

Relato de caso: Paraganglioma retroperitoneal ocasionando dor abdominal e níveis de pressão arterial dentro da normalidade

Relato de caso: Paraganglioma retroperitoneal ocasionando dor abdominal e níveis de pressão arterial dentro da normalidade

DOI:10.34119/bjhrv5n4-201

Recebimento dos originais: 14/04/2022

Aceitação para publicação: 30/06/2022

Carolina Fernandes Ramalho

Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua das Laranjeiras, 462, apto 906, Rio de Janeiro, RJ, CEP: 22240-006

E-mail: carolframalho@outlook.com

Thuany Freitas Pinto da Silva

Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Visconde de Pirajá, 161, apt 507, Ipanema - Rio de Janeiro, CEP: 22410-001

E-mail: thuanypfreitas6@gmail.com

Filipe Cardoso Barbosa de Magalhães

Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Praça Santos Dumont, 104, apto 501, Gávea, Rio de Janeiro - RJ, Brasil, CEP: 22470-060

E-mail: filipecbmagalhaes@gmail.com

Raphael Santos de Almeida Rezende de Mattos

Mestrando em Radiologia Médica

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Paulo Barreto, Número 107, Apartamento 201, Rio de Janeiro - RJ, CEP: 22280-010

E-mail: raphaelmattos99@gmail.com

Ludmila do Valle Vieira Gusmão

Residência médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Figueiredo de Magalhães, 598, Bloco F Apto 1543, Copacabana, Rio de Janeiro - RJ, Brasil, CEP: 22031-071

E-mail: lgusmao210@gmail.com

Jéssica Gonçalves Povill

Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Avenida Ataulfo de Paiva, 765, Apt 202, CEP: 22440-034

E-mail: jessica.g.povill@gmail.com

Philippe Alcântara Gonçalves Martins

Mestrando em Radiologia Médica

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Barão do Flamengo, Número 24, Apartamento 101, Rio de Janeiro - RJ,

CEP: 22220-080, Brasil

E-mail: philippe.martins19@gmail.com

Miguel Angelo Neves de Paschoal Milito

Mestrado

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Professor Stroele, 1420, Petrópolis

E-mail: Militomiguel65@gmail.com

RESUMO

Paragangliomas são neoplasias neuroendócrinas com origem na paraganglia do sistema nervoso simpático e parassimpático. O diagnóstico é um desafio, quando os sintomas e os aspectos de imagem são inespecíficos. Apresentamos uma paciente do sexo feminino, 34 anos, com dor abdominal e níveis normais de pressão arterial sistêmica. Uma massa abdominal hipervascular foi visualizada no retroperitônio através dos exames de imagem, sendo submetida à biópsia percutânea guiada por ultrassonografia. O diagnóstico final foi paraganglioma retroperitoneal, não funcionante, estabelecido por meio da análise histopatológica e imuno-histoquímica dos fragmentos. Nosso objetivo é alertar os médicos sobre a possibilidade do paraganglioma em cenário clínico atípico.

Palavras-chave: Sistema Cromafim, Paragânglios Cromafins, tumores neuroendócrinos, Paraganglioma, Paraganglioma extrassuprarrenal, metanefrina, diagnóstico por imagem.

ABSTRACT

Paragangliomas are neuroendocrine neoplasms originating in the paraganglia of the sympathetic and parasympathetic nervous system. Diagnosis is challenging when symptoms and imaging features are nonspecific. We present a 34-year-old female patient with abdominal pain and normal systemic blood pressure levels. A hypervascular abdominal mass was visualized in the retroperitoneum through imaging exams, and she underwent ultrasound-guided percutaneous biopsy. The final diagnosis was non-functioning retroperitoneal paraganglioma, established by histopathological and immunohistochemical analysis of the fragments. Our aim is to alert physicians to the possibility of paraganglioma in an atypical clinical setting.

Keywords: Chromaffin System, Chromaffin Paraganglions, neuroendocrine tumors, Paraganglioma, extrasuprarrenal Paraganglioma, metanephrine, diagnostic Imaging.

