

CASO CLÍNICO

## TUMOR FIBROSO SOLITÁRIO DO ETMÓIDE ETHMOIDAL SOLITARY FIBROUS TUMOUR

Pedro Montalvão\*, José Saraiva\*\*, Jorge Soares\*\*\*, Nuno Santiago\*\*\*\*

**RESUMO:**

O tumor fibroso solitário é um tumor raro descrito pela primeira vez na pleura (1931) e que, nos últimos anos, foi referenciado também na área da cabeça e pescoço.

Os autores descrevem um caso de um tumor fibroso solitário com envolvimento do etmóide, esfenóide e fossa nasal esquerda, invasão da órbita e extensão à fossa craneana anterior, numa mulher de 57 anos com uma história de epistaxis de repetição acompanhadas de discreta sintomatologia nasal durante cerca de 4 meses.

O tumor foi removido na totalidade por cirurgia. O exame anátomo-patológico da peça operatória revelou tratar-se de um tumor fibroso solitário. A paciente encontra-se bem e sem sinais de recidiva 18 meses após a cirurgia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor fibroso solitário; fossas nasais

**ABSTRACT:**

Solitary fibrous tumour is a rare neoplasm described for the first time in the pleura (1931) and also reported during the past years in the head and neck area.

The authors describe a case of solitary fibrous tumour involving ethmoid, sphenoid and left nasal cavity, with orbital invasion and extension to the anterior cranial fossa, in a 57-year-old woman with a 4 month history of recurrent epistaxis and modest nasal symptoms

The tumour was totally removed by surgery. Histopathologically the lesion was found to be a solitary fibrous tumour. The patient remain free of tumour 18 month after surgery.

**KEY WORDS:** Solitary fibrous tumour; nasal cavity.

**Dr. Pedro Montalvão**

Unidade de ORL - Hospital CUF Descobertas

R. Mário Botas

1998-018 Lisboa

Tel.-210025200 ;fax-210025220

### INTRODUÇÃO

O tumor fibroso solitário é um tumor raro de origem mesenquimatosa, descrito em 1931 na pleura e que mais recentemente tem sido observado em outras áreas extra-torácicas, nomeadamente na região da cabeça e pescoço, havendo referências a 21 casos com localização nasossinusal.

O tumor fibroso solitário comporta-se normalmente como um tumor benigno, mas em 15 a 23 % dos casos pode ter um comportamento

agressivo com possibilidades de recidiva local e de metástases a distância.

### CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino de 57 anos de idade, com história de epistaxis de repetição, predominantemente do lado esquerdo, durante 4 meses, acompanhadas de uma obstrução nasal moderada e rinorreia mucopurulenta em crises.

\* ORL da Unidade de ORL do Hospital CUF Descobertas/Assistente Hospitalar Graduado do IPOFG Lisboa

\*\* Director da Unidade de ORL do Hospital CUF Descobertas

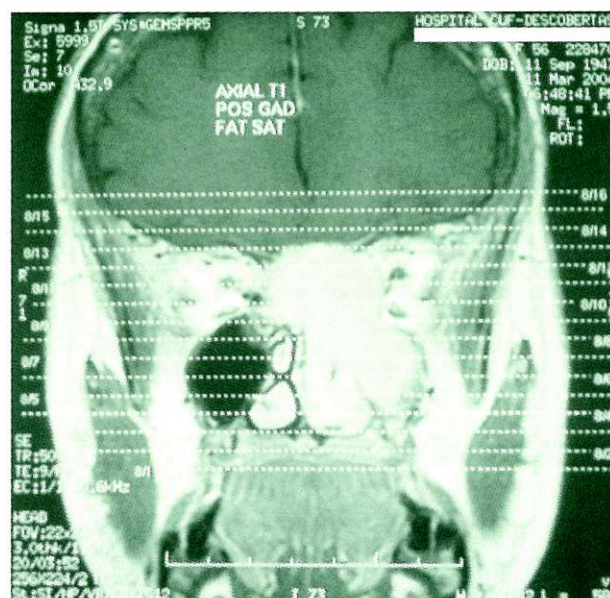
\*\*\* Director da Unidade de Anatomia Patológica do Hospital CUF Descobertas/Professor da Faculdade de Ciências Médicas Lisboa

\*\*\*\* Professor da Faculdade de Ciências Médicas Lisboa/ORL da Unidade de ORL do Hospital CUF Descobertas.

