

# Paraganglioma orbitário - Relato de um caso e apresentação dos achados à Imagem por Ressonância Magnética

*Orbital Paraganglioma - A case report with presentation of the Magnetic Resonance Imaging findings*

Mário Luiz Ribeiro Monteiro <sup>(1)</sup>

Roberto Battistella <sup>(2)</sup>

Tânia Helena B. Motta <sup>(3)</sup>

Suel Abujamra <sup>(4)</sup>

## RESUMO

Este trabalho relata uma paciente de 52 anos que apresentou um paraganglioma orbitário, completamente removido através de uma orbitotomia lateral. Trata-se de um tumor benigno, bastante raro na órbita com apenas 28 casos previamente descritos. Nossa paciente apresentou uma lesão com grande impregnação de contraste à tomografia computadorizada. A imagem por ressonância magnética revelou lesão isointensa em T1, com hiposinal em T2 e realce após a administração de gadolíneo. Estes achados, juntamente com a evolução clínica, auxiliaram grandemente no diagnóstico diferencial da lesão.

**Palavras-chave:** Paraganglioma, tumor orbitário.

Paragangliomas ou quemodectomas, são tumores originários de tecido paraganglionico não cromafínico que incidem no abdome, tórax e região céfálica. A neoplasia costuma ocorrer no pescoço próximo à artéria carótida e é muito rara na órbita <sup>1,2</sup>.

O objetivo deste trabalho é o de apresentar um caso de paraganglioma orbitário e discutir os principais sinais clínicos e radiológicos que permitem o diagnóstico diferencial deste tumor, dando ênfase aos achados à imagem por ressonância magnética.

Ao exame a acuidade visual era de 20/20 em cada olho. Observava-se hemorragia subconjuntival e dilatação de vasos episclerais no setor temporal do olho esquerdo próximo à inserção do reto lateral (RL). Havia limitação moderada (-2 RL) da abdução e proptose de 3 mm do OE. O restante do exame oftalmológico incluindo perimetria (Goldmann) foi inteiramente normal.

A paciente foi submetida a uma tomografia computadorizada que revelou massa tumoral ovalada, medindo aproximadamente 2,5 cm de comprimento por 2,0 cm de largura, dentro do cone orbitário, aparentemente envolvendo o músculo reto lateral. A lesão apresentava grande captação de contraste a não ser em sua porção mais periférica (Figura 1). À imagem por ressonância magnética (IRM), o tumor apresentava hiposinal nos cortes que enfatizavam as características T2 dos tecidos (Figura 1) e naqueles enfatizando T1, apresentava densidade in-

## RELATO DO CASO

Paciente de 52 anos, sexo feminino, branca, foi internada no Hospital das Clínicas da FMUSP referindo vermelhidão ocular e proptose do olho esquerdo (OE) há 1 ano. Nos antecedentes revelava nefrectomia à direita há 4 anos, por apresentar "caroço no rim".

Da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Serviço do Prof. Dr. Jorge Alberto F. Caldeira).

<sup>(1)</sup> Médico assistente-doutor, setores de doenças da órbita e neurooftalmologia.

<sup>(2)</sup> Médico residente

<sup>(3)</sup> Médica assistente

<sup>(4)</sup> Professor Adjunto

Endereço para correspondência: Mário L. R. Monteiro, Av. Angélica, 1757 - Cj. 61/62 - 01227-200 - S. Paulo - SP

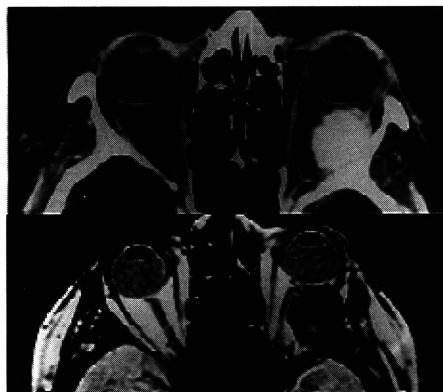


Figura 1. Acima, tomografia computadorizada evidenciando lesão tumoral hipercapacitante. Abaixo, imagem por ressonância magnética com tempo de relaxamento (T.R.) 2100 e tempo de elongação (T.E.) 30 mostrando lesão com hiposinal no estudo enfatizando T2.

termediária no centro e hiposinal na periferia (Figura 2). Após a injeção de gadolíneo houve aumento da densidade de sinal do tumor, com exceção de sua porção mais periférica (Figura 2). Observava-se que a lesão praticamente englobava o músculo reto lateral (Figura 1). O exame ultra-sonográfico mostrou lesão sólida, homogênea, retro-orbitária, de alta refletividade e com formação de ângulo kappa.

