

ARTIGO DE REVISÃO

# ANGIOFIBROMA NASOFARÍNGEO JUVENIL CASOS CLÍNICOS

## JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA CLINICAL CASES

Marta Monteiro \*, Carla André \*\*, Mário Santos \*\*, Luís Antunes \*\*\*, João Marta Pimentel \*\*\*\*.

### RESUMO

O Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil é um tumor raro. Representa menos de 0,05% dos tumores da cabeça e pescoço. Trata-se de um tumor vascular, histologicamente benigno mas localmente agressivo.

Desenvolve-se quase exclusivamente no sexo masculino, com idade média de apresentação entre os 14 e os 18 anos.

A cirurgia é o tratamento de eleição para estes tumores, havendo várias vias de abordagem descritas, tais como: Rinotomia Para-Latero-Nasal, Via Sublingual e Via Transpalatina.

O uso de procedimentos adjuvantes como a embolização pré-operatória é cada vez mais frequente, sendo contudo controverso o seu benefício.

Os autores fazem uma revisão da literatura a propósito de quatro casos clínicos de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil, em que se optou pela Rinotomia Para-Latero-Nasal, uma via de abordagem que permite uma boa exposição com reduzida morbilidade.

### PALAVRAS CHAVE:

Angiofibroma, Nasofaringe

### ABSTRACT

Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma is a rare tumour, accounting for less than 0,05% of head and neck tumours. It's a vascular tumour, histologically benign with aggressive clinical behavior.

It affects almost exclusively young males, with a medium age of 14 to 18 years.

Surgery is the treatment of choice, with various surgical approaches described: Para-Latero-Nasal Rhinotomy, Sublingual and Transpalatine approaches.

The use of adjuvant treatment as pre-operative embolization has grown, being however controversial.

The authors make a literature revision about four clinical cases of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma, in which was chosen para-latero-nasal rhinotomy, an approach that allows good exposition with low morbidity.

### KEY WORDS:

Angiofibroma, Nasopharynx.

### Dra. Marta Monteiro

Rua Andrade Corvo, nº33 5ºB

1050-008 LISBOA

Tel: 964500060

mail: marta\_m3377 hotmail.com

## INTRODUÇÃO

O **Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil** (ANJ) é um tumor vascular raro, histologicamente benigno mas localmente agressivo<sup>1</sup>, com grande potencial de crescimento expansivo<sup>2</sup>. Apresenta-se como uma tríade clássica de obstrução nasal, massa nasofaríngea e epistáxis recorrentes<sup>3</sup>.

É o tumor benigno da nasofaringe mais frequente<sup>3,5</sup>.

Representa menos de 0,05% dos tumores da cabeça e pescoço<sup>1,3,4</sup>.

Surge quase exclusivamente no sexo masculino, entre os 7 e 21 anos, com uma idade média de apresentação entre os 14 e os 18 anos<sup>1</sup>.

\* Interna do Internato Complementar de ORL. Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta.

\*\* Assistente Hospitalar de ORL. Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta.

\*\*\* Chefe de Serviço de ORL. Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta.

\*\*\*\* Director do Serviço de ORL. Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta.

## CASOS CLÍNICOS

Descrevem-se quatro casos clínicos de ANJ seguidos no Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta nos últimos quatro anos, com apresentação clínica semelhante mas extensões variáveis, em que se optou por embolização selectiva e cirurgia por Via Para-Latero-Nasal de Moure e Sébilleau.

## DISCUSSÃO

O ANJ já era conhecido por Hipócrates, mas só foi magistralmente descrito em 1923 por Sébilleau (1).

A etiopatogenia deste tumor permanece desconhecida.

Foram propostas numerosas teorias:

- congénita,
  - inflamatória,
  - hormonal e mista,
- todas elas objecto de grande controvérsia<sup>1</sup>.

