

A Síndrome de Villaret e o Espaço Retroparotídeo

Villaret Syndrome and Retroparotid Space

Péricles Maranhão-Filho¹

Resumo

A partir do relato de um caso sobre a síndrome de Villaret, o autor ressalta a importância da relação anatômico-clínica, aspectos clínicos e etiologias das síndromes que cursam com o comprometimento dos quatro últimos nervos cranianos quando da sua passagem extracranial.

Palavras-chave: *Síndrome de Villaret, espaço retroparotídeo posterior, síndrome de Vernet, Síndrome de Collet-Sicard.*

Abstract

From the case study of a patient with the Villaret syndrome the author emphasizes the importance of the anatomical-clinical relationship, clinical aspects, and etiologies of syndromes that are associated with the impairment of the last four cranial nerves during its out of skull passage.

Keywords: *Villaret syndrome, posterior retroparotid space, Vernet syndrome, Collet-Sicard syndrome.*

¹Professor Adjunto do Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro. Neurologista do Instituto Nacional de Câncer do Rio de Janeiro (HC I).

Endereço para correspondência:

Dr. Péricles Maranhão-Filho. Av. Prefeito Dulcídio Cardoso, 1680 / 1802. Barra da Tijuca. Rio de Janeiro-RJ. 22620-311

e-mail: pmaranhaofilho@gmail.com

Introdução

O espaço parafaríngeo – espaço virtual que separa o lobo profundo da glândula parótida das partes moles do nasofaringe – é local onde trafegam estruturas neurovasculares fundamentais tais como: a artéria carótida e a veia jugular interna, os nervos glossofaríngeo (IX), vago (X), acessório (XI) e hipoglosso (XII), assim como a via simpática cervical¹. O comprometimento do espaço retroparotídeo – pequena e irregular região limitada anteriormente pela parótida, posteriormente pelo processo transverso da primeira vértebra cervical, medialmente pelo faringe e lateralmente pelo músculo esternocleidomastoideo² – deu origem à descrição de três síndromes neurológicas clássicas. Tais síndromes expressam os sinais de sofrimento extracranial unilateral dos nervos cranianos bulbares e se tornaram conhecidas tanto pelos nomes dos autores que as descreveram (Vernet, Collet-Sicard e Villaret), como pela região anatômica acometida (forâmen jugular, espaço lácerocondilar e espaço retroparotídeo posterior). O objetivo principal deste artigo é apresentar uma breve revisão do quadro clínico e etiológico destas três síndromes a partir de um relato de caso da síndrome de Villaret.

Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 55 anos, branco, solteiro, comerciário, natural do Rio de Janeiro. Em janeiro de 1985 procurou atendimento no Hospital do Câncer (HC I RJ) com a queixa de caroço no pescoço há 6 meses. O exame físico revelou massa semifixa dolorosa de 7 x 6 cm, consistência dura, localizada na região cervical (nível II) à esquerda. O estudo histopatológico pós-biópsia evidenciou tratar-se de linfóepitelioma de cavum (T2N3M0). O tratamento com radioterapia (5.000 rads/25frações) na lesão primária e cadeia ganglionar cervical, seguido por reforço (2.000 rads) infraorbitário e cervical resultou que avaliações periódicas e sucessivas durante 27 anos não evidenciaram recidiva de doença. Em abril de 2012 foi encaminhado ao neurologista devido disфонia, disfagia e redução da rima palpebral à esquerda. Ao exame: sinal de Horner, ombro mais baixo, redução do volume do músculo esternocleidomastoideo, parestesia do hemivéu do palato e atrofia da hemilíngua. Todos os sinais localizados à esquerda (Figura 1 A, B, C, D). A cavoscopia evidenciou granuloma residual na parede póstero-superior e fosseta superior. A rinoscopia

e a hipofaringoscopia foram normais. A laringoscopia revelou paralisia em abdução da corda vocal esquerda sem evidência de lesão tumoral. Os exames de imagem: Rx de crânio e cavum, tomografia computadorizada de crânio e da base com janela óssea e a ressonância magnética do encéfalo, da coluna cervical e da transição cérvico-occipital não evidenciaram alterações.

