

Tratamento endoscópico de glomangiopericitoma localmente invasivo pós-embolização. Caso clínico e revisão da literatura

Endoscopic resection of invasive glomangiopericytoma following preoperative embolisation: A case report and literature review

Vitor Manuel Oliveira • Nelson Gilberto • Luis Marques • Gonçalo Neto Almeida • Deodato Rego Silva • Pedro Alberto Escada

RESUMO

Objectivos: Os hemangiopericitomas sinonasais (HPC-SN) são tumores raros, com origem em células mioepiteliais perivasculares modificadas, e são frequentemente designados de glomangiopericitomas (GPC). Estas lesões apresentam um comportamento local benigno, com metastização rara mas elevada recorrência local. Histologicamente são classificadas como lesões de baixo grau de malignidade. O tratamento primário destas lesões é a exérese completa da lesão com controlo de margens cirúrgicas livres de lesão no intra-operatório.

Métodos: Caso clínico: mulher de 60 anos de idade com sintomas de obstrução nasal e epistáxis recorrente unilateral com 2 anos de evolução. À rinoscopia anterior foi identificada massa unilateral com aspecto hipervasculoso que ocupava toda a fossa nasal esquerda. Os exames de imagem documentaram a presença da lesão extensa da fossa nasal esquerda com infiltração de todo o etmoide anterior, indentação limitada da parede medial da órbita, desmineralização óssea da lâmina cribiforme esquerda e envolvimento da fossa craniana anterior. O diagnóstico anatomopatológico de GPC localmente avançado foi feito, no pré-operatório, por biópsia da lesão, o que resultou numa epistáxis autolimitada confirmando a natureza vascular da lesão.

É discutido o diagnóstico diferencial histológico da lesão, exames de imagem e abordagem cirúrgica deste tumor bem como uma revisão da literatura sobre o tratamento endoscópico destas lesões.

Resultados: A embolização pré-operatória removeu 90% do aporte vascular da lesão na dependência da artéria infra-orbitária. Foi realizada a exérese completa da lesão por hemi-craniectomia transetmoidal endoscópica directa e realizada reconstrução do defeito da base do crânio por técnica multilayer. Não foram identificadas complicações decorrentes da técnica e no seguimento pós-operatório não foi identificada recidiva loco-regional da lesão.

Conclusões: O tratamento endoscópico dos GPC é seguro e efectivo com resultados superiores aos descritos pelas vias de abordagem externa. A embolização pré-operatória destas lesões é vantajosa na diminuição das perdas hemáticas no intra-operatório permitindo uma ressecção endoscópica segura e bem controlada.

Palavras chave: Glomangiopericitoma; embolização; cirurgia

ABSTRACT

Objectives: The sinonasal hemangiopericytomas (SN-HPC) are rare tumors, originating from perivascular modified myoepithelial cells, and are often referred as glomangiopericytomas (GPC). These lesions have a rather benign local behavior, with rare metastasis rate but high recurrence rate. Histologically are classified as low-grade malignant lesions. The treatment is the complete excision of the lesion with intraoperative disease free surgical margins.

Methods: Case report: 60 years old woman with 2 years symptoms of nasal obstruction and unilateral recurrent epistaxis. Anterior rhinoscopy identified a unilateral hypervasculoso mass that occupied the entire left nasal cavity. Imaging studies documented the presence of extensive lesion of the left nasal cavity with complete infiltration of the anterior ethmoid, limited indentation of the medial wall of the orbit, bone demineralization of the left cribriform plate and involvement of the anterior cranial fossa. The pathological diagnosis of locally advanced GPC was done preoperatively by biopsy of the lesion resulting in a self-limited epistaxis confirming the vascular nature of the lesion.

We discuss the diagnostic workup, imaging and surgical approach of this tumor and a review of the literature on endoscopic treatment of these lesions.

Vitor Manuel Oliveira
Hospital Egas Moniz

Nelson Gilberto
Hospital Egas Moniz

Luis Marques
Hospital Egas Moniz

Gonçalo Neto Almeida
Hospital Egas Moniz

Deodato Rego Silva
Hospital Egas Moniz

Pedro Alberto Escada
Hospital Egas Moniz

Correspondência:
Vitor Manuel Oliveira
Hospital Egas Moniz
vitor_foliveira@hotmail.com

Artigo recebido a 19 de Outubro de 2015. Aceite para publicação a 29 de Abril de 2018.