Trata-se de um tumor, que apesar de ser classificado como benigno, pode ser localmente invasivo e causar erosão óssea<sup>4</sup>.

Pode também causar lesão significativa estrutural e funcional por compressão de estruturas vizinhas.

A sintomatologia pode ser directa, atribuível ao próprio tumor ou indirecta, associada à repercussão sobre os órgãos vizinhos<sup>1</sup>:

- Directa: Obstrução nasal e epistáxis
- Indirecta: Rinorreia purulenta, exoftalmia ou proptose, hipoacúsia (por otite serosa), cefaleias e défices neurológicos<sup>1</sup>.

O doente típico é um jovem do sexo masculino com epistáxis ocasional e obstrução nasal<sup>3</sup>.

As epistáxis podem ter gravidade variável, desde pequenas hemorragias ocasionais a grandes hemorragias que podem ser fatais.

São espontâneas e geralmente não estão associadas a traumatismos<sup>6</sup>.

A obstrução nasal é o sintoma mais constante, inicialmente unilateral, mas mais tarde pode tornar-se bilateral e de agravamento progressivo<sup>1</sup>.

O aspecto macroscópico mais comum é o de um tumor sésil, liso, de coloração esbranquiçada ou vermelha, por vezes polilobulado, recoberto de mucosa muito vascularizada<sup>1</sup>, ocupando a parte posterior da cavidade nasal e a nasofaringe<sup>3</sup>.

A histologia do ANJ caracteriza-se por uma rede abundante de vasos largos, de paredes espessas com estroma conjuntivo e ausência de cápsula<sup>1</sup>.

Foram propostas várias teorias ao longo dos anos para explicar o local de origem do ANJ, nenhuma totalmente convincente.

Recentemente, com a ajuda dos meios auxiliares de diagnóstico mais modernos aponta-se como local mais provável a margem pósterosuperior do foramen eseno-palatino<sup>1,3,6</sup>.

A partir do ponto de origem o tumor pode estender-se às fossas nasais, nasofaringe, seios perinasais, fossa pterigomaxilar, fossa infra-temporal, órbita e crânio<sup>3,5</sup>.

Os Exames Auxiliares de Diagnóstico mais utilizados são a Tomografia Computorizada para localização<sup>3</sup>, avaliação de extensão e da integridade das estruturas ósseas no estudo pré-operatório<sup>1</sup>.

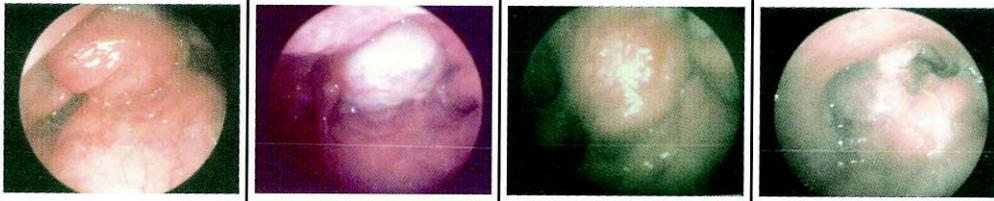
A Ressonância Magnética permite avaliar melhor as extensões intra-cranianas.

