

Hemangioendotelioma nasal: a propósito de um caso clínico

Nasal Haemangioendothelioma: one case report

Sandra Sousa e Castro • Jorge Oliveira • José Abruñhosa • Cecília Almeida e Sousa

RESUMO

Os hemangioendoteliomas correspondem a um grupo amplo e heterogéneo de tumores vasculares que atingem ossos longos ou tecidos moles. Contudo, existem alguns relatos de envolvimento da cabeça e pescoço. Os hemangioendoteliomas localizados na cavidade nasal são extremamente raros, havendo um número muito reduzido de casos descritos na literatura mundial. São considerados lesões borderline cujo espectro varia desde lesões claramente benignas, como o hemangioendotelioma fusocelular, a lesões malignas como o hemangiossarcoma.

Os autores relatam o caso de uma doente de 78 anos com epistaxis recidivantes. Ao exame objectivo foi detectada uma neoplasia na fossa nasal direita, tendo sido efectuada biópsia. O estudo anatómico-patológico demonstrou a existência de hemangioendotelioma fusocelular. Procedeu-se à exérese cirúrgica da lesão, por via endoscópica. Doze meses após a cirurgia, a doente encontra-se assintomática, sem sinais de recidiva.

Palavras-chave: Hemangioendotelioma, fusocelular, cavidade nasal

ABSTRACT

Haemangioendotheliomas belong to a large and heterogeneous group of vascular tumours that usually involves long bone or soft tissue. However, there are cases of head and neck involvement. Nasal haemangioendotheliomas are extremely rare, with few cases published in the world literature. These neoplasms are considered borderline lesions, varying between fully benign entities, such as fusocellular haemangioendothelioma, and the malignant ones, such as haemangiosarcoma.

The authors present a case of a 78-years-old woman with repeated episodes of epistaxis. The examination showed a polypoid lesion located on the right nasal cavity, which was submitted to biopsy. Microscopic examination showed a fusocellular haemangioendothelioma. An endoscopic surgical approach was performed. After a 12-month follow-up period the patient is disease-free, without any local or distant recurrence.

Keywords: Haemangioendothelioma, fusocellular, nasal cavity

SANDRA SOUSA E CASTRO

Interna do Internato Complementar de ORL do Centro Hospitalar do Porto

JORGE OLIVEIRA

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Centro Hospitalar do Porto

JOSÉ ABRUNHOSA

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Centro Hospitalar do Porto

CECÍLIA ALMEIDA E SOUSA

Directora do Serviço de ORL do Centro Hospitalar do Porto

Sandra Sousa e Castro
Serviço de Otorrinolaringologia – Centro Hospitalar do Porto
Largo do Prof. Abel Salazar,
4099-001 Porto
Telefone: 222 077 500
E-mail: sandracastro@portugalmail.com

Apresentado como caso clínico no 55º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

INTRODUÇÃO

O termo hemangioendotelioma foi introduzido por Mallory em 1908 para designar um conjunto de tumores vasculares, de origem endotelial, de aspecto histológico intermédio entre hemangiomas e angiossarcomas. O seu comportamento biológico varia entre tumores benignos a tumores claramente malignos, com potencial para recidivar e/ou metastizar⁴. O hemangioendotelioma é um tumor raro, com origem nos vasos sanguíneos de médio a grande calibre, que atinge geralmente ossos longos ou tecidos moles das extremidades, bem como fígado, pulmão e osso¹. Contudo, existem casos de envolvimento da cabeça e pescoço, nomeadamente na tiróide, laringe e glândula parótida². O atingimento da cavidade nasal é extremamente raro, havendo um número muito reduzido de casos descritos na literatura mundial^{2,3}.

Os sintomas causados pelo hemangioendotelioma são idênticos a qualquer outra neoplasia da cavidade nasal, pelo que o diagnóstico apenas pode ser estabelecido pelo exame histopatológico. O estudo imunohistoquímico confirma a natureza endotelial da lesão, revelando positividade para CD31, CD34 e factor VIII^{4,5}.

Os autores descrevem o caso de uma doente de 78 anos de idade com um tumor vascular da cavidade nasal, cujo estudo anatomo-patológico revelou a existência de um hemangioendotelioma fusocelular.

CASO CLÍNICO

E.J.S.C., sexo feminino, 78 anos de idade.

