

Tumor de células granulares acometendo a órbita em uma criança*

Granular cell tumor with orbital involvement in a child

Fabiano Reis¹, Josie Naomi Iyeyasu², Albina Messias Altemani³, Keila Monteiro de Carvalho⁴

Resumo Os autores relatam um raro caso de tumor de células granulares no músculo reto medial de um menino de sete anos de idade. São descritos os achados clínicos, histológicos e radiológicos do caso, bem como uma breve revisão da literatura.

Unitermos: Órbita; Tumor de células granulares.

Abstract The authors report a rare case of granular cell tumor in the left medial rectus muscle of a seven-year-old boy. Clinical, pathologic and radiologic findings of the present case are described and a brief literature review is undertaken.

Keywords: Orbit; Granular cell tumor.

Reis F, Iyeyasu JN, Altemani AM, Carvalho KM. Tumor de células granulares acometendo a órbita em uma criança. Radiol Bras. 2011 Set/Out;44(5):331-332.

INTRODUÇÃO

O tumor de células granulares é um tumor raro, geralmente benigno, que pode ocorrer em qualquer parte do corpo, sendo a órbita um sítio pouco frequente, e que acomete mais frequentemente mulheres após a terceira década de vida. O seu diagnóstico é feito baseado em exames de imagem (tomografia computadorizada e ressonância magnética) e no exame anatomopatológico da lesão. O tratamento é cirúrgico, com bom prognóstico na maioria dos casos.

A seguir, descrevemos um caso de tumor de células granulares em um menino de sete anos de idade.

RELATO DO CASO

Menino de sete anos de idade apresentando proptose do olho esquerdo há um ano.

O exame por tomografia computadorizada evidenciou aumento fusiforme homogêneo do músculo reto medial esquerdo (Figura 1).

Ao exame oftalmológico o paciente apresentava acuidade visual de 20/20 em ambos os olhos e proptose do olho esquerdo. As versões e ducções mostravam restrição de movimento do músculo reto medial esquerdo (-4). À biomicroscopia na lâmpada de fenda era possível observar uma massa

subconjuntival na localização do músculo reto medial esquerdo. O exame de fundoscopia mostrava aumento da tortuosidade venosa no olho esquerdo.

O exame neurológico não apresentava outras alterações.

Foi realizada biópsia transconjuntival da lesão, que revelou tratar-se de um tumor de células granulares no músculo reto medial esquerdo (Figura 2).

A análise imuno-histoquímica da amostra mostrou-se positiva para mioglobina e proteína S-100 e negativa para NSE.

O paciente foi submetido a craniotomia, sendo realizada ressecção total do tumor, com boa evolução.

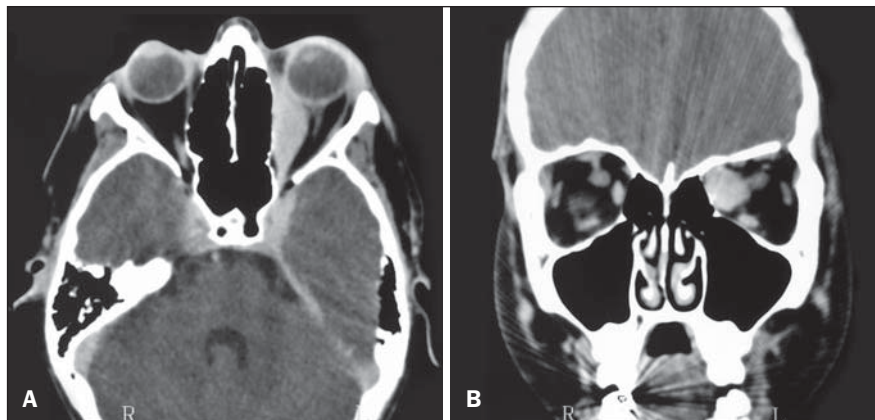


Figura 1. Tomografia computadorizada. **A:** Corte axial mostrando a proptose e o aumento fusiforme do músculo reto medial esquerdo, com acometimento tendíneo. **B:** Corte coronal mostrando o aumento do músculo reto medial esquerdo.

