

# Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma with intradural extension

## Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil com extensão intradural

Henrique Faria Ramos<sup>1</sup>, Marystella Tomoe Takahashi<sup>2</sup>, Bernardo Faria Ramos<sup>3</sup>, Marcos de Queiroz Teles Gomes<sup>4</sup>, Luiz Ubirajara Sennes<sup>5</sup>

**Keywords:** angiofibroma, nasopharyngeal neoplasms, skull base neoplasms.

**Palavras-chave:** angiofibroma, neoplasias da base do crânio, neoplasias nasofaríngeas.

### INTRODUÇÃO

O Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ) é um tumor vascular benigno da base do crânio, acometendo quase que exclusivamente adolescentes do sexo masculino. É um tumor raro, compreendendo menos de 0,05% de todos os tumores de cabeça e pescoço. Embora histologicamente benigno, pode apresentar comportamento extremamente agressivo, com extensão para tecidos adjacentes e destruição óssea por compressão<sup>1</sup>. A progressão de tal extensão pode levar ao envolvimento intracraniano, que é relativamente frequente, ocorrendo entre 10% e 36% dos casos<sup>2</sup>. Entretanto, raramente ultrapassa a dura-máter<sup>3,4</sup>.

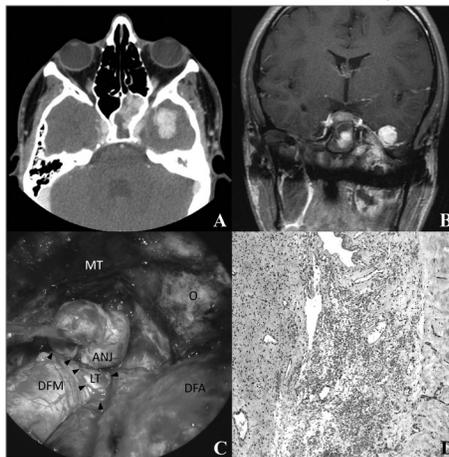
### RELATO DO CASO

WLS, sexo masculino, 16 anos, goleiro de futebol, com história de episódios de epistaxe e obstrução nasal esquerda há 5 meses, e uma lesão nasofaríngea na telescopia nasal. Observaram-se sinais sugestivos de um ANJ Andrews/Fisch II<sup>5</sup> na tomografia computadorizada (TC). Em agosto de 2006, foi submetido à embolização da artéria maxilar, faríngea ascendente e meningea média, entretanto, havia discreta irrigação tumoral a partir de pequenos ramos cavernosos da artéria carótida interna. Após três dias, procedeu-se a ressecção endoscópica endonasal do tumor. Durante a cirurgia, o paciente apresentou bradicardia importante na manipulação da fossa pterigopalatina. Desta forma, o procedimento foi interrompido com aparente remoção completa do tumor.

Após 1 ano de seguimento, apresentou retorno dos sintomas, sendo visibilizada lesão nasofaríngea na telescopia nasal. TC e ressonância magnética (RM) demonstraram ANJ Andrews/Fisch IVb<sup>5</sup> com extensão para fossa pterigopalatina, fossa pterigoide, seio esfenoidal, seio cavernoso e lobo temporal. O estudo angiográfico evidenciou grande componente vascular proveniente de ramos petrosos e cavernosos da artéria carótida interna (ACI), após a embolização dos ramos da artéria carótida externa.

Considerando os aspectos previamente expostos, em outubro de 2007 optamos por uma abordagem via craniotomia fronto-temporal-zigomática esquerda para ressecção, uma vez que o tumor pode ser desvascularizado da ACI em um primeiro momento. Sob visão microscópica, a dura-máter foi dissecada do assoalho da fossa média, que foi aberto com uma broca pneumática de alta velocidade, expondo a órbita, o forame redondo com o nervo maxilar (V2), o forame oval com nervo mandibular (V3) e o seio cavernoso. As conexões vasculares entre a ACI e o angiofibroma foram coaguladas com bipolar. Em seguida, observou-se o angiofibroma transgredindo a dura-máter e, após sua abertura, a massa tumoral apresentava contato íntimo com o lobo temporal, com plano de clivagem. Após a remoção da porção intradural, a falha dural pela qual o tumor se estendia foi fechada com um enxerto de fâscia temporal. As porções nasofaríngea, esfenoidal e infra-temporal foram dissecadas digitalmente e removidas

superiormente pela falha do assoalho da fossa média, que foi posteriormente reconstruída com a rotação do músculo temporal. A análise histopatológica do espécime intradural demonstrou íntima relação entre o ANJ e a dura-máter, com invasão desta (Figura 1).



**Figura 1.** A) TC axial demonstrando ANJ com envolvimento do seio esfenoidal e extensão intradural, irrigado por ramos da ACI. B) RM coronal: sequência ponderada em T1 com gadolínio mostrando extensão do ANJ para a fossa média, com íntimo contato com o lobo temporal. C) Visão microscópica da dissecação da ANJ do lobo temporal (LT) após a abertura da dura-máter da fossa média (DFM). Setas representam as bordas da dura-máter aberta. MT. Músculo temporal; O. órbita; DFA. Dura-máter da fossa anterior. D) Fotomicrografia do fragmento intradural do ANJ (esquerda), em contato íntimo com a dura-máter (direita) e áreas de invasão tecidual (hematoxilina e eosina; 100 X).