Results: Preoperative embolization removed 90% of the vascularization of the lesion in dependence of the infra-orbital artery. We performed a complete excision of the lesion by direct endoscopic transthemoidal hemi-craniectomy. No complications associated with the technique and no postoperative locoregional recurrence was reported on follow-up.

Conclusion: Endoscopic treatment of GPC is safe and effective with results superior to those described by the external approach. Preoperative embolization of these lesions is advantageous in reducing blood feeding and blood loss intraoperatively allowing a safe and well-controlled endoscopic resection.

Keywords: Glomangiopericytomias; Embolization; Surgery

INTRODUÇÃO

Os hemangiopericitomas de tipo sinonasal (HPC-SN) ou glomangiopericitomas (GPC) são tumores raros correspondendo a menos de 0,5% de todas as lesões das fossas nasais¹⁻³. Primariamente definido como HPC por Murray⁴ em 1942, a nomenclatura destas lesões foi actualizada em 2005 pela OMS tendo em consideração o local de ocorrência e a sua origem em células mioepiteliais perivasculares modificadas². Apesar de compartilharem o padrão vascular ramificado dos HPC clássicos extra-nasais, mais agressivos, têm propriedades biológicas e histológicas diferentes destes e semelhante diferenciação mióide, histologia e imunohistoquímica quando comparados com os tumores glómicos^{2,5}. Histologicamente os GPC são classificados como lesões de baixo grau de malignidade com comportamento local benigno apesar de poderem ser localmente agressivos com invasão e metastização locoregional^{2,6}. O tratamento primário é a exérese

completa da lesão com controlo de margens cirúrgicas livres de lesão no intra-operatório o que reduz o risco recorrência local.⁵⁻¹⁰

CASO CLÍNICO

mulher de raça negra com 60 anos de idade foi referenciada ao Hospital Egas Moniz - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental com sintomas de obstrução nasal progressiva e epistáxis recorrente unilateral com 2 anos de evolução. Tinha ainda queixas de cefaleia e plenitude facial persistente localizada a região frontal e maxilar esquerda com agudizações na sequencia de episódios de infeccção respiratória alta. À rinoscopia anterior foi identificada massa lobular unilateral com aspecto hipervascular que ocupava toda a fossa nasal esquerda, não sensível, mas sangrativa ao contacto. Os tecidos cutâneos do nariz e face não apresentavam alterações e não foram identificadas adenopatias à palpação cervical.

Os exames de imagem, tomografia computadorizada de seios perinasais (TC-SPN), ressonância magnética nuclear (RMN) e angio-RMN documentaram a presença da lesão vascular extensa da fossa nasal esquerda com infiltração de todo o etmoide anterior sem envolvimento da fossa pterigomaxilar, nomeadamente sem alargamento do foramen esfenopalatino ou deformação da parede posterior do seio maxilar; indentação limitada da parede medial da órbita com contacto com recto interno do olho esquerdo; desmineralização óssea da lâmina cribiforme esquerda e extensão intradural com envolvimento limitado da fossa craniana anterior (Fig. 1-4).

FIGURA 1

(a) corte coronal de RM-CE T2 Fast Spin Echo (FSE). Lesão pediculada no limite anterior da lâmina cribosa com defeito ósseo anterior (*). (b) pormenor de corte coronal de RM-CE Fat suppression (FS) com identificação da invasão lesão na lâmina papirácea e contacto com músculo recto interno do olho esquerdo (*). (c) corte parasagital (a) de RM-CE T2 FSE com identificação de lesão com envolvimento de toda a fossa nasal esquerda e invasão localizada na área frontonasal anterior (*).