1 INTRODUÇÃO

Os tumores neuroendócrinos com origem nas células cromafins da paraganglia do sistema nervoso autônomo (simpático e parassimpático) são denominados paragangliomas. No retroperitônio, especialmente podem acometer o órgão de Zuckerkandl. Os feocromocitomas

surgem nas células cromafins da medula da adrenal. A diferença entre os dois tumores é feita a partir da localização anatômica de origem do tumor.(1)

Podem ocorrer de forma esporádica ou nas síndromes hereditárias, com reconhecimento de mais de 20 genes envolvidos.(1,2) As síndromes hereditárias mais frequentemente associadas ao paraganglioma são a neoplasia endócrina múltipla 2 (NEM 2) e a doença de Von Hippel Lindau. (4)

Os paragangliomas do sistema nervoso simpático ocorrem com maior frequência na região infradiafragmática e os paragangliomas parassimpáticos ocorrem na região da cabeça e pescoço. (1)

Os paragangliomas podem produzir elevado nível de catecolaminas. O excesso de catecolaminas causa a síndrome clássica: cefaleia, taquicardia, sudorese, palidez e hipertensão. A elevação da concentração de metanefrinas e normetanefrinas no plasma ou na urina de 24 horas é a chave para o diagnóstico dos paragangliomas funcionantes.(1)

A tomografia computadorizada (TC) é o exame de imagem de primeira escolha. A ressonância magnética (RM) é utilizada para avaliação das metástases, sendo indicada aos pacientes mais suscetíveis à radiação ionizante (crianças e gestantes) e alérgicos ao contraste iodado. A tomografia por emissão de positrons (PET-CT) também é útil na avaliação da doença metastática. O radiomarcador mais usado e disponível é o 18F-fluordesoxiglicose (18 FDG), apesar de não ser a primeira escolha recomendada nos “guidelines” (4).

A análise histopatológica e imuno-histoquímica da lesão removida cirurgicamente é o padrão ouro para o diagnóstico dos paragangliomas. Os testes imuno-histoquímicos são positivos para cromogranina A e sinaptofisina. (7) A ressecção cirúrgica via laparotomia é o tratamento de escolha para os paragangliomas complexos e volumosos. A laparoscopia já apresenta resultados semelhantes a laparotomia em lesões menos complexas. (6)

O diagnóstico por imagem do paraganglioma ocorre em 3 cenários clínicos: incidental, hipersecreção de catecolaminas e investigação de quadros genéticos. (2) Apresentamos um quarto cenário de diagnóstico, cada vez mais comum, relacionado ao efeito de massa do crescimento tumoral.