O paciente consentiu formalmente a publicação do manuscrito.

Discussão

No século XIX e na primeira metade do século XX surgiram diversas descrições sobre síndromes envolvendo lesões dos nervos craniais tanto no parênquima do tronco cerebral quanto na passagem extracranial dos mesmos^{2,19,20} (Figura 2). Três síndromes contíguas envolvem os quatro nervos bulbares na sua passagem extracranial, assim como a via simpático cervical.

A síndrome de Villaret, descrita em 1916 pelo neurologista francês Maurice Villaret⁴, é uma rara condição, resultado do comprometimento seletivo e homolateral dos quatro últimos nervos bulbares e da via simpático cervical^{5, 6, 7} quando da sua passagem pelo estreito e congestionado espaço retroparotídeo posterior. O quadro clínico compreende parestesia ou paralisia do palato mole, laringe e faringe, promovendo disfagia, disфонia, além da anestesia do palato e perda da gustação no 1/3 posterior da língua. Soma-se parestesia dos músculos esternocleidomastoideo e parte do trapézio com derreamento do ombro e alteração do contorno do pescoço. Em decorrência do envolvimento do tronco simpático cervical observa-se redução da rima palpebral, miose, enoftalmia e anidrose configurando o sinal de Horner.

A síndrome de Vernet³ ou do forâmen jugular compromete ipsilateralmente os nervos craniais: IX, X e XI. Numa avaliação semiótica mais requintada podemos até aventar a etiologia e a direção exercida pelo processo compressivo das estruturas neurovasculares no forâmen em questão.

A síndrome de Collet-Sicard⁸ ou do espaço lácerocondilar posterior soma a paralisia da hemilíngua homolateral (XII nervo cranial) aos demais aspectos (comprometimento do IX, X e XI nervos cranianos) da síndrome de Vernet.

As três síndromes podem ter diversas etiologias tais como: tumores benignos (ou não)^{6,9,10}, metástases^{11,12}, infecções^{7,13}, osteomielite¹⁴, trombose venosa^{5,6}, dissecação