A paciente foi submetida a uma orbitotomia lateral. Após a remoção da parede óssea lateral e abertura da periórbita foi identificado um tumor bastante vascularizado que se mostrava aderente ao reto lateral. Feita dissecção microscópica cuidadosa do

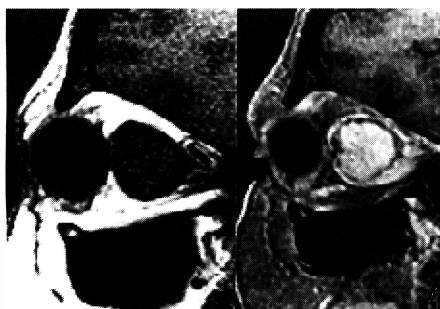


Figura 2. Imagem por ressonância magnética. À esquerda, estudo enfatizando T1 (T.R.500 e T.E.17), mostrando densidade intermediária no centro e hiposinal na periferia. À direita, após a injeção de gadolíneo, observe grande realce da lesão.

mesmo que foi separado do músculo e das demais estruturas orbitárias sendo removido em sua totalidade. O estudo anatomo-patológico mostrou neoplasia constituída por células cuboides com citoplasma granuloso e claro, núcleo vesiculoso, que se agrupavam em pequenos ninhos separados por septos fibrosos altamente vascularizados. Não havia mitoses ou atipias e o diagnóstico histológico foi de paraganglioma (Figura 3).

A recuperação pós operatória foi satisfatória embora a paciente tenha apresentado uma paralisia completa da abdução do OE. Seis meses após o ato cirúrgico a cicatrização da orbitotomia se mostrava excelente e observava-se apenas discreta limitação da abdução do olho esquerdo.

## DISCUSSÃO

O tecido paraganglionico da cabeça e do pescoço é representado por células capazes de produzir e acumular substâncias vasoativas e neurotransmissoras como as catecolaminas norepinefrina e epinefrina, assim como uma grande variedade de hormônios que incluem a serotonina, gastrina e somatostatina. São células originárias da crista neural e se desenvolvem com os vasos arteriais e nervos cranianos do arco branquial, estando associado ao sistema nervoso autônomo. Estes paraganglios são classificados, de acordo com a distribuição anatômica, nos seguintes grupos: branquioméricos, intravagal, aórtico simpático e visceral-autonômico<sup>2-5</sup>.

Tumores originários deste tecido paraganglionico extra-adrenal são chamados paragangliomas ou quimiodescomas. Em certas localizações, principalmente nos corpos carotídeos e aórticos este tecido parece ter um papel na regulação do pH, e da tensão sanguínea de oxigênio e gás carbônico. Paragangliomas localizam-se principalmente na cabeça e pescoço, sendo

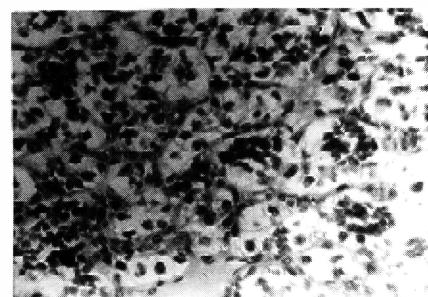


Figura 3. Corte histológico em grande aumento evidenciando grupos de células arredondadas e poligonais, com núcleos ovais hipercromáticos, circundadas por um estroma fibrovascular formando septos. Não se observa figuras de mitose ou atipias (hematoxilina-eosina).

originários principalmente de paraganglios intravagais e branquioméricos e produzindo sintomas e sinais neurológicos e otorrinolaringológicos<sup>3-5</sup>. Podem acometer o corpo carotídeo ou o osso temporal, incluindo a fossa jugular, canal timpânico e promontório da cóclea. O tumor causa erosão no forame jugular, base do crânio, osso petroso, ouvido médio e fossa posterior, produzindo paralisias de múltiplos nervos cranianos<sup>3-5</sup>. O diagnóstico depende nesta região da tomografia computadorizada e da arteriografia<sup>4,5</sup>, devendo a biópsia ser evitada devido à possibilidade de hemorragia severa<sup>1</sup>.

Paragangliomas são extremamente raros na órbita, onde acredita-se que tenham origem a partir do nervo ou gânglio ciliar<sup>2</sup>. Em 1992, Bednar et al<sup>1</sup> relataram um paciente com paraganglioma orbitário e revisaram a literatura encontrando 27 casos previamente descritos. Desde então não encontramos nenhuma outra publicação semelhante. A idade de apresentação do tumor varia de 3 a 68 anos, acometendo igualmente ambos os sexos<sup>2</sup>. A duração dos sintomas é variável desde 2 meses até 17 anos. Na maioria dos casos, no entanto, a evolução é de alguns meses<sup>2</sup>. Os achados principais são a proptose unilateral, diminuição da acuidade visual, diplopia e alteração da motilidade ocular<sup>1,2</sup>. Nossa paciente apresentou ainda hemorragias subconjuntivais e dilata-

ção de vasos episclerais, um achado também observado por outros autores<sup>2</sup>.

