

# Leiomioma vascular da cavidade nasal

## Vascular leiomyoma of the nasal cavity

Joaquim Pedro Vieira · Gustavo Lopes · Marta Neves · Miguel Viana · Maria Fátima Magalhães · Manuel Rodrigues e Rodrigues

### RESUMO

O Leiomioma Vascular é uma neoplasia benigna do músculo liso de localização frequente no útero, tracto gastrointestinal, pele e tecido celular subcutâneo, mas raro na cabeça e pescoço. Os autores apresentam o caso clínico extremamente raro dum Leiomioma Vascular da cavidade nasal complementado por uma breve revisão da literatura.

Palavras-chave: Leiomioma vascular; angioleiomioma; cavidade nasal; caso clínico.

### ABSTRACT

*Vascular leiomyoma is a benign smooth muscle tumor. It is common in the uterus, alimentary tract, skin and subcutaneous tissue, but uncommon in the head and neck area. We report a case that involved the nasal cavity, an extremely rare location. Treatment options and a review of the literature are discussed.*

*Keywords: Vascular Leiomyoma; angioleiomyoma; nasal cavity; case presentation.*

### INTRODUÇÃO

Os leiomiomas são tumores benignos de músculo liso<sup>1-7</sup>, unilaterais, frequentes no útero, tracto gastrointestinal, pele e tecido celular subcutâneo mas muito raros no tracto respiratório superior.<sup>2,4,6,8-13</sup> Menos de 1% de todos os leiomiomas têm a sua localização na cabeça e pescoço e destes apenas 3% se encontram na cavidade nasal.<sup>1,12-15</sup>

### DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Um doente do sexo masculino, de 72 anos de idade, caucasiano, recorreu ao Serviço de Urgência de ORL da Unidade Local de Saúde de Matosinhos por apresentar obstrução nasal bilateral (mais intensa na fossa nasal direita) com aproximadamente 5 meses de evolução. Apresentava simultaneamente queixas de rinorreia bilateral, por vezes com odor fétido, epistáxis de repetição da fossa nasal direita, otalgia direita e edema da pirâmide nasal à direita, com sensivelmente o mesmo tempo de evolução. Não referia outras queixas nasais ou sistémicas.

Ao exame objectivo apresentava otoscopia normal, acumetria normal, edema e desvio da pirâmide nasal para a direita, lesão polipóide com evidência de hemorragia recente, que ocupava a totalidade da fossa nasal direita e condicionava efeito de massa no septo e na pirâmide nasal (Figura 1). Não apresentava adenomegalias cervicais ou outras alterações ao exame objectivo local ou sistémico.

Realizou Tomografia Computorizada (TC) Nasosinusal que revelou a ocupação total da fossa nasal direita por conteúdo com densidade homogénea, sem plano de clivagem em relação aos cornetos ipsilaterais, associada a marcada expansão (com adelgaçamento das paredes

#### JOAQUIM PEDRO VIEIRA

Interno Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

#### GUSTAVO LOPES

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

#### MARTA NEVES

Interno Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

#### MIGUEL VIANA

Interno Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

#### MARIA FÁTIMA MAGALHÃES

Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Pedro Hispano

#### MANUEL RODRIGUES E RODRIGUES

Director do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

#### Correspondência:

Joaquim Pedro Vieira

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano

Rua Dr. Eduardo Torres, 4454-509 Matosinhos

Tel. 938503222

E-mail: jpvieira5@gmail.com

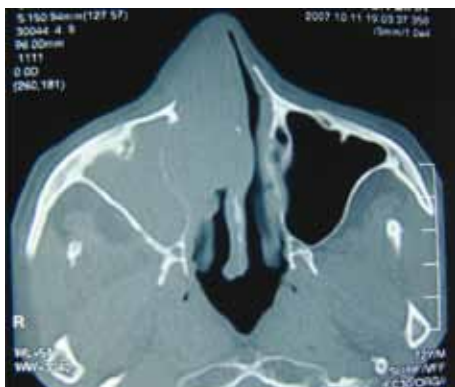
Trabalho apresentado no 55º Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Vilamoura, Maio 2008



