

Osteoma fronto-etmoidal gigante com extensão orbitária e deformidade facial

Giant frontoethmoidal osteoma with orbital extension and facial deformity

Joaquim Pedro Vieira • Delfim Duarte • Gustavo Lopes • Sara Cruz • Nuno Oliveira • Manuel Rodrigues e Rodrigues

RESUMO

Os autores apresentam um caso de um osteoma fronto-etmoidal gigante com extensão orbitária num doente de 55 anos de idade que foi referenciado à consulta de ORL pelo médico assistente por apresentar uma deformidade facial com uma longa evolução. Apresentam igualmente uma breve revisão da literatura.

Palavras-chave: Osteoma; seios perinasais.

ABSTRACT

We report a case of a giant frontoethmoidal osteoma with orbital extension in a 55-year-old man who was referred to us by his general practitioner because of a long time facial deformity. A review of the literature is also presented.

Keywords: Osteoma; paranasal sinuses.

INTRODUÇÃO

Os osteomas são tumores ósseos benignos¹⁻⁵, de crescimento lento^{1,3,4,6,7}, sem tendência para malignizar.⁴ Embora representem a neoplasia benigna mais frequente do nariz e seios perinasais (SPN)^{3,6-8} apenas estão descritos na literatura Inglesa alguns casos de osteomas frontais ou frontoetmoidais gigantes (definidos como tendo mais de 3 cm de maior diâmetro).^{5,7} Na maioria dos casos são assintomáticos^{1-4,6-8}, sendo frequentemente diagnosticados após a realização de um exame imagiológico por outro motivo.^{2,4,6,7}

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Um doente do sexo masculino, de 55 anos de idade, casiano, foi referenciado à Consulta de ORL do Hospital Pedro Hispano pelo seu médico assistente por apresentar deformidade facial na região frontal de crescimento lento e progressivo ao longo de vários anos. Negava outros sintomas do foro ORL ou sistémicos.

Apresentava como antecedentes pessoais relevantes amaurose direita, diagnosticada em criança e de etiologia desconhecida. Sem outros antecedentes pessoais ou familiares relevantes.

O exame objectivo de ORL revelou-se normal com excepção de tumefacção dura, indolor, com aproximadamente 3 cm de maior diâmetro, localizada à glabella. (Figura 1)

JOAQUIM PEDRO VIEIRA
Interno Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

DELFIN DUARTE
Chefe de Serviço do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

GUSTAVO LOPES
Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

SARA CRUZ
Interno Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano

NUNO OLIVEIRA
Interno Complementar do Serviço de ORL 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
jpvieira5@gmail.com

Trabalho apresentado no 56º Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Porto, Maio 2009



Figura 1 |



Figura 4 | TC Nasosinusal



Figura 2 | TC Nasosinusal



Figura 5 | TC Nasosinusal



Figura 3 | TC Nasosinusal

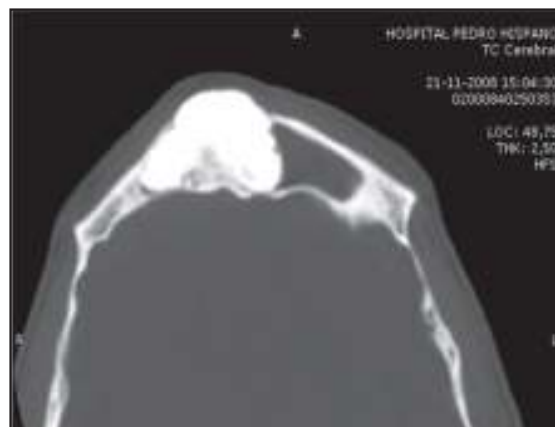


Figura 6 | TC Nasosinusal

Realizou Tomografia Computorizada (TC) do Nariz e Seios Perinasais que revelou a presença de volumosa lesão que ocupava a totalidade do seio frontal direito e o terço médio do seio frontal esquerdo, com extensão para o recesso frontonasal à direita. A lesão atingia igualmente a órbita direita, através do seu tecto, deformando o globo ocular e desviando infero-lateralmente os músculos oblíquo superior e recto superior, sem aparente repercussão sobre o nervo óptico ou a lâmina papirácea ipsilateral. Esta lesão condicionava ainda a ex-

pansão da parede anterior do seio frontal, com mais significado à direita, encontrando-se, no entanto, a parede posterior do seio frontal íntegra. (Figuras 2-6)

Perante esta situação foi efectuado o diagnóstico de osteoma fronto-etmoidal gigante com extensão orbitária. Foi proposto ao doente a exérese cirúrgica do osteoma, que, no entanto, o doente recusou, permanecendo,

de momento, em consultas de vigilância na nossa instituição.

