

Angiofibroma juvenil: 16 anos de experiência

Juvenile angiofibroma: sixteen years experience

Carla d'Espiney Amaro ■ Pedro Montalvão ■ Miguel Magalhães ■ Lucian Rhadu ■ Nuno Santiago ■ João Olias

RESUMO

Objetivos: Avaliação casuística do serviço de ORL do IPOLFG-EPE; definição da embolização prévia à cirurgia como factor predisponente para a persistência/recidiva do angiofibroma juvenil.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 28 doentes submetidos a cirurgia por angiofibroma juvenil nos anos de 1990 a 2007. Avaliação da significância estatística com estudo de Spearman.

Resultados: Dos doentes, 5 apresentavam tumor no estadio IA, 1 no estadio IB, 1 no estadio IIA, 3 no estadio IIB, 7 no estadio IIIA, 2 no estadio IIIB e 4 em estadio desconhecido. Em 51.7% fez-se embolização pré-operatória. Após o tratamento inicial, obteve-se 25.9% de persistências e 11.1% de recidivas. Após a 2ª intervenção, obteve-se 18.5% de persistência/recidiva. A correlação entre embolização e a persistência do tumor não foi estatisticamente significativa ($p = 0.086$).

Conclusão: O angiofibroma juvenil é diagnosticado em estadios avançados. A embolização prévia à cirurgia, não tem, neste estudo, influência na persistência do tumor.

Palavras-chave: angiofibroma juvenil; embolização; persistência; recidiva.

ABSTRACT

Objective: To analyze the activity of the IPOLFG-EPE service of ENT related to angiofibroma; to determine if embolization is a factor which interferes with tumor persistence/recurrence.

Patients and methods: Retrospective study of 28 patients submitted to surgery for juvenile angiofibroma in the years 1990 to 2007. Statistical analysis was made with Spearman study.

Results: Five patients had tumour in stage IA, one patient in stage IB, one in stage IIA, 3 in stage IIB, 7 in stage IIIA, 2 in stage IIIB and four had no defined stage. Embolization was performed in 51.7% patients. After initial treatment, there was 25.9% of persistence and 11.1% of recurrence. After a second surgery, there was 18.5% of persistence/recurrence. Correlation between embolization and persistence was not statistical significant ($p = 0.086$).

Conclusion: Juvenile angiofibroma is diagnosed in late stages. In this study, embolization has no influence in tumour persistence.

Keywords: juvenile angiofibroma; embolization; persistence; recurrence.

INTRODUÇÃO

O angiofibroma juvenil é um tumor vascular, benigno mas localmente agressivo, representando menos de 0.05% de todas as neoplasias da cabeça e pescoço¹. Ocorre quase exclusivamente em adolescentes do sexo masculino e a idade média dos doentes é cerca de 14 a 15.5 anos¹⁻⁴. Têm, normalmente, origem na parede posterolateral da fossa nasal próximo do buraco esfenopalatino, tendo sido já descritos angiofibromas com localização extranasofaríngea, nomeadamente septo nasal e corneto inferior⁵⁻⁶.

A etiopatogenia destes tumores é ainda desconhecida. Por ocorrerem sobretudo durante a puberdade foi postulado tratar-se de um tumor dependente de androgénios. No entanto, não foram encontrados níveis significativos de expressão de receptores de androgénio, estrogénio e progesterona in situ em doentes com angiofibroma⁷. Por outro lado, parece que factores de crescimento como o insulin-like growth factor II e a β -catenina, representam um papel importante na regulação do crescimento deste tumor⁸⁻⁹. Foram também encontradas alterações genéticas, nomeadamente, nos cromossomas X e Y, em angiofibromas¹⁰.

O tratamento destes tumores é fundamentalmente cirúrgico¹. Foram descritos alguns casos de estabilização

CARLA D'ESPINEY AMARO

Médica dos Quadros da Marinha, Interna do Complementar ORL no Hospital de São José.

PEDRO MONTALVÃO

Assistente Hospitalar Graduado de ORL do IPO de Lisboa.

MIGUEL MAGALHÃES

Chefe de Serviço de ORL do IPO de Lisboa.

LUCIAN RHADU

Professor Auxiliar da Faculdade de Engenharia da Universidade Católica Portuguesa.

NUNO SANTIAGO

Professor, Director Jubilado do Serviço de ORL do IPO de Lisboa.

JOÃO OLIAS

Professor, Director do Serviço de ORL do IPO de Lisboa.

Correspondência:

Carla d'Espiney Amaro

Serviço de Otorrinolaringologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil

Rua Professor Lima Basto, Lisboa 1070 Lisboa

T. 217229800

Mail: dicacarla@hotmail.com

ou mesmo de involução do tumor (sobretudo na altura da puberdade) do doente e em tumores residuais ou recidivantes submetidos a cirurgia prévia¹⁻¹¹⁻¹². Devido aos seus efeitos secundários como a alteração do crescimento do maciço facial e a indução de segundos tumores primários, não existe um verdadeiro consenso relativamente à radioterapia, sendo esta reservada sobretudo para os tumores com invasão intracraniana (particularmente com grande envolvimento do seio cavernoso) e para os tumores recidivantes¹⁻¹³.

