

Tumores do espaço parafaríngeo: Experiência de 10 anos do IPO-LFG

Parapharyngeal space tumors: A 10 year experience of IPO-LFG

Isabel Correia • Margarida Boavida • Inês Delgado • Rui Cabral • Ana Hebe • Rui Fino • Pedro Montalvão • Miguel Magalhães

RESUMO

Introdução: As neoplasias do espaço parafaríngeo são raras, representando apenas 0,5% dos tumores da cabeça e pescoço. A maioria são benignas, mas uma ampla variedade de patologias benignas e malignas podem ser encontradas neste espaço, o que cria desafios complexos de diagnóstico e tratamento.

Objetivo: Descrever e analisar uma série de casos de neoplasias primárias do espaço parafaríngeo tratadas no Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil (IPOLFG).

Material e métodos: Estudo retrospectivo, com recolha e análise dos dados dos processos clínicos de tumores primários do espaço parafaríngeo, que foram diagnosticados ou referenciados ao IPOLFG entre 1 de Janeiro de 2003 e 31 de Dezembro de 2013.

Resultados: Foram incluídos 38 doentes. A idade mediana foi de 52 anos (Âmbito Interquartil: 40-63 anos). Dez (26,3%) doentes eram assintomáticos. O sintoma mais comum à apresentação foi a sensação de corpo estranho orofaríngeo (23,7%) e o achado mais frequente foi um abaulamento orofaríngeo (78,4%). Todos os doentes fizeram exames de imagem pré-operatórios: 94,7% tomografia computadorizada

e 68,4% ressonância magnética. A citologia aspirativa foi realizada em 39,5%. 31 tumores eram benignos (81,6%), sendo os mais frequentes os adenomas pleomórficos (58,1%). 7 eram malignos (18,4%), com os carcinomas ex-adenomas pleomórficos (28,6%) e os linfomas (28,6%) sendo os mais comuns. 36 doentes (94,7%) foram submetidos a tratamento cirúrgico primário; os outros 2 doentes (5,3%) receberam tratamento não cirúrgico, com quimioterapia e quimiorradioterapia, respectivamente. A abordagem cervical foi a mais utilizada (80%). A mandibulotomia foi necessária em apenas 5,7%. A complicação mais frequente foi a neuropatia de pares cranianos de novo, identificada em 22,2%. Destes, 75% foram sequele da ressecção de tumores neurogénicos. Todas as neuropatias que resultaram da ressecção de tumores não neurogénicos foram transitórias. O follow-up mediano foi de 6,5 anos. A taxa de recorrência foi de 13,5%.

Conclusões: Os tumores do espaço parafaríngeo requerem um elevado índice de suspeição para serem diagnosticados num estadio precoce. A ressecção cirúrgica completa é o principal tratamento. A abordagem cirúrgica deve ser selecionada caso a caso, mas a cervical fornece um excelente acesso à maioria dos tumores deste espaço.

Palavras-chave: Tumores do espaço parafaríngeo, tumores da cabeça e pescoço.

Isabel Correia

Interno Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar Lisboa Central - Hospital Dona Estefânia e Hospital São José

Margarida Boavida

Interno Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Fernando da Fonseca

Inês Delgado

Interno Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Fernando da Fonseca

Rui Cabral

Interno Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz

Ana Hebe

Assistente Hospitalar do Serviço de Otorrinolaringologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Rui Fino

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Otorrinolaringologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Pedro Montalvão

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Otorrinolaringologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Miguel Magalhães

Diretor de Serviço do Serviço de Otorrinolaringologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Correspondência:

Isabel Araújo Marques Correia
Serviço de ORL do Hospital de S. José: Rua José António Serrano s/n, 1150-199 Lisboa, Portugal
Telefone: 218 841 000
e-mail: isabelmcorreia@gmail.com

Artigo recebido a 15 de Abril de 2015. Aceite para publicação a 16 de Fevereiro de 2016.

ABSTRACT

Introduction: Parapharyngeal space neoplasms are rare, accounting for only 0.5% of head and neck tumors. The majority of PPS tumors are benign, but a wide spectrum of pathologies, both benign and malignant, has been encountered in this region. This range of histopathologies in combination with the complex anatomy of the parapharyngeal space creates complex diagnostic and management challenges.

Objective: To describe and analyze a case series of primary parapharyngeal space neoplasms at Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil (IPOLFG).

Methods: Retrospective review of medical records of patients with parapharyngeal space neoplasms, diagnosed or referred to IPOLFG between 1st of January of 2003 and 31st of December of 2013.

Results: 38 patients were included. The median age was 52 years (Interquartile range 40-63). 10 patients (26.3%) were asymptomatic. The most common symptom was an oropharyngeal lump sensation (23.7%). All patients had preoperative imaging: 94.7% computed tomography and 68.4% magnetic resonance image. 39.5% underwent fine-needle aspiration biopsy. 31 tumors were benign (81.6%), with

pleomorphic adenomas comprising the majority (58.1%). 7 were malignant (18.4%), with carcinoma ex pleomorphic adenoma (28.6%) and lymphoma (28.6%) being the most common. 36 patients (94.7%) underwent primary surgical management; the other 2 patients (5.3%) were treated with chemotherapy and chemoradiotherapy, respectively. The cervical approach was the most common (80%). A mandibulotomy was required in just 5.7% of primary cases. The most frequent complication was cranial neuropathy, identified in 22.2%. Of these, 75% were sequelae from resection of neurogenic tumors. Median follow-up was 6.5 years.

Conclusion: PPS tumors require a high index of suspicion to diagnose them at an early stage. Complete surgical resection is the mainstay of treatment. The optimum surgical approach needs to be selected on an individual basis, but the cervical approach is safe and effective for most PPS neoplasms.

Keywords: Parapharyngeal space tumors, head and neck tumors.