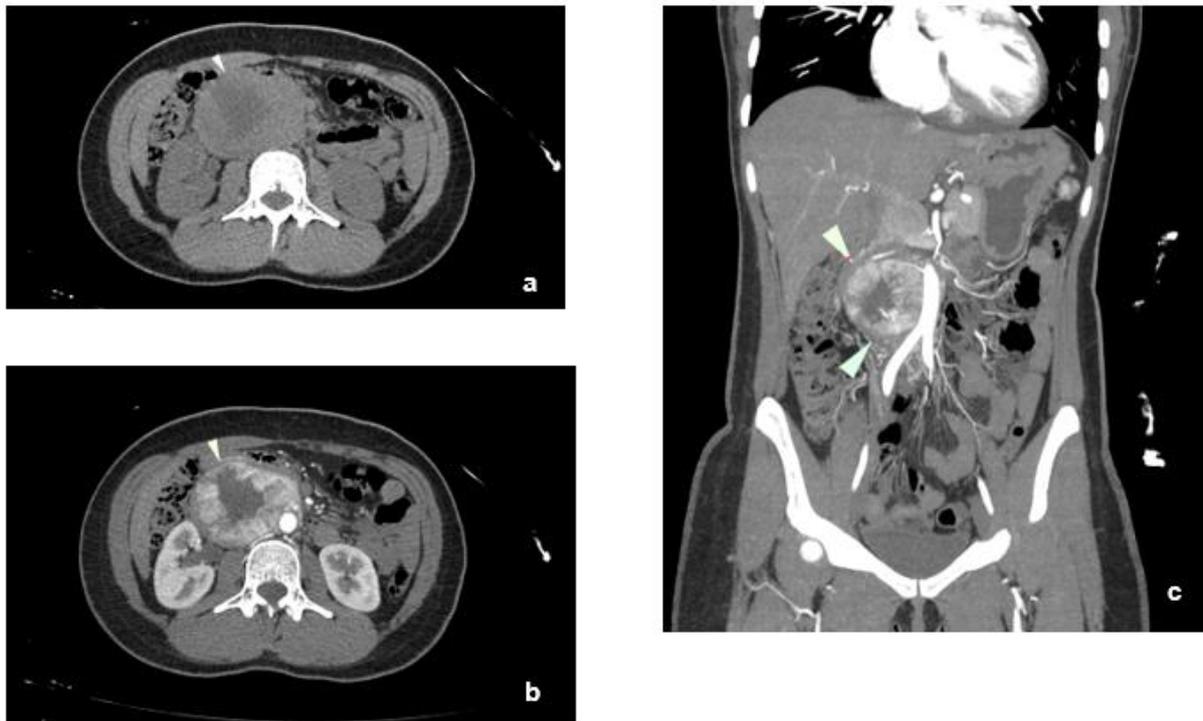
2 DESCRIÇÃO

Paciente feminina, 34 anos, procura atendimento médico por dor abdominal na região hipogástrica, iniciada há 1 ano. Negava perda ponderal, febre, alterações dos níveis da pressão arterial, taquicardia e sudorese. Uma volumosa massa endurecida era palpável no mesogástrico

e epigástrico. A paciente trazia consigo relatório de ultrassonografia realizada em outra instituição, descrevendo uma massa abdominal.

A paciente realizou TC do abdome total (Figura 1), que visualizou lesão expansiva no retroperitônio perivascular e espaço pararrenal anterior direito, com realce heterogêneo pelo meio de contraste e área central de hipocaptção, sugestiva de degeneração cística ou necrose.

Figura 1. TC sem contraste (a), onde marcada com a seta branca, observamos uma lesão expansiva no retroperitônio, com centro discretamente hipodenso. A TC em fase arterial (b e c) demonstra que a lesão é hipervascular na periferia, sem realce central, sugerindo degeneração cística/necrótica.



Também realizou RM de abdome e pelve (Figuras 2 e 3) para melhor caracterização da lesão. A RM do abdome e pelve mostrava lesão com sinal heterogêneo em quase todas as sequências, com hiposinal predominante na ponderação T1, e áreas de hipersinal correspondendo a conteúdo hemático. Hipersinal predominante na ponderação T2, com componente central que, correspondia a conteúdo cístico/necrótico, com finos septos de permeio. O realce pelo meio de contraste do componente sólido foi dominante na fase arterial, caracterizando hipervascularização.

Figura 2. Imagens de RM em sequência T1 com supressão de gordura nas fases arterial (a) e portal (b), que demonstram que a massa retroperitoneal tem intenso realce pelo meio de contraste na periferia. Observa-se restrição à difusão na periferia e a porção central com difusão facilitada (c e d).