Os autores deste trabalho propõe-se tentar definir os principais factores de persistência/ recidiva de tumor, nomeadamente a importância a embolização prévia à cirurgia, dos doentes submetidos a cirurgia por angiofibroma no serviço de ORL do IPOFGL-EPE.

MATERIAL E MÉTODOS

Seleção dos doentes e estadiamento

Realizou-se uma avaliação retrospectiva com consulta dos processos clínicos dos doentes submetidos a cirurgia por angiofibroma nos anos de 1991 a 2007 no serviço de ORL do IPOFG de Lisboa. Obtiveram-se 28 doentes. Todos os processos clínicos foram observados. O follow-up médio foi de 43 meses com um mínimo de 4 meses e um máximo de 15 anos.

O estadiamento foi feito de acordo com a classificação de Radkowski (tabela I)¹⁴.

Estádio	
IA	Tumor limitado à cavidade nasal ou ao tecto da nasofaringe
IB	Tumor que invade a cavidade nasal e/ou o tecto da nasofaringe e se estende a pelo menos um seio perinasal
IAA	Invasão mínima da fossa pterigopalatina
IIB	Invasão de toda a fossa pterigopalatina com ou sem erosão da parede orbitária
IIC	Extensão à fossa infratemporal, ou extensão posterior, para além das lâminas da apófise pterigoideia (espaço paratubário, espaço parafaríngeo)
IIIA	Erosão da base do crâneo (buracos oval, grande redondo, corpo apófise pterigoideia, clivus), extensão intracraniana mínima
IIIB	Extensão intracraniana massiva com ou sem invasão do seio cavernoso

TABELA I. ESTADIAMENTO DO ANGIOFIBROMA SEGUNDO RADKOWSKI.

ANÁLISE ESTATÍSTICA

O estudo de correlações entre as variáveis e as persistências e ou recidivas foram feitas com o estudo de Spearman. O estudo estatístico foi realizado utilizando a versão de SPSS 16.0 do software estatístico. Foi considerado estatisticamente significativo quando se obtinham valores de $p < 0.05$.

RESULTADOS

Sexo e idade

Todos os doentes pertenciam ao sexo masculino. A idade média de aparecimento dos sintomas foi de 16 anos, com uma idade máxima de 24 anos e uma idade mínima de 5 anos (Tabela II). Desconhece-se a idade em surgiram as queixas, de um dos doentes operados por recidiva do tumor. Quando foi enviado ao IPO tinha a idade de 50 anos.

FORMA DE APRESENTAÇÃO

As principais formas de apresentação do tumor foram a obstrução nasal persistente (25 doentes) e a epistaxis (24 doentes). 4 doentes apresentavam também hipoacúsia, 1 doente tinha diminuição da acuidade visual, 1 doente referia cefaleias e noutro era observado tumefacção da hemiface (Tabela II).

A duração média das queixas foi de 11 meses, com um máximo de 3 anos e um mínimo de 5 meses.

Um doente (Nº15 na tabela II) foi enviado ao IPOFG de Lisboa por recorrência de tumor. Teria sido operado 30 anos antes noutra instituição desconhecendo-se a primeira abordagem cirúrgica. Outro doente enviado por recidiva do tumor terá sido operado 1 ano antes noutra instituição por via endoscópica. Todos os outros doentes foram referenciados de outras instituições sem intervenções prévias.

Nº	Idade diagnóstico	Sintomas	Duração (meses)
1	7	ON, E, H	12
2	8	ON, E, H	3
4	6	ON, E, H	12
5	8	ON	12
6	13	ON	24
7	5	E	24
8	20	ON, E	?
9	22	ON, E	12
10	9	ON	3
11	11	ON, E	12
12	16	ON, E	8
13	16	ON, E	6
14	24	ON, E	36
15	?R	ON, E	4
16	17	ON, E	12
17	22	ON, E	12
18	16	ON, E, H	12
19	13	ON, E	12
20	15	ON, E	6
21	22	E	?
22	22	ON, E	12
23	17	ON, E	7
24	22	ON, C	?
25	17	ON, E	5
26	15	ON, E	9
27	12	E, AC, TF	5
28	12	ON, E, R	5

TABELA II. FORMAS DE APRESENTAÇÃO DOS DOENTES.

R - RECIDIVA; AG - ANGIOFIBROMA; SINTOMAS: ON - OBSTRUÇÃO NASAL, E - EPISTAXIS, H - HIPOACÚSIA UNILATERAL, C - CEFALIA, TF - TUMEFACÇÃO DE HEMIFACE, AV - DIMINUIÇÃO DA ACUIDADE VISUAL.

ESTADIAMENTO

Em 4 doentes não foi possível estabelecer um estadiamento do tumor a partir dos dados obtidos nos processos clínicos. A maior parte dos tumores encontravam-se no estadiamento IIIA (7 doentes). 4 doentes tinham o tumor no estadiamento IA, 1 doente no estadiamento IB, 1 doente no estadiamento IIA, 3 doentes no estadiamento IIB (fig. 1), 5 doentes no estadiamento IIC e 2 doentes no estadiamento IIIB (fig 2) (tabela III).

