timpânicos: relato de casos

## Timpanicums paragangliomas: report of cases

*Maria Eugênia L. R. B de V. Neto<sup>1</sup>,  
Isabela M. de Vuono<sup>1</sup>, Luiz R. O. Souza<sup>1</sup>, José R. G.  
Testa<sup>2</sup>, Gilberto U. Pizarro<sup>3</sup>, Fernando Barros<sup>4</sup>*

Palavras-chave: tumor glômico, paraganglioma,  
glomus timpânico.  
Key words: glomus tympanic, paraganglioma,  
glomus tumor.

### Resumo / Summary

**O**s tumores glômicos, também chamados de paragangliomas, são formados por células não cromafins. O tumor é tipicamente vascular formado por vasos capilares e pré-capilares, interposto por células epiteliais. Para a sua abordagem inicial, deve-se ressaltar que os sintomas mais comumente encontrados são o zumbido pulsátil e hipoacusia. A investigação através de imagem (tomografia computadorizada e ressonância magnética) se faz necessária. Apresentaremos neste trabalho 5 pacientes portadores de paragangliomas timpânicos atendidos no Hospital (de 1995 a 2001). O sexo predominante foi o feminino, a idade variou de 48 a 60 anos, com média de 50 anos. A queixa predominante foi o zumbido pulsátil e a hipoacusia. A conduta foi cirúrgica em todos os casos.

**T**he glomus tumors also called paragangliomas, are formed by not cromafins cells. The tumor is typically vascular formed by capillary and pre-capillary vessels beyond epithelial cells. In the first approach, we must identify the initial symptoms more often found, pulsate tinnitus and deafness. The investigation through the image (T. C and MNR) is necessary. We will show in this article, five patients, whose have tympanic paraganglioma in Hospital (between 1995-2001). The sex was in the majority the female, and the aged of the patients vary among 48 and 60 years old, with the mean of 50 years old. The symptoms more usual was pulsate tinnitus and deafness. All of our patients were submitted surgery treatment.

<sup>1</sup> Residentes do Hospital Paulista de Otorrinolaringologia.

<sup>2</sup> Professor Doutor pela UNIFESP-EPM.

<sup>3</sup> Pós-Graduando da Disciplina de Otorrinolaringologia da Escola Paulista de Medicina.

<sup>4</sup> Médico otorrinolaringologista.

Trabalho realizado no Hospital Paulista de Otorrinolaringologia.

Endereço para correspondência: Doutor José Ricardo Gurgel Testa – Rua Doutor Diogo de Faria 780 São Paulo SP 04037-002.

Fax (0xx11) 50878700 – E-mail:hosppaulista@hospitalpaulista.com.br

Trabalho Apresentado no Congresso Brasileiro de otorrinolaringologia em Florianópolis, no ano de 2002.

Artigo recebido em 05 de março de 2003. Artigo aceito em 25 de abril de 2004.

## INTRODUÇÃO

Os tumores glômicos que acometem o osso temporal podem ser considerados, como a neoplasia pouco freqüente da orelha média. A origem desses tumores deve-se ao crescimento dos paragânglios ou corpos glômicos, que são estruturas de ocorrência normal do osso temporal. Os corpos glômicos são formados por células não cromafins que pertencem ao sistema neuroendócrino extra-adrenal as quais se derivam crista neural primitiva<sup>1</sup>. Eles podem estar localizados no corpo carotídeo, medula adrenal, no teto do bulbo jugular, ao longo do nervo de Jacobson e do nervo de Arnold, da fossa jugular ao promontório da orelha média. Dessa forma os tumores glômicos devem ser denominados de acordo com a sua origem: glomus timpânico, glomus jugular, glomus vagal, glomus carotídeo<sup>2</sup>. Segundo Gaffey, os paragânglios teriam propriedades quimiorreceptoras, sendo designados quemodectomas: entretanto, sabe-se que os paragangliomas jugulotimpânicos raramente são acompanhados de alterações da pressão arterial, apesar de terem sido encontrados grânulos secretores de aminas no interior das células glômicas. Isso poderia levar a uma síntese excessiva de catecolaminas<sup>3</sup>.

Histologicamente, o material obtido da orelha média, segundo Rosenwaser, era formado por células tumorais com citoplasma eosinofílico granulado e pequenos núcleos ovais separados por tecido fibroso que contém várias veias dilatadas. As células tumorais mantêm uma grande proximidade com os vasos capilares, às vezes dando a impressão de se projetarem para luz capilar. Interessante observar que diferentemente dos paragangliomas jugulotimpânicos, os tumores intravagais possuem vascularização menos exuberante. A presença de polimorfismo e hiper cromatismo é freqüente, mas essas características não estão associadas à transformação maligna<sup>1,4</sup>.