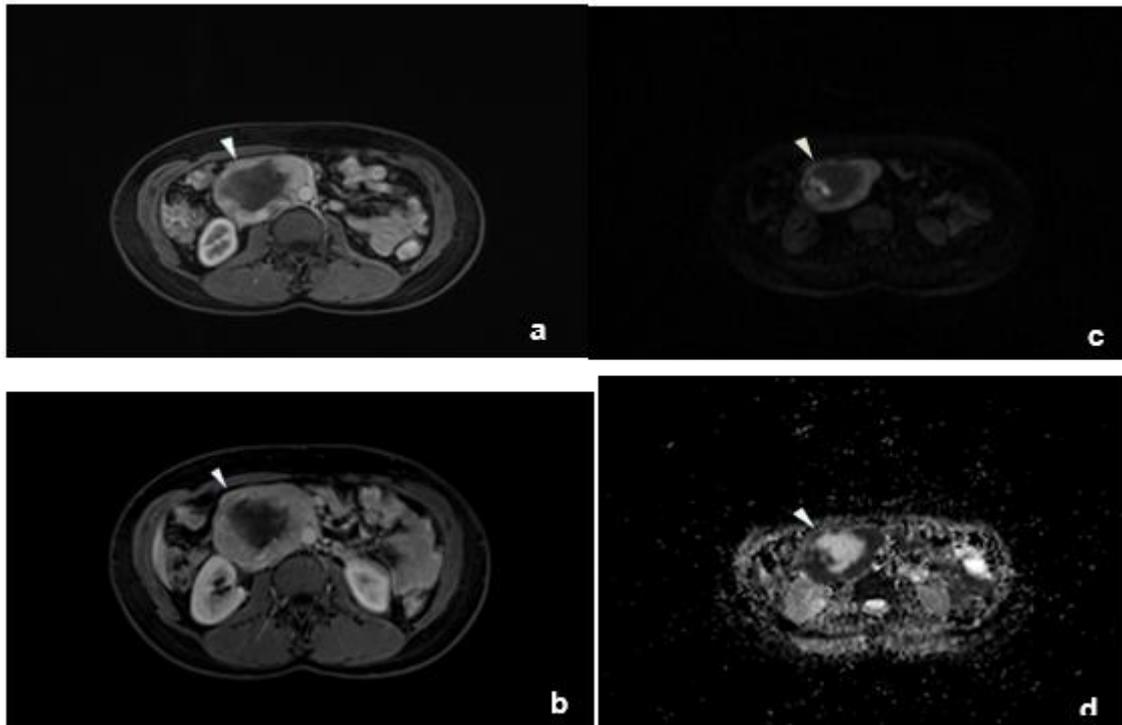
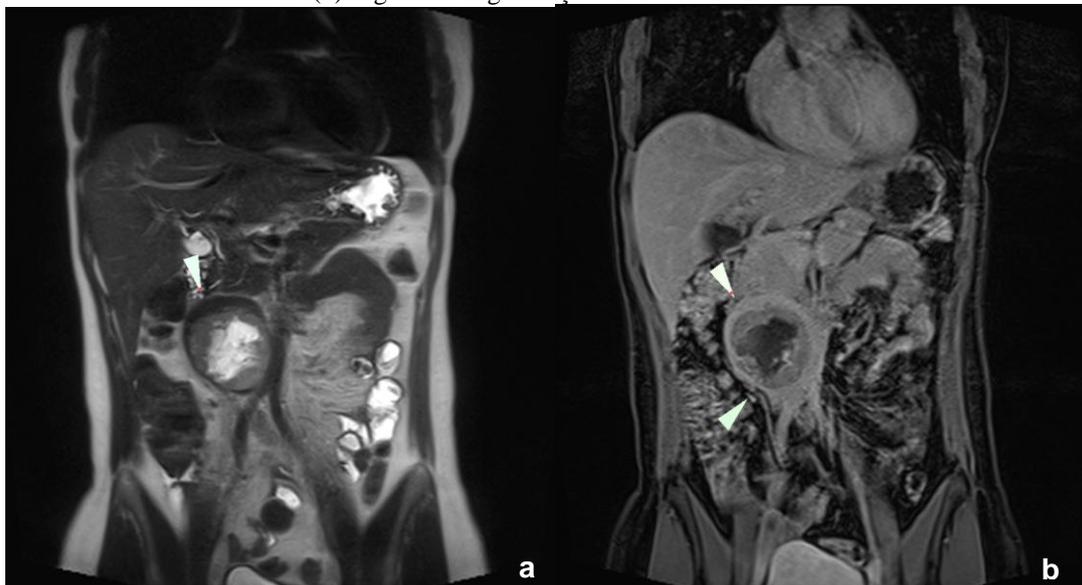
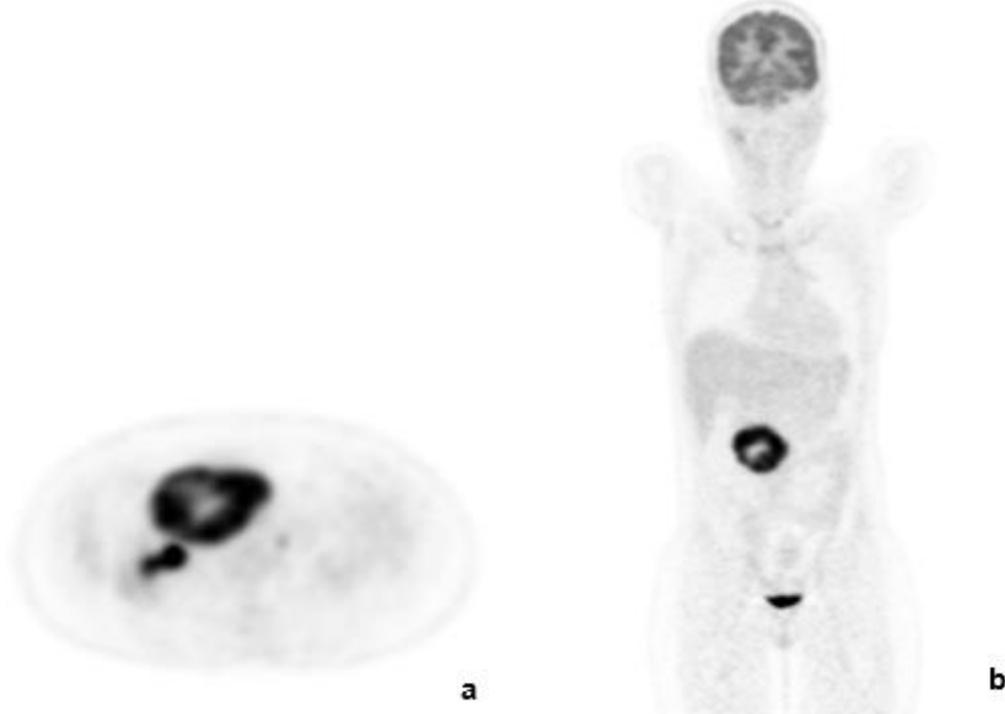


