

Juliana Maria de Almeida Vital, Terence Pires de Farias, Arli Lopes de Moraes, Paulo José de Cavalcanti Siebra, José Gabriel Miranda da Paixão, Fernando Luiz Dias  
Instituto Nacional de Câncer – INCA/MS/RJ

## INTRODUÇÃO

Paragangliomas são originados de células pluripotentes da crista neural do sistema nervoso autônomo e podem ser encontrados desde a base do crânio ao sacro. Em cabeça e pescoço, originam-se da paraganglia de nervos autonômicos e os sítios mais comumente envolvidos são bifurcação das carótidas, forame jugular, nervo vago e ouvido médio. Paragangliomas sinonasais são raros, com cerca de 40 casos reportados e podem se originar das células etmoidais, parede lateral de cavidade nasal e corneto nasal médio.

## RELATO DO CASO

Uma paciente do sexo feminino, 16 anos, foi admitida no Instituto Nacional de Câncer com história de epistaxe bilateral mensalmente desde seus 3 anos de idade. À rinoscopia anterior, apresentava massa em cavidade nasal direita.

A tomografia computadorizada demonstrava formação expansiva hipervascularizada de limites bem definidos ocupando toda cavidade nasal direita com extensão à nasofaringe e, à RNM, observa-se lesão lobulada volumosa com limites bem definidos e sinal heterogêneo, predominantemente isoíntenso em T2 e discretamente hiperíntenso em T1 e FLAIR, com realce pós-contraste e “flow voids” em todas seqüências. Catecolaminas e metanefrina urinária de 24h foram normais.

A arteriografia demonstrava formação hipervascularizada nutrida por ramos da artéria maxilar interna e da artéria oftálmica bilateralmente. No dia anterior à cirurgia, foi submetida a embolização com partículas da artéria maxilar interna, com importante redução das vascularização tumoral. A lesão foi ressecada em monobloco por acesso a Weber-Ferguson e a Denker, com margens livres à ongelação. Não houve instabilidade hemodinâmica ou sangramento significativo durante o procedimento e a paciente evoluiu sem intercorrências.

A lesão demonstrava na microscopia padrão típico de Zellballen e imunohistoquímica positiva para sinaptofisina, com Ki-67% de 5%, e negativa para AE1/AE3, S100, GFAP, CD56 e cromogranina.

## DISCUSSÃO

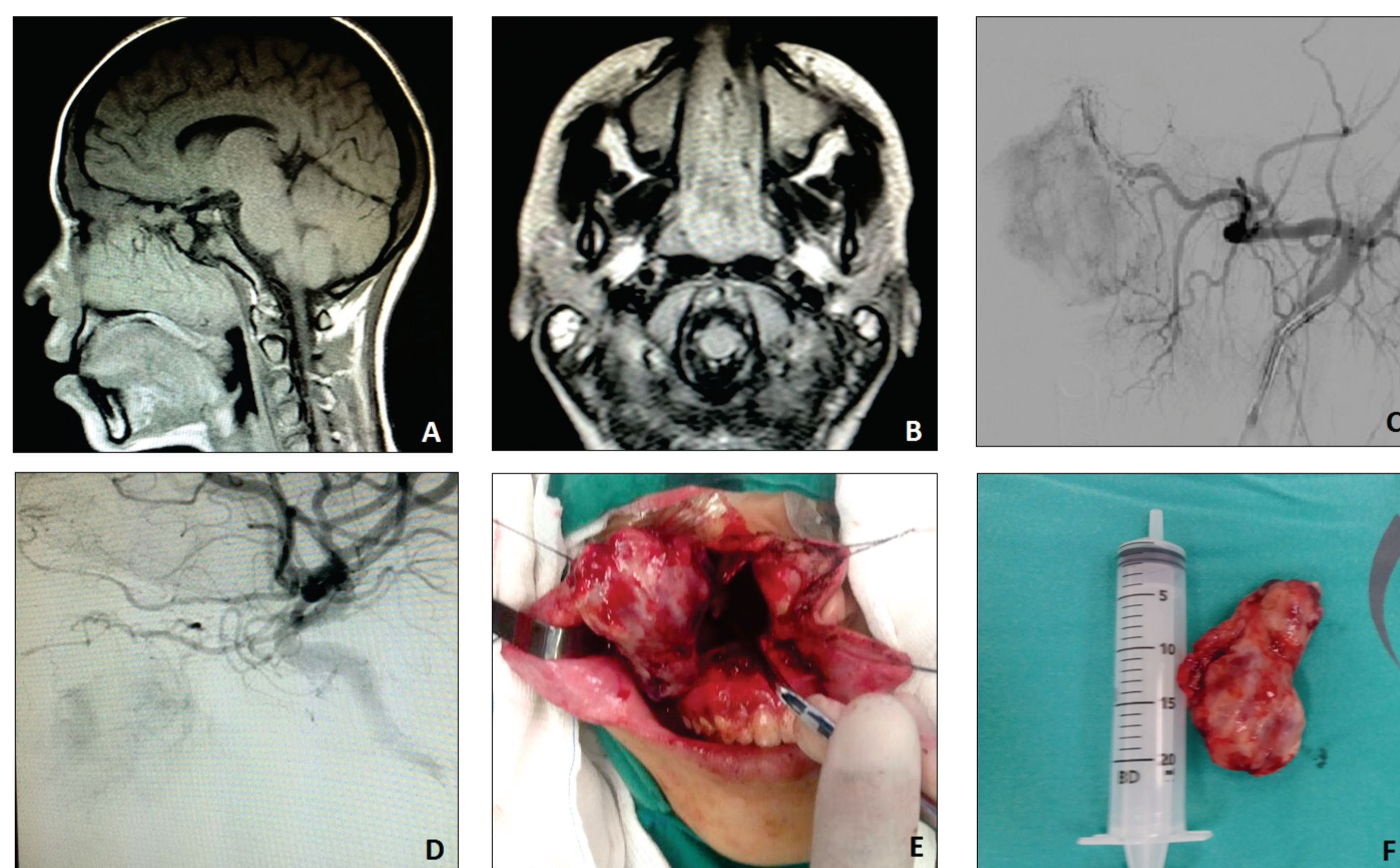
Paraganglioma sinonasal ocorre mais frequentemente em mulheres de meia idade, mas há casos reportados com idade variando de 8 a 89 anos na literatura. Nosso caso foi o segundo caso mais jovem a ser reportado.