* Trabalho realizado no Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (HC-Unicamp), Campinas, SP, Brasil.

1. Docente e Professor do Departamento de Radiologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP, Brasil.

2. Médica Oftalmologista, Aluna de Mestrado em Oftalmologia do Departamento de Oftalmo-Otorino da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP, Brasil.

3. Docente e Professora do Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP, Brasil.

4. Docente e Professora do Departamento de Oftalmo-Otorino da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Fabiano Reis. Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (HC-Unicamp). Rua Vital Brasil, 251, Cidade Universitária Zeferino Vaz. Campinas, SP, Brasil, 13083-888, CP 6142. E-mail: fabianoreis2@gmail.com

Recebido para publicação em 13/4/2011. Aceito, após revisão, em 30/5/2011.

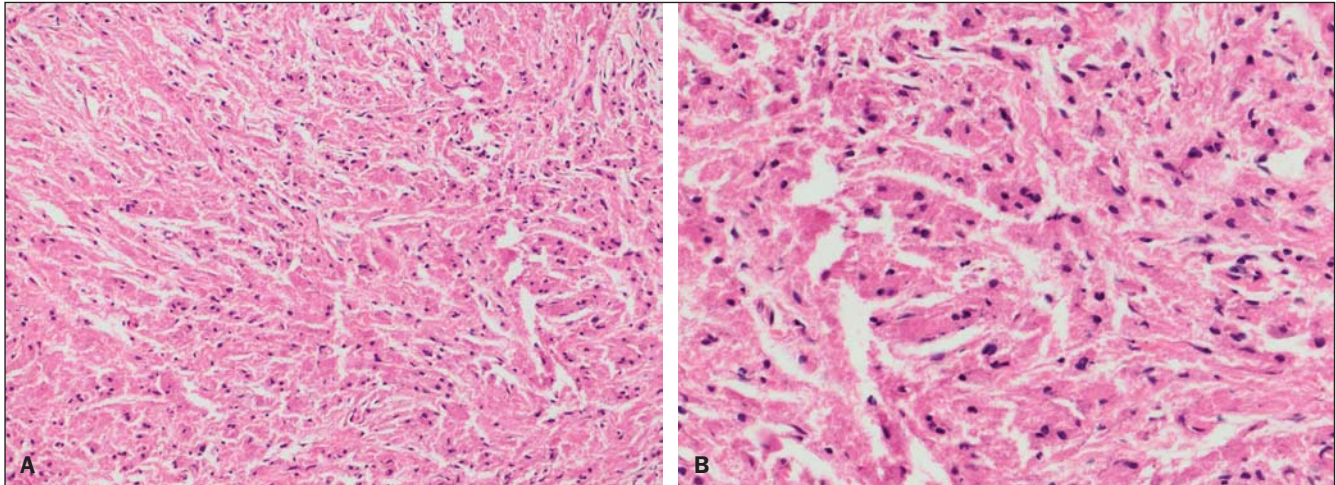


Figura 2. Tumor de células granulares. Anatomopatológico mostrando células com citoplasma rosado granular abundante e núcleos pequenos e excêntricos. Coloração hematoxilina-eosina, aumentos 200× (A) e 400× (B).

DISCUSSÃO

O tumor de células granulares, também chamado de mioblastoma, foi primeiramente descrito em 1926 por Abrikossoff⁽¹⁾ e consiste em um raro tumor que pode acometer qualquer parte do corpo. A sua maior prevalência é entre a terceira e a sexta década de vida e é mais frequente entre as mulheres⁽²⁾.

Os locais mais comumente acometidos são a língua, o tecido subcutâneo⁽¹⁾, a laringe, o trato gastrointestinal, as mamas, a haste hipofisária e a região anogenital⁽²⁾. O acometimento ocular é raro e, quando acontece, os locais mais frequentemente acometidos são a órbita, a pele da região periorbital, o saco lacrimal, as pálpebras, os músculos extraoculares, o corpo ciliar, a conjuntiva e a carúncula⁽¹⁾. Os sintomas mais comuns são o exoftalmo, a diplopia e a diminuição da acuidade visual (quando há acometimento do nervo óptico)⁽¹⁾.

