

Angiofibroma extranasofaríngeo em mulher

Extranasopharyngeal angiofibroma woman

Mateus Aguiar de Azevedo¹. Marcos Rabelo de Freitas². André Alencar Araripe Nunes³. Sebastião Diógenes Pinheiro⁴. Marcos Aurélio Araújo Silveira¹. Viviane Carvalho da Silva⁵.

1 Residente de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 2 Professor adjunto da disciplina de Otorrinolaringologia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Mestrado em Otorrinolaringologia, Universidade de São Paulo (USP), Doutorado em Cirurgia, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 3 Professor Adjunto da disciplina de Otorrinolaringologia e Chefe do Serviço de Otorrinolaringologia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 4 Doutorado em Medicina, Universidade de São Paulo (USP), Professor associado da disciplina de Otorrinolaringologia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 5 Médica assistente do Serviço de Otorrinolaringologia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Mestrado em Saúde Pública, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

OBJETIVO: Apresentar uma manifestação atípica de um angiofibroma extranasofaríngeo (AEN) e revisar a literatura acerca do tema. **MÉTODOS:** relato de caso de uma paciente de doze anos com um AEN de seio maxilar e revisão da literatura de relatos publicados a respeito dos AENs na base de dados PubMed. **RESULTADOS:** AENs ocorrem mais comumente durante a segunda década e 30% do total de casos ocorrem em mulheres. O local mais comum de ocorrência é a maxila, seguido da cavidade nasal. A análise histológica é similar entre os AENs e seus correspondentes na nasofaringe, mas estudo imunohistoquímico adicional pode ser útil para a confirmação do diagnóstico, uma vez que alguns AENs podem mimetizar outros tipos de tumor. **CONCLUSÕES:** O diagnóstico de um AEN deve ser levado em conta em todo tipo de lesão tumoral sangrante, uma vez que podem ocorrer em quase toda localização em cabeça e pescoço, tornando seu diagnóstico um desafio.

Palavras-chave: Angiofibroma. Tumor. Mulher.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To present an atypical manifestation of an extranasopharyngeal angiofibroma (ENA) and review existing literature about this issue. **METHODS:** Case report of a twelve year-old girl presenting with an ENA inside her maxillary sinus and literature review of previously published reports concerning ENA upon PubMed database. **RESULTS:** ENA tend to occur more commonly during the second decade and 30% of the total cases were women. The most common site of presentation was the maxilla, followed by the nasal cavity. Histological analysis is similar between ENA and their nasopharyngeal counterparts, but additional immunohistochemical study may be useful to confirm diagnosis, as some ENA may mimic other kinds of tumors. **CONCLUSIONS:** ENA diagnosis should be considered in every kind of tumoral lesions that tend to bleed, as it may occur in almost every head and neck sites, thus making them a challenging diagnosis.

Keywords: Angiofibroma. Tumor. Woman.

Autor correspondente: Mateus Aguiar de Azevedo, Rua Maria Mirian Ferreira de Souza, 88, apartamento 311, Bairro São Gerardo, Fortaleza, Ceará. Telefone: +55 85 99904-6313. E-mail: matheusazevedo@yahoo.com.br

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 01 Mar 2016; Revisado em: 07 Jun 2016; Aceito em: 07 Jun 2016.

INTRODUÇÃO

Embora seja o tumor benigno mais comum da nasofaringe, o Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ) é um tumor raro – consistem em 0,05 a 0,5% de todos os tumores de cabeça e pescoço.¹ Usualmente apresentam-se em adolescentes do sexo masculino, com um pico de incidência entre catorze e dezoito anos.² Esta prevalência foi ligada a uma possível resposta tumoral aos hormônios sexuais, enfatizada no achado de receptores esteróides no tumor.³