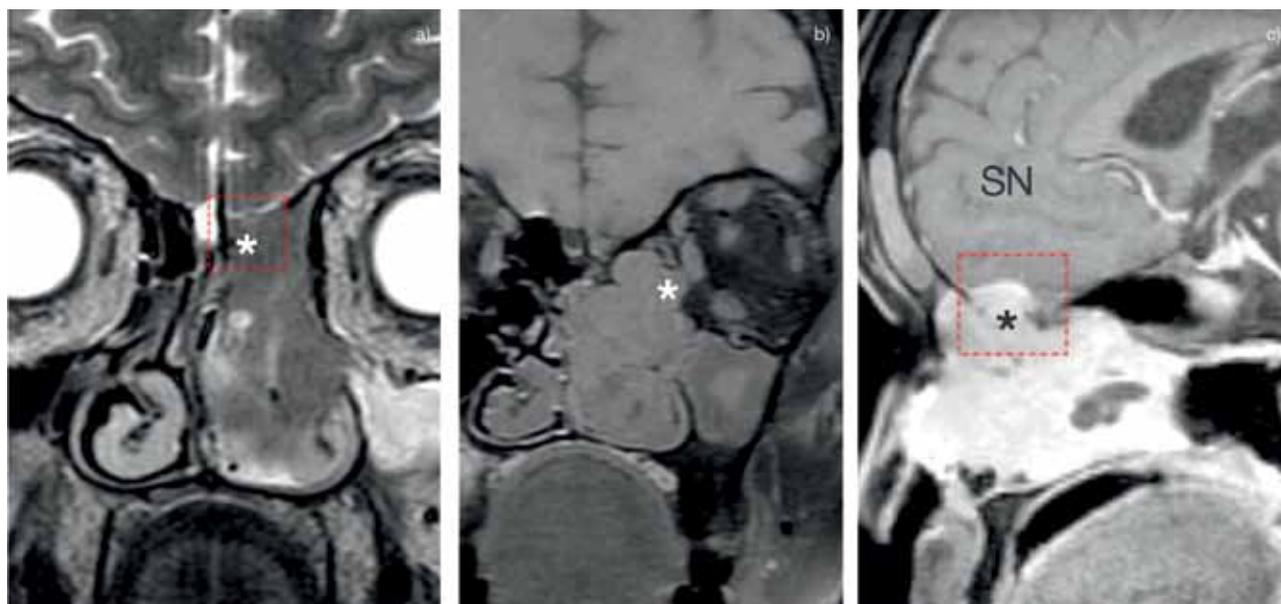
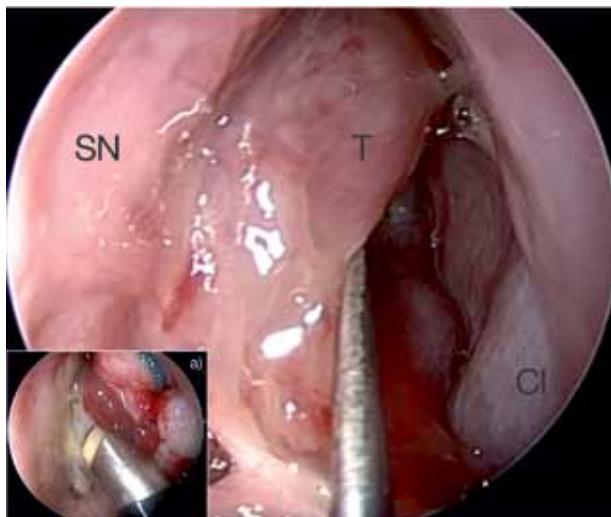
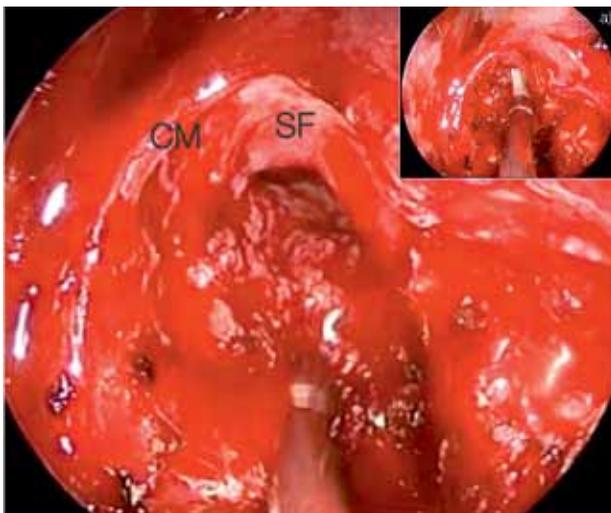


FIGURA 2

Aspecto endoscópico transnasal da fossa nasal direita com identificação de lesão não pulsátil com sinéquias ao septo e pavimento resultantes de tamponamentos prévios por epistáxis. (a) ablação assistida de Coblation™ para redução e desvascularização da lesão. CI: corneto inferior; SN: septo nasal; T: tumor.