No passado, anteriormente à confirmação de sua natureza neoplásica, acreditava-se que estas lesões eram resultado de um processo degenerativo e/ou regenerativo pós-trauma, infecção ou qualquer outra agressão tecidual.

A histogênese do tumor de células granulares ainda não é completamente compreendida⁽¹⁾, apesar de estudos sugerirem origem a partir da crista neural⁽²⁾, mais especificamente, das células de Schwann⁽³⁾.

O tumor de células granulares é geralmente benigno. A forma maligna é extre-

mamente rara (1% a 3% dos casos)⁽¹⁾ e o tumor pode ser multicêntrico em alguns casos (10% a 15% dos casos)⁽²⁾. A transformação maligna é suspeitada quando o paciente tem idade mais avançada no momento do diagnóstico e quando há história de uma lesão nodular existente há muitos anos, com crescimento rápido recente⁽³⁾. Os locais mais comuns de metástase são os linfonodos regionais, os ossos, os nervos periféricos, a cavidade peritoneal e os pulmões⁽⁴⁾. A biópsia da lesão é essencial para a distinção entre as formas benigna e maligna.

Ao estudo microscópico, o tumor aparece como um conjunto de células grandes, alongadas, poligonais, ou como células irregulares com núcleos pequenos⁽⁵⁾, cujo citoplasma contém grânulos PAS-positivos. Mitoses são incomuns⁽⁵⁾. O estudo com imunoperoxidase é positivo para proteína S-100 e desmina. A microscopia eletrônica mostra numerosos corpos degenerativos intracelulares de mielina⁽⁶⁾.

No momento do diagnóstico, o exame radiológico pode ser negativo, principalmente quando o tumor é pequeno e apresenta sinal de intensidade semelhante aos tecidos adjacentes⁽⁴⁾. Quando é positivo, os achados da tomografia computadorizada evidenciam massa bem definida de densidade de tecido mole, conforme ocorreu no nosso caso. À ressonância magnética, alguns estudos descrevem o tumor de células granulares como uma lesão homogênea isointensa em T1 e iso/hipointensa em T2,

em comparação aos tecidos adjacentes, enquanto outros o descrevem como uma lesão hipointensa em T1⁽⁴⁾. Há um consenso de que a lesão realça após a administração intravenosa do agente de contraste paramagnético^(2,4), o que é um achado típico deste tipo de tumor⁽⁴⁾.

O tratamento consiste na exérese cirúrgica completa do tumor, com margens livres⁽³⁾, com radioterapia e quimioterapia pós-operatória adjuvante na forma maligna⁽³⁾. A recorrência é rara⁽⁴⁾.

Nós consideramos o presente caso raro porque o tumor acometeu um menino de sete anos de idade e, de acordo com estudos anteriormente realizados, essa doença é mais prevalente entre mulheres após a terceira década de vida.

REFERÊNCIAS

- Ahdoot M, Rodgers IR. Granular cell tumor of the orbit: magnetic resonance imaging characteristics. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2005;21:395-7.
- Poyraz CE, Kiratli H, Söylemezoğlu F. Granular cell tumor of the inferior rectus muscle. *Korean J Ophthalmol.* 2009;23:43-5.
- Golio DI, Prabhu S, Hauck EF, et al. Surgical resection of locally advanced granular cell tumor of the orbit. *J Craniofac Surg.* 2006;17:594-8.
- Boulos R, Marsot-Dupuch K, De Saint-Maur P, et al. Granular cell tumor of the palate: a case report. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23:850-4.
- Moseley I. Granular cell tumour of the orbit: radiological findings. *Neuroradiology.* 1991;33:399-402.
- Rodríguez-Ares T, Varela-Durán J, Sánchez-Salorio M, et al. Granular cell tumor of the eye (myoblastoma): ultrastructural and immunohistochemical studies. *Eur J Ophthalmol.* 1993;3:47-52.