Sua aparência microscópica típica consiste em um estroma fibroso não-encapsulado com vasos sanguíneos de tamanho e forma variados que caracteristicamente não possuem camadas musculares e elásticas em suas paredes, tornando-os tumores com tendência à ruptura e sangramento de difícil controle.⁴ Embora sejam lesões histologicamente benignas, eles tendem a crescer rapidamente, estendendo-se ou até invadindo estruturas como órbita e crânio, às vezes comportando-se como tumores perigosos e malignos.⁵

Seu suprimento sanguíneo usualmente provém da artéria maxilar ou de um de seus ramos, comumente com uma rede de anastomoses e colaterais.⁶ A embolização pré-operatória destes vasos ajuda a reduzir o tamanho do tumor e o volume da perda sanguínea durante a cirurgia, o que é muito importante especialmente quando se utilizam técnicas endoscópicas.⁷

Já os angiofibromas de localização diferente da nasofaringe, os Angiofibromas Extrafaríngeos (AENs), são ainda mais raros.

O presente estudo irá relatar o caso de uma garota de doze anos com um tumor localizado no seio maxilar esquerdo que foi diagnosticado como um AEN.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Uma garota de doze anos sem outras comorbidades queixa-se de sangramento nasal. Ela vinha apresentando sangramentos ocasionais pela narina esquerda há cerca de dois dias antes de procurar assistência médica. Nunca havia tido epistaxe antes, mas estava sentindo obstrução nasal há cerca de seis meses. Antes restrita ao lado esquerdo, a obstrução nasal havia se tornado bilateral recentemente. A jovem negava outros sítios de sangramento e hipermenorréia. Não havia história familiar de doenças hemorrágicas.

Ao exame físico tinha otoscopia normal; oroscopia normal exceto por um leve abaulamento do palato mole e uma pequena quantia de sangue visualizável na parede posterior da orofaringe. Rinoscopia anterior mostrava uma tumoração volumosa, violácea e friável obliterando a fossa nasal esquerda (Figura 1). O septo nasal encontrava-se desviado para a direita. Não havia alterações em fossa nasal direita e a palpação cervical era normal.

Nasofibroscopia rígida com endoscópio de 4mm/0° foi realizada pela fossa nasal direita somente. Além do desvio septal para a direita já mencionado, as conchas e seus respectivos meatos estavam normais. A coana estava púrvia, mas a nasofaringe

encontrava-se preenchida por uma tumoração de aspecto idêntico ao visto à rinoscopia da fossa nasal esquerda. O tumor era móvel aos movimentos palatais. Rinoscopia posterior com óptica rígida de 8mm/90° confirmava a existência de um tumor preenchendo toda a nasofaringe conforme já descrito.

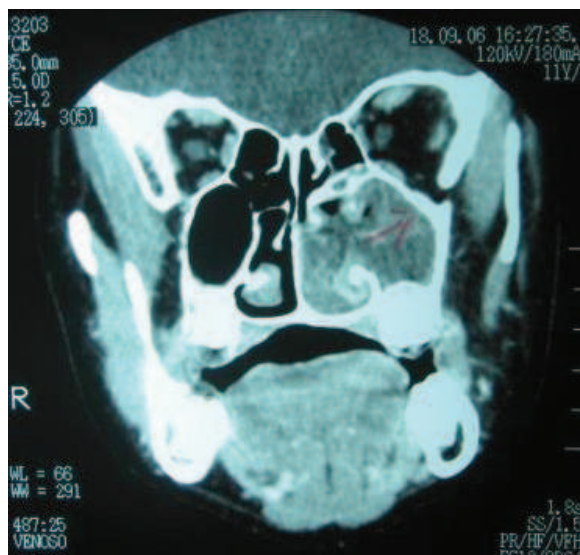
Uma tomografia computadorizada de nariz e seios paranasais demonstrava uma lesão com densidade de partes moles, captante de contraste, surgindo da parede posterior-superior do seio maxilar esquerdo. Havia extensão através do óstio sinusal para a fossa nasal/nasofaringe. A fossa pterigomaxilar estava normal (Figura 2A e 2B).