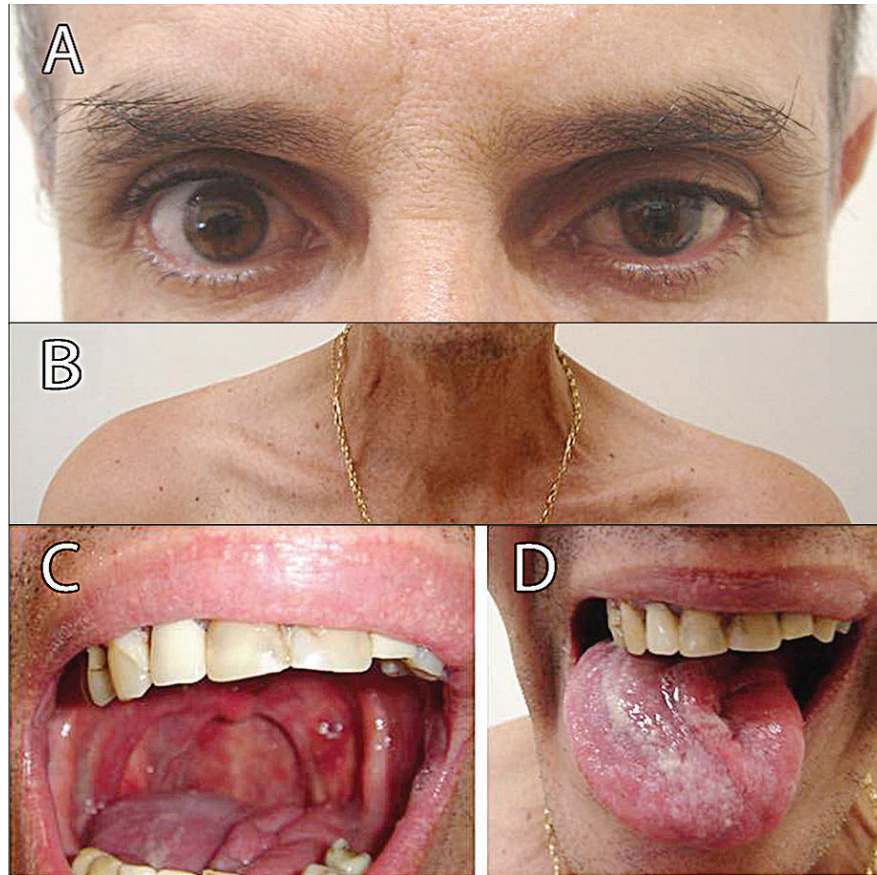


Figura 1. (A) sinal de Horner; (B) rebaixamento do ombro e alteração do contorno do pescoço; (C) derreamento do hemivéu do palato devido hemiestáfíloplegia; (D) atrofia e desvio da hemilíngua; evidenciando comprometimento do IX, X, XI e XII nervos craniais e da via simpática cervical. Todos os sinais homolaterais à esquerda.

arterial¹⁵, fraturas¹⁶, ou serem consideradas idiopáticas¹⁷. Pela proximidade anatômica dos forâmens e pequenos espaços da base do crânio, não é difícil compreender que eventualmente uma síndrome possa evoluir pra outra.

Segundo Tanaka¹⁷ num estudo japonês realizado por quase setenta anos, registrou-se 59 casos das três síndromes criando assim condições de desenhar um perfil epidemiológico definido quanto à etiologia de cada uma delas. A causa mais frequente da síndrome de Vernet (17 casos) foi a disfunção idiopática benigna (12 casos) com eventual resolução em alguns meses sem a necessidade de tratamento. Os tumores representaram a etiologia mais comum das síndromes de Collet-Sicard (27 casos) e Villaret (15 casos). Posner¹⁸ por sua vez, considera que o fenótipo clínico é o principal norteador

da interpretação correta da etiologia. Alguns pacientes apresentam início agudo (habitualmente sem dor) logo após recuperação de doença viral e evoluem de maneira benigna e sem necessidade de tratamento, enquanto outros - com tumor - evoluem de modo subagudo ou gradual e com dor proeminente. Ainda segundo este autor, naqueles que apresentam a síndrome de Vernet, com ou sem envolvimento do XII nervo, o diagnóstico de tumor deve sempre ser considerado.

No paciente em questão, o comprometimento unilateral dos nervos bulbares e do tronco simpático cervical compondo a síndrome de Villaret - não notada por muitos anos - teve como origem mais provável a compressão provocada pelo tumor (linfoepitelioma) ocorrida há 27 anos, possivelmente agravada pela