**FIGURA 3**

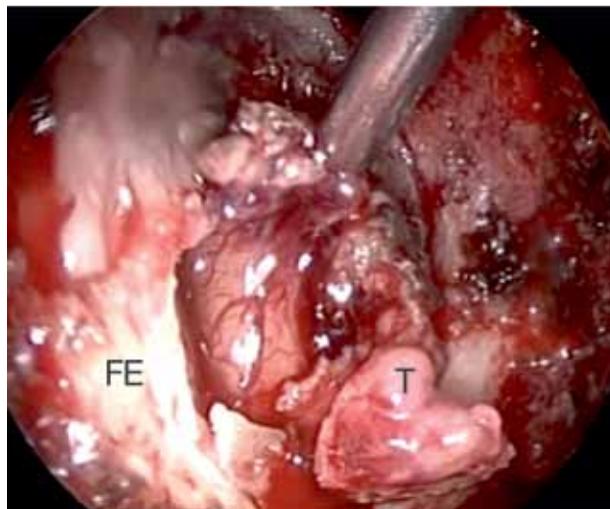
Aspecto endoscópico na identificação do limite anterior da lesão e do recesso do seio frontal (SF). (a) pormenor da remoção de secreções sequestradas no interior do seio.



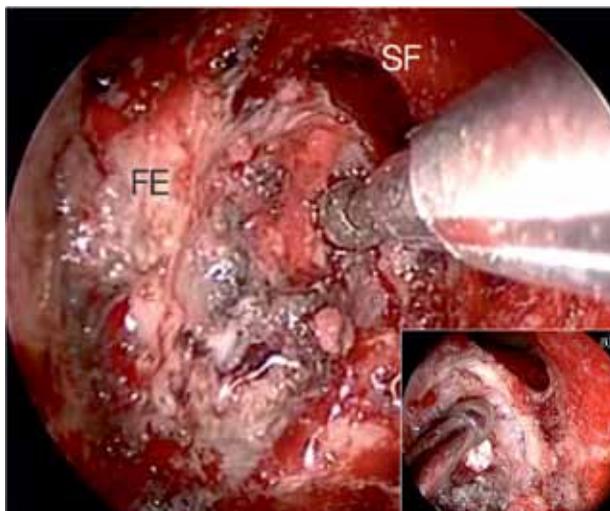
A avaliação histopatológica inicial da biópsia, realizada sob anestesia local, caracterizou a lesão como angiofibroma. Pela elevada suspeição diagnóstica, e não existindo achados clínicos ou imagiológicos que reforçassem este diagnóstico, foi realizada colheita de um segundo espécimen. Esta última biópsia lesão com infiltração do córion por neoplasia sólida fusocelular disposta em feixes entrecruzados, constituída por células com núcleo ovóide e citoplasma mal definido; componente vascular bem desenvolvido, com numerosos vasos angulosos hialinizados. Não se

FIGURA 4

Aspecto endoscópico trans-etmoidal da fossa nasal esquerda com identificação do defeito da base do crânio e da continuidade intracraniana da lesão. FE: fóvea etmoidal.

**FIGURA 5**

Pormenor de brocagem do limite interno do defeito (a) identificação de duramáter (D) íntegra livre de lesão na periferia da brocagem do defeito da base do crânio na fóvea etmoidal.



observaram mitoses, atipia ou necrose. O perfil imunohistoquímico revelou positividade para vimentina; actina músculo liso (ML); com reactividade negativa para desmina; antigénio específico de membrana (EMA), CD34, S100 e enolase específica do neurónio (NSE); e índice proliferativo muito baixo (Ki67<2%). Os achados permitiram assim o diagnóstico anatomopatológico de glomangiopericitoma sinonasal. Foi proposta embolização pré-operatória, que foi realizada 48h do pré-operatório que removeu 90% do aporte vascular da lesão na dependência da artéria infra-orbitária. Foi realizada a exérese completa da lesão por excisão endoscópica endonasal utilizando microdebrider (Xomed®, Jacksonville, FL), radiofrequência (Coblation®

FIGURA 6

Aspecto endoscópico trans-etmoidal da fossa nasal esquerda com identificação do defeito da base do crânio após ablação parcial do tumor com hemorragia controlada da artéria etmoidal anterior (AEA). (a) Pormenor na coagulação da AEA. LP: lâmina papirácea.