Figura 1. Rinoscopia anterior.



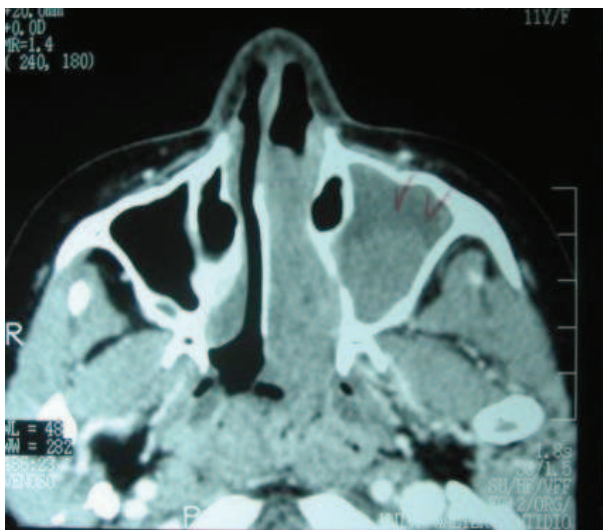
Fonte: elaborado pelos autores.

Figura 2A. Lesão com densidade de partes moles, captante de contraste, surgindo da parede posterior-superior do seio maxilar esquerdo, com extensão para cavidade nasal/nasofaringe. Fossa pteropalatina normal.



Fonte: elaborado pelos autores.

Figura 2B. Lesão com densidade de partes moles, captante de contraste, surgindo da parede posterior-superior do seio maxilar esquerdo, com extensão para cavidade nasal/nasofaringe. Fossa teropalatina normal.

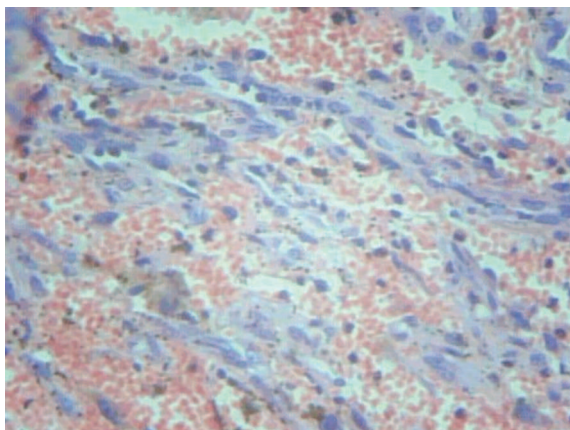


Fonte:elaborado pelos autores.

Foi realizada uma ressecção endoscópica da lesão com acesso aberto combinado (Caldwell-Luc). O aspecto macroscópico da lesão era de um tumor fibroso com áreas necro-hemorrágicas. Não houve complicações no trans-operatório, como sangramentos. A paciente recebeu alta no dia seguinte sem intercorrências.

Análise histopatológica revelou uma lesão com epitélio respiratório recobrimo um estroma edematoso rico em fibras colágenas, com áreas hemorrágicas associadas a vasos de paredes finas sem camada muscular e aparentemente formando fendas (Figura 3). O Patologista levantou a possibilidade de tumor vascular, possivelmente um angiossarcoma (havia algumas células com atipias em seu estroma). Estudo imunohistoquímico foi então realizado, confirmando tratar-se de um angiofibroma.

Figura 3. Lesão com epitélio respiratório recobrimo um estroma edematoso rico em fibras colágenas, com áreas hemorrágicas associadas a vasos de paredes finas sem camada muscular e aparentemente formando fendas.



Fonte:elaborado pelos autores.

Levando em conta que estes tumores são raros em mulheres, foi realizada cariotipagem da paciente, que foi normal, ou seja: 46, XX.

A paciente continuava livre de sintomas até sua última consulta, aproximadamente sete anos após a cirurgia. Controles tomográficos e nasofibroscópicos não mostravam sinais de recidiva.