**Figura 1** | Endoscopia Nasal (Fossa Nasal Direita)



**Figura 2** | TC Nasosinusal

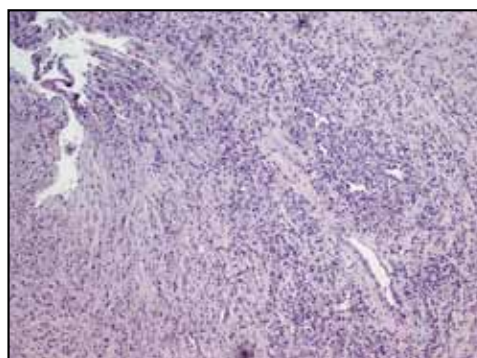


**Figura 3** | TC Nasosinusal

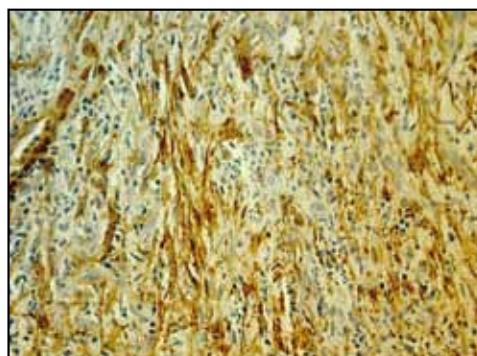
ósseas) da fossa nasal. Não apresentava critérios imagiológicos que sugerissem comportamento agressivo nomeadamente invasão directa de estruturas vizinhas. Observava-se igualmente opacificação total do seio maxilar direito, obliteração do recesso fronto-etmoidal e células etmoidais anteriores à direita (Figuras 2 e 3).

Realizou biópsia da neoforção nasal cujos achados morfológicos (Figura 4) e imunocitoquímicos (Figuras 5 e 6) foram compatíveis com Leiomioma Vascular (Angioleiomioma).

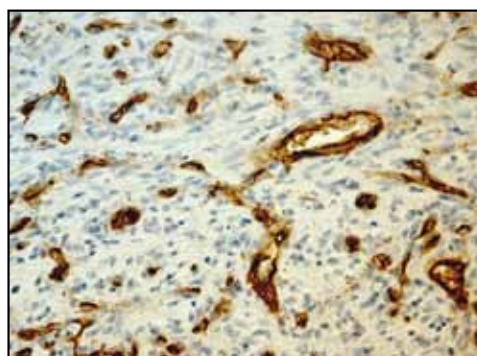
No período pré-operatório realizou angiografia diagnóstica no Hospital Geral de Santo António, tendo sido encontrado blush vascular na fossa nasal direita, cor-



**Figura 4** | Aspecto microscópico da lesão



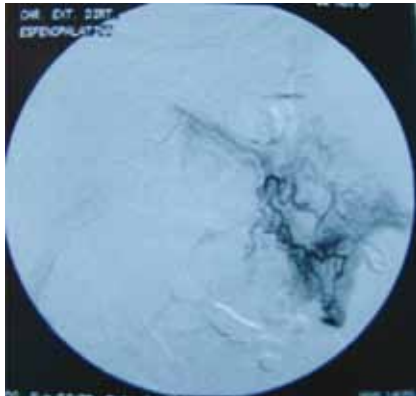
**Figura 5** | Imunocitoquímica (AML +)



**Figura 6** | Imunocitoquímica (CD34 +)

respondente à neoforção em estudo, cuja irrigação dependia dos ramos da artéria esfenopalatina direita (Figura 7). Esta foi cateterizada superselectivamente tendo-se procedido à embolização com partículas de PVA (150-225  $\mu$ m) obtendo-se exclusão do blush tumoral (Figura 8). Foram efectuadas injeções nas artérias carótida comum esquerda e carótida externa direita, bem como nas artérias maxilar interna, lingual e facial direitas, verificando-se que não existiam outras aferências arteriais evidenciáveis. O procedimento decorreu sem intercorrências.

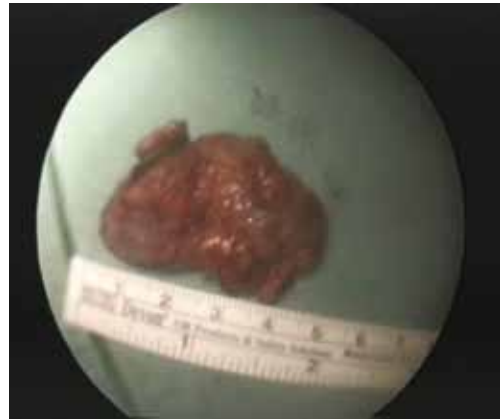
Foi submetido a cirurgia endoscópica nasal, cerca de 48 horas após a realização da embolização da artéria esfenopalatina direita, com exérese da neoforção, com origem no septo nasal, com margens de segurança (Fi-



**Figura 7** | Angiografia Pré-operatória



**Figura 8** | Embolização Pré-operatória



**Figura 9** | Peça operatória

gura 9). A cirurgia decorreu sem intercorrências tendo a hemorragia perioperatória sido mínima. A avaliação histológica e imunocitoquímica do tumor confirmou o diagnóstico de Leiomioma Vascular e as margens cirúrgicas foram consideradas livres de tumor. O doente teve alta para o domicílio no dia seguinte à cirurgia. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências, encontrando-se o doente assintomático e sem evidência de recidiva local decorridos cerca de 12 meses de seguimento.