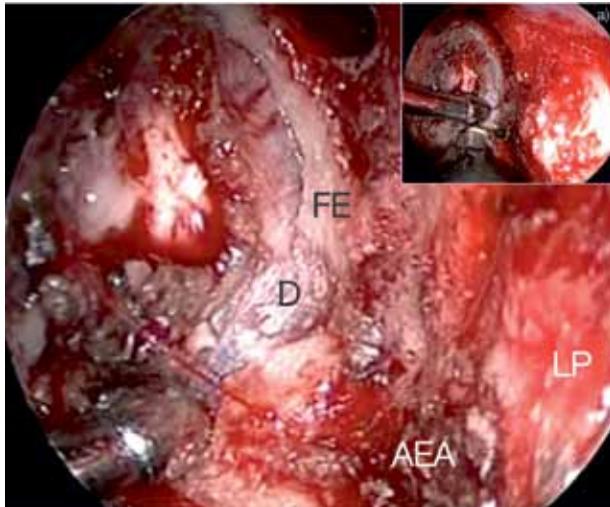
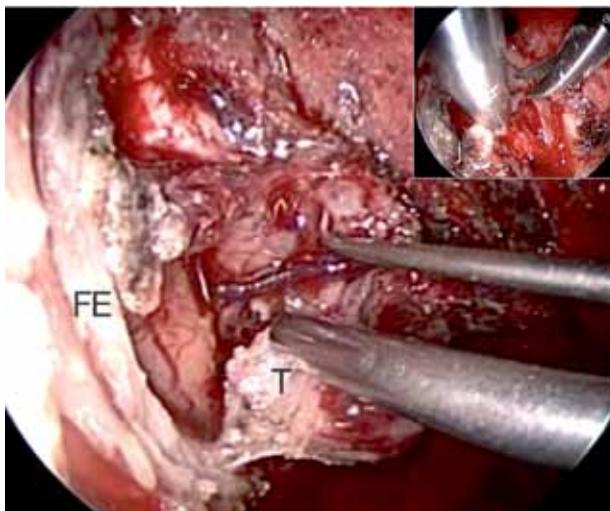


FIGURA 7

Aspecto endoscópico trans-etmoidal da fossa nasal esquerda com desbridamento do componente intracraniano da lesão e identificação de um dos vasos nutritivos do tumor no seu componente intracraniano. (a) pormenor da excisão controlada de duramáter nos limites da lesão.



- EVac® 70 Xtra Plasma Wand) e instrumentos convencionais.

A exposição obrigou a uma esfenotmoidectomia total associada a sinusotomia maxilar e à drenagem do seio frontal tipo IIb (Draf). Foi ainda realizada a remoção do corneto médio que se encontrava macroscopicamente envolvido pela lesão e uma hemi-craniectomia transetmoidal endoscópica directa limitada, para remover o componente intracraniano do tumor.

Na reconstrução do defeito da base do crânio foi utilizada técnica multilayer com colocação de Duraform™

inlay e fascia lata autóloga e mucosa septal overlay. A reconstrução foi suportada pela aplicação nos limites do defeito de cola de fibrina e Spongostan™ tendo a doente ficado tamponada com merozell laminado na fossa nasal que foi removido às 24h do pós-operatório. As perdas hemáticas no intra-operatório foram mínimas, facilmente controláveis e sem necessidade transfusional no intra- ou pós-operatório. Foi confirmada ausência de lesão nos limites do defeito por exame extemporâneo no intra-operatório. Não se registaram complicações decorrentes da técnica. No seguimento pós-operatório não foi identificada recidiva loco-regional da lesão.

DISCUSSÃO

Os GPC são tumores mesenquimatosos raros, resultado de crescimento perivascular marcado e são classificadas como lesões borderline de baixo grau de malignidade, com um comportamento local indolente, benigno e de metastização rara (3%) que envolvem predominantemente a fossa nasal e/ou seios perinasais^{2,5,7,11-13}.

A extensão para os seios perinasais é pouco frequente e o envolvimento extra-sinusal é extremamente raro, embora erosão óssea e esclerose possam estar presentes^{2,7,12}. Este achado foi descrito num caso isolado na parede interna da órbita por Jung t al.¹⁴. A localização na base do crânio foi apenas descrita em um caso isolado por Sun et al.¹⁵ e em seis casos envolvendo a lâmina cribiforme por Tessema et al. não existido casos descritos na literatura de destruição óssea e invasão intracraniana associado a este tipo de lesões.