INTRODUÇÃO

O espaço parafaríngeo (EP) é um espaço cervical profundo, classicamente descrito como tendo a forma de uma pirâmide invertida, com a sua base a nível da base do crânio e o seu vértice ao nível do grande corno do osso hióide.¹ É bilateral, localizando-se lateralmente à faringe supra-hioideia e encontra-se preenchido por gordura.² Embora o termo "espaço parafaríngeo" se tenha tornado o mais aceite, há outros nomes descritos na literatura, que caíram em desuso, como "espaço pterigomaxilar", "espaço faringomaxilar", "espaço pterigofaríngeo" ou "espaço faríngeo lateral".²

O limite superior ou tecto do EP é uma porção do osso temporal e tem 3 marcas anatómicas ósseas (fossa escafóide, espinha do osso esfenóide e apófise estilóide) e 3 fâscias (fâscia faringobasilar, fâscia do tensor do véu do palato e fâscia pterigóide medial). A parede posterior é formada pela fâscia que recobre a coluna vertebral e os músculos paravertebrais. A parede lateral é definida pela fâscia adjacente ao músculo pterigoideu medial, ramo da mandíbula e lobo profundo da glândula parótida. O bordo inferior é composto pelo ramo posterior do músculo digástrico e pelo grande corno do osso hióide. O bordo medial é formado pela fâscia sobre o músculo constritor superior e os músculos tensor e elevador do palato.³ O EP é dividido em dois compartimentos pela fâscia que se estende da apófise estilóide ao músculo tensor do véu do palato - um compartimento pré-estilóide, ântero-lateral ou espaço massetérico e um compartimento pós-estilóide, retro-estilóide, póstero-lateral ou espaço da artéria carótida.³ No compartimento pré-estilóide encontram-se as artérias maxilar interna e faríngea ascendente, nervo aurículo-temporal e lobo profundo da glândula parótida; no compartimento pós-estilóide encontra-se a artéria carótida interna, a veia jugular interna, os nervos cranianos IX, X, XI, XII, cadeia simpática cervical, tecido glómico e gânglios linfáticos.

Os tumores do EP são raros, sendo que apenas 0,5%

de todos os tumores da cabeça e pescoço envolvem o EP.^{1,4} A maioria ocorre em adultos, mas ocasionalmente apresentam-se em idade pediátrica.⁵

Considerando a complexidade dos conteúdos anatómicos do EP, não é surpreendente que exista uma ampla variedade de neoplasias benignas e malignas nesta região profunda do pescoço, o que contribui para a complexidade diagnóstica e de tratamento destes tumores. Os tumores podem ser primários do EP, podem resultar de extensão direta de estruturas adjacentes ou podem ser metástases de tumores de outras localizações.³ Dos tumores primários do EP, aproximadamente 80% são benignos e 20% são malignos. Os tumores benignos mais comuns têm origem no lobo profundo da glândula parótida ou em tecido salivar extraparotídeo, seguidos dos tumores neurogénicos, como os schwannomas e os paragangliomas.^{1,3} Os tumores malignos mais comuns também têm origem nas glândulas salivares.³

A controvérsia sobre as fronteiras exatas do EP resultou em confusão sobre o que é considerado uma lesão do EP.^{1,6} Nem todos os tumores do lobo profundo da parótida devem ser considerados tumores do EP. A maioria dos tumores do lobo profundo origina-se profundamente ao nervo facial, mas no entanto lateralmente ao ramo da mandíbula. Apenas lesões que afectem o componente retromandibular do lobo profundo da parótida devem ser consideradas parafaríngeas.^{1,6} Da mesma forma, os tumores que envolvem a base do crânio a nível do foramen ovale não devem ser considerados parafaríngeos, mas sim da fossa infratemporal, uma vez que o compartimento pré-estilóide do EP não inclui esta fossa. De modo semelhante, os paragangliomas do corpo carotídeo devem ser apenas considerados massas do EP se se localizarem acima do ventre posterior do digástrico.^{1,6} As discrepâncias nas incidências dos tumores descritas na literatura podem ser explicadas por estas diferenças na definição dos limites dos tumores do EP. Definir com precisão se uma lesão se encontra no espaço parafaríngeo não deve ser arbitrária, uma vez que pode influenciar a abordagem cirúrgica utilizada para remover essa lesão.

Este estudo tem o objetivo de descrever e analisar a apresentação clínica, avaliação diagnóstica, histopatologia, abordagens cirúrgicas e complicações de uma série de doentes com neoplasias primárias do EP tratadas no Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil (IPOLFG) durante 10 anos.

MATERIAL E MÉTODOS

Desenho do estudo e elegibilidade:

Foi realizado um estudo observacional retrospectivo, com análise dos dados colhidos nos processos clínicos dos casos consecutivos de tumores primários do EP que foram diagnosticados ou referenciados ao Serviço de Otorrinolaringologia do IPOLFG, entre 1 de Janeiro de 2003 e 31 de Dezembro de 2013. Os tumores que

se estendiam até ao EP, mas que se originavam noutras estruturas adjacentes, não foram incluídos. Todos os doentes que foram tratados noutra instituição hospitalar antes da referência ao IPOLFG também foram excluídos. No final, 38 doentes foram incluídos no estudo. Os 38 doentes foram divididos em dois grupos, consoante tivessem tumores benignos ou malignos, e foram comparados.

Colheita dos dados:

Os dados foram colhidos pelos autores e organizados com o Microsoft Excel® para Mac 2011®. Foram colhidos dados relativos a: idade, género, sintomas à apresentação, alterações ao exame objetivo, exames complementares de diagnóstico, localização e extensão do tumor, tamanho, abordagem cirúrgica, excisão, resultado histológico, complicações, tratamento adjuvante, recorrência e tempo de follow-up.