A doente referia também hipósmia nos últimos dois meses acompanhada de cefaleias ocasionais.

A endoscopia nasal permitiu observar na fossa nasal esquerda uma massa de superfície lisa, vermelho escuro, friável ao toque e ocupando a metade superior da cavidade nasal.

A TC dos seios peri-nasais (fig. 1 e 2) revelou uma extensa neoformação da fossa nasal esquerda com invasão do etmóide, esfenóide e órbita.



Devido à existência de erosão da lâmina criosa foi pedida uma RMN (fig. 3 e 4) que mostrou que o tumor tinha extensão à órbita esquerda e fossa cerebral anterior, sem aspectos infiltrativos.

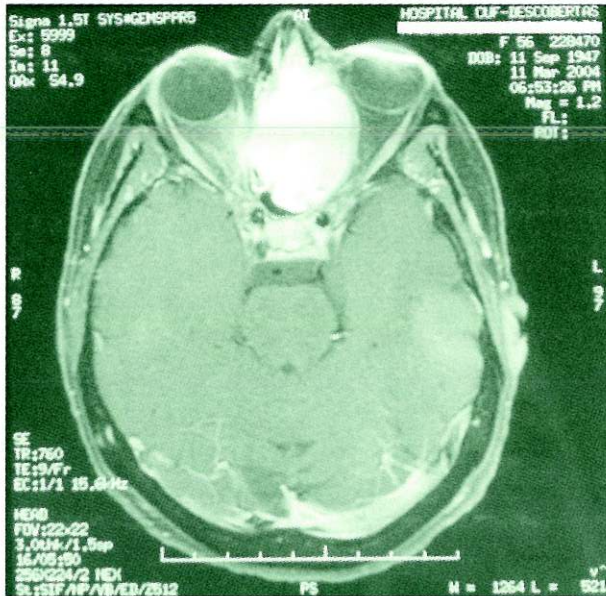
A lesão possuía hipersinal com ganho globalmente homogêneo após injeção de contraste.

As biópsias efectuadas no gabinete de consulta foram inconclusivas.

Foi realizada cirurgia com exérese total do tumor por via parálatero nasal e médio labial,

com maxilectomia mediana, etmoidectomia e excisão da dura aderente; a oclusão da solução de continuidade da dura foi efectuada através de fásia lata homóloga. A musculatura da órbita não mostrava sinais de infiltração tumoral.

O pós-operatório decorreu sem incidentes tendo a doente tido alta ao 5º dia após a cirurgia.



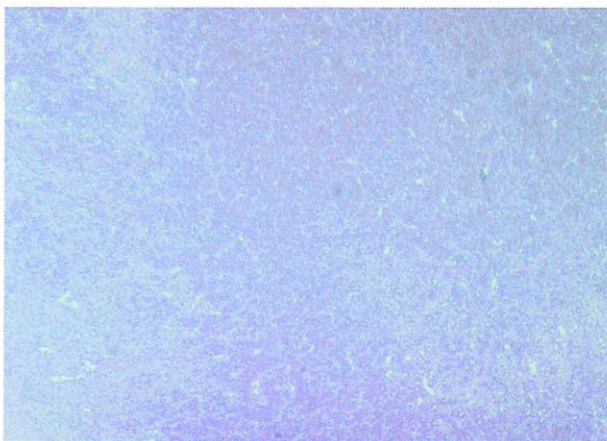
**FIGURA 4: CORTE AXIAL DE RMN PRÉ-OPERATÓRIA.**

O tumor media 8,5 x 4,5 x 3 cm. de dimensões e o exame microscópico revelou tratar-se de uma neoplasia mesenquimatosa fusocelular com áreas de padrão hemangiopericitoide, com hemorragia intratumoral.