Apresentamos um caso de GPC com invasão intracraniana e envolvimento da parede medial da órbita. É notória esta apresentação pela ausência de casos descritos com estas características. A dimensão e o potencial invasivo da lesão, podem implicar evolução com transformação maligna, que apesar de pouco frequente, está descrita em lesões que evidenciem necrose, pleomorfismo nuclear ou índice de proliferativo alto^{2,5,7,10,12}.

Não existe relação com idade ou sexo apesar de existir uma ligeira predominância de casos relatados do sexo feminino e na sétima década de vida^{1,2,5,6,12,13}. A etiologia é desconhecida, embora alguns autores sugiram existir relação com trauma, hipertensão, gravidez ou uso crónico de corticosteróides¹⁶. Os doentes tem apresentam frequentemente obstrução nasal unilateral e/ou epistáxis recorrente com história de tamponamentos prévios, o que pode resultar em sinéquias e aderências entre o tumor e áreas adjacentes de tecido normal^{15,8,9,12,13}.

À observação estas lesões tendem a ter um aspecto vascular, mole, polipóide e edematoso, facilmente friável o que resulta frequentemente em hemorragia, pelo que a biópsia prévia destas lesões no pré-operatório tende a ser evitada^{2,8,12,15}. Devido à natureza vascular, estas lesões tendem a ser interpretadas como lesões vasculares de tipo angiofibromatosas,

embora, o diagnóstico diferencial deva incluir a polipose nasossinusal, granuloma piogénico, leiomioma, leiomiiosarcoma, sarcoma sinovial, hemangioma, tumores glómicos, papiloma invertido, mioepitelioma e tumores fibrosos solitários^{1,2,5,8,11,13,17}.

Histologicamente diferem dos HPC extra-nasais por apresentarem células epitelióides com padrão de hialinização perivascular sem ou com mínima actividade mitótica, atipia, hemorragia ou necrose^{5,11,12}.

É um tumor com estroma altamente celular difuso intercalado com várias ectasias vasculares de tipo sinusoidal, ramificadas em forma de coral, não capsulado envolto em tecido respiratório normal^{5,7,12,13,15,18}.

A confirmação diagnóstica implica a realização de um estudo imunohistoquímico que caracteriza o fenótipo mióide do GPC e o diferencia dos restantes HPC pela reactividade com a actina, vimentina e factor XIIIa e ausência de expressão com desmina, CD34, Bcl2, FVIII-R Ag, CD99, CD117 ou S-100^{2,7,11-13,18}.

Se realizada biópsia diagnóstica no pré-operatório que confirme o diagnóstico de GPC, a angiografia com embolização selectiva pré-operatória é vantajosa na planificação cirúrgica e na diminuição das perdas hemáticas no intra-operatório^{6,10,17,19,20}.

A exérese completa com controlo de margens cirúrgicas livres de lesão é o tratamento de eleição, o que garante uma sobrevida aos 5 anos superior a 90%^{1,2,8,10,15}.

A recorrência local é variável podendo ocorrer até 71% dos casos após excisão incompleta e até 22% dos casos com excisão completa, implicando um follow-up pós-operatório regular e prolongado^{1,2,5-9,12,15,18}. Quando comparadas as vias de abordagem extra-nasais e endoscópica na exérese destas lesões não parece existir diferenças no que respeita a recorrência⁶.

CONCLUSÕES

Os GPC são lesões de baixo grau de malignidade biologicamente distintas dos HPC extra-nasais. A invasão extra-sinusal por destruição dos limites ósseos das fossas nasais é extremamente rara, não existindo na literatura casos reportados de invasão intracraniana. Pelo nosso conhecimento, este é o primeiro caso de invasão intracraniana reportado a GPC.

O tratamento endoscópico dos GPC é seguro e efectivo com resultados superiores aos descritos pelas vias de abordagem externa.

A embolização pré-operatória e a utilização no intra-operatório de instrumentos de radiofrequência e microdebrider na dissecação endoscópica da lesão tem valor acrescentado na desvascularização e no controlo hemorrágico possibilitando minimizar as perdas hemáticas e permitir um melhor e mais seguro controlo endoscópico na instrumentação e ablação do tumor.