Análise estatística:

A análise estatística foi efectuada no programa IBM SPSS Statistics® para Windows®, versão 20.0. A distribuição das variáveis contínuas foi apresentada como mediana (Âmbito Interquartil (AIQ) - percentil 25-percentil 75) por apresentarem distribuição assimétrica. Em concordância, foi usado o teste de associação não paramétrico de Mann-Whitney. Um valor de $P < 0.05$ foi considerado estatisticamente significativo. Dado o número reduzido de casos para comparação de variáveis categóricas entre os grupos de tumores benignos e malignos, são apresentados apenas n (%) em cada categoria, optando-se por não se apresentar os valores do teste estatístico de Qui-quadrado.

Abordagens cirúrgicas:

Foram realizadas as seguintes abordagens cirúrgicas no tratamento destes tumores: cervical, cérvico-parotídea (associada ou não a mandibulotomia) e transoral.

RESULTADOS

Características dos doentes:

Dos 38 doentes, 31 (81,6%) tinham um tumor benigno e 7 (18,4%) um tumor maligno.

Vinte e dois doentes (57,9%) eram do género feminino e 16 (42,1%) do masculino.

A idade dos doentes variou entre os 9 e os 73 anos, com

uma mediana de 52 anos (AIQ 40-63 anos). Não houve diferenças significativas relativas à idade ($p=0,147$) entre os grupos de doentes com tumores benignos e malignos (Tabela 1).

Apresentação dos tumores:

Dez (26,3%) doentes eram assintomáticos quando foi diagnosticado o tumor parafaríngeo (Tabela 2), incluindo um tumor maligno (carcinoma ex-adenoma pleomórfico). O sintoma mais comum à apresentação foi a sensação de corpo estranho orofaríngeo (23,7%), seguido da tumefação cervical (15,8%) e odinofagia (13,2%). O achado mais frequente ao exame objetivo foi um abaulamento orofaríngeo (78,4%), seguido da presença de uma massa cervical (10,8%). Em 6 doentes (16,2%), incluindo um doente com tumor maligno (carcinoma ex-adenoma pleomórfico), não havia qualquer alteração ao exame objetivo, sendo o tumor apenas visível imagiologicamente.

Exames complementares de diagnóstico e características imagiológicas dos tumores:

Todos os doentes fizeram exames de imagem pré-operatórios: 94,7% tomografia computadorizada (TC) e 68,4% ressonância magnética (RM) (Tabela 3). Outros exames menos frequentes foram a angiografia (7,9%), realizada em 2 doentes com paraganglioma e 1 doente com adenoma pleomórfico; a angio-RM (7,9%), realizada em 3 doentes, respectivamente com paraganglioma, schwannoma e adenoma pleomórfico; e o octreoscan (2,6%), realizado num doente com paraganglioma.

A biópsia foi realizada em 21 (55,3%) doentes. A punção aspirativa por agulha fina (PAAF) foi realizada em 39,5% dos doentes; a biópsia oral por agulha grossa (core needle biopsy, CNB) em 10,5% e a biópsia do cavum em 7,9%.

O diâmetro médio dos tumores era de 64mm, variando entre 14mm e 100mm.

Os tumores foram classificados imagiologicamente em pré-estilóides em 61,1% dos casos e em pós-estilóides em 38,9% (Tabela 3). Os tumores benignos tinham, na sua maioria (66,7%), uma localização pré-estilóide e os malignos (66,7%), uma localização pós-estilóide.

A maioria dos tumores (64,5%) estavam confinados ao espaço parafaríngeo (Tabela 3). Quatro (12,9%) estendiam-se à base do crânio e outros 4 (12,9%) ao cavum; outras

TABELA 1

Dados demográficos e período de follow-up. Os valores apresentados são: N (%) ou Mediana (P25-P75)

	Total (N=38)	Benigno (N=31)	Maligno (N=7)	p (valor)
Género				
Feminino	22 (57.9)	19 (61.3)	3 (42.9)	-
Masculino	16 (42.1)	12 (38.7)	4 (57.1)	
Idade	52 (40-63)	43 (38-56)	52 (31-58)	0.147
Follow-up	6.5 (3-10)	7.5 (3-10)	6.0 (3.5-8)	0.928

TABELA 2

Apresentação dos tumores. Os valores apresentados são: N (%)

	Total N=38 (%)	Benigno N=31 (%)	Maligno N=7 (%)
Sintomas	N=38	N=31	N=7
Nenhum	10 (26.3)	9 (29.0)	1 (14.3)
Sensação de corpo estranho orofaríngeo	9 (23.7)	7 (22.6)	2 (28.6)
Tumefação cervical	6 (15.8)	5 (16.1)	1 (14.3)
Odinofagia	5 (13.2)	3 (9.7)	2 (28.6)
Disfagia	4 (10.5)	3 (9.7)	1 (14.3)
Roncopatia	4 (10.5)	3 (9.7)	1 (14.3)
Exame objetivo	N=37	N=30	N=7
Sem alterações (apenas visível imagiologicamente)	6 (16.2)	5 (16.7)	1 (14.3)
Abaulamento orofaríngeo	29 (78.4)	24 (80.0)	5 (71.4)
Massa cervical	4 (10.8)	3 (10.0)	1 (14.3)

TABELA 3

Exames complementares de diagnóstico e características imagiológicas dos tumores. Os valores apresentados são: N (%). PAAF: Punção aspirativa por agulha fina.