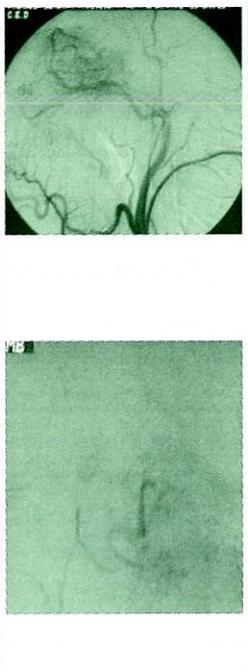
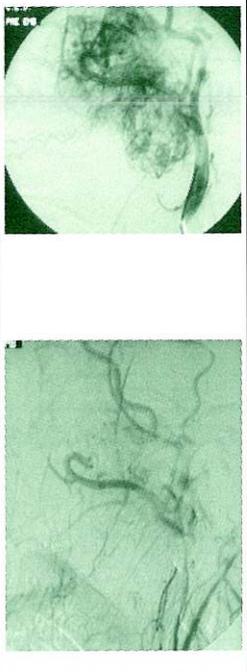
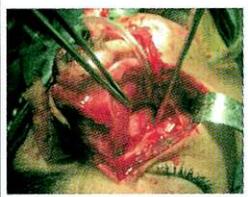
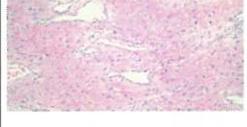
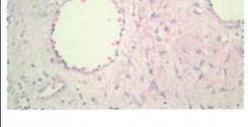
À medida que estes exames se vão tornando mais detalhados, a angiografia diagnóstica, com os seus riscos inerentes e custos torna-se menos justificada, a menos que se proceda a embolização simultânea<sup>3</sup>.

A biópsia desta lesão pode originar uma hemorragia massiva, pelo que é desencorajada<sup>4</sup>.

Foram propostas várias classificações para o estadiamento do ANJ, nomeadamente Sessions et al (1981), Fisch (1982), Chandler et al (1984).

Uma das mais recentes foi proposta por Radkowski et al (1996)<sup>1,4</sup>:

	<b>CASO Nº1</b>	<b>CASO Nº2</b>	<b>CASO Nº3</b>	<b>CASO Nº4</b>
<b>IDENTIFICAÇÃO</b>	L.C.P.R.	R.P.M.C.	M.A.B.G.	I.V.P.C.
	Sexo ♂	Sexo ♂	Sexo ♂	Sexo ♂
	Raça caucasiana	Raça caucasiana	Raça caucasiana	Raça caucasiana
	15 anos	16 anos	15 anos	17 anos
<b>DOENÇA ACTUAL</b>	Obstrução nasal e epistáxis à direita com 2 meses de evolução	Obstrução nasal e epistáxis à esquerda com 6 meses de evolução	Obstrução nasal direita com 2 anos de evolução e epistáxis nos últimos 6 meses	Obstrução nasal e epistáxis à direita com 1 ano de evolução
<b>ANTECEDENTES PESSOAIS e FAMILIARES</b>	Irrelevantes	Irrelevantes	Irrelevantes	Irrelevantes
<b>ENDOSCOPIA</b>				
	<p>Massas sésseis, superfície lisa, coloração nacarada ou avermelhada, muito vascularizadas, ocupando nasofaringe e uma das fossas nasais.</p>			
<b>IMAGIOLOGIA: TC SPN</b>				
	<p>Lesão expansiva com captação de contraste ocupando a zona posterior da nasofaringe e uma das fossas nasais. O 3º caso é o mais extenso, com atingimento do seio maxilar, fossa ptérigomaxilar e destruição da parede posterior do seio maxilar.</p>			

<p><b>TRATAMENTO</b></p>				
<p>Angiografia com embolização selectiva.</p>				
				
<p>Cirurgia - Exeresse de angiofibroma por via Para-Latero-Nasal de Moure e Sébilleau.</p>				
<p><b>HISTOLOGIA</b></p>				
<p>Angiofibroma nasal</p>				
<p><b>PÓS OPERATÓRIO</b></p>				

Estadio	Descrição
IA	Tumor limitado à cavidade nasal ou nasofaringe
IB	Extensão para um ou mais seios
IIA	Extensão lateral mínima para a fossa pterigopalatina
IIB	Invasão de toda a fossa pterigopalatina com ou sem erosão da parede orbitária
IIC	Extensão para a fossa infratemporal com ou sem extensão posterior para a apófise pterigoideia
IIIA	Erosão da base do crânio, extensão intracraniana mínima
IIIB	Erosão da base do crânio, envolvimento intracraniano extenso com ou sem envolvimento do seio cavernoso.