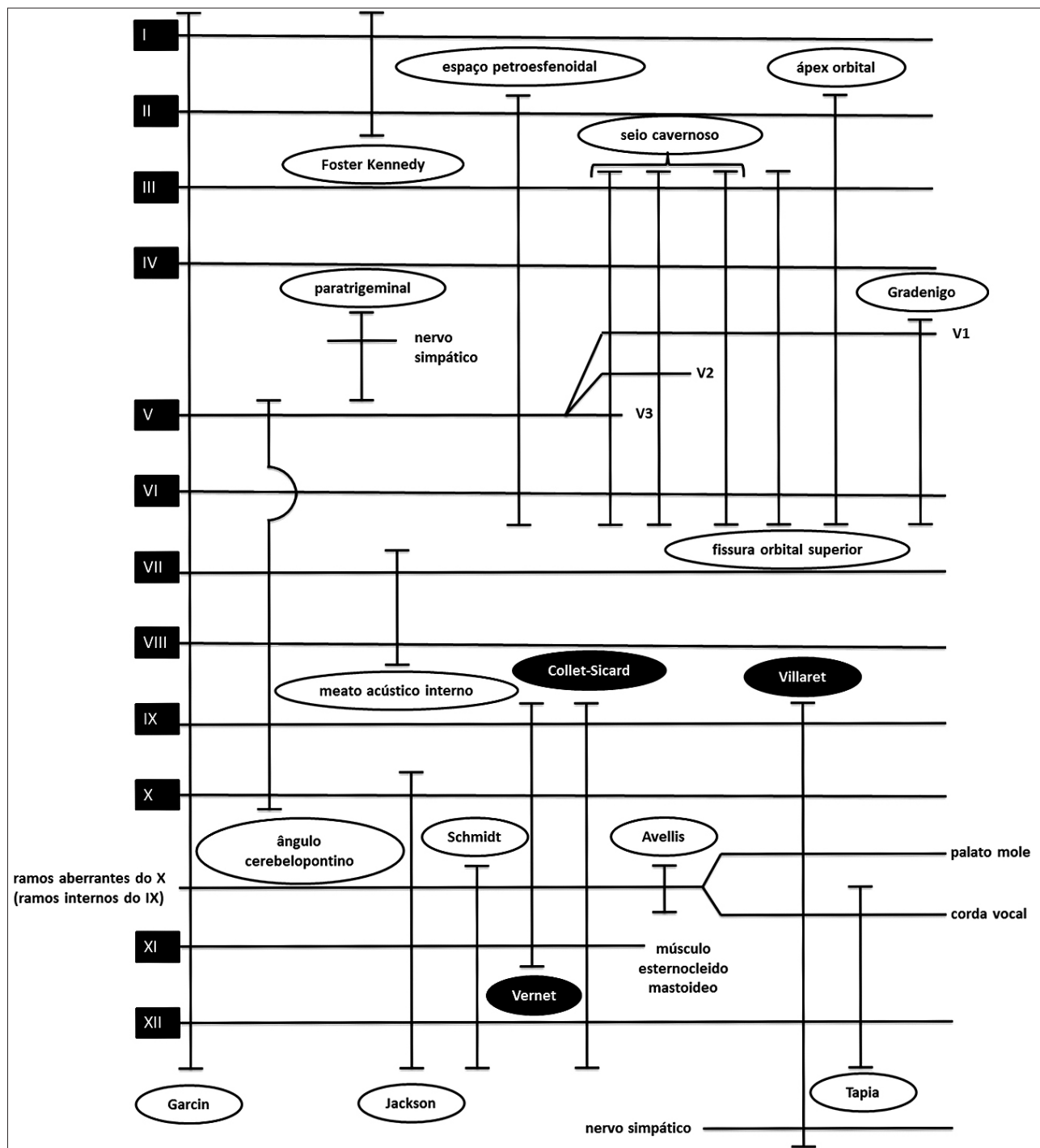


Figura 2. Síndromes dos nervos cranianos na passagem intra- e extracranial (Modificado de: Oishi M. Handbook of Neurology. World Scientific Publishing Co. Singapore, 1997 19).

radioterapia, e sem que haja evidência de recidiva atual.

O tratamento per si de cada síndrome vai depender da causa, mas o aspecto estereotípico e a franqueza do quadro neurológico devem ser prontamente reconhecidos pois nos apontam para localização anatômica específica.

Conclusão

Embora os espaços parafaríngeo e retroparotídeo não sejam acessíveis ao exame físico direto, por eles trafegam estruturas neurovasculares que quando comprometidas geram síndromes específicas. Duas dessas síndromes envolvem os nervos bulbares (Vernet e Collet-Sicard) e uma terceira (Villaret), compromete o tronco simpático cervical além dos quatro nervos bulbares. As etiologias

são diversas sendo que nas duas primeiras síndromes a forma idiopática benigna predomina e na última os tumores representam a causa mais frequente. Embora o exame neurológico seja competente no reconhecimento dos nervos envolvidos, o emprego dos exames de neuroimagem especificamente direcionados é de fundamental importância para confirmação, localização precisa, e avaliação da extensão de uma possível lesão.