DISCUSSÃO

Os osteomas representam os tumores benignos mais frequentes do nariz e seios perinasais estando localizados, por ordem decrescente de frequência, no seio frontal, no seio etmóide, no seio maxilar e, por último, no seio esfenoidal.^{2,4,6-8} Aproximadamente 80% dos osteomas envolvem o seio frontal ou simultaneamente os seios frontal e etmóide. 1 Estima-se a sua incidência entre 0,01 e 3%.^{4,5}

Embora os osteomas frontais e frontoetmoidais de pequena dimensão sejam, como se demonstrou, relativamente frequentes, a pesquisa da literatura Inglesa revela apenas alguns casos de osteomas gigantes, descritos como lesões com mais de 3 cm de maior diâmetro, nesta localização.⁷

A sua etiologia é desconhecida embora as teorias mais aceites sejam a embrionária, a traumática e a infecciosa.^{4,6,8}

O diagnóstico ocorre, na maioria dos casos, entre a segunda e a quinta décadas de vida^{4,5,7}, havendo uma certa preponderância no sexo masculino (3:1).^{4,5}

Normalmente apresentam-se de forma esporádica, como lesões únicas, mas também podem fazer parte das manifestações clínicas da Síndrome de Gardner (doença autossómica dominante que associa a polipose intestinal, quistos epidérmicos, fibromatose e osteomas), tendo nestes casos tendência para serem múltiplos e a localizarem-se na mandíbula, crânio e ossos longos.^{4,6}

É um tumor formador de osso e em função da sua estrutura pode-se dividir em 3 subtipos: compacto (com padrão de crescimento cortical formando canais de Havers e quantidade mínima de tecido fibroso), esponjoso (com trabéculas ósseas e medula óssea hematopoética entre elas) e misto (quando combina características dos dois subtipos descritos).^{1,4,5} O subtipo compacto é o mais frequente.⁴

A maioria dos osteomas de pequena dimensão são assintomáticos^{1-4,6-8}, sendo frequentemente diagnosticados como um achado incidental ao realizar um exame imagiológico.^{2,4,6,7} Estima-se que sejam detectados em cerca de 1% das radiografias de crânio e seios perinasais e em cerca de 3% das TC nasosinusais.⁸

À medida que vão crescendo podem produzir uma variedade de sintomas e complicações, dependendo da sua localização e da direcção de crescimento.¹ A taxa de crescimento é, no entanto, muito variável.⁴

A manifestação clínica mais frequente à apresentação, estando presente em cerca de 70% dos doentes, é a dor facial ou cefaleia crónica, de localização variável, independente do tamanho do tumor e sem explicação

fisiopatológica apropriada.^{1,5,7} Nestes casos, no entanto, é necessário excluir outra causa subjacente já que os osteomas por si só normalmente não provocam dor (como demonstrado em expansões ósseas benignas noutras localizações).⁶

Outros sinais e sintomas frequentes à apresentação são a deformidade facial, a epistáxis, o edema e hiper-sensibilidade local e a rinorreia.^{1,7,8} A epífora e a anósmia também já foram relatadas.^{4,6}

A obstrução dos ostia de drenagem dos SPN, com conseqüente alteração do transporte mucociliar e inflamação crónica da mucosa adjacente, pode provocar sinusite crónica ou conduzir ao desenvolvimento de um mucocelo.^{1,5-7}

À medida que crescem os osteomas podem ultrapassar os limites do seio de origem. O seio frontal, devido às suas relações anatómicas peculiares, é o local mais frequente de origem de complicações orbitárias e intracranianas graves.²⁻⁴ Felizmente, este tipo de complicações são raras.³ Os sintomas compressivos, quando presentes, estão relacionados com a direcção do crescimento do osteoma.⁵

Deste modo, o crescimento em direcção anterior pode provocar alterações do esqueleto e levar a deformidade facial (presente em 10 a 38% dos casos).^{1,5} Existem alguns casos descritos, tal como o caso clínico apresentado, de lesões avançadas que produzem poucos sinais ou sintomas para além da deformidade facial.⁶

Quando o crescimento ocorre em direcção posterior pode provocar um defeito na parede posterior do seio frontal. Deste modo, podem ocorrer complicações importantes como a fístula de líquido, episódios de meningite, o pneumatoencéfalo e abscessos cerebrais (presente em <1% dos casos).^{1,2,5}