Figura 3. Observamos a lesão marcada pela seta branca, hiperintensa em T2 (a) e com centro hipointenso em T1 (b) sugerindo degeneração cística/necrótica.



O PET-CT (Figura 4) foi solicitada e revelou lesão única no retroperitônio, com avidéz pela 18 FDG (SUV max. - 39.8).

Figura 4. Observamos nas imagens acima o PET-CT, onde a lesão apresenta alta captação na periferia.



Foi realizada biópsia, guiada por ultrassonografia, pela equipe de radiointervenção. O exame histopatológico dos fragmentos da lesão confirmou o diagnóstico de paraganglioma. A análise por técnicas de imunohistoquímica confirmou esse perfil, demonstrando positividade para cromogranina A, sinaptofisina, CD56 e vimentina. O índice Ki67 positivo foi 5 - 10% das células neoplásicas e S100 negativo. A paciente foi submetida a laparotomia com ressecção da massa, sem intercorrências durante o procedimento.

3 DISCUSSÃO

Paragangliomas são tumores raros das células cromafins. Geralmente são funcionantes, apresentando sintomas simpaticomiméticos como crises hipertensivas, taquicardia, sudorese e cefaleia. Os não-funcionantes são silenciosos, por vezes detectados incidentalmente nos exames de imagem. Nosso relato de caso descreve uma paciente, com sintomas relacionados ao crescimento tumoral e sua relação com estruturas vizinhas, cenário atípico para o paraganglioma retroperitoneal.

Esses tumores possuem associação familiar e com as seguintes condições: NEM do tipo II, neurofibromatose e síndrome de Von Hippel Lindau. Advoga-se a realização de estudo genético em indivíduos jovens com paraganglioma, com investigação de seus familiares. A nossa paciente era previamente hígida e não apresentava história familiar positiva. (3)

A disseminação metastática ocorre tanto por via linfática quanto hematogênica, com linfonodos regionais, fígado, osso e pulmões sendo locais metastáticos mais comuns.(3) O PET-CT com 18FDG foi realizado no nosso caso, para investigação de outros sítios de neoplasia. Visualizamos apenas uma lesão única, com hipermetabolismo, que correspondia ao paraganglioma retroperitoneal, visualizado na TC e RM.

O diagnóstico de paraganglioma é feito com base em achados clínicos, exames bioquímicos e de imagens. Os exames laboratoriais mais utilizados são as dosagens de catecolaminas e metanefrinas na urina e no plasma. Como a nossa paciente apresentava quadro clínico atípico, não foi incluída a dosagem de catecolaminas e seus metabólitos no arsenal diagnóstico. (5,6)

Os exames de imagem radiológicos (TC e RM) e de medicina nuclear (cintilografia e PET-CT) são métodos importantes para diagnóstico e para avaliar a relação da massa com estruturas nobres vizinhas. Podem ser sólidos ou císticos, com morfologia esférica, apresentando área de necrose bem delimitada. (5)

Na TC apresentam-se como massas paraórticas, de contornos bem definidos e densidade de partes moles. Após a administração do meio de contraste iodado, exibem hiperrealce, com atenuação maior que 130 unidades Hounsfield (UH), podendo apresentar áreas centrais de baixa (necrose) ou alta atenuação (calcificações e sangramento). Lesões com atenuações menores que 10 UH são improváveis de serem paragangliomas. (3)