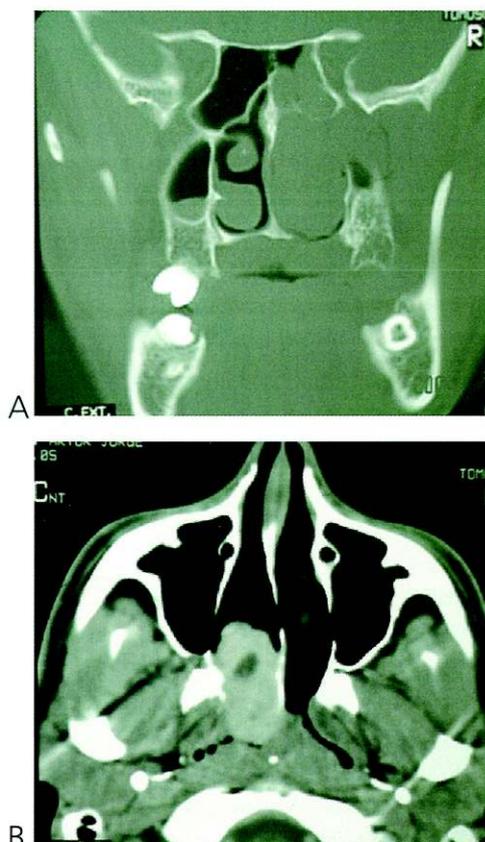


Fig. 1 | TC de doente com angiofibroma no estadiamento IIB (invasão de toda a fossa pterigopalatina com ou sem erosão da parede orbitária). Em A, corte coronal onde se observa tumor invadindo fossa nasal e seio esfenoidal direitos. Em B corte axial onde se observa invasão de toda a fossa pterigopalatina.

Estádio	Nº de doentes
IA	5
IB	1
IIA	1
IIB	3
IIC	5
IIIA	7
IIIB	2
Desconhecido	4

TABELA III. Nº DE DOENTE POR ESTADIO DO TUMOR.

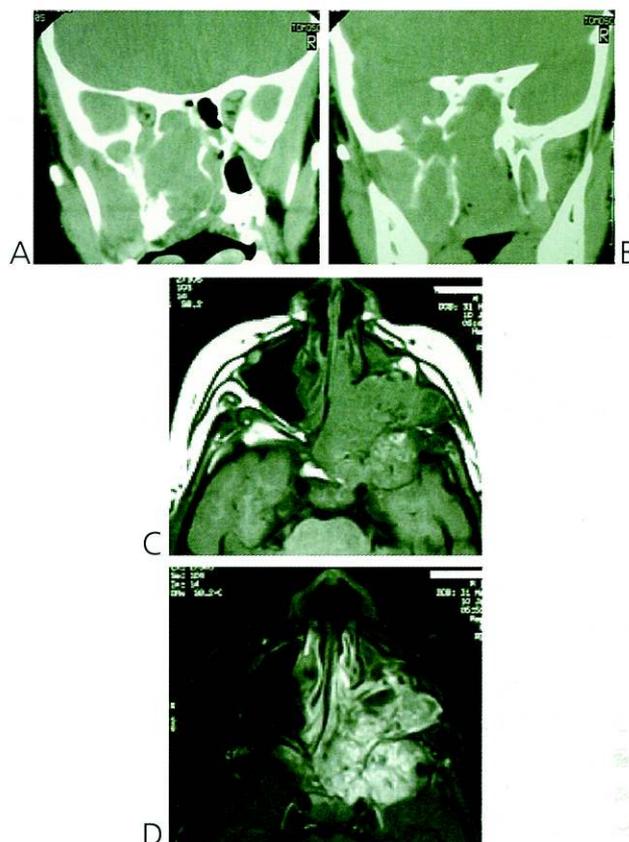


Fig. 2 | 2 Imagens de doente com angiofibroma no estadiamento IIIB (extensão intracraniana massiva, com ou sem invasão do seio cavernoso). Em A e B, cortes coronais de TC revelando erosão do esfenóide. Em C, corte axial de RM em T1 revelando tumor com extensão intracraniana. Em D, corte axial de RM em T2 revelando os "voids vasculares" do angiofibroma.

TRATAMENTO INICIAL

Foi feita angiografia com embolização prévia à cirurgia (média de 48 horas) em 15 doentes (51.7%). Foi realizada a excisão do angiofibroma via Rouge-Denker com maxilectomia interna em 24 doentes. A esta via associou-se ainda a abordagem Midfacial Degloving num dos doentes e noutro doente, a via transpalatina. Num doente com o tumor no estadiamento IIIB foi feita uma abordagem infratemporal por via pré-auricular para garantir a maior excisão do tumor. O segundo doente com tumor no estadiamento IIIB foi submetido a excisão do tumor por via da translocação do facial, em combinação com a Neurocirurgia (fig. 3). Um dos doentes (nº 21 na tabela IV) havia sido submetido a cirurgia prévia em 1989 e em 1998, com 22 anos de idade, por recorrência de epistaxis, foi submetido a cirurgia com exploração da fossa pterigomaxilar e seio esfenoidal não tendo sido visualizado tumor, exceptuando pequena erosão da parede inferior do seio esfenoidal em contacto com seio cavernoso que se biopsiou. Confirmou-se recidiva do tumor pelo que foi submetido a radioterapia externa. Após o término da radioterapia o doente abandonou a consulta.