	Total N=38 (%)	Benigno N=31 (%)	Maligno N=7 (%)
Imagem	N=38	N=31	N=7
TC	36 (94.7)	29 (93.5)	7 (100)
RM	26 (68.4)	20 (64.5)	6 (85.7)
Angio-RM	3 (7.9)	3 (9.7)	0 (0)
Angiografia	3 (7.9)	3 (9.7)	0 (0)
Octreoscan	1 (2.6)	1 (3.2)	0 (0)
Biópsia	N=38	N=31	N=7
Nenhuma	17 (44.7)	16 (51.6)	1 (14.3)
PAAF	15 (39.5)	12 (38.7)	3 (42.9)
Core-needle (transoral)	4 (10.5)	2 (6.5)	2 (28.6)
Cavum	3 (7.9)	1 (3.2)	2 (28.6)
Localização	N=36	N=30	N=6
Pré-estilóide	22 (61.1)	20 (66.7)	2 (33.3)
Pós-estilóide	14 (38.9)	10 (33.3)	4 (66.7)
Extensão	N=31	N=24	N=7
Espaço parafaríngeo	20 (64.5)	18 (75)	2 (28.6)
Espaço retrofaríngeo	1 (3.2)	1 (4.2)	0 (0)
Base do crânio	4 (12.9)	4 (16.7)	0 (0)
Região infratemporal	1 (3.2)	0 (0)	1 (14.3)
Cavum	4 (12.9)	1 (4.2)	3 (42.9)
Amígdala	1 (3.2)	0 (0)	1 (14.3)

regiões invadidas foram o espaço retrofaríngeo (3,2%), região infratemporal (3,2%) e amígdala (3,2%).

Dados cirúrgicos, complicações e recorrência:

Dois doentes (5,3%) não foram submetidos a tratamento cirúrgico primário: um deles, com carcinoma adenóide

quístico e metástases pulmonares, recebeu tratamento paliativo com quimiorradioterapia; o outro, com um linfoma não Hodgkin B difuso de grandes células, foi referenciado à hematologia e foi tratado com quimioterapia.

Os restantes 36 doentes (94,7%) foram submetidos

TABELA 4

Dados cirúrgicos, complicações e recorrência. Os valores apresentados são: N (%)

	Total N=38 (%)	Benigno N=31 (%)	Maligno N=7 (%)
Abordagem cirúrgica	N=35	N=31	N=4
Cervical	28 (80)	28 (90.3)	0 (0)
Cérvico-parotídea	1 (2.9)	1 (3.2)	0 (0)
Cérvico-parotídea + mandibulotomia	2 (5.7)	0 (0)	2 (50)
Transoral	4 (11.4)	2 (6.5)	2 (50)
Excisão	N=33	N=29	N=4
Total	25 (75.8)	23 (79.3)	2 (50)
Subtotal	8 (24.2)	6 (20.7)	2 (50)
Complicações	N=36	N=31	N=5
Sem complicações	27 (75)	22 (71)	5 (100)
Ruptura intra-op. da cápsula da lesão	1 (2.8)	1 (3.2)	0 (0)
Neuropatia craniana de novo	8 (22.2)	8 (25.8)	0 (0)
Tumores neurogénicos	6 (75)	6 (75)	0 (0)
Tumores não neurogénicos	2 (25)	2 (25)	0 (0)
Recorrência	N=37	N=31	N=6
Não	32 (86.5)	26 (83.9)	6 (100)
Sim	5 (13.5)	5 (16.1)	0 (0)

a tratamento cirúrgico primário, com ou sem terapia adjuvante. A abordagem cervical foi a mais utilizada, em 80% (Tabela 4 e Tabela 5), todos eles tumores benignos. A via cérvico-parotídea foi utilizada num caso (2,9%), benigno, de adenoma pleomórfico. A mandibulotomia, associada à abordagem cérvico-parotídea, foi necessária em apenas 2 casos primários (5,7%), ambos tumores malignos (sarcoma e carcinoma ex-adenoma pleomórfico). A via transoral foi utilizada em 4 tumores (11,4%), 2 benignos (quisto branquial e tumor fibroso solitário) e 2 malignos (rabdomyosarcoma e linfoma). A frequência do diagnóstico histopatológico final dos tumores benignos e malignos está demonstrada nas figuras 1 e 2. Dos tumores benignos (81,6%), os mais frequentes foram os adenomas pleomórficos (58,1%), schwannomas (19,4%) e paragangliomas (9,7%). Os tumores malignos mais frequentes foram os carcinomas ex-adenomas pleomórficos (28,6%) e os linfomas (28,6%).

A maioria dos doentes (75%) não teve complicações intra ou pós-operatórias (Tabela 4). Num doente (2,8%), com adenoma pleomórfico, ocorreu ruptura intra-operatória da cápsula da lesão; 12 meses depois, não se tinha verificado recorrência do tumor. A complicação mais frequente desta série foi a neuropatia de pares cranianos de novo, que foi identificada em 8 casos (22,2%), todos benignos, a maioria destes (75%) sendo sequela da ressecção de tumores neurogénicos, como schwannoma (n=4) e paraganglioma (n=2); em 2 casos

FIGURA 1

Tumores benignos do EP. N=31

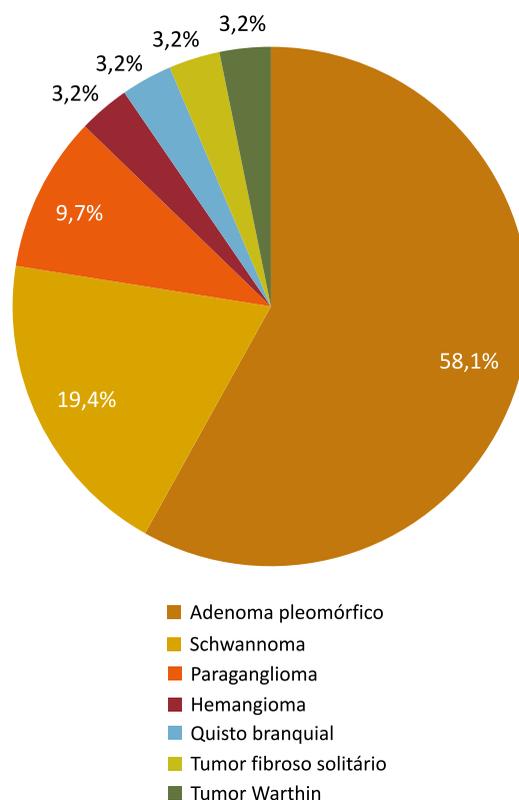
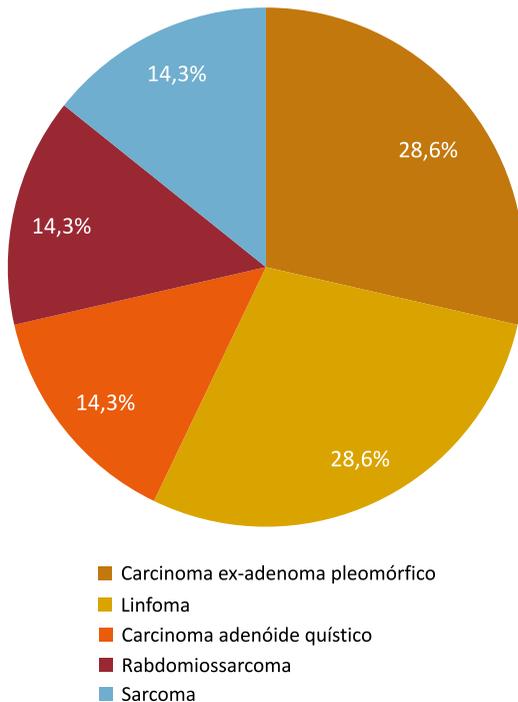