DISCUSSÃO

Os ANJs correspondem 0,05% de todos os tumores de cabeça e pescoço. Os AENs são ainda mais raros. De acordo com Windfuhr et al,¹ até 2004 somente 65 casos de AEN haviam sido descritos.

O presente estudo cita um AEN diagnosticado em uma garota de 12 anos. AENs têm uma média de idade um pouco maior (22 anos) se comparada à média de idade dos ANJs, que é de 17 anos.¹ Entretanto, há relatos de casos de AENs que ocorreram em pacientes no segundo ano de vida⁸ e até como lesões congênitas.⁹ AENs também podem afetar idosos.¹

Embora muito raro em mulheres, existem alguns relatos de casos de ANJ em mulheres, inclusive em grávidas.^{10,11} Alguns autores acreditam que o estudo do cariótipo destas pacientes poderia revelar um genótipo 46,XY, sendo estas pacientes um caso de pseudohermafroditismo masculino.¹² Nossa paciente teve análise de cariótipo normal (46,XX). Como o AEN ocorre em mulheres, inclusive grávidas, a teoria que estrógenos teriam um efeito protetor contra estes tumores é questionável. Isso favorece a existência de outros fatores contribuintes, como distúrbios congênitos ou inflamatórios, como proposto por Péloquin et al.¹¹

Contrastando com a extrema raridade de ANJ em mulheres, a prevalência de pacientes do sexo feminino dentre os casos de AEN é surpreendentemente alta. Huang et al¹³ revisou 55 relatos de AEN e 14 (25,5%) deles ocorreram em mulheres. A revisão de Windfuhr et al¹ revelou prevalência similar (17 de 65 pacientes, ou seja: 26%) de mulheres dentre os casos de AEN.

O local de acometimento mais comum dos AENs é o seio maxilar,^{1,13} como aconteceu no presente relato de caso. Outras localizações têm sido relatadas, como seio etmoidal, cavidade nasal e septo, esfenoide e até laringe.¹ A teoria mais aceita para explicar o surgimento dos AENs é a presença de tecido ectópico devido a alterações no desenvolvimento embrionário.¹⁴

Sintomatologia dos AENs varia de acordo com sua localização, mas a epistaxe e a obstrução nasal – assim como ocorre com os ANJs – continuam os mais comuns,¹ do modo como ocorreu com nossa paciente. Vale ressaltar que os AENs podem apresentar-se com um largo espectro de sintomas inesperados e até ser assintomáticos, de acordo com a sua localização.

Os AENs são histologicamente similares aos ANJs. São tumores hipervasculares, com vasos sanguíneos anômalos –

sua camada muscular é deficiente ou ausente e não contém fibras elásticas, de onde vêm a facilidade de romper e sangrar. Seu estroma é acelular e rico em fibras colágenas.⁴

A realização de biópsia incisional em uma lesão suspeita de ser um ANJ ou AEN deve ser evitada. Isto pode ser difícil especialmente nos casos de AEN, já que o tumor pode mimetizar vários tipos de neoplasia cuja biópsia não teria grandes riscos.^{1,2} Se possível, um estudo angiográfico seguido de embolização do tumor deve ser realizado antes de sua ressecção cirúrgica, visando a redução de seu tamanho e os riscos de hemorragia durante a cirurgia.⁷

A ressecção cirúrgica é o tratamento de escolha para os AENs, sendo os procedimentos endoscópicos boas opções em casos selecionados, mesmo em pacientes com grandes tumores.^{1, 13} Nossa paciente foi tratada com sucesso utilizando abordagem endoscópica, com volume de sangramento mínimo.