Agradecimento: O autor é grato ao Péricles Maranhão Neto pelo auxílio técnico prestado na elaboração deste artigo.

O autor não recebeu financiamento e nem possui qualquer conflito de interesse.

Referências

- Nancy Lee, Colevas AD, Fu KK. Cancer of the Nasopharynx. Head and Neck Tumors. Part 2. Disponível em: <<http://health-7.com/Textbook%20of%20Radiation%20Oncology/27%20%E2%80%93%20Cancer%20of%20the%20Nasopharynx>>. Último acesso: dezembro, 2012.
- Liu GT, Crenner CW, Logigian EL, et al. Midbrain syndromes of Benedikt, Claude, and Nothnagel: Setting the record straight *Neurology* 1992;42:1820-1822.
- Lustig LR, Jackler RK. The variable relationship between the lower cranial nerves and jugular foramen tumors: implications for neural preservation. *Am J Otol.* 1996;17(4):658-668.
- Villaret M. Le syndrome nerveux de l'espace rétro-parotidien postérieur. *Revue Neurologique, Paris*, 1916, 23, part 1: 188-190.
- Boon P, de Reuck J, van de Velde E. Villaret's syndrome due to thrombosis of the jugular vein. *Clin Neurol Neurosurg* 1990; 92(4): 337-341.
- Schattner A, Mate A, Lahav G, Adi M. Dysphagia and dysphonia in a patient with cancer. *Am J Med Sci.* 2009;338(3):236-237.
- de Beer F, Post B. Teaching NeuroImages: Villaret syndrome. *Neurology* 2010;75:e43.
- Gorlin R., Cohen M., Hennekan RCM. *Syndromes of Head and Neck.* Fourth Edition. Oxford University Press. New York, NY, 2001.
- Parvinderjit S. K, Gandotra P. Small Cell Bronchogenic Carcinoma Presenting as Collet-Sicard Syndrome. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011; 63(Suppl 1): 29–32.
- Tan LC, Bordi L, Symon L, Cheesman AD. Jugular foramen neuromas: a review of 14 cases. *Surg Neurol* 1990 34(4):205-211.
- Szulc-Kuberska J, Klimek A, Hajdukiewicz Z, Radomska M. Case of Collet-Sicard-Villaret syndrome caused by metastasis of renal carcinoma. *Neurol Neurochir Pol.* 1978;12(5):659-661.
- Agarwal A, Baisakhiya N, Kakani A, et al. Metastatic lung cancer presenting with jugular foramen syndrome in a case of von Recklinghausens disease. *J Cancer Res Ther.* 2010;6(3):391-393.
- Kawabe K, Sekine T, Murata K, et al. A case of Vernet syndrome with varicella zoster virus infection. *J Neurol Sci.* 2008; 15;270(1-2):209-210.
- Schweinfurth JM, Johnson JT, Weissman J. Jugular foramen syndrome as a complication of metastatic melanoma. *Am J Otolaryngol.* 1993; 14(3):168-174.
- Battaglia F, Martini L, Tannier C. Collet-Sicard syndrome after carotid artery dissection. *Rev Neurol (Paris).* 2009;165(6-7):588-590.
- Connolly B, Turner C, DeVine J, Gerlinger T. Jefferson fracture resulting in Collet-Sicard syndrome. *Spine* 2000;25(3):395-398.
- Tanaka M, Zsaka K-I, Morimatsu M, Hira S. Jugular foramen syndrome. *Neurology* 1983;32:119-120.
- Posner JB. Jugular foramen syndrome. *Neurology* 1983;32:120.
- Oishi M. *Handbook of Neurology.* World Cientific Publishing Co. Singapore, 1997. p. 90.
- Schmidt D. Classical brain stem syndrome. Definitions and history. *Ophthalmologie.* 2000;97(6):411-417.