## DISCUSSÃO

Os leiomiomas podem ocorrer em qualquer localização onde exista músculo liso<sup>1,3,4,6,9-11</sup> mas um estudo de Enzinger et Weiss demonstrou que 95% ocorrem no tracto genital feminino, 3% na pele e os restantes em outros locais.<sup>1,7,8,12</sup> Os leiomiomas vasculares da cavidade nasal são, no entanto, extremamente raros, correspondendo a menos de 1% de todos os leiomiomas vasculares.<sup>16,17</sup> O primeiro caso de leiomioma endonasal foi publicado em 1966 por Maesaka e al., tendo até à actualidade sido descritos na literatura inglesa menos de 60 casos.<sup>17</sup>

A raridade de tumores de músculo liso na cavidade nasal é atribuída principalmente ao facto de existirem poucas fibras de músculo liso nesta localização.<sup>1,3-5,7-12,14-16</sup> A maior parte dos autores acredita que estes tumores

têm origem no músculo liso presente na túnica média dos vasos sanguíneos<sup>2,5,9,14,17</sup> enquanto que outros acreditam que possa ter origem na diferenciação aberrante de mesênquima ou em ambos.<sup>5-7,10,12,13</sup> Pensa-se que a incidência de leiomiomas nos cornetos nasais é superior devido à maior presença de músculo liso vascular nessa localização.<sup>8,9,11-13,15</sup>

Os leiomiomas ocorrem predominantemente em mulheres<sup>1-3,6,8,14,16,17</sup> e de uma forma quase exclusiva em pessoas de meia-idade ou idosos.<sup>1,6,8</sup>

Os sintomas mais frequentes à apresentação são normalmente a obstrução nasal unilateral, epistáxis, dor facial e rinorreia anterior.<sup>1,2,4,5,7,9,12,15-17</sup> A alteração do movimento mucociliar é responsável, em muitos casos, pelo aparecimento da dor facial, cefaleias ou mesmo episódios associados de sinusite aguda, enquanto que a mudança dos padrões de ventilação nasal podem conduzir à formação de crostas, secura da mucosa nasal e episódios de epistáxis.<sup>1</sup> Os leiomiomas vasculares com atingimento dos seios perinasais têm um diagnóstico mais tardio uma vez que se manifestam apenas quando existe envolvimento nasal ou da órbita.<sup>3</sup>

Na maioria dos casos, as alterações identificadas ao exame objectivo não são específicas.<sup>17</sup>

Os leiomiomas vasculares não exibem características radiológicas específicas.<sup>1</sup> A TC pode demonstrar intensa captação após a administração endovenosa de contraste enquanto que a RMN define com maior clareza a extensão nasal e perinasal do leiomioma vascular devido à sua capacidade multiplanar e alta resolução de contraste.<sup>2,16</sup> Ambos são úteis na determinação da extensão da invasão tumoral e no planeamento do tratamento.<sup>1,16</sup>

A Angiografia tem um papel fundamental pela capacidade de demonstrar a vascularização tumoral e poder proporcionar a embolização pré-operatória destas lesões.<sup>16</sup>

Devido à elevada inespecificidade das manifestações clínicas e radiológicas é fundamental uma biópsia da neoformação em estudo para se poder efectuar o diag-

nóstico<sup>1,9</sup>, apesar do diagnóstico definitivo só poder ser estabelecido após a avaliação histológica da peça operatória.<sup>17</sup>

Do ponto vista histológico os leiomiomas são classificados em leiomioma vascular (ou angioleiomioma) e não-vascular.<sup>1,6,9,10,11,13,16</sup> Morimoto et al. classificou estes tumores em 3 subtipos histológicos: sólido ou capilar, cavernoso e venoso, sendo o subtipo venoso o mais frequente na cabeça e pescoço.<sup>2,7,12,14</sup>

À microscopia óptica convencional não existe evidência de atipia nuclear enquanto que as mitoses são raras.<sup>1</sup> Este estudo deve ser complementado por uma avaliação imunocitoquímica já que o estudo para actina do músculo liso, desmina e vimentina pode proporcionar informação adicional que clarifique o diagnóstico.<sup>16</sup>

A dependência das hormonas sexuais é ainda controversa nos leiomiomas vasculares sendo necessários mais estudos nessa área.<sup>17</sup>

Os critérios diagnósticos de malignidade para os leiomiomas extra-uterinos não estão ainda bem estabelecidos. Pensa-se que a alta celularidade, o pleomorfismo, a presença de células gigantes bizarras e alta taxa mitótica sejam as características mais importantes. Outras características que têm de ser levadas em consideração são o tamanho do tumor e a presença ou ausência de necrose.<sup>6</sup>

O diagnóstico diferencial deve incluir o hemanjioma, o fibromioma, o leiomioblastoma, o angiomilipoma e o leiomiomasarcoma vascular.<sup>2,7,16</sup>