FIGURA 2

Tumores malignos do EP. N=7



(25%), a neuropatia de novo foi sequela de tumores não-neurogénicos, ambos adenomas pleomórficos.

Os dois doentes com tumores não neurogénicos tiveram apenas parésias transitórias (do ramo marginal da mandíbula e nervo hipoglosso).

As complicações neurológicas definitivas ocorreram apenas em doentes com tumores neurogénicos: 4 doentes tiveram paralisia da corda vocal unilateral em abdução, resultante de ressecção de 3 schwannomas e 1 paraganglioma do vago, tendo sido feita injeção da corda vocal paralisada com vox® no mesmo tempo cirúrgico num dos doentes e 6 meses após, nos outros - de notar que estas paralisias, embora de novo, já eram esperadas dada a localização do tumor no nervo vago; 1 doente, com schwannoma do glossofaríngeo excisado por abordagem cervical, teve neuropatia definitiva do IX e do simpático e transitória do X e XII pares; 1 outro doente, com paraganglioma do vago que se estendia ao foramen jugular, operado por abordagem cervical e submetido a radioterapia estereotáxica adjuvante, teve como sequela neuropatia definitiva dos pares cranianos IX, X, XI, XII e simpático.

Quatro doentes (10,5%) foram submetidos a tratamento adjuvante com radioterapia - carcinoma ex-adenoma pleomórfico (n=2) e sarcoma (n=1) - ou com radioterapia estereotáxica - paraganglioma do vago (n=1). Nenhum destes casos recidivou durante o período de follow-up. O período de follow-up mediano foi de 6,5 anos (AIQ 3-10 anos). Não houve diferenças estatisticamente significativas relativas ao tempo de follow-up (p=0,928) entre os grupos de doentes com tumores benignos e

malignos (Tabela 5).

Verificou-se recorrência em 5 (13,5%) tumores, todos eles benignos, a maioria dos quais adenomas pleomórficos (80%), mas também um caso de tumor fibroso solitário (20%). As recorrências ocorreram

TABELA 5

Tipo de histologia em cada tipo de abordagem cirúrgica. Os valores apresentados são: N (%).

Abordagem cirúrgica	Total N (%)
Cervical	28 (80)
Adenoma pleomórfico	17
Schwannoma	6
Paraganglioma	3
Tumor Warthin	1
Hemangioma	1
Cérvico-parotídea	1 (2.9)
Adenoma pleomórfico	1
Cérvico-parotídea + mandibulotomia	2 (5.7)
Sarcoma	1
Carcinoma ex-adenoma pleomórfico	1
Transoral	4 (11.4)
Quisto branquial	1
Linfoma	1
Tumor fibroso solitário	1
Rabdomiossarcoma	1

aos 2 anos (n=2), 4 anos (n=1), 7 anos (n=1) e 8 anos (n=1) após o tratamento primário. Nestes 2 últimos doentes (ambos adenomas pleomórficos) verificou-se uma 2ª recorrência, respetivamente aos 10 e 11 anos após o tratamento primário. Para além dos tumores primários tratados mencionados na tabela 6, foram também efetuadas 5 cirurgias para tratamento dos tumores recorrentes: 3 abordagens cervicais e 2 abordagens cervicais associadas a mandibulotomia; 1 outro caso aguarda cirurgia, também com provável mandibulotomia.

DISCUSSÃO

O EP é uma região anatómica complexa, que apresenta uma ampla variedade de patologias neoplásicas. Os tumores mais comuns são as neoplasias das glândulas salivares (50%), seguidas dos tumores neurogénicos (20%).¹ O adenoma pleomórfico é o tumor mais frequente do EP; o tumor neurogénico mais frequente é o schwannoma, geralmente do vago ou da cadeia simpática. Tumores menos comuns do EP descritos são hemangiomas, linfangiomas, lipomas, quistos branquiais, teratomas, linfomas ou condrossarcomas, entre outros.¹ De forma semelhante a outros estudos,^{1,6-10} a maioria das lesões originadas no EP nesta série foram

benignas (81,6%). Os tumores mais comuns do nosso estudo foram os adenomas pleomórficos (58,1% dos tumores benignos e 47,4% do total dos tumores). Este valor é superior ao de 25% publicado por Olsen et al¹ em 1994 ou ao de 40% por Hughes et al¹⁰ em 1995. Uma hipótese é que o aumento do uso de imagem de elevada resolução e os achados acidentais tenham conduzido a um aumento do número de casos diagnosticados.