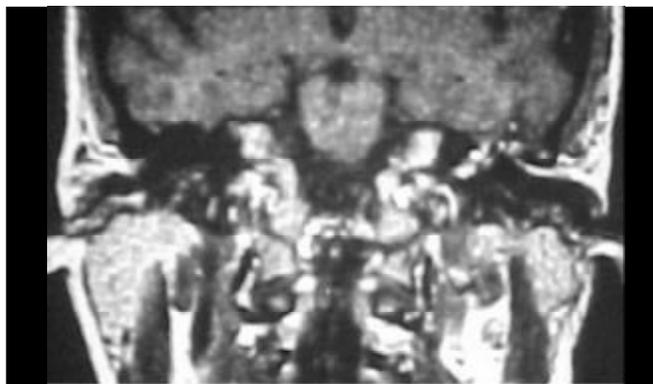
Os sintomas mais comuns são a perda auditiva e o tinnitus pulsátil, geralmente unilateral, e pela sua capacidade em erodir as estruturas adjacentes pela sua intensa vascularização. O

crescimento tumoral para a orelha média pode levar a destruição da cadeia ossicular, surgindo a hipoacusia condutiva, paralisia facial se houver infiltração do canal de falópio, protusão para o conduto auditivo externo, visualizado à otoscopia, massa vermelho púrpura na orelha média, nas lesões maiores poderá surgir como pólipos no conduto auditivo externo que sangra profusamente à manipulação<sup>5,6</sup>.

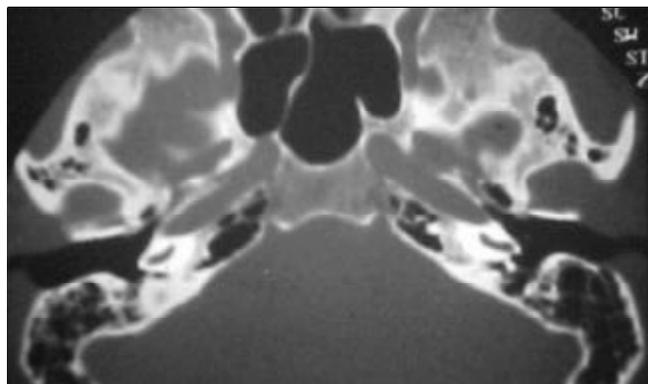
A audiometria poderá mostrar uma hipoacusia condutiva nas fases iniciais, ou neurosensorial quando houver comprometimento coclear. A impedanciometria pode ajudar no diagnóstico, pois durante o exame a pulsação do tumor causará deslocamento da agulha do balancômetro sincronicamente ao pulso do paciente<sup>1</sup>. A confirmação diagnóstica é sempre realizada através de exames por imagem, sendo desnecessária, ou até mesmo contra-indicada, a realização de biópsias. O exame por imagem mais esclarecedor ainda é a tomografia computadorizada, visualizando a massa tumoral e as alterações ósseas mais comumente encontradas são: alargamento do forame jugular com perda do seu contorno ósseo (nos paragangliomas jugulotimpânicos), preenchimento da fenda auditiva por material de partes moles nos tumores timpânicos ou jugulotimpânicos com invasão da orelha média. A ressonância magnética estará indicada quando houver suspeita de invasão intracraniana pelo tumor, extensão para o pescoço e para grandes vasos. Outro recurso diagnóstico é a angiografia digital, que irá revelar os aspectos característicos de um tumor vascular e nutrição tumoral<sup>7</sup>.

A cirurgia constitui a única modalidade terapêutica com perspectiva de cura. Nos pacientes que não apresentam teto cirúrgico a radioterapia pode ser indicada paliativamente. Nos tumores timpânicos, a cirurgia limita-se a orelha média quando um acesso transcanal ampliado pode ser suficiente para a remoção total do tumor. Quando o tumor se estende ao adito e à mastóide, um acesso transmastóideo com a remoção da parede posterior do canal auditivo externo estará indicado<sup>5,7</sup>.

A seguir, relataremos 5 casos atendidos no Hospital no período de 1995 a 2001.



**Figura 1.** RM de ossos temporais com contraste de gadolínio mostrando preenchimento da orelha média esquerda por tecido hipervascularizado.



**Figura 2.** TC de ossos temporais com velamento do promontório e recesso do nervo facial direito.

---

## RELATO DE CASOS

---

### Caso 1

L. D., 49 anos, feminino, queixa de tinnitus pulsátil à direita e hipoacusia ipsilateral há 5 anos. À otoscopia, foi visualizado tumor arroxeadado retrotímpanico, realizado audiometria onde foi constatado perda tipo mista sem discriminação, SRT de 80 dB. Realizada timpanomastoidectomia com ressecção do tumor glômico, ficando uma cavidade radical, cujo anatomopatológico confirmou o diagnóstico de tumor glômico. Audiometria pós-operatória, mantendo a perda mista com SRT de 90 dB. Sem recidiva após 3 anos.