**TABELA 1: ESTADIAMENTO DO ANGIOFIBROMA NASOFARÍNGEO JUVENIL - ADAPTADA DE RADKOWSKI ET AL (1996)**

No grupo etário afectado pelo ANJ o diagnóstico diferencial faz-se com: hipertrofia dos adenóides e cornetos, polipose nasal, pólipos antrochoanal, quistos nasofaríngeos, cordomas, pólipos angiomas, teratomas, fibromas, hemangiomas, gliomas, displasia fibrosa, condromas, rabiomiomas, rabiomiossarcomas, carcinomas da nasofaringe e linfomas<sup>4</sup>.

O tratamento de escolha do ANJ é a remoção cirúrgica<sup>5</sup>.

A via de abordagem é motivo de controvérsia, uma vez que existem várias na actualidade, entre as quais estão a cirurgia clássica, e outras mais recentes, como a cirurgia endoscópica nasal<sup>2</sup>.

A radioterapia é pouco eficaz devido ao tipo histológico do tumor, sendo considerada apenas como medida paliativa, utilizada em situações de extensão massiva do tumor para a fossa média, ou em doentes em que o risco cirúrgico é muito elevado<sup>5</sup>.

A maioria dos autores não está de acordo com a radioterapia em jovens adolescentes pelos riscos de carcinogénese associados<sup>6</sup>, podendo mesmo ter um papel major na transformação maligna destes tumores<sup>7</sup>.

A abordagem cirúrgica será seleccionada dependendo da localização e extensão do tumor, vascularização, eficácia da embolização, idade do doente, experiência da equipe cirúrgica<sup>2</sup>, meios disponíveis e consentimento informado do doente.

Nos vários tipos de abordagem cirúrgica o objectivo é a exposição máxima e controlo vascular com morbilidade mínima<sup>8</sup>.

Existem muitas técnicas descritas para diminuir a hemorragia, entre as quais a anestesia hipotensiva e a embolização selectiva do sistema da carótida externa<sup>3</sup>.

O objectivo da embolização pré-operatória é a desvascularização tumoral, com diminuição da hemorragia intra-operatória e do tempo operatório e consequentemente diminuição da morbilidade cirúrgica<sup>9</sup>.

Contudo há autores que limitam o seu uso, por considerarem que a embolização diminui o volume tumoral, mas torna a identificação e avaliação das extensões mais difícil, aumentando assim a incidência de tumor residual<sup>3</sup>.

Há várias abordagens cirúrgicas descritas, nomeadamente Via Transpalatina, Via Sublabial de Rouge Denker, Rinotomia Para-Latero-Nasal de Moure e Sébileau, "facial degloving procedure", Via Endoscópica Nasal, Via Temporal Pré-auricular, entre outras.

As abordagens cirúrgicas clássicas em tumores sem atingimento intra-craniano incluem a Via Transpalatina, a Sublabial e a Rinotomia Para-Latero-Nasal, ou a combinação destas<sup>2</sup>.

Contudo, a Rinotomia Para-Latero-Nasal, com as suas variantes, é a via mais directa para o corpo do tumor e é versátil, de modo que o cirurgião pode chegar a todas as extensões do tumor<sup>3</sup>.



**FIGURA 1: RINOTOMIA PARA-LATERO-NASAL DE MOURE E SÉBILEAU.**

A Via Endoscópica está indicada para tumores pequenos, limitados à nasofaringe, cavidade nasal e seios etmoidal e esfenoidal<sup>2</sup>.



**FIGURA 2: PÓS-OPERATÓRIO (CASO Nº1).**

Há um alto risco de recorrência, em cerca de 20% dos doentes<sup>5</sup>.

A frequência de recorrência está muito dependente da adequação da abordagem, condições da cirurgia, experiência do cirurgião e extensão da lesão<sup>6</sup>.