Análise histológica do AEN pode ser difícil, uma vez que o tumor pode ser confundido com outras lesões vasculares, especialmente hemangiomas e hemangiossarcomas.⁴ Em todos os casos duvidosos deve-se utilizar imunohistoquímica.¹¹

REFERÊNCIAS

1. Windfuhr JP, Remmert S. Extranasopharyngeal angiofibroma: etiology, incidence and management. *Acta Otolaryngol.* 2004;124(8):880-9.
2. Hierro JC, Garcia PG, Casariego GC, Rivas E, Jodrá RM, Álvarez-Vicent JJ. Angiofibroma extranasofaríngeo: aportación de un nuevo caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002;53:297-301.
3. Montag AG, Tretiakova M, Richardson M. Steroid hormone receptor expression in nasopharyngeal angiofibromas. Consistent expression of estrogen receptor beta. *Am J Clin Pathol.* 2006;125(6):832-7.
4. Celik B, Erisena L, Saraydaroglu O, Coskun H. Atypical angiofibromas: a report of four cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69(3):415-21.
5. Szymanska A, Korobowicz E, Golabek W. A rare case of nasopharyngeal angiofibroma in an elderly female. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2006;263(7):657-60.
6. Iannetti G, Belli E, De Ponte F, Cicconetti A, Delfini R. The surgical approaches to nasopharyngeal angiofibroma. *J Craniomaxillofac Surg.* 1994;22(5):311-16.
7. Eloy P, Watelet JB, Hatert AS, de Wispelaere J, Bertrand B. Endonasal endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Rhinology.* 2007;45(1):24-30.
8. Schick B, Kind M, Draf W, Weber R, Lackmann GM. Extranasopharyngeal angiofibroma in a 15-month-old child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;42:135-40.
9. Furstenberg AC, Boles R. Nasopharyngeal angiofibroma. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1963;67:518-23.
10. Patrocinio JA, Patrocinio LG, Borba BH, Bonatti BS, Guimaraes AH. Nasopharyngeal angiofibroma in an elderly woman. *Am J Otolaryngol.* 2005;26(3):198-200.
11. Peloquin L, Klossek JM, Basso-Brusa F, Gougeon JM, Toffel PH, Fontanel JP. A rare case of nasopharyngeal angiofibroma in a pregnant woman. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;117(6):S111-4.
12. Aostal JV, Frazell EL. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Cancer.* 1965;18:869.
13. Huang RY, Damrose EJ, Blackwell KE, Cohen AN, Calcaterra TC. Extranasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;56:59-64.
14. Akbas Y, Anadolu Y. Extranasopharyngeal angiofibroma of the head and neck in women. *Am J Otolaryngol.* 2003;24(6):413-6.
15. Mann WJ, Jecker P, Amedee RG. Juvenile angiofibromas: changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope.* 2004;114:291-3.

Em nossa paciente, o exame histopatológico levantou a possibilidade de um angiossarcoma, mas a análise imunohistoquímica confirmou tratar-se de um AEN.

De acordo com Mann et al,¹⁵ ANJs têm uma taxa de recorrência de 25% após a primeira cirurgia, podendo chegar a 40% num segundo procedimento. Entretanto, não há relatos de recorrência para AEN, embora estudos de seguimento a longo prazo sejam necessários para confirmar este dado.¹ A nossa paciente estava assintomática e sem sinais de recidiva aos exames endoscópico e tomográfico até a sua última consulta, cerca de sete anos após sua cirurgia.

COMENTÁRIOS FINAIS

AENs são tumores raros. Seus sintomas e localização diversos podem levá-los a mimetizar outros tipos de tumores e até um ANJ. Todo tumor em cabeça e pescoço que apresente tendência ao sangramento e/ou aparente ser hipervascularizado, com localização nasal e paranasal (especialmente maxilar) ou até mesmo em locais atípicos deve levantar a suspeita de um AEN. Deve-se lembrar de que estes tumores, diferente dos ANJs, podem ser bem mais comuns em mulheres.

Como citar:

Azevedo MA, Freitas MR, Nunes AA, Pinheiro SD, Silveira MA, Silva VC. Angiofibroma extranasofaríngeo em mulher. *Rev Med UFC.* 2016 jul-dez;56(2):63-66.