Ostumores frequentemente crescem até pelo menos 3cm de diâmetro antes de serem clinicamente detectados, de modo que os doentes podem ter estas lesões por longos períodos de tempo antes surgirem os sintomas.¹¹ As manifestações podem ser relacionadas com o efeito de massa do tumor, como sensação de corpo estranho, alterações da voz, obstrução nasal, disfagia, roncopatia, dispneia ou sintomas de obstrução da trompa de Eustáquio. A disfunção dos nervos cranianos (VII, IX, X, XI, XII e simpático) pode relacionar-se com o nervo de origem ou com outros nervos adjacentes, secundária à compressão ou invasão tumoral. Os doentes podem referir disфония, disfagia, disartria ou tosse. Sintomas consistentes com invasão tumoral, como dor, trismus ou paralisia de nervos cranianos, sugerem malignidade.^{1,12} O paraganglioma secretor, embora pouco comum, pode causar hipertensão, flushing, diaforese, náusea, palpitações ou cefaleias.¹² Nesta série verificou-se que é mais provável que um doente com tumor benigno não tenha sintomas à apresentação (29%) do que um com lesão maligna (14,3%).

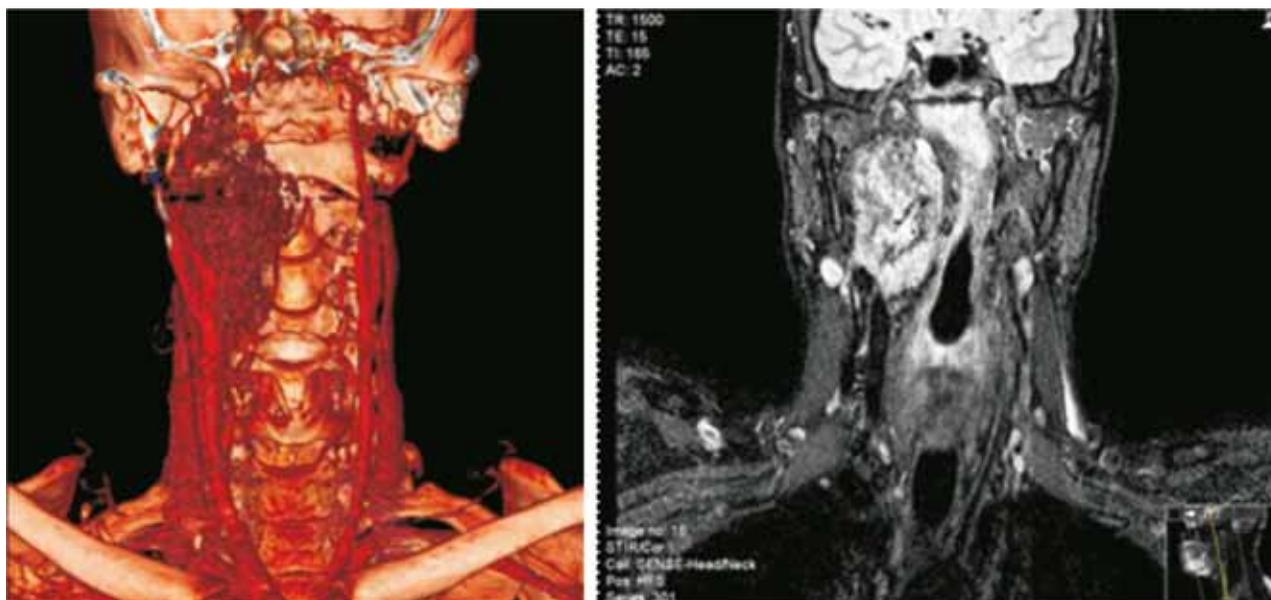
O exame objetivo de doentes com tumores maiores de 3cm de diâmetro geralmente revela uma tumefação submucosa intraoral que desloca ântero-medialmente a parede faríngea lateral, amígdala e palato mole;

frequentemente, estas massas são confundidas com um tumor da amígdala ou um processo infeccioso.¹

Os estudos de imagem são essenciais para a avaliação das neoplasias do EP, devido às limitações do exame objetivo nesta área anatómica. Estes exames fornecem informação importante, incluindo localização (pré ou pós-estilóide), extensão (tamanho, invasão e presença de gânglios linfáticos aumentados) e multicentricidade; o grau de vascularização também pode ser determinado pela administração de contraste. Em geral, a RM com gadolínio é o estudo eleito para as neoplasias do EP.^{1,12} As neoplasias mais comuns podem ser diferenciadas pela direção em que a gordura parafaríngea ou a artéria carótida interna (ACI) (ou ambas) são deslocadas.^{1,3} Os tumores no compartimento pré-estilóide deslocam a ACI póstero-lateralmente; os tumores pós-estilóides geralmente deslocam a ACI ântero-medialmente, mas os schwannomas podem deslocá-la em várias direções devido à posição imprevisível do tumor entre os grandes vasos e o local de origem do tumor.^{1,3} Os schwannomas geralmente originam-se do nervo vago ou da cadeia simpática. O nervo de origem pode ser determinado observando como o tumor se relaciona com a ACI e a veia jugular interna (VJI). O schwannoma do vago resulta numa separação entre a ACI e a VJI; em contraste, os schwannomas da cadeia simpática deslocam a ACI e a VJI em conjunto, sem separação.^{3,12} A angiografia, ou, idealmente, a angio-RM ou a angio-TC podem ser realizadas quando há suspeita de envolvimento da artéria carótida ou de tumores altamente vascularizados, como os paragangliomas^{1,3} (Figura 3). A presença de flow voids vasculares, que são áreas de perda de sinal em T1 e T2 (padrão em "sal e pimenta"), característicos dos

FIGURA 3

Reconstrução 3D de angio-RM de volumoso paraganglioma do vago (80x40x40mm), demonstrando uma lesão pós-estilóide intensamente vascularizada, que condiciona empurramento anterior da bifurcação carotídea e das carótidas interna e externa; Angio-RM demonstrando a mesma lesão, com vários *flow voids* intra-lesionais, condicionando o típico padrão "sal e pimenta" dos paragangliomas.