Na RM exibem marcado hipersinal em T2, por vezes com padrão em “sal e pimenta”, e iso/hiposinal em T1, com ávido realce pelo gadolínio. A imagem nuclear é útil em situações associadas a maior risco de malignidade ou em casos que se suspeite de doença multifocal. Os exames de imagem utilizados no nosso caso foram a TC, RM e PET-CT. A lesão apresentava hipersinal central em T2 devido a necrose, com focos de alto sinal em T1 por depósitos de hemossiderina. Era evidente o ávido realce pelo gadolínio e o iodo, na RM e TC, respectivamente. (3)

A análise histopatológica revela agrupamentos celulares com numerosos sinusóides de permeio, dando o aspecto de estroma vascularizado. Esta é uma das razões do paraganglioma ser hipervascularizado.(1) São formados por células principais e sustentaculares organizados em grupos chamados de zellballen. (7)

As células principais são frequentemente positivas para marcadores neuroendócrinos (sinaptofisina, NSE, cromogranina) na imuno-histoquímica, enquanto as células sustentaculares são positivas para proteína S-100. (7)

Os tumores retroperitoneais podem ser acompanhados de hemorragia, infecção e compressão de estruturas vizinhas, ocasionando dor abdominal. O paraganglioma se diferencia dos demais por demonstrar hipervascularização e ausência de componentes gordurosos na sua estrutura. (5)

A cirurgia continua sendo o único tratamento curativo nos casos de paragangliomas. A proximidade com órgãos e vasos principais exige um conhecimento completo da anatomia, necessário para a dissecação metódica, permitindo uma cirurgia segura. (6,8) Nossa paciente submeteu-se a laparoscopia curativa, com resultado satisfatório. Mantivemos o follow-up por meio da avaliação clínica e laboratorial, associada a exames de imagem, sem evidência de lesões residuais ou recidivantes até o momento.

4 CONCLUSÃO

Paragangliomas retroperitoneais são lesões hipervasculares, apresentando sinal (RM) e atenuação (TC) heterogêneos. Diversos métodos de imagem são utilizados na propedêutica diagnóstica. O reconhecimento dos padrões de imagem e das relações anatômicas ajudam a equipe multidisciplinar a estreitar os diagnósticos diferenciais e a melhorar o planejamento cirúrgico. Com a ampla disponibilidade dos exames de imagem seccionais, cada vez mais, iremos nos deparar com paragangliomas em cenários clínicos atípicos.

REFERÊNCIAS

1. Yang Y, Wang G, Lu H, Liu Y, Ning S, Luo F. Haemorrhagic retroperitoneal paraganglioma initially manifesting as acute abdomen: a rare case report and literature review. *BMC Surg.* 30 de novembro de 2020;20(1):304.
2. Neumann HPH, Young WF, Eng C. Pheochromocytoma and Paraganglioma. *N Engl J Med.* 8 de agosto de 2019;381(6):552–65.
3. Baez JC, Jagannathan JP, Krajewski K, O'Regan K, Zukotynski K, Kulke M, Ramaiya NH. Pheochromocytoma and paraganglioma: imaging characteristics. *Cancer Imaging.* 2012 May 7;12(1):153-62.
4. Cunningham SC, Suh HS, Winter JM, Montgomery E, Schulick RD, Cameron JL, Yeo CJ. Retroperitoneal paraganglioma: single-institution experience and review of the literature. *J Gastrointest Surg.* 2006 Sep-Oct;10(8):1156-63.
5. Karray O, Saadi A, Chakroun M, Ayed H, Cherif M, Bouzouita A, Slama MRB, Derouiche A, Chebil M. Retro-peritoneal paraganglioma, diagnosis and management. *Prog Urol.* 2018 Sep;28(10):488-494.
6. Ji XK, Zheng XW, Wu XL, Yu ZP, Shan YF, Zhang QY, Zeng QQ. Diagnosis and surgical treatment of retroperitoneal paraganglioma: A single-institution experience of 34 cases. *Oncol Lett.* 2017 Aug;14(2):2268-2280.
7. Gannan E, van Veenendaal P, Scarlett A, Ng M. Retroperitoneal non-functioning paraganglioma: A difficult tumour to diagnose and treat. *Int J Surg Case Rep.* 2015;17:133-5.
8. Parmar K, Chandna A, Kumar S. Retroperitoneal paraganglioma: a chameleon masquerading as an adrenal pheochromocytoma. *Ann R Coll Surg Engl.* 2019 Feb;101(2):e62-e65.