Recorreu ao Serviço de Urgência de ORL do Centro Hospitalar do Porto por epistáxis de repetição à direita com 2 meses de evolução, sem cefaleias ou outras queixas relevantes associadas.

A doente tem hipertensão arterial controlada com anti-hipertensores. Sem outros antecedentes pessoais ou familiares relevantes.

À rinoscopia verificou-se a ocupação da fossa nasal direita por uma neoformação friável, esbranquiçada, com provável implantação no corneto inferior e septo, sem extensão para a nasofaringe.

Foi efectuado estudo analítico que revelou anemia (Hg de 7,6 g/dL), com necessidade de transfusão de 2 unidades de glóbulos rubros. A TC demonstrou ocupação da fossa nasal direita por lesão isodensa, captando acentuada e heterogeneamente o produto de contraste, que condicionava diminuição da amplitude da fossa nasal, com erosão da parede medial do seio maxilar e dos cornetos nasais médio e inferior direitos (figura 1). Foi efectuada biópsia da referida lesão. Microscopicamente, a neoplasia apresentava características patológicas de hemangioendotelioma fusocelular. Tratava-se de uma lesão bem delimitada formada por vasos de aspecto cavernoso, entre os quais se reconheciam células fusiformes (figura 2). O estudo imunohistoquímico confirmou a natureza endotelial da neoplasia, mostrando positividade para CD31 e CD34 (figura 3).

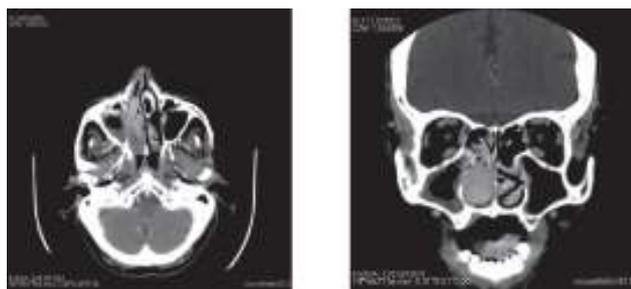


Fig. 1 | Cortes axial e coronal de TC dos seios perinasais mostrando ocupação da fossa nasal direita por lesão isodensa, com captação de produto de contraste



Fig. 2 | Exame anatomo-patológico revelando a existência de hemangioma fusocelular



Fig. 3 | Estudo imunohistoquímico, mostrando positividade para CD31 e CD34, confirmando a natureza endotelial da neoplasia

A RM confirmou a ocupação da fossa nasal direita por lesão expansiva (1,8x2,0x3,0cm), com focos hipointensos no interior, podendo reflectir voids vasculares (figura 4). A angiografia demonstrou blush tumoral na fossa nasal direita na dependência de ramos terminais da artéria esfenopalatina (figura 5). Foi solicitada embolização, que não foi possível executar dado que o ponto possível para injeção de partículas seria muito proximal, acarretando riscos para a doente.



Fig. 4 | Cortes coronal e sagital de RM confirmando a ocupação da fossa nasal direita por lesão expansiva, com focos hipointensos no interior

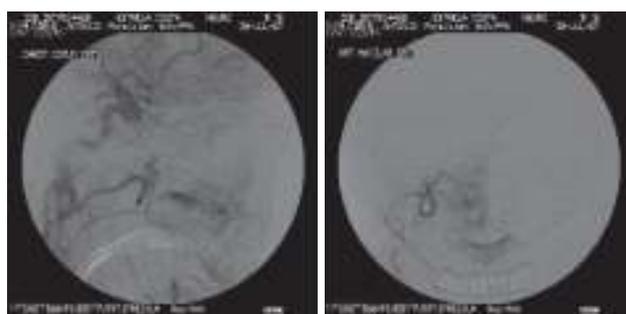


Fig. 5 | Angiografia demonstrando blush tumoral na fossa nasal direita na dependência de ramos terminais da artéria esfenopalatina

A doente foi submetida à exérese cirúrgica da lesão, por via endoscópica. Foi removida neoformação com implantação septal e na porção inferior do corneto inferior. Foram também realizadas turbinectomia inferior direita e remoção da porção medial do corneto médio ipsilateral. O estudo anatomo-patológico da peça operatória confirmou o diagnóstico de hemangioendotelioma fusocelular. Apenas na primeira semana pós-operatório a doente apresentou episódios de epistáxis, auto-limitados, de pequena quantidade. Doze meses após a cirurgia a doente encontra-se assintomática, sem evidências de recidiva local ou à distância.