### Caso 2

S. B. A., 50 anos, feminino, queixa de zumbido pulsátil à direita e hipoacusia à direita há quatro anos. Visualizado tumor avermelhado retrotimpânico. Realizada a audiometria com perda do tipo condutiva, com gap de 25 dB. A tomografia computadorizada evidenciou tumor retrotimpânico. Realizada timpanomastoidectomia com ressecção de tumor.

### Caso 3

M. C. S., 53 anos, feminino. Queixa de zumbido pulsátil há dois anos e hipoacusia há um ano na orelha esquerda. Visualizado tumor retrotimpânico à otoscopia. A audiometria mostrou perda condutiva leve à esquerda. A tomografia mostrou tumor retrotimpânico. Submetida à cirurgia por via retroauricular com exérese total do tumor. Audiometria pós-operatória normal.

### Caso 4

I. M., 46 anos, feminino, queixa de zumbido pulsátil e hipoacusia à direita há dois anos. Realizada audiometria que evidenciou perda neurossensorial leve de 15 dB. A tomografia computadorizada evidenciou tumor retrotimpânico com espessamento da mastóide à direita. Realizada timpanomastoidectomia com exérese do tumor. Audiometria pós-operatória apresentando a mesma disacusia leve de 15 dB.

### Caso 5

T. C., 60 anos, feminino. Queixa de zumbido constante e hipoacusia na orelha direita há um ano. Na otoscopia havia um tumor retrotimpânico avermelhado. Audiometria mostrou perda condutiva leve. T.C. evidenciou tumor na região meso e hipotimpânica. Foi submetida à cirurgia por via retroauricular transcanal com exérese total do tumor. A audiometria pós-operatória com perda neurossensorial em agudos. T. C. de controle normal.

---

## DISCUSSÃO

---

Tumores glômicos são tumores hipervascularizados, pouco frequentes, de crescimento lento, de comportamen-

to benigno. Foram designados, por Gaffey, de quemodectomas por atribuir aos paragânglios jugulotimpânicos propriedades quimiorreceptoras, associando-os aos corpos carotídeos e aórticos, que teriam propriedades de modulação dos reflexos cardiopulmonares a partir de variações da pO<sub>2</sub> e da pressão arterial. Desenvolvem-se de corpos glômicos, que são quimiorreceptores não-funcionantes, lo-

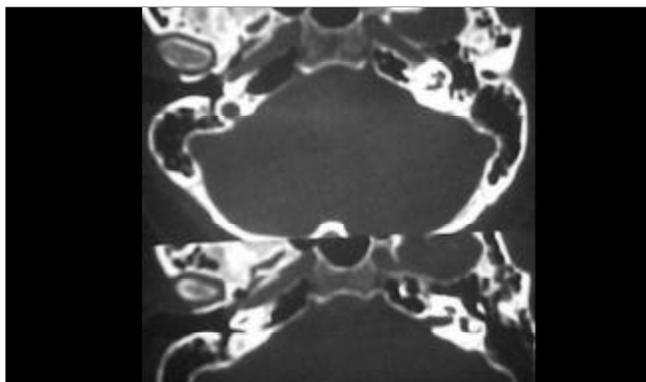


Figura 3. TC de ossos temporais (corte axial) mostrando velamento circunscrito no promontório à direita.

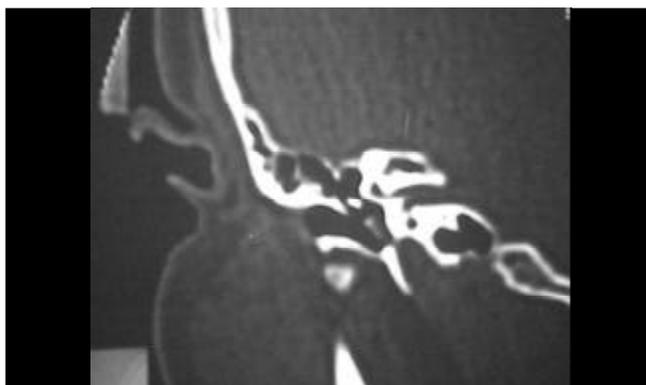


Figura 4. TC de ossos temporais (corte coronal) velamento circunscrito no promontório e hipotímpano à direita.

