

Extranasopharyngeal angiofibroma of the nasal septum - uncommon presentation of a rare disease

Angiofibroma extranasofaríngeo de septo nasal - Apresentação rara de doença distinta

Felipe Gustavo Correia¹, Juliana Caminha Simões², José Arruda Mendes-Neto³, Maria Teresa de Seixas-Alves⁴, Luis Carlos Gregório⁵, Eduardo Macoto Kosugi⁶

Keywords: angiofibroma; differential diagnosis; nasal septum.

Palavras-chave: angiofibroma; diagnóstico diferencial; septo nasal.

INTRODUÇÃO

O angiofibroma extranasofaríngeo (AEN) é um tumor histologicamente semelhante ao angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ), diferindo deste último em suas características clínicas e epidemiológicas¹⁻³. Prevalência, gênero, idade, sítio acometido, etiopatogenia, apresentação clínico-tomográfica e recorrência são totalmente diferentes¹⁻³, o que leva alguns autores a classificar o AEN como uma doença distinta do ANJ¹.

Há menos de uma centena de casos de AEN descritos na literatura mundial, sendo o local mais acometido o seio maxilar, seguido do etmoidal, sendo raro em septo nasal¹⁻³. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de AEN com apresentação rara em septo nasal.

APRESENTAÇÃO DO CASO

W.S.R., 10 anos e 11 meses, apresentava obstrução nasal bilateral havia seis meses, pior à direita, contínua, com hiposmia, roncós, sem epistaxe. Endoscopia nasal evidenciava lesão rosada, lisa, não friável, não ulcerada, aparentemente inserida em septo nasal, obstruindo fossa nasal direita (FND) em seu terço posterior até a coana, podendo ser vista pela outra fossa nasal. Meatos médios e recessos esfenoidais livres. Tomografia computadorizada (TC) mostrava lesão com densidade de partes moles em FND (Figura 1A-B). Realizada abordagem endoscópica, com identificação de lesão inserida em septo nasal, dissecação subperiosteal e excisão com margem de sua inserção. Acompanhamento pós-operatório com 1 ano e 9 meses sem recorrência (Figura 1C). Estudo histopatológico evidenciou angiofibroma (Figura 1D).

DISCUSSÃO

O ANJ é a neoplasia benigna mais comum da nasofaringe, apesar de representar menos de 0,05% dos tumores de cabeça e pescoço^{1,2,4,5}. Acomete quase exclusivamente o sexo masculino, entre 12 e 14 anos^{1,2,4,5}. Já o AEN é bem mais raro, mais comum em mulheres, entre 17 e 22 anos, e seu sítio mais comum é o seio maxilar, seguido pelo etmoidal, sendo muito raro em septo nasal e conchas inferiores¹⁻³.

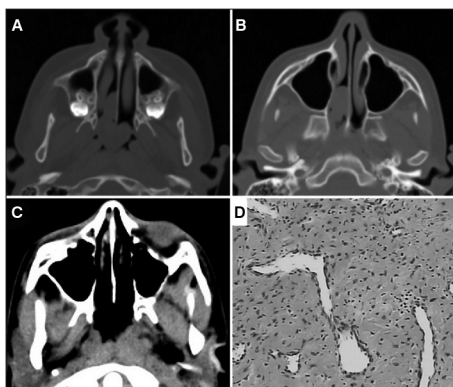


Figura 1. A: Tomografia computadorizada axial pré-operatória mostrando a lesão, inserida em septo nasal e estendendo-se até coanas; B: Tomografia computadorizada axial pré-operatória mostrando fossa pterigopalatina sem acometimento; C: Tomografia computadorizada axial pós-operatória; D: Corte histológico em HE demonstra proliferação fusocelular com áreas de hialinização tendo de permeio vasos por vezes arqueados.

A origem do ANJ é na margem superior do forame esfenopalatino^{1,2,5} com etiologia controversa⁴. O AEN tem sua etiologia ligada ao erro de migração da *fascia basalis*³, justificando sua presença em localizações variadas². Nosso paciente apresentava idade, gênero e localização discrepante da maioria dos AEN, confirmando a raridade de apresentação deste caso.

O crescimento inicial do ANJ segue um padrão bem definido para fossa nasal, nasofaringe e fossa pterigopalatina⁴, levando à triade obstrução nasal, epistaxe de repetição e tumor nasofaríngeo^{1,2,5}. Radiologicamente, o ANJ apresenta sinais característicos: Holman-Miller (anteriorização da parede posterior do seio maxilar) e alargamento do forame esfenopalatino - fossa pterigopalatina^{1,2,4,5}. Já o AEN pode evoluir com grande variedade de sintomas e sinais radiológicos, a depender do sítio de localização^{1,2}. Nosso paciente relatava obstrução nasal, devido à localização rara em septo nasal.