DISCUSSÃO

Os hemangioendoteliomas correspondem a um grupo amplo e heterogêneo de tumores vasculares cujo espectro varia desde tumores benignos a tumores claramente malignos^{2,3,4}. O comportamento clínico e prognóstico do tumor pode ser inferido a partir das suas características anatomo-patológicas. Desta forma, o hemangioendotelioma fusocelular comporta-se como um processo benigno reactivo, pelo que poderia ser designado por hemangioma fusocelular. Contudo, ocasionalmente existem recidivas tumorais. Por outro lado, a lesão revela um carácter agressivo local, inclusivamente com destruição óssea. Considera-se que o tipo infantil corresponde ao hemangioma celular da infância, dado o aspecto imaturo das células endoteliais. O hemangioendotelioma retiforme afecta a pele e tecido subcutâneo de jovens adultos; é uma neoplasia localmente agressiva mas sem metastização. O angioendotelioma papilar intralinfático, mais conhecido como tumor de Dabska, afecta a pele, sobretudo em crianças; o comportamento agressivo é excepcional. O tipo Kaposiforme pode ser congénito ou pode surgir na infância; geralmente localiza-se em tecidos profundos, sendo localmente agressivo. O hemangioendotelioma polimorfo é raro, pode afectar a pele, tecidos moles ou gânglios linfáticos; apesar do seu aspecto histológico “inocente” (sem atipia ou mitoses) pode ser agressivo com disseminação metastática, causando morte. O tipo epitelióide é um tumor de malignidade intermédia que afecta adultos; localiza-se em tecidos moles profundos ou viscerais. O tipo composto é uma lesão rara, em adultos, localmente agressiva mas sem metastização. O hemangioendotelioma sarcoma epitelióide-like afecta tecido moles em adultos; apesar do curso indolente, estão descritas recidivas e metástases locais^{4,5,6}.

O tratamento de eleição consiste na excisão radical da lesão, com margens livres adequadas, dado o risco de recidiva local^{2,7}. A radioterapia pode ser usada como tratamento paliativo, contudo a quimioterapia é ineficaz neste tipo de tumores^{3,5}.

Os hemangioendoteliomas nasossinusais, benignos

ou com baixo grau de malignidade, podem ser removidos por técnicas endoscópicas^{2,3}. Se possível, deve ser efectuada embolização prévia para diminuir o risco hemorrágico³. Os tumores muito extensos ou malignos devem ser removidos por abordagem externa^{2,3}.

Dado o comportamento biológico imprevisível destes tumores, recomenda-se uma vigilância a longo-prazo do doente³.

BIBLIOGRAFIA

1. Palma M, Góngora J, Torre G, Blanca C, et al. Hemangioendotelioma epitelióide primario intraoral. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002;53:215-218
2. Girolamo A, Giacomini P, Coli A, Castri F, Padova A, Bigotti G. Epithelioid haemangioendotelioma arising in the nasal cavity. *J Laryngol Otol* 2003;117: 75-77
3. Semino L. Endoscopic treatment of ethmoidal hemangioendothelioma: case report and review of the literature. *Am J Otolaryngol* 2006; 27(4): 287-290
4. Alfaro L, Roca M, Poblet E, Hernández M. Hemangioendotelioma fusocelular: estudio de dos casos. Poster Nº 024, II Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica
5. Fernández R, Castellanos R, Pisani P, Almeida E, Rondán M, López G, Otero M, Pizzarosa, C. Hemangioendotelioma epitelióide: a propósito de un caso. Comunicación n.042, II Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica,
6. Birchler M, Schmid S, Holzmann D, Stallmach T, Gysin C. Kaposiform hemangioendothelioma arising in the ethmoid sinus of an 8-year-old girl with severe epistaxis. *Head Neck* 2006;28(8):761-764
7. Morales M, Martínez J, Duval J. Hemangioma cavernoso del seno maxilar: reporte de un caso y revisión de la literatura. *An ORL Mex* 2005;50(2):116-119.