paragangliomas, distingue-os dos schwannomas, desde que tenham mais de 2 cm.^{1,3} O diagnóstico imagiológico de malignidade no EP é difícil na ausência de sinais e sintomas que o sugiram, mas pode ser sugerido por margens tumorais irregulares, invasão de tecidos adjacentes e nódulos linfáticos cervicais ou retrofaríngeos aumentados e necróticos. Não é infrequente um tumor maligno do EP se apresentar assintomaticamente e as imagens terem características "benignas" (na nossa série houve 1 tumor maligno com essa apresentação); assim, a excisão completa do tumor é o melhor tratamento para a cura.³

A PAAF cervical ou oral é precisa em 90-95% dos casos e pode ser efetuada guiada por ecografia ou por TC. No entanto, um aspirado não diagnóstico foi reportado em 25-60% dos casos, por falta de material celular, hemorragia excessiva ou outros problemas técnicos.^{3,7} A PAAF é mais útil para confirmar adenomas pleomórficos, já que os tumores neurogênicos são demasiado acelulares para fornecerem tecido ideal para estudo.³ A biópsia incisional deve ser sempre evitada, pelo risco de dispersão tumoral. A biópsia de agulha grossa (CNB) foi introduzida como uma alternativa à abordagem de lesões das glândulas salivares, embora a comparação direta entre esta e a PAAF seja complicada porque ambas são dependentes do operador. A principal vantagem da CNB sobre a PAAF é a coleção de uma amostra de tecido que pode ser utilizada para análise formal histológica e imuno-histoquímica. As contra-indicações, como o potencial de disseminação tumoral, ruptura capsular e recorrência tumoral, são função do diâmetro da agulha e do volume da amostra.⁷ Consequentemente, a CNB potencialmente tem um perfil de risco mais elevado quando comparada com a PAAF, embora estejam a faltar estudos que investiguem as taxas de recorrência de tumores de glândulas salivares em função do diâmetro da agulha e da técnica de biópsia.¹³

Na nossa série, a PAAF foi realizada em 39,5% dos doentes, um valor ligeiramente mais elevado do que noutras séries (Olsen KD et al¹, 20,5%; Caldarelli et al⁸, 23,8%; Cassoni et al⁷, 30%). Uma hipótese é que, na nossa prática, a PAAF é realizada sempre que um tumor está acessível à execução desta técnica, ao contrário do que acontece noutras séries, em que a PAAF é realizada apenas em caso de suspeita de tumor maligno⁷ ou em tumores pré-estilóides⁸. Utilizamos a CNB em 10,5% dos casos, por via transoral, quando a lesão estava a fazer protrusão na orofaringe e o seu acesso era fácil.

A excisão cirúrgica completa, com morbilidade mínima, permanece o principal objetivo do tratamento das neoplasias do EP. Numa revisão sistemática de 1143 tumores (Riffat F et al⁶), 95% dos doentes foram submetidos a cirurgia. Na nossa série, em concordância, também 94,7% dos doentes receberam tratamento cirúrgico.

Várias abordagens foram descritas para o tratamento cirúrgico dos tumores do EP: cervical, cérvico-parotídea, transoral, cervical/cérvico-parotídea com mandibulotomia e infratemporal. A abordagem cirúrgica deve ser o mais eficaz e segura possível, ampla o suficiente para assegurar

excisão completa do tumor e evitar dano às estruturas vaso-nervosas do pescoço. A escolha da abordagem cirúrgica deve ser individualizada e feita de acordo com o diagnóstico mais provável e com a descrição radiológica.^{4,12} A abordagem cervical é a abordagem ótima para excisão de tumores do EP que se originam no compartimento pré ou pós-estilóide, que incluem adenomas pleomórficos, schwannomas e paragangliomas, os tumores mais comuns do EP.⁴ Esta abordagem é útil para acesso direto à porção inferior do EP, permite boa visualização dos nervos cranianos e controlo dos grandes vasos e evita dano ao nervo facial. Também permite conversão em abordagem cérvico-parotídea, se intra-operatoriamente se achar necessária uma maior exposição. A abordagem cervical é a mais frequentemente usada (48% dos casos na revisão sistemática de Riffat et al⁶). Na nossa série, o valor foi de 80%, tendo oferecido um excelente acesso em todos esses casos.

A abordagem cérvico-parotídea é adequada à excisão de tumores do EP que se originam no lobo profundo da glândula parotídea, envolvendo o nervo facial; o tumor mais comum nesta área é o adenoma pleomórfico.^{4,6} Pode ser também usada para muitos tumores pós-estilóides, como tumores neurogênicos posicionados na porção média a alta do EP.⁶ Utilizamos esta via apenas num caso (2,9%), um adenoma pleomórfico.

A mandibulotomia, associada à via cervical ou cérvico-parotídea, aumenta a exposição e é apropriada para tumores extremamente volumosos, tumores que se estendam à base do crânio, tumores malignos, doentes previamente operados ou irradiados, ou para lesões altamente vasculares.⁴ Esta via pode ter como complicações má oclusão, perda de dentição ou disfunção da articulação temporomandibular. O uso da mandibulotomia, no entanto, é necessária apenas em menos de 10% dos casos.^{3,6} Na nossa série, a mandibulotomia foi utilizada em 5,7% dos tumores primários, 2 casos malignos (um sarcoma pós-estilóide que se estendia até à região infratemporal e um carcinoma ex-adenoma pleomórfico, pré-estilóide). Foi também a via necessária à excisão de 2 tumores recorrentes, ambos benignos (adenomas pleomórficos).