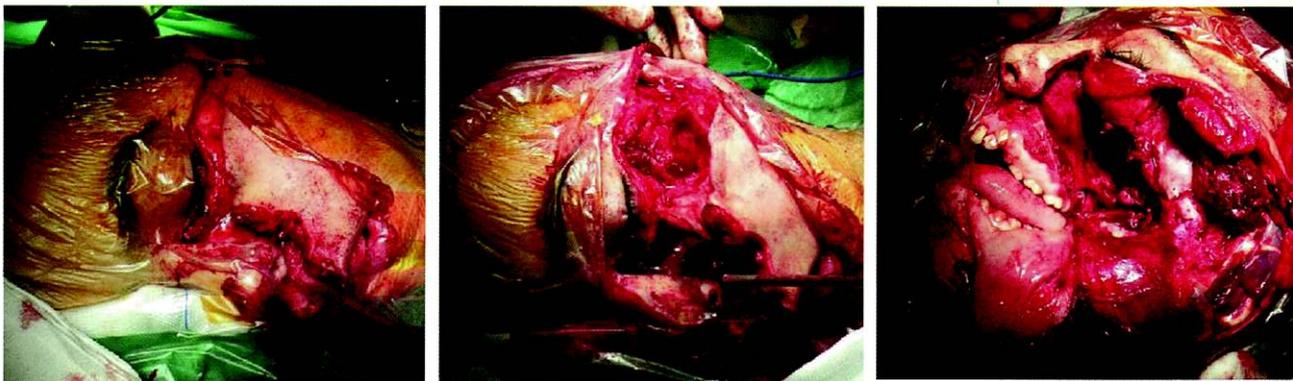


Fig. 3 | A, B e C. Incisão com translocação facial por tumor no estadio IIIIB.

Nº	Idade diagnóstico	Sintomas	Duração (meses)
1	IIC	X	RD
2	IIIA	X	RD
4	IIIA		RD
5	?		RD, TP
6	IIB	X	RD
7	IA	X	RD
8	IIC	X	RD
9	IIB	X	RD
10	IIIA	X	RD
11	IIC	X	RD
12	?	X	RD
13	IB	X	RD
14	IA		RD
15	?		RD
16	IIC	X	RD
17	IIIA	X	RD
18	IIIA		RD, MDG
19	IA		RD
20	IIB		RD
21	IIIA	X	
22	IIIA		RD
23	IIC		RD
24	?		RD
25	IA		RD
26	IIA		RD
27	IIIB	X	PA
28	IIIB	X	TLF

TABELA IV. O Estadio dos doentes e tratamento inicial dos mesmos incluindo existência (marcado com x) ou não de embolização prévia.

RD – Rouge-Denker, TP – Transpalatina, MFG – Midfacial Degloving, PA – Pré-auricular subtemporal, PLN – Paralateronasal com incisão médiolabial de Weber-Fergusson, ETN – Endoscópica transnasal; TLF – Translocação facial.

PERSISTÊNCIA/ RECIDIVA E TRATAMENTO (TABELA V)

Os autores deste trabalho consideraram persistência quando não se obtinha excisão completa do tumor e recidiva quando se observava reaparecimento do tumor para além dos 12 meses a seguir à cirurgia após excisão completa do mesmo.

Em 7 doentes (25.9%), verificou-se excisão incompleta do tumor. Os tumores nos casos de persistência encontravam-se nos estadios IB (1 doente), IIC (2 doentes)

IIIA (2 doentes) e IIIB (1 doente). Num dos doentes não foi possível obter a informação sobre o estadio do tumor pelos processos clínicos.

Nos casos de persistência todos os doentes (85.7%) excepto um foram submetidos a angiografia com embolização prévia.

Em 3 doentes (11.1%), registou-se recidiva do tumor. Um dos tumores encontrava-se no estadio pré-operatório IIC e 2 tumores no estadio IIIA. Apenas um havia sido submetido a angiografia com embolização antes da cirurgia.

TRATAMENTO NOS CASOS DE PERSISTÊNCIA (7 DOENTES) (TABELA V)

Em 2 (nº 1 e 16) dos doentes constatou-se persistência de tumor ao nível da choana e cavum. Foram ambos submetidos a uma segunda cirurgia para excisão por via transpalatina. Verificou-se posteriormente recidiva da lesão num dos doentes. Por se manter assintomático, optou-se pela vigilância com realização de RM (ressonância magnética) seriadas, não tendo havido crescimento do tumor até cerca de 3 anos de “follow-up”. Ambos tinham sido submetidos a angiografia com embolização prévia à primeira cirurgia.