Foi demonstrado por exames de imagem no follow-up que alguns tumores residuais detectados em doentes assintomáticos podem regredir espontaneamente<sup>10</sup>.

Apresentaram-se 4 casos clínicos de ANJ, respectivamente nos estádios IIA, IA, IIB e IA segundo a classificação de Radkowski et al, em que se optou por uma abordagem cirúrgica por Via Para-latero-nasal de Moure e Sébilleau após embolização selectiva do território da carótida externa, com excisão aparentemente total do tumor nos 4 casos, com pequena morbidade, bons resultados estéticos e funcionais e não se verificando lesão residual ou recidivas.

## CONCLUSÃO

O ANJ é um tumor raro, mas que se manifesta por sintomas de aparecimento comum: obstrução nasal e epistáxis.

Fez-se a apresentação destes quatro casos clínicos seguidos no serviço nos últimos quatro anos, em que os três últimos casos surgiram e foram operados já neste ano, num espaço de tempo de quatro meses.

Deve-se pensar nesta patologia em doentes do sexo masculino, adolescentes ou adultos jovens com os sintomas referidos.

A terapêutica destes tumores benignos mas localmente agressivos e muito vascularizados representa um desafio.

A cirurgia é o tratamento de eleição para estes tumores, havendo várias opções cirúrgicas. Entre estas optou-se pela Rinotomia Para-Latero-Nasal de Moure e Sébilleau, uma via de abordagem que permite uma boa exposição com reduzida morbidade e bons resultados funcionais e estéticos.

**BIBLIOGRAFIA**

- 1 Hervé, S., Portier, F, Chapot, R., Guichard, JP., Wassef, M., Huy, P., Herman, P.; Fibrome nasopharyngien, Encyclopédie Médico-chirurgicale(Paris). pag. 20-585-A-10-1/13
- 2 Sarria, R., Capitán, A., Sprekelsen, C., Viviente, E., Cuervo, G., Ferrán, A.; Cirurgia endoscópica del angiofibroma nasofaríngeo mediante doble embolización, Acta Otorrinolaring Esp 2000; 51(3): 259/262
- 3 Bryan Neel, H.; Benign and Malign Neoplasms of the Nasopharynx, Otorrinolaryngology-Head and Neck Surgery, Charles W. Cummings and col., 2ª Edición, Vol.2, Mosby Year Book 1993, pag.1355/1361
- 4 Ondrey, F., Wright, S.; Neoplasms of the Nasopharynx, Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2003, 16ª Edición, pag. 1402/1405
- 5 Becker, W., Nauman, H., Pfaltz, C.; Ear, Nose and Throat Diseases, A pocket reference, 1994, 2ª Edición, pag. 385/386
- 6 Shaheen, O.H.; Angiofibroma, Scott-Brown's Otolaryngology, 1997, 6ª Edición, pag.5/12/1-5/12/6
- 7 Makek, MS., Andrews, JC., Fish, U.; Malignant transformation of a nasopharyngeal angiofibroma, Laryngoscope. 1989;99:1088/92
- 8 Browne, J., Jacob, S.; Temporal Approach for Resection of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibromas, The Laryngoscope, 110, 2000, pag. 1287/1293
- 9 Matias, S, Vilela P, Goulão A.; Angiographic evaluation and embolization of cervico-cranial tumors-juvenil paraganglioma and angiofibroma of the nasopharynx, Acta Med Port.2003; 16(3): 165/9
- 10 Herman, P., Lot, G., Chapot, R., Salvan, D., Huy, P.; Long-Term Follow-up of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibromas: Analysis of Recurrences, The Laryngoscope, 109, 1999, pag. 140/147
- 11 Pech, A., Cannoni, M., Gitenet, P.; Le Fibrome Naso-pharyngien, Traité de technique chirurgicale O.R.L. et cervico-faciale par Guerrier, Masson, pag. 99/116.