A via transoral pode ser utilizada para excisão de pequenas lesões benignas que se apresentem como uma massa intra-oral. A exposição limitada desta abordagem não torna possível a visualização dos grandes vasos, havendo também um maior risco de ruptura do tumor, excisão subtotal, hemorragia incontrolável por dano dos grandes vasos e lesão do nervo facial.^{1,6} É geralmente usada em menos de 2% dos casos.⁶ Na nossa série, foi utilizada num número superior de doentes (11,4%), 4 casos de tumores pequenos (14-40mm) que se encontravam facilmente acessíveis por essa via. Não houve complicações, mas a excisão foi subtotal em 2 deles (tumor fibroso solitário, que recidivou 2 anos depois e linfoma de Hodgkin, posteriormente submetido a QT, sem recidiva).

Outra abordagem descrita para tratamento cirúrgico de

tumores do EP é a abordagem infratemporal, combinada com a cervical ou cérvico-parotídea, que está indicada para lesões do EP malignas que envolvam a base do crânio ou o foramen jugular ou com extensão intracraniana. Esta via não foi usada na nossa série.

A radioterapia adjuvante deve ser utilizada em doentes em quem não foi possível obter margens cirúrgicas amplas, como se verificou em 3 dos nossos doentes (carcinoma ex-adenoma pleomórfico (n=2) e sarcoma (n=1)). Num doente com paraganglioma do vago, intervencionado por abordagem cervical, foi necessária radioterapia estereotáxica por persistência de tumor residual a nível da base do crânio (foramen jugular).

As complicações da cirurgia do EP são mais frequentes na excisão de paragangliomas, tumores malignos e schwannomas.¹ As complicações mais comuns descritas na literatura^{1,3,6} são as complicações resultantes de dano de estruturas nervosas; as permanentes são raras, também em concordância com a nossa série, em que a morbilidade foi relativamente baixa. Estão também descritas outras complicações possíveis, como hematoma, síndrome de first bite, síndrome de Frey, lesões vasculares e complicações no local da osteotomia.^{1,6-8}

A recorrência das neoplasias benignas do EP é baixa, no entanto as lesões malignas tendem a recorrer mais e a ter um pior prognóstico.^{1,6} Nos tumores benignos, a recorrência é mais frequente nos adenomas pleomórficos, podendo revelar-se até 10 a 20 anos após a primeira cirurgia.¹ Na nossa série, verificaram-se recorrências apenas em tumores benignos. Uma hipótese é que 3 dos doentes com tumores malignos foram submetidos a radioterapia adjuvante, outro doente fez quimioterapia (por linfoma), o que diminuiu muito a probabilidade de recorrência. De acordo com a literatura, também na nossa série a maioria dos tumores recorrentes benignos eram adenomas pleomórficos (80%) e verificaram-se recorrências mesmo após 10 e 11 anos do tratamento cirúrgico primário.

CONCLUSÃO

Os tumores do EP são raros e muitas vezes assintomáticos (incluindo tumores malignos), sendo necessário um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico num estadio precoce. Os exames de imagem têm uma importância fundamental no diagnóstico. A maioria dos tumores são benignos, mas a malignidade frequentemente não se consegue excluir apenas com base nos critérios clínicos e imagiológicos. Os tumores do EP apresentam uma grande variedade histopatológica, o que contribui para a complexidade diagnóstica e de tratamento. A ressecção cirúrgica completa com baixa morbilidade é o principal objetivo do tratamento destes tumores. A abordagem cirúrgica ideal deve ser selecionada caso a caso; no entanto, a abordagem cervical fornece um excelente acesso à maioria das neoplasias do EP. Têm sido descritos na literatura bons resultados e baixa morbilidade na cirurgia do EP em centros de referência, o

que se verificou também nesta série, sendo os resultados favoráveis e semelhantes aos descritos na literatura. A taxa de recorrência dos tumores do EP é baixa, mas estes doentes permanecem em risco de recorrência durante 10 a 20 anos após a cirurgia, pelo que a vigilância a longo-prazo deve ser sempre realizada.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas:

- Olsen KD. Tumors and Surgery of the Parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1994; 104:1- 25.
- Jones A. Tumors of the parapharyngeal space. Em: Gleeson M. Scott Brown's otorhinolaryngology, head and neck surgery, 7th ed. Edward Arnold; 2008: 2522-39.
- Bradley PJ, Bradley PT, Olsen KD. Update on the management of the parapharyngeal tumors. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 19: 92-98.
- Gil Z, Fliss DM. Surgical management of parapharyngeal space tumors. Em: Souza C. Atlas of head and neck surgery, 1st ed. Jaypee; 2013: 319-31.
- Starek I, Mihal V, Novak Z. Paediatric tumours of the parapharyngeal space. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 601-606.
- Riffat F, Dwivedi R, Palme C, Fish B et al. A systematic review of 1143 parapharyngeal space tumors reported over 20 years. *Oral Oncology* 2014; 50: 421-30.
- Cassoni A, Terenzi V, Della Monaca M, et al. Parapharyngeal space benign tumours: our experience. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014; 42(2): 101-5.
- Caldarelli C, Bucolo S, Spisni R, Destito D. Primary parapharyngeal tumors: a review of 21 cases. *Oral Maxillofac Surg*. 2014; 18(3): 283-92.
- Kuet M, Kasbekar A, Masterson L, Jani P. Management of tumors arising from the parapharyngeal space: a systematic review of 1293 cases reported over 25 years. *Laryngoscope*. 2014 Dec 2. doi: 10.1002/lary.25077.
- Hughes K, Olsen K, McCaffrey T. Parapharyngeal Space Neoplasms. *Head and Neck* 1995;17:124-130.
- Som P, Biller H, Lawson W, et al. Parapharyngeal space masses: an updated protocol based upon 104 cases. *Radiology*. 1984; 153: 149-56.
- Eisele D, Richmon J. Contemporary evaluation and management of parapharyngeal space neoplasms. *The journal of laryngology and otology*. 2013; 127: 550-55.
- Douville N, Bradford C. Comparison of ultrasound-guided core biopsy versus fine-needle aspiration biopsy in the evaluation of salivary gland lesions. *Head Neck*, 2013; 35(11): 1657-61.