Em 2 (nº 10 e 13) dos doentes com persistência do tumor procedeu-se a uma segunda cirurgia por via paralateronasal (fig 4). Um dos doentes apresentava tumor na nasofaringe e na fossa pterigoplatina, outro doente na nasofaringe. No primeiro doente obteve-se excisão completa do tumor sem recidiva. No último doente houve recidiva na fossa pterigoplatina e fossa infratemporal mantendo-se até à última observação assintomático. Nestes 2 casos houve também angiografia com embolização prévia na 1ª cirurgia.

Por extensão da lesão à fossa craneana anterior e ao seio cavernoso, num dos doentes (nº 27) optou-se pela realização de radioterapia externa convencional, na dose total de 55.8 Gy (1.6 Gy por dia em dias sucessivos).

Nº	Estádio	Angiog. Emboli.	P	R	2ª intervenção
1	IIC	X	X		TP
2	IIIA	X	X		Obs.
4	IIIA				
5	?				
6	IIB	X			
7	IA	X			
8	IIC	X			
9	IIB	X			
10	IIIA	X	X		PLN
11	IIC	X		X	ETN
12	?	X			
13	IB	X	X		PLN
14	IA				
15	?				
16	IIC	X	X		TP
17	IIIA	X		X	RD
18	IIIA				
19	IA				
20	IIB				
21	IIIA	X			
22	IIIA			X	RD
23	IIC				
24	?		X		Obs.
25	IA				
26	IIA				
27	IIIB	X	X		RT
28	IIIB	X			

TABELA V. Persistência/ Recidiva dos tumores e seu tratamento.

P- Persistência; Cirurgias: RD – Rouge-Denker, TP – Transpalatina, MFG – Midfacial Degloving, PA – Pré-auricular subtemporal, PLN – Paralateronasal com incisão médiolabial de Weber-Fergusson, ETN – Endoscópica transnasal; TLF – Translocação facial; RT – Radioterapia.

Verificou-se redução do volume tumoral após o tratamento tendo do doente ficado assintomático, até à data da última observação.

Nos restantes doentes com persistência, não se realizou novo tratamento por desaparecimento da lesão durante o “follow-up”.



Fig. 4 | (A e B) Incisão paralateronasal com extensão Weber-Fergusson.

TRATAMENTO NOS CASOS DE RECIDIVA (3 CASOS)

Foi realizada excisão completa de um dos tumores recidivantes por via endoscópica transnasal. Nos outros

dois tumores foi feita excisão completa por via Rouge-Denker. Não houve registo de mais recidivas nestes 3 tumores (tabela V).

Nº	Idade diagnóstico	Sintomas	Duração (meses)	Estádio	Angiog. Emboli.	Abordagem cirurgica	P	R	2ª Intervenção	Após 2ª Intervenção	Follow-up (meses)
1	7	ON, E, H	12	IIC	X	RD	X			Sem R	36
2	8	ON, E, H	3	IIIA	X	RD	X		Obs.	Desaparecimento.	16
4	6	ON, E, H	12	IIIA		RD					36
5	8	ON	12	?		RD, TP					12
6	13	ON	24	IIB	X	RD					24
7	5	E	24	IA	X	RD					24
8	20	ON, E	?	IIC	X	RD					48
9	22	ON, E	12	IIB	X	RD					24
10	9	ON	3	IIIA	X	RD	X			Sem R	36
11	11	ON, E	12	IIC	X	RD		X	ETN		7
12	16	ON, E	8	?	X	RD					84
13	16	ON, E	6	IB	X	RD	X		PLN	R; após observação desapareceu	12
14	24	ON, E	36	IA		RD					82
15	12	ON, E	4	?		RD					60
16	17	ON, E	12	IIC	X	RD	X		TP	Mantém AF mas sem queixas	36
17	22	ON, E	12	IIIA		RD			RD		48
18	16	ON, E, H	12	IIIA	X	RD, MDG					36
19	13	ON, E	12	IA		RD					96
20	15	ON, E	6	IIB		RD					72
21	22	E		IIIA	X						3
22	22	ON, E	12	IIIA		RD		X	RD	Sem R	48
23	17	ON, E	7	IIC		RD					96
24	22	ON, C	?	?		RD	X		Obs.	Desaparecimento	108
25	17	ON, E	5	IA		RD					72
26	15	ON, E	9	IIA		RD					36
27	12	E, AC, TF	5	IIIB	X	PA	X		RT	Mantém AF mas sem queixas	13
28	12	ON, E, R	5	IIIB	X	TLF					4

TABELA VI. Resumo de todos os dados dos doentes incluídos no estudo.

R - Recidiva; P – Persistência; AG – Angiofibroma; Sintomas: ON – Obstrução nasal, E – Epistaxis, H – Hipoacusia unilateral, C – Cefaleia, TF – Tumefacção de hemiface, AV – Diminuição da acuidade visual; Cirurgias: RD – Rouge-Denker, TP – Transpalatina, MFG – Midfacial Degloving, PA – Pré-auricular subtemporal, PLN – Paralateronasal com incisão médiolabial de Weber-Fergusson, ETN – Endoscópica transnasal; TLF – Translocação facial; RT – Radioterapia; OBS – Observação em consultas regulares.