O crescimento inferior pode conduzir a proptose, diplopia, exoftalmia, amaurose fugaz e diminuição da acuidade visual.^{1,5,6}

O diagnóstico diferencial inclui o osteoma fibroso, a displasia fibrosa, o fibroma ossificante, o osteossarcoma, o osteoblastoma, o tumor de células gigantes e o meningioma calcificado endosinusal.^{4,5} O osteossarcoma é lesão mais importante a excluir, o que pode ser difícil de efectuar imagiologicamente.⁶

A avaliação por TC dos SPN com janela óssea e reconstrução tridimensional é fundamental quer no diagnóstico como no planeamento cirúrgico. Permite avaliar a localização, a dimensão, o local de implementação e a expansão da lesão, bem como a presença de complicações e eventuais lesões associadas.⁵ Permite ainda definir com exactidão a anatomia nasal e dos SPN (nomeadamente do recesso frontal) e planear detalhadamente a intervenção cirúrgica.⁵

A avaliação por Ressonância Magnética Nuclear pode

desempenhar um papel importante na avaliação de algumas das possíveis complicações associadas ao crescimento do osteoma.⁷

A utilização de radiofármacos pode demonstrar a presença de um metabolismo aumentado e, deste modo, um grande potencial de crescimento (o que segundo alguns autores poderá ser um factor importante a ter em conta ao tomar a decisão terapêutica) ou, pelo contrário, caso o teste seja negativo poderá traduzir um osteoma inerte com pequeno potencial de crescimento (permitindo uma vigilância clínica).⁵

O tratamento dos osteomas é cirúrgico. No entanto, as indicações para cirurgia permanecem controversas.^{1-4,6,8,9}

Se nos casos em que o doente apresenta sintomas ou complicações relacionadas com o osteoma o tratamento cirúrgico está geralmente indicado, o tratamento dos osteomas pequenos e assintomáticos é problemático. Enquanto que a maioria dos autores recomenda apenas vigilância imagiológica regular dos osteomas assintomáticos (com indicação cirúrgica apenas nos casos que demonstrem sinais de crescimento), existem outros autores que preconizam a extirpação cirúrgica dos osteomas numa fase subclínica dada a sua tendência a aumentarem progressivamente de tamanho e tornarem-se sintomáticos.^{1,3-5,7,8}

De modo a facilitar a decisão terapêutica foram propostos critérios para a indicação cirúrgica em doentes assintomáticos: extensão para além dos limites do seio frontal, ocupação de mais de metade do seio frontal, crescimento progressivo, localização adjacente ao recesso frontal, empurramento das estruturas orbitárias e formação de mucocelo.⁵⁻⁷

Outro tema que suscita controvérsia é a via de abordagem cirúrgica. A escolha da via de abordagem deverá depender sempre da localização da lesão, do seu tamanho e da experiência pessoal do cirurgião.^{4,7}

As vias de abordagem podem ser divididas em externa, endoscópica e combinada. Uma abordagem externa está geralmente indicada em tumores grandes, em osteomas que envolvam mais do que um seio perinasal, estruturas vizinhas ou a parede interna do seio. A abordagem endoscópica é utilizada em tumores pequenos limitados à região do óstio e localizados em apenas um seio perinasal. A abordagem combinada assegura a remoção radical de osteomas gigantes, permitindo o acesso à região do óstio com defeito cosmético mínimo e permitindo a realização de uma ampla comunicação nasofrontal.⁷

Nos osteomas localizados no seio frontal a técnica cirúrgica tradicional consistia na osteoplastia frontal com obliteração do seio frontal, tal como descrito por Goodale e Montgomery em 1960. ⁹ Esta técnica permi-

te uma boa exposição do seio e recessos frontais com resultados estéticos aceitáveis. As complicações mais importantes desta técnica são a penetração na fossa craniana anterior e a lesão do seio longitudinal superior.⁴ Actualmente, na maioria dos casos, esta técnica pode ser efectuada com preservação da drenagem natural do seio frontal, permitindo a vigilância endoscópica da recorrência tumoral e evitando o potencial para complicações a longo prazo associado à obliteração (nomeadamente à alta taxa de formação de mucocelos e à dificuldade no seguimento imagiológico de uma cavidade obliterada).⁹