Protecção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos

pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas

- 1.Somu L, Kumar P, Ravikumar A, Shree R. Nasal Mass: An Enigma. *Jemds*. 2014 Jan 1;3(69):14250–6.
- 2.Barnes L. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. World Health Organization; 2005. 1 p.
- 3.Wang C-C. Glomangiopericytoma of Nasal Cavity: A Rare Sinonasal Perivascular Tumor. *JMS. Mathematical Association of America*; 2013 Oct 1;2(33):107–11.
- 4.Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Annals of Surgery*. 1942 Jul;116(1):26–33.
- 5.Thompson LDR, Miettinen M, Wenig BM. Sinonasal-type hemangiopericytoma: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol*. ebscoatoz; 2003 May 31;27(6):737–49.
- 6.Duval M, Hwang E, Kilty SJ. Systematic review of treatment and prognosis of sinonasal hemangiopericytoma. *Eisele DW, editor. Head Neck*. 2012 Jun 25;35(8):1205–10.
- 7.Vijayasundaram S, Karthikeyan P, Coumare VN, Bakshi SS, Pulimoottil DT. A rare case of glomangiopericytoma of the nasal cavity. *Int J Cur Res Rev*. 2014 Sep 30;6(19):1–5.
- 8.Gillman G, Pavlovich JB. Sinonasal hemangiopericytoma. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2004 Dec 1;131(6):1012–3.
- 9.Tessema B, Eloy JA, Folbe AJ, Anstead AS, Mirani NM, Jourdy DN, et al. Endoscopic management of sinonasal hemangiopericytoma. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. SAGE Publications; 2012 Mar;146(3):483–6.
- 10.Kamath PM, Shenoy SV, Nirupama M, Raj TV. Hemangiopericytoma: A rare sinonasal tumor. *Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences*. Egyptian Society of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences; 2013 Jul 1;14(2):151–4.
- 11.Lasota J, Felisiak-Golabek A, Aly FZ, Wang Z-F, Thompson LDR, Miettinen M. Nuclear expression and gain-of-function beta-catenin mutation in glomangiopericytoma (sinonasal-type hemangiopericytoma): insight into pathogenesis and a diagnostic marker. *Nature Publishing Group*; 2014 Nov 28;:1–6.
- 12.Chihani M, Aljalil A, Touati M, Zoubeir Y, Labraimi A, Ammar H, et al. Glomangiopericytoma: An uncommon sinonasal perivascular tumor with particular characteristics. *Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences*. Egyptian Society of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences; 2011 Nov 1;12(3):167–70.
- 13.Li X-Q, Hisaoka M, Morio T, Hashimoto H. Intranasal pericytic tumors (glomus tumor and sinonasal hemangiopericytoma-like tumor): report of two cases with review of the literature. *Pathol Int*. 2003 Apr 30;53(5):303–8.
- 14.Jung ES, Yang S-W, Kim J-H, Kim SW. A case of glomangiopericytoma involving the orbital wall. *Ear Nose Throat J*. 2013 Apr;92(4-5):E13–5.
- 15.Sun Q, Zhang C, Chen W, He Y. The molecular mechanisms on glomangiopericytoma invasion. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. Orphanet Journal of Rare Diseases; 2013 Sep 29;8(1):1–1.
- 16.Angouridakis N, Zaraboukas T, Vital J, Vital V. Sinonasal hemangiopericytoma of the middle turbinate: a case report and brief review of the literature. *B-ENT*. 2007;3(3):139–43.
- 17.Verim A, Kalaycik Ertugay C, Karaca CT, Guney P, Sheidaei S, Oysu

- C. Case Report: A Rare Tumor of Nasal Cavity: Glomangiopericytoma. *Case Reports in Otolaryngology*. Hindawi Publishing Corporation; 2014 Jul 20;;1-3.
- 18.Sugimoto T, Masuda T, Uemura T, Tsuneyoshi M. Hemangiopericytoma-like intranasal tumor: A case report with an immunohistochemical study. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 1995;113(3):323-7.
- 19.Lin I-H, Kuo F-Y, Su C-Y, Lin H-C. Sinonasal-type hemangiopericytoma of the sphenoid sinus. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2006 Dec 1;135(6):977-9.
- 20.de Liz Medeiros AI, Selonke I, Zimmermann E. Myopericytoma in Nasal Cavity. 2009.