RELAÇÃO ENTRE EMBOLIZAÇÃO E PERSISTÊNCIA

Dos 15 doentes que foram submetidos a angiografia com embolização previamente à 1ª cirurgia, em 6 doentes houve persistência de tumor e num doente houve recidiva do tumor. Dos casos em que houve registo de persistência de tumor apenas 1 doente não foi submetido a embolização prévia. De facto, verificou-se que existe uma correlação positiva, embora não estatisticamente significativa (p = 0.086) entre a persistência do tumor e a angiografia com embolização.

COMPLICAÇÕES

Não foi possível obter registos das quantidades das perdas hemáticas durante o tempo operatório nos processos

clínicos. Houve necessidade de transfusão de 1 unidade de concentrado de eritrócitos num doente com o tumor no estadio IIIA, e noutro doente com o tumor no estadio IIIB. Nestes, foi possível saber-se que tiveram uma perda de sangue de cerca de 1000cc durante a cirurgia. No 1º doente não houve embolização prévia enquanto que no 2º doente, esta foi efectuada.

Verificou-se fístula palatina por deiscência do palato no doente nº 1 após a 2ª intervenção para remoção da persistência do tumor por via transpalatina. Procedeu-se ao encerramento da deiscência numa cirurgia posterior. No doente submetido a excisão do tumor por via pré-auricular infratemporal, registou-se paralisia do ramo frontal do facial, por sacrifício desse ramo durante a cirurgia.

Não houve registo de dismorfias faciais ou de outras complicações durante o "follow-up" dos doentes.

"FOLLOW-UP"

Seguindo as normas do serviço, todos os doentes são vigiados em consultas seriadas após a cirurgia com avaliação endoscópica e imagiológica por TC e RM. Têm uma 1ª consulta um mês a seguir à cirurgia onde é feita rinoscopia. Se não houver clínica ou lesões suspeitas é feita nova reavaliação dentro de 3 meses. É pedida TC 6 meses a seguir à cirurgia e sempre que houver suspeita de recidiva. Quando necessário, para melhor confirmação do diagnóstico são pedidas RM. Caso não haja suspeita de recorrência, avalia-se o doente de 6 em 6 meses após o 1º ano pós-operatório e posteriormente anualmente. Nos doentes com recidiva tumoral sem queixas nos quais se opta por manter vigilância, procede-se a rinoscopia de 3 em 3 meses com pedidos de avaliação por imagem sempre que necessário até desaparecimento da lesão.

DISCUSSÃO

Radkwski et al, propuseram uma revisão do sistema de classificação do Angiofibroma de acordo com o potencial risco de recorrência ⁽¹⁴⁾. Com uma taxa de recorrência de 21.7% verificaram que o estadio pré-operatório era o principal factor predisponente para a recorrência.

Ocorria sobretudo nos doentes com tumor nos estadios iguais ou superiores a IIC, ou seja, aqueles com pelo menos, extensão à fossa infratemporal e erosão das lâminas pterigoideas. Por outro lado, num estudo retrospectivo com 95 doentes envolvidos realizado na Índia, constatarem presença de tumor residual em 18% dos casos e recorrência do tumor em 13.7% dos doentes ⁽¹⁵⁾. Os principais factores encontrados correlacionados com o aumento das recidivas seriam a extensão do tumor à fossa pterigoidea, a erosão do clivus e a extensão intracraniana. Foi descrita uma taxa de recorrência de 27.5% noutro estudo retrospectivo com 44 casos em que se verificou invasão da base do crâneo em 2/3 dos doentes ⁽¹⁶⁾. A taxa de recidiva correlacionava-se sobretudo com a fossa infratemporal, seio esfenoidal, base da apófise pterigoidea e clivus, seio cavernoso (porção interna), buraco lácero e fossa anterior.

No estudo presente constatou-se uma persistência de 25.9% e uma recidiva de 11.1%. Nos doentes com persistência do tumor, apenas um deles apresentava tumor no estadio IB. A TC revelava envolvimento da nasofaringe e do seio esfenoidal. O seio esfenoidal é considerado por alguns autores, um local limitativo para a remoção completa do tumor ⁽¹⁵⁾. Os restantes correspondiam a tumores em estadios mais avançados, iguais ou superiores a IIC. Quanto aos 3 doentes que revelaram recidiva, todos eles apresentavam envolvimento da

Abordagem cirúrgica de acordo com a localização do tumor					
Localização do tumor	Endoscopia transnasal	Transpalatina	Rinotomia Lateral com maxilectomia parcial	"Midfacial Degloving" Trans facial	Infratemporal
Buraco esfenopalatino	X	X	X	X	X
Cavidade nasal	X	X	X	X	
Nasofaringe	X	X	X	X	X
Fossa Pterigopalatina	X		X	X	
Seio Esfenoidal	X	X	X	X	
Etmoide	X		X	X	
Seio maxilar			X	X	
Órbita			X	X	X
Fossa infratemporal (parte interna)			X	X	X
Fossa infratemporal (parte externa)				X	X
Fossa craniana média				X	X
Seio cavernoso (parte interna)			X	X	
Seio cavernoso (parte externa)				X	X

TABELA VII. DIFERENTES ABORDAGENS CIRÚRGICAS DE ACORDO COM A LOCALIZAÇÃO DO TUMOR. Adaptado de Scholtz et al ⁽¹⁸⁾.

fossa infratemporal e/ou erosão da base do crânio.