O paciente evoluiu com paralisia do nervo abducente esquerdo no pós-operatório, que persistiu por cerca de 1 mês. Após 1 ano de seguimento, não havia sinais de recorrência na telescopia nasal e RM ou déficit neurológico e o paciente retornou às suas atividades.

### DISCUSSÃO

ANJ com erosão da base do crânio e extensão intracraniana cursa com aumento dos riscos operatórios, assim como da probabilidade de contribuições vasculares significantes da ACI, cuja embolização pré-operatória não é viável. Por tais motivos, está associado a maiores taxas de hemorragia de difícil controle, déficits neurológicos, ressecção subtotal e recorrência. A embolização pré-operatória prévia também está relacionada à recorrência, pois a diminuição de tumores com invasão profunda do esfenóide dificulta a completa excisão, com rápida revascularização do tumor residual no período pós-operatório imediato, principalmente por ramos da ACI<sup>6</sup>.

Partindo do pressuposto de que o mecanismo de destruição óssea pelo angiofibroma resulta de um padrão de crescimento compressivo em vez que

infiltrativo<sup>1</sup>, observa-se que a extensão intracraniana é geralmente extradural<sup>3,4</sup>.

A penetração dural é um fenômeno raro, com poucos relatos na literatura. Na RM, os sinais sugestivos de lesão transdural são ausência de plano de clivagem entre o tumor e a dura-máter ou envolvimento circunferencial da ACI. No entanto, em alguns casos a RM é incapaz de distinguir a invasão como extra ou intradural. A presença de ramos colaterais de vasos parenquimatosos cerebrais irrigando o tumor na angiografia pode ser um sinal de penetração dural.

Jafek et al.<sup>2</sup> foram os primeiros a relatar um caso ANJ com penetração dural, abordado por um acesso combinado otorrinolaringológico-neurocirúrgico. Lyons & Donald<sup>7</sup> relatarem um caso de tratamento cirúrgico bem sucedido de ANJ que penetrava a dura e a pia-máter do lobo temporal. Butugan et al.<sup>1</sup> relatarem três casos de transgressão dural e invasão do seio cavernoso (dois destes eram tumores recorrentes), demonstrando que a manipulação prévia predispõe a invasão da dura.

De acordo com Danesi et al.<sup>4</sup> a possibilidade de extensão intradural não pode ser negada; entretanto, para prová-la, o cirurgião deve demonstrar histopatologicamente o tumor transgredindo a dura-máter ou, alternativamente, visibilizar o tumor intradural por uma abordagem neurocirúrgica inicial. Diante do exposto, o caso relatado preenche ambos os critérios para envolvimento intradural.

### CONCLUSÃO

Embora a invasão intracraniana pelo ANJ seja relativamente comum, a extensão intradural é muito rara, ocorrendo principalmente em recorrências tumorais. Geralmente, o plano de clivagem entre o ANJ e o tecido cerebral é bem definido. A remoção total do tumor é possível com déficits neurológicos mínimos. No entanto, a reconstrução dural é necessária.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Butugan O, Sennes LU, de Almeida ER, Miniti A. Intracranial Juvenile Angiofibroma With Dural and Cavernous Sinus Invasion. Rev Bras Otorrinolaryngol. 1995;61(5):400-12.
2. Jafek BW, Kerkorian EA, Kirsch WM, Wood RP. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management of intracranial extension. Head Neck Surg. 1979;2(2):119-28.
3. Sennes LU, Butugan O, Sanchez TG, Bento RF, Tsuji DH. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: the routes of invasion. Rhinology. 2003;41(4):235-40.
4. Danesi G, Panizza B, Mazzoni A, Calabrese V. Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial extension. Otolaryngol Head Neck Surg. 2000;122(2):277-83.
5. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aeppli U, Makek MS. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. Laryngoscope. 1989;99(4):429-37.
6. McCombe A, Lund VJ, Howard DJ. Recurrence in juvenile angiofibroma. Rhinology. 1990;28(2):97-102.
7. Lyons BM, Donald PJ. Intracranial juvenile angiofibroma with intradural and cavernous sinus involvement. Skull Base Surg. 1992;2(2):87-91.

<sup>1</sup> Médico Otorrinolaryngologista, Pós-graduando da Disciplina de Otorrinolaryngologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

<sup>2</sup> Médica Otorrinolaryngologista, Pós-graduanda da Disciplina de Otorrinolaryngologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

<sup>3</sup> Médico, Residente do 3o ano em Otorrinolaryngologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

<sup>4</sup> Médico Neurocirurgião, Médico Assistente da Divisão de Clínica Neurocirúrgica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

<sup>5</sup> Livre-Docente, Professor Associado da Disciplina de Otorrinolaryngologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP).

Endereço para correspondência: Henrique Faria Ramos - Av. Dr. Eneas Carvalho de Aguiar, 255 6º andar. São Paulo - SP, Brazil. CEP: 05403-000.

E-mail: henriquefariaramos@terra.com.br

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 15 de julho de 2010. cod. 7211

Artigo aceito em 1 de outubro de 2010.