Outra técnica externa utilizada é a transcraniana ou coronal. Esta técnica permite não só uma exposição mais adequada do seio frontal como também permite a inspecção intracraniana, da órbita e uma reparação da dura-máter se necessário.⁴ Tumores volumosos podem ser removidos por craniotomia bifrontal ampla com reconstrução associada, permitindo o acesso bilateral à órbita.⁵

Os avanços na endoscopia nasal nos últimos 20 anos levaram ao aumento do uso e popularidade das técnicas endoscópicas.⁹ O primeiro relato de uma abordagem endoscópica para um osteoma do seio frontal foi publicado por Busch em 1992. Posteriormente Kennedy et al demonstraram a utilização desta via de abordagem em doentes com extensão intracraniana e intraorbitária.⁹ Esta abordagem oferece uma alternativa às vias externas na cirurgia dos seios perinasais, possibilitando uma visualização mais próxima e directa da anatomia, a diminuição da morbilidade, do número de dias de internamento hospitalar e a melhoria dos resultados cosméticos.^{7,8} No entanto, a técnica endoscópica e a instrumentação existente são frequentemente limitadas na sua capacidade de aceder a lesões localizadas na região lateral e superior do seio frontal. A trepanação frontal é uma técnica auxiliar, que permite a colocação de endoscópios e instrumentos directamente no seio frontal, que pode ser adaptada à abordagem endoscópica. Tem, no entanto, os seus próprios riscos de penetração intracraniana e lesão da órbita. A tecnologia de cirurgia guiada por imagem pode ser associada e, deste modo, permitir reduzir os riscos.¹⁰ Técnicas mais extensas como o Lothrop modificado ou o Draf III podem melhorar o acesso cirúrgico mas são tecnicamente mais difíceis e estão associadas a maior risco cirúrgico.¹⁰

A via endoscópica representa, deste modo, uma alternativa conveniente, segura e eficaz às abordagens externas e pode ser realizada com sucesso em casos bem seleccionados. Pode igualmente constituir uma parte importante na abordagem combinada em osteomas gigantes frontoetmoidais.⁷

As complicações pós-operatórias são raras.⁵ Estas in-

cluem a alopecia (pela incisão coronal), a paralisia temporária ou definitiva do ramo frontal do nervo facial, a deformidade frontal, a anestesia cutânea e nevralgia do nervo supraorbitário, a presença de fístula de LCR, episódios de meningite e a formação de um pneumatocelelo ou de um abscesso extradural.⁵

A exérese completa da neoplasia e a ausência de recorrência deverão ser confirmadas não só clinicamente mas também por métodos imagiológicos. Nos primeiros anos de vigilância a TC deverá ser realizada em intervalos de 6 meses.⁷

A recidiva após exérese adequada do osteoma é rara.⁵

Bibliografia

1. Panagiotopoulos V, Tzortzidis F, Partheni M, Iliadis H et al. Giant Osteoma of the frontoethmoidal sinus associated with two cerebral abscesses. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2005;43:523-525
2. Koyuncu M, Belet U, Sesen T, Tanyeri Y, et al. Huge osteoma of the frontoethmoidal sinus with secondary brain abscess. *Auris Nasus Larynx* 2000;27:285-287
3. Onal B, Kaymaz M, Arac M, Dogulu F. Frontal sinus osteoma associated with pneumocephalus. *Diagn Interv Radiol* 2006;12:174-176
4. Prado NR, Pendas JL, Rodriguez AC, Verez MP et al. Osteomas de senos paranasales: revisión de 14 casos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004;55:225-230
5. Fobe LP, Melo EC, Cannone LF, Fobe JL. Cirurgia de osteoma de seio frontal. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60(1):101-105
6. Henar SS, Jones NS. Fronto-ethmoid osteoma: the place of surgery. *J Laryngology Otol* 1997;111: 372-375
7. Streck P, Zagolski O, Skladzien J, Kurzynski M et al. Osteomas of the paranasal sinuses: surgical treatment options. *Med Sci Monit* 2007;13(5): CR244-CR250
8. Huang HM, Liu CM, Lin KN, Chen HT. Giant ethmoid osteoma with orbital extension, a nasoendoscopic approach using an intranasal drill. *Laryngoscope* 2001;111: 430-432
9. Dubin MG, Kuhn FA. Preservation of natural frontal sinus outflow in the management of frontal sinus osteomas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134: 18-24
10. Zacharek MA, Fong KJ, Hwang PH. Image-guided frontal trephination: a minimally invasive approach for hard-to-reach frontal sinus disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;135: 518-522