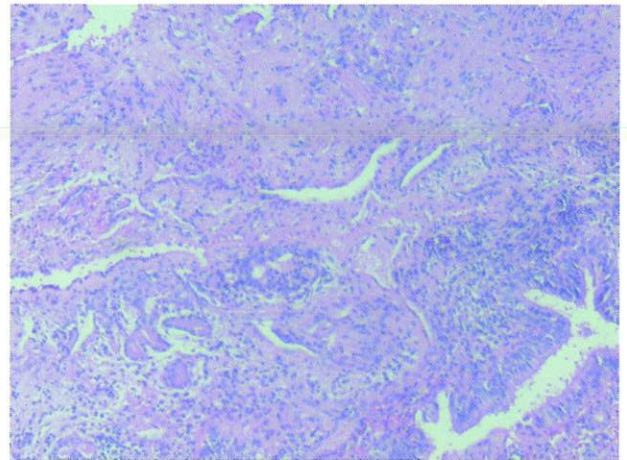
Não havia atipias ou mitoses e foi efectuado o diagnóstico de tumor fibroso solitário do etmóide (fig. 5 a 8).

A paciente encontra-se bem, sem sinais de recidiva, 18 meses após a cirurgia.

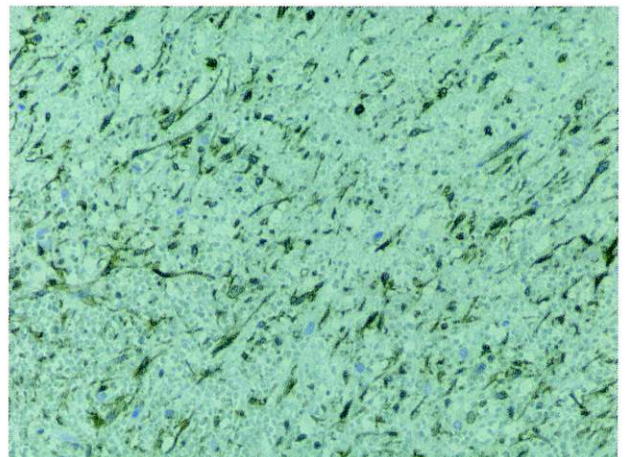
A TC de controlo efectuada aos 12 meses não mostrava sinais de recidiva (fig 9 e 10).



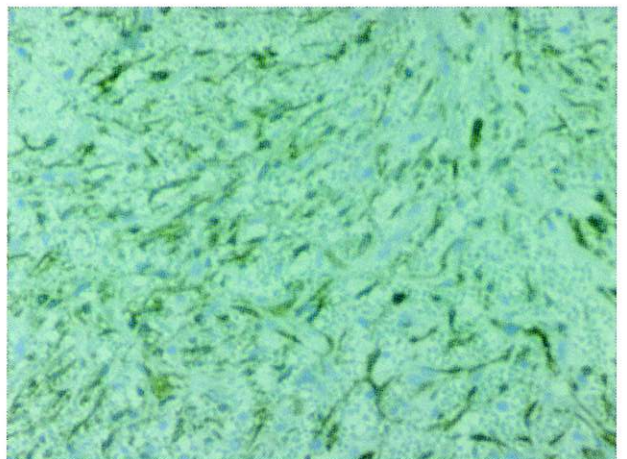
**FIGURA 5: LIMITE DA LESÃO: HEMORRAGIA DIFUSA.**