No tratamento procura-se essencialmente a remoção completa do tumor^(3, 4, 14, 17-20). A abordagem cirúrgica deve ser escolhida de forma a obter melhor exposição do angiofibroma. Scholtz et al propuseram um conjunto de abordagens cirúrgicas de acordo com a localização do tumor⁽¹⁸⁾ (tabela VII).

A cirurgia endoscópica transnasal tem sido a abordagem cirúrgica proposita por certos autores para angiofibromas com envolvimento da nasofaringe, cavidade nasal e seios perinasais^(3, 10). No entanto, com o desenvolvimento do material endoscópico, esta abordagem tem sido preconizada em tumores com extensão, não só, à fossa pterigopalatina^(18, 20), como também à fossa infratemporal⁽²¹⁾, desde que seja feita uma boa embolização pré-operatória. Esta técnica tem também sido usada em associação a outras abordagens, nomeadamente a "Midfacial Degloving", de forma a permitir uma melhor visualização dos limites do tumor⁽⁴⁾. Possibilita também a laqueação dos vasos que nutrem o tumor e menores perdas de sangue durante o tempo operatório, contribuindo, todos estes factores, para uma menor morbidade do doente e menor taxa de recidiva^(18, 22).

A via transpalatina é limitada aos tumores com extensão à nasofaringe, cavidade nasal e seio esfenoidal^(3, 18). Alguns casos de fistula palatina persistente no pós-operatório têm sido descritos referentes a esta via⁽¹⁹⁾.

A via de Rouge-Denker ou via vestibular transantro-nasal tem sido a abordagem mais utilizada em tumores confinados à fossa nasal, nasofaringe, seios perinasais, órbita, fossa pterigopalatina e partes internas da fossa infratemporal e seio cavernoso^(3, 19, 20). A perda hemorrágica durante o tempo operatório não é significativa e as complicações tardias raramente descritas.

Quando o tumor tem uma maior extensão à fossa infratemporal e à parte externa do seio cavernoso, deve ser considerada a abordagem midfacial degloving^(3, 4, 14, 17, 18, 20). A anestesia ou hipostesia infraorbitária é por vezes descrita nesta técnica mas são situações maioritariamente temporárias.

Serão necessários outros tipos de abordagens cirúrgicas nos tumores com maior envolvimento da fossa infratemporal e/ou fossa média craneana, nomeadamente, as vias de acesso infratemporal e a ressecção craniofacial transfacial^(3, 18, 20, 22). Nestes casos estão descritas algumas complicações dependendo das estruturas envolvidas nas abordagens como as dismetrias faciais, hipostesias faciais ou estenose do canal lacrimal. Sendo a taxa de recidiva fortemente influenciada pela extensão intracraniana, a possibilidade da remoção completa do tumor por estas vias é bastante atractiva para alguns autores, dependendo contudo da experiência da equipa cirúrgica.

Em certos tumores residuais tem sido utilizado por vezes a radiocirurgia "gamma knife" estereotáxica com bons resultados a curto prazo⁽²³⁾. Poderá ser no futuro um forte aliado no pós-operatório nos casos de tumores em estadio avançados.

No estudo presente, a abordagem mais utilizada foi a de Rouge-Denker, por vezes em associação a outras abordagens. Com taxas iniciais de persistência de 25.9% (7 doentes) e de recidiva de 11.1% (3 doentes), nos 6 doentes submetidos a segunda intervenção houve remoção completa do tumor sem descrição de recorrências durante o follow-up em 4 doentes. Nos restantes 2 doentes com persistência de tumor nos quais se realizou segunda cirurgia verificou-se presença de tumor residual que, no entanto, não ocasionava sintomatologia nos doentes. Por inoperabilidade do tumor, optou-se pela realização de RT noutra doente com persistência de tumor com redução do volume tumoral e desaparecimento das queixas. Em 2 doentes com persistência do tumor optou-se por não submeter o doente a uma segunda intervenção constatando-se involução completa do angiofibroma durante o follow-up. Considerando todas as intervenções médicas realizadas, em 5 doentes (18.5%) houve persistência/ recidiva do tumor, sendo que em 2 doentes observou-se involução espontânea do tumor.