Histologicamente, o AEN é semelhante ao ANJ, com estroma de tecido conectivo e matriz de vasos dilatados sem camada muscular^{2,3,5}. Como diagnóstico diferencial, temos hemangioma e hemangiopericitoma³. Enquanto o ANJ pode ser suspeitado pelo quadro clínico e tomográfico característicos^{2,4,5}, o exame histopatológico é essencial na confirmação

diagnóstica do AEN¹. O tratamento é cirúrgico em ambas as doenças². Apesar do AEN, assim como o ANJ, ser irrigado pela artéria maxilar³, ele pode não apresentar epistaxes ou sangramento intraoperatório excessivo, devido ao predomínio de estroma fibroso, diferentemente do ANJ^{1,2}. Embora seja benigno, ANJ é localmente agressivo, com taxas de recorrências de 6% a 27,5%², devido à remoção incompleta do tumor⁵. AEN praticamente não apresenta recorrência, pois sua localização extranasofaríngea facilita a ressecção total¹⁻³. Nosso paciente não se queixava de epistaxe, não apresentou sangramento intraoperatório excessivo e já está há 1 ano e 9 meses sem recorrência.

Portanto, apesar de histologicamente semelhantes, AEN e ANJ podem ser consideradas doenças distintas, devido à etiopatogenia, epidemiologia, apresentação clínico-tomográfica e evolução totalmente discrepantes¹.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar de raro, o AEN deve ser considerado no diagnóstico dos tumores vasculares de cabeça e pescoço. As características clínicas e epidemiológicas fazem do AEN uma entidade distinta do ANJ.

REFERÊNCIAS

1. Windfuhr JP, Remmert S. Extranasopharyngeal angiofibroma: etiology, incidence and management. *Acta Otolaryngol.* 2004;124(8):880-9. PMID: 15513521 DOI: <http://dx.doi.org/10.1080/00016480310015948>
2. Szymańska A, Szymański M, Morshed K, Czekańska-Chehab E, Szczerbo-Trojanowska M. Extranasopharyngeal angiofibroma: clinical and radiological presentation. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270(2):655-60. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-012-2041-4>
3. Garcia-Rodriguez L, Rudman K, Cogbill CH, Loehr T, Poetker DM. Nasal septal angiofibroma, a subclass of extranasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol.* 2012;33(4):473-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjoto.2011.08.009>
4. Lund VJ, Stammberger H, Nicolai P, Castelnuovo P, Beal T, Beham A, et al.; European Rhinologic Society Advisory Board on Endoscopic Techniques in the Management of Nose, Paranasal Sinus and Skull Base Tumours. European position paper on endoscopic management of tumours of the nose, paranasal sinus and skull base. *Rhinol Suppl.* 2010;(22):1-143.
5. Ricardo LA, Tiago RS, Fava AS. Angiofibroma Nasofaríngeo: Revisão de Literatura. *Rev Bras Otorrinolaryngol.* 2003;69(3):394-403. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992003000300015>

¹ Graduação em Medicina pela UNIFESP-EPM (Médico-residente de 3º ano em Otorrinolaringologia pela UNIFESP-EPM).

² Graduação em Medicina pela UFC (Médico-residente de 2º ano em Otorrinolaringologia pela UNIFESP-EPM).

³ Mestre em Ciências pela UNIFESP-EPM (Médico Assistente do Setor de Rinologia da UNIFESP-EPM).

⁴ Livre-docente (Chefe do Departamento de Patologia da UNIFESP-EPM).

⁵ Doutor em Ciências pela UNIFESP-EPM (Vice-chefe do Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da UNIFESP-EPM).

⁶ Doutor em Ciências pela UNIFESP-EPM. Coordenador do Fellowship em Rinologia da UNIFESP-EPM (Preceptor-Chefe da Residência em Otorrinolaringologia da UNIFESP-EPM).

Setor de Rinologia, Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço Escola Paulista de Medicina Universidade Federal de São Paulo. Endereço para correspondência: Eduardo Macoto Kosugi. Rua Prof. João de Oliveira Torres, nº 416. Jardim Anália Franco. São Paulo - SP. Brasil. CEP: 03337-010.

Tel: +55 (11) 2671-5883. E-mail: edumacoto@uol.com.br

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) do BJORL em 11 de junho de 2012. cod. 9262.

Artigo aceito em 6 de outubro de 2012.