A investigação radiológica é essencial, permitindo a avaliação da extensão da lesão e possível invasão de base de crânio, assim como auxilia o diagnóstico diferencial com outras lesões de fossa nasal.

Ambas abordagens endoscópica e convencionais são adequadas, desde que seja garantida ressecção com margens livres e adequado controle hemostático, sendo também embolização prévia essencial para reduzir o risco de sangramento no caso de lesões maiores que 3 centímetros.

O clássico padrão histológico com ninhos de células separados por capilares de células de sustentação periféricas (padrão de ZellBallen) não pode diferenciar casos malignos dos benignos e as metástases podem ocorrer tardiamente.

Assim, o seguimento desses pacientes deve ser feito por longos períodos (décadas) com exames de imagem de controle. Quanto a tratamentos alternativos, a radioterapia pode controlar a doença, retardando sua progressão, mas dificilmente proverá cura. A quimioterapia não tem apresentado eficácia e análogos do receptor peptídeo radiomarcados (metaiodobenzilguanidina) podem ser uma opção no futuro em casos irrecutíveis.



A: RNM corte sagital em T1; B: RNM corte axial em T1; C: Irrigação pela a. Maxilar; D: Irrigação pela a. Oftálmica; E: Sítio cirúrgico com lesão ressecada em monobloco; F: Peça cirúrgica

## CONCLUSÃO

Paragangliomas de cavidade nasal são raros e devem ser diferenciados de outras lesões, malignas e benignas, desse sítio. A investigação inclui exames de imagem para avaliação da extensão local e dosagem de catecolaminas principalmente. Ressecção por abordagens endoscópica e convencional são possíveis e a embolização pré-operatória pode auxiliar. A histologia da lesão não permite diferenciar casos malignos de benignos na maior parte dos casos e recidivas podem ocorrer tardiamente. Assim, o seguimento desses pacientes deve ser feito por décadas.

## REFERÊNCIAS

- Ky Lam A. Update on paragangliomas and pheochromocytomas. *Turk Patoloji Derg* 2015;31:105–12.
- Capatina C, Ntali G, Karavitaki N, Grossman AB. The management of head-and-neck paragangliomas. *Endocr Relat Cancer* 2013;20:291–305.
- Lecanu JB, Arkwright S, Halimi PH, Trotoux J, Bonfils P. Multifocal malignant paraganglioma of the paranasal sinuses: a case report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126:445.
- Schuller DE, Lucas JG. Nasopharyngeal paraganglioma: report of a case and review of literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1982; 108:667.
- Jin HR, Lee OJ, Ahn Y. Nasal cavity paraganglioma with malignant transformation: A case report. *Auris Nasus Larynx* 2008; 35: 137.
- Michel J, Taïeb D, Jolibert M, Torrents J, Wassef M, Morange I, et al. Sinonasal paraganglioma with long-delayed recurrence and metastases: Genetic and imaging findings. *J Clin Endocrinol Metab* 2013;98:4262–6.
- Apple D, Kreines K. Cushing’s syndrome due to ectopic ACTH production by a nasal paraganglioma. *Am J Med Sci* 1982; 283:32.