A realização de angiografia com embolização prévia à cirurgia é vista por alguns autores como um factor favorável à recidiva. Em 20 doentes com angiofibroma invadindo a fossa infratemporal com ou sem extensão intra-craniana extradural, procedeu-se à remoção do tumor pela via "Midfacial Degloving" sem embolização prévia⁽²⁷⁾. Registaram uma perda média de 1 litro de sangue por doente durante o tempo operatório. Detectaram recidiva de tumor em 2 casos. No entanto, outros autores afirmam que a embolização prévia permite maior facilidade na técnica cirúrgica e menor perda de sangue intraoperatóriamente^(18, 24).

Apesar de existir uma forte correlação entre a angiografia com embolização prévia e os casos de persistência no nosso estudo, não foi estatisticamente significativo. Será de salientar, contudo, que estes doentes terão sido operados por diferentes cirurgiões. Tendo em conta a bibliografia e esta correlação positiva, poderemos de futuro considerar a opção de reservar a embolização prévia à cirurgia nos tumores em estadios mais avançados.

CONCLUSÃO

Apesar de se tratar de um tumor vascular benigno, dado à sua elevada morbidade, o tratamento para o angiofibroma deve ser cirúrgico. A abordagem cirúrgica deve ser escolhida de acordo com a localização do tumor de forma a ser possível a sua remoção completa. As vias

devem também ser propostas, tendo em conta a experiência da equipa cirúrgica do centro respectivo. Nos estádios precoces deve-se optar por vias que impliquem menos mutilação, nomeadamente a via endoscópica transnasal. Nos estádios mais avançados deve-se escolher as vias externas.

Mesmo havendo uma provável relação com maior taxa de persistência/ recidiva, deve-se realizar a embolização pré-operatória evitando desta forma complicações intraoperatórias.

AGRADECIMENTOS

Agradecimentos à Dra Sara Baptista pelas sugestões muito pertinentes na execução deste artigo.

REFERÊNCIAS

- Hervé S, Portier F, Chapot R, et al. Fibroma nasofaríngeo. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 2007. 20-585-A-10.
- Antonelli AR, Cappiello J, Di Lorenzo D, et al. Diagnosis, staging and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope*. 1987;97:1319-1325.
- Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, et al. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Head Neck*. 1997;19:391-399.
- El-Banhawy OA, El-Dien AES, Amer T. Endoscopic-assisted midfacial degloving approach for type III juvenile angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68:21-28.
- Gaffney R, Hui Y, Vojvodich S., Forte Vito. Extranasopharyngeal angiofibroma of the inferior turbinate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1997;40:177-180.
- Schick B, Kind M, Draf W, et al. Extranasopharyngeal angiofibroma in a 15-month-old child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1997;42:135-140.
- Gatalica Z. Immunohistochemical analysis of steroid hormone receptors in nasopharyngeal angiofibromas. *Cancer Lett*. 1998;127:89-93.
- Nagai MA, Butugan O, Logullo A, et al. Expression of growth factors, proto-oncogenes, and p53 in nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope*. 1996;106:190-195.
- Zhang P, Weber R, Liang HH, et al. Growth factors and receptors in juvenile nasopharyngeal angiofibroma and nasal polyps. *Arch Pathol Lab Med*. 2003;127:1480-1484.
- Schick B, Brunner C, Praetorius M, et al. First evidence of genetic imbalances in angiofibromas. *Laryngoscope*. 2002;112:397-401.
- Jacobsson M, Petruson B, Ruth M, et al. Involution of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1989;115:238-239.
- Weprin LS, Siemers PT. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991;117:796-799.
- Kasper MK, Parsons JT, Mancuso AA, et al. Radiation therapy for juvenile angiofibroma: evaluation by CT and MRI, analysis of tumor regression, and selection of patients. *Int J Radiation Oncology Biol Phys*. 1993;25:689-694.
- Radkowski D, McGill T, Healy GB, et al. Angiofibroma, changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck*. 1996;122:122-129.
- Tyagi I, Syal R, Goyal A. Recurrent and residual juvenile angiofibromas. *J Laryngol Otol*. 2007;121:460-7.
- Herman P, Lot G, Chapot R, et al. Long term follow up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrence. *Laryngoscope*. 1999;109:140-147.
- El-Banhawy OA, Ragab A, El-Sharnoby MM. Surgical resection of type III juvenile angiofibroma without preoperative embolization. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70:1715-1723.
- Scholtz A, Appenroth E, Kammen-Jolly K, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope*. 2001;111:681-687.
- Hardillo JA, Velden LV, Knegt PP. Denker operation is an effective surgical approach in managing juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2004;113:946-950.
- Cansiz H, Güvenç G, Sekercioglu N. Surgical approaches to juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Craniofac Surg*. 2006;34:3-8.
- Wormald PT, Van Hasselt A. Endoscopic removal of juvenile angiofibromas. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;129:684-691.
- Bales C, Kotapka M, Loevner LA, et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;128:1071-1078.
- Dare AO, Gibbons KJ, Proulx GM, Fenstermaker RA. Resection followed by radiosurgery for advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma: report of two cases. *Neurosurgery*. 2003;52:1207-1211.
- Pryor SG, Moore EJ, Kasperbauer. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope*. 2005;115:1201-1207.