O diagnóstico diferencial deve incluir, do ponto de vista clínico, em especial o hemangioma cavernoso, o meningioma, o fibrohistiocitoma e o neurofibroma. No paciente em estudo, a evolução dos sintomas, a história de hemorragias subconjuntivais e a limitação importante da abdução do olho, apesar do tamanho tumoral não ser muito grande falavam contra os tumores acima numerados, uma vez que costumam ter evolução mais lenta e indolente.

Os achados neuroradiológicos foram também extremamente importantes no diagnóstico diferencial. A tomografia computadorizada mostrou acentuada captação de contraste, o que pode ocorrer no meningioma, mas não representa uma característica dos demais tumores. Embora o hemangioma e o fibrohistiocitoma mostrem algum realce com o contraste, este não costuma ser tão intenso quanto aquele que foi observado. Quanto aos achados à IRM, nosso paciente representa apenas o segundo caso examinado por este método semiológico. Bednar et al<sup>1</sup> estudaram um caso de paraganglioma orbitário à IRM e observaram um aspecto serpiginoso representado por elementos com grande intensidade de sinal entremeados por outros com pouco sinal, sugestivos de artérias e veias associadas ao tumor. No entanto, estes autores realizaram tal estudo somente após a realização de uma biópsia incisional da lesão, o que pode ter alterado em parte as suas características. No paciente atual a imagem por resso-

nância magnética mostrou hiposinal em T2, densidade intermediária do sinal em T1 (com hiposinal periférico) e realce após a injeção de contraste (gadolíneo). Estes achados são compatíveis com uma lesão de fluxo sanguíneo rápido, provavelmente com hemossiderina em seu interior, e diferem dos achados encontrados nos demais tumores. O hemangioma cavernoso apresenta hiposinal em T1 e hipersinal em T2. O meningioma se mostra isointenso em T1 e T2 e se impregna demasiadamente após a administração de gadolíneo. O neurofibroma apresenta densidade intermediária em T1 e hipersinal em T2 e também se impregna com contraste.

Do ponto de vista anatomo-patológico o paraganglioma deve ser também diferenciado de outros tumores como o adenocarcinoma renal metastático, o sarcoma alveolar de partes moles, o rabdomiossarcoma alveolar e o hemangiopericitoma<sup>1,2</sup>.

O tratamento de escolha é a remoção cirúrgica completa. Nos casos onde isto não é possível a radioterapia pode ser utilizada e geralmente se mostra eficaz<sup>1</sup>. É importante salientar que o tumor, embora benigno, não apresenta uma cápsula verdadeira e em nosso caso se mostrava bastante aderido às estruturas vizinhas, em especial ao músculo reto lateral. Além disso, trata-se de tumor bastante vascularizado e que sangra facilmente durante a manipulação cirúrgica. O cirurgião deve, portanto, estar preparado para a necessidade de uma dissecação cuidadosa, de preferência com o auxílio do microscópio cirúrgico, para evitar san-

gramento e a lesão de estruturas orbitárias adjacentes.

## SUMMARY

*This paper describes a 52-year-old woman with an orbital paraganglioma that was completely removed through a lateral orbitotomy. Paragangliomas are benign tumors, extremely rare in the orbit with only 28 cases previously reported. Our patient had a lesion that enhanced markedly on computerized tomography scan. Magnetic resonance imaging studies revealed that the tumor was iso intense in T1, hypointense in T2 and showed enhancement with the administration of gadolinium. These findings, as well as the clinical ones, are very important in the differential diagnosis of these lesions.*

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BEDNAR, M. M.; TRAINER, T. D.; AITKEN, P. A.; GREJKO, R.; DORWART, R.; DUCKWORTH, J.; GROSS, C. E. L.; PENDLEBURY, W. W. - Orbital paraganglioma: case report and review of the literature. *Br. J. Ophthalmol.*, 76: 183-5, 1992.
2. ARCHER, K. F.; HURWITZ, J. J.; BALOGH, J. M.; FERNANDES, B. J. - Orbital nonchromaffin paraganglioma. *Ophthalmology* 96: 1659-66, 1989.
3. THAMLEY, S. E.; PAUJE, W. R.; BATSAKIS, J. G.; LINDBERG, R. D. - Comprehensive management of head and neck tumors. Philadelphia, W. R. Saunders Co, 1987, pp. 1261-5.
4. GONÇALVES, C. G.; BRIANT, T. D. R. - Chemodectomas of the head and neck. *J. Can. Assoc. Radiol.*, 30: 109-15, 1979.
5. LACK, E. E.; CUBILLA, A. L.; WOODRUFF, J. M.; FARR, H. W. - Paragangliomas of the head and neck region. A clinical study of 69 patients. *Cancer*, 39: 397-409, 1977.