A exérese cirúrgica é o tratamento de escolha sendo a recidiva extraordinariamente rara se esta for completa.<sup>1,2,5-9,11,12,14,16</sup> O tamanho e a localização do tumor na cavidade nasal definem o tipo de abordagem cirúrgica<sup>1,6</sup> sendo, no entanto, a via endoscópica a abordagem recomendada na maioria dos casos.<sup>8,9</sup> Pode, em casos muito seleccionados, ser necessário recorrer a outras vias de abordagem mais invasivas (rinotomia lateral, via transpalatina ou Caldwell-Luc).<sup>12</sup>

A embolização selectiva pré-operatória destas lesões deve ser considerada em lesões grandes ou hipervascularizadas.<sup>2,16</sup>

## CONCLUSÃO

Os Leiomiomas Vasculares da cavidade nasal são extremamente raros estando descritos actualmente menos de 60 casos na literatura inglesa.

A sua origem exacta ainda não é conhecida mas a maior parte dos autores concordam que deverá ter origem nas células musculares lisas presentes na túnica média das paredes dos vasos sanguíneos.

Os sintomas mais frequentes à apresentação são a obstrução nasal unilateral, a epistáxis, a dor facial e episódios de rinorreia anterior mucopurulenta. O exame

objectivo e os achados imagiológicos são inespecíficos requerendo uma avaliação histológica para se efectuar o diagnóstico.

A exérese cirúrgica por via endoscópica com margens de segurança livres de tumor proporciona elevada taxa de cura sem evidência de recorrência. A embolização selectiva pré-operatória deverá ser considerada nas lesões grandes ou hipervascularizadas.

## BIBLIOGRAFIA

1. Agarwal AK, Bansal R, Singhal D. Sinonasal leiomyoma: Report of 2 cases. *Ear Nose Throat J.* 2005 Apr; 84(4): 224, 226-230.
2. Nall AV, Stringer SP, Baughman R. Vascular leiomyoma of the superior turbinate: first reported case. *Head Neck.* 1997 Jan; 19(1): 63-67.
3. Harcourt JP, Gallimore AP. Leiomyoma of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol.* 1993 Aug; 107(8): 740-741.
4. Ingen GV, Stel HV, Tiwari RM. Atypical leiomyoma of the choana. *J Laryngol Otol.* 1991 Dec; 105(12): 1065-1067.
5. Nam HK, Kaufman MW, Wolff AP. Pathologic quiz case 2. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1989 Feb; 115(2): 244-245, 247.
6. Tang SO, Tse CH. Leiomyoma of the nasal cavity. *J Laryngol Otol.* 1988 Sep; 102(9): 831-833.
7. Campelo VE, Neves MC, Nakanishi M, Voegels RL. Angioleiomioma da cavidade nasal: relato de um caso e revisão de literatura. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* 2008; 74: 147-150.
8. Kumar S, Taylor W, Swift AC. Leiomyoma of the nasal cavity: case report and literature review. *Hosp Med.* 2004, 65(10): 626-627.
9. Llorente JL, Suarez C, Seco M, Garcia A. Leiomyoma of the nasal septum: report of a case and review of the literature. *J Laryngol Otol.* 1996 Jan; 110(1): 65-68.
10. Lijovetzky G, Zaarura S, Gay I. Leiomyoma of the nasal cavity (Report of a case). *J Laryngol Otol.* 1985 Feb; 99(2): 197-200.
11. McCaffrey TV, McDonald TJ, Unni KK. Leiomyoma of the nasal cavity (report of a case). *J Laryngol Otol.* 1978 Sep; 92(9): 817-819.
12. Burkhardt W, Bejarano K. Leiomioma vascular nasal gigante. Informe de un caso y su manejo endoscópico transnasal. Revisión de la literatura. *Colombia Médica.* 2006; 37: 319-322.
13. Ikeda K, Kuroda M, Sakaida N, Maehara M et al. Cellular leiomyoma of the nasal cavity: findings of CT and MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005; 26(6): 1336-1338.
14. Khan MH, Jones AS, Haqqani MT. Angioleiomyoma of the nasal cavity – report of a case and review of the literature. *J Laryngology Otol.* 1994 Mar; 108(3): 244-246.
15. Fonseca MT, Araújo PA, Barreiros AC. Leiomioma de seio paranasal: relato de um caso e revisão da literatura. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* 2002; 68: 436-439.
16. Marioni G, Marchese-Ragona R, Fernandez S, Bruzon J et al. Progesterone Receptor Expression in Angioleiomyoma of the Nasal Cavity. *Acta Otolaryngol.* 2002 Jun; 122(4): 408-412.
17. Chen CJ, Lai MT, Chen CY, Fang CL. Vascular leiomyoma of the nasal cavity: case report. *Chin Med J.* 2007 Feb; 120(4): 350-352.