**FIGURA 6: PROLIFERAÇÃO FUSOCELULAR EM ESTROMA ESCLERO-HIALINO E COM ÁREAS DE PADRÃO HEMANGIOPERICITOIDE.**



**FIGURA 7: EXPRESSÃO POSITIVA DE IMUNOREACTIVIDADE ANTI-ACTINA DAS CÉLULAS TUMORAIS.**



**FIGURA 8: MARCAÇÃO COM ANTI-CD34.**

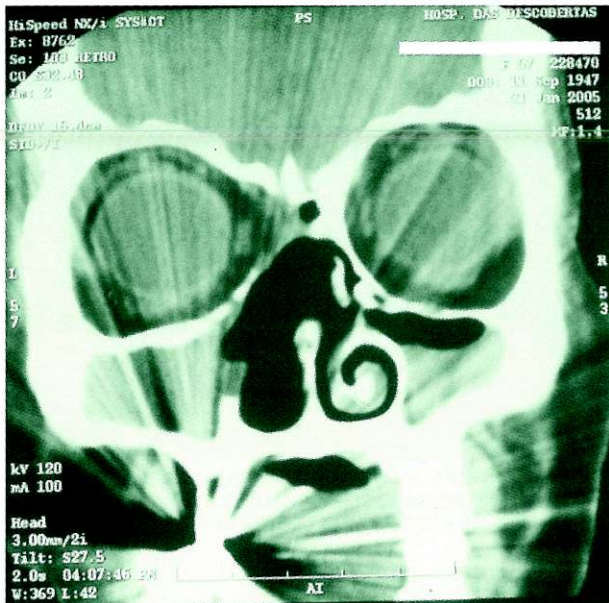


FIGURA 9: CORTE CORONAL DE TAC PÓS-OPERATÓRIA EVIDENCIANDO A REMOÇÃO TOTAL DO TUMOR.



FIGURA 10: CORTE AXIAL DE TAC PÓS-OPERATÓRIA.

## DISCUSSÃO

O tumor fibroso solitário é um tumor raro que na região nasosinusal apresenta sintomatologia insidiosa e sem características específicas de identificação; o diagnóstico definitivo é feito pelo exame histológico e imunohistoquímico, geralmente após a remoção cirúrgica dado que as biópsias de pequenos fragmentos nem sempre permitem um diagnóstico definitivo.

Trata-se de um tumor geralmente benigno, mas que em 15 a 23% dos casos pode apresentar comportamentos agressivos.

Os factores de mau prognóstico são o tamanho (superior a 10 cm.) e as características histológicas (celularidade, mitoses > 4/10 em grande ampliação x 400, necrose).

A imunohistoquímica auxilia o diagnóstico (CD 34+; vimentina+; S 100-; queratina-; actina-).

O tratamento destes tumores é cirúrgico, devendo a sua remoção ser total.

O tumor fibroso solitário, apesar de ser um tumor raro a nível da cabeça e pescoço, deve ser considerado no diagnóstico diferencial dos tumores nasosinuais.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alobid I, Alos L, Blanch JL, Benitez P, Bernal-Sprekelson M, Mullol J. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Acta Otolaryngol* 2003; 123: 71-4.
- Cassarino DS, Auerbach A, Rushing EJ. Widely invasive solitary fibrous tumor of the sphenoid sinus, cavernous sinus and pituitary fossa. *Annals of Diagnostic Pathology* 2003; 7: 169-73.
- Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumor. *Cancer* 2002; 94: 1057-68.
- Kessler A, Lapinsky J, Berenholz L, Sarfaty S, Segal S. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 121: 826-8.
- Martinez V, Jimenez ML, Cuatrecasas M et al. Solitary naso-sinusal fibrous tumor. *Acta Otorrinolaring. Esp* 1995; 46; 4 (323 - 326).
- Pasquini E, Cantaroni C, Salfi N, Tamburini G, Marchi C, Sciarretta V. Endoscopic treatment of an ethmoidal solitary fibrous tumor. *The Journal of Laryngology & Otology* 2003; 117 : 889-91.
- Strigfellow HF, Khan IA, Sissons MC. Solitary fibrous tumor arising in the nasal cavity: report of a case. *J Laryngol Otol* 1996; 110 : 468-70.