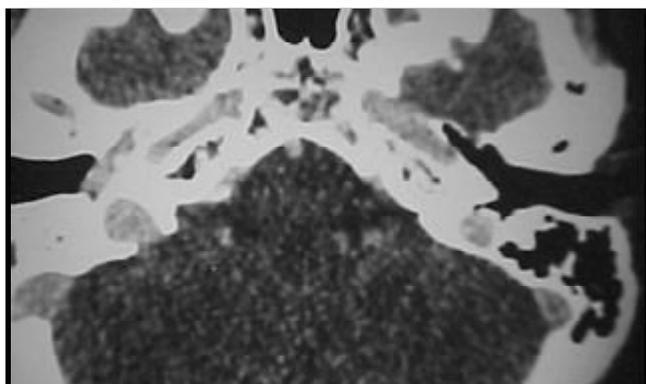


Figura 5. TC de ossos temporais (corte axial) com contraste mostrando velamento de orelha média em direção a tuba auditiva.

calizados também no osso temporal, derivados da crista neural primitiva. Clinicamente, o glômus timpânico apresenta tinnitus pulsátil e hipoacusia condutiva como sintomas iniciais, sintomas estes relatados em todos os nossos pacientes. O sintoma mais freqüente citado na literatura é o zumbido pulsátil, o qual foi evidenciado em todos os nossos pacientes. Entretanto, pela característica de crescimento lento do tumor, muitas vezes os sintomas só aparecem quando o tumor já atingiu dimensões maiores. O segundo sintoma mais freqüente é a perda auditiva, que inicialmente é do tipo condutiva, porém com a invasão do canal auditivo interno, nos casos em que o crescimento tumoral é central, poderá ocasionar perda neurosensorial, fato que foi constatado em nossos pacientes, possivelmente pelo retardo do diagnóstico<sup>8</sup>. A literatura cita também uma predominância pelo sexo feminino, numa proporção de quatro a seis para um: nossa casuística é de 100%. O exame físico também evidenciou importância na visualização de tumoração de coloração vinhosa retrotimpânica à otoscopia, a qual foi possível em todos os nossos casos. A nossa conduta foi cirúrgica em todos os casos, e a via de preferência foi a retroauricular, sendo, às vezes, necessária a realização da mastoidectomia devido à dimensão do tumor. A realização das timpanomastoidectomias associadas à exérese da tumoração parece estar relacionada ao retardo do diagnóstico nos nossos pacientes<sup>4,8</sup>. Houve uma predominância em todos os nossos casos pelo lado direito, podendo estar relacionado com as condições anatômicas fisiológicas do golfo jugular que se apresenta mais elevado e dilatado à direita, porém não achamos dados na literatura com relação a essa incidência. Com relação ao trans-operatório, não houve intercorrências. Em todos os pacientes houve melhora total ou parcial do zumbido.

Os paragangliomas timpânicos são lesões benignas, com poucos casos citados na literatura de malignização, de ocorrência rara, de crescimento lento direcionado para as

áreas de menor resistência dentro do osso temporal. O sintoma mais freqüente encontrado é o zumbido pulsátil, seguido da hipoacusia condutiva<sup>8</sup>. Os outros sintomas estão relacionados ao crescimento tumoral e sua invasão óssea, comprometimento do nervo facial pelo canal de Falópio, infiltração do forame jugular, tuba auditiva, canal carotídeo, seio sigmóide<sup>1,2</sup>.

Diante desses sintomas se faz obrigatório avaliação audiométrica, radiológica (de preferência a tomografia computadorizada), lembrando que as biopsias incisionais e as paracenteses estão completamente contra-indicadas devido ao alto índice de complicações proveniente do sangramento provocado. Remoção cirúrgica da lesão sempre com a confirmação do exame anatomopatológico para descartar outros tumores. A conduta é cirúrgica em todos os pacientes com teto cirúrgico<sup>3,5,7</sup>.

---

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Lawsom W. The neuroendocrine nature of the glomus cells: an experimental, ultrastructural and histochemical tissue culture study. *Laryngoscope* 1980; 90:120.
2. Roland JT, Hoffman RA, Miller PJ, Cohen NL. Retrofacial approach to the hipotypanu. *Arch otolaringol head neck surg* 1995; 121:233-6.
3. Lum C, Keller AM, Kassel E, Blend R, Waldron J, Rutka. Unusual eustachian tube mass: glomus timpanicum. *AJNR Am j neuroradiologic* 2001; 22:508-9.
4. Gulya AJ. The glomus tumors and its biology *Laryngoscope* 1993; 60:7.
5. Manolidis S, Shohet JA, Jackson G, Glasscock ME. Malignant glomus tumors. *Laryngoscope* 1999; 109:30-4.
6. Rockley TJ, FRCS & Hawke M. The Glomus tympanic: a middle ear chemoreceptor? *The journal of Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121:233-6.
7. Briner HR, Linder TE, Paw B, Fisch U. Long-term results of surgery for temporal bone paragangliomas. *Laryngoscope* 1999; 109:577-83.
8. Antunes ML, Testa JRG, Frazatto R, Freitas CE. Paraganglioma timpânico. *Acta Who* 1999; 18(3):154-8.