

TUMORES BENIGNOS

DE NARIZ E SEIOS PARANASAIS

I. INTRODUÇÃO

Estas entidades não são comuns na rotina do médico otorrinolaringologista, vindo este a se deparar com poucos casos durante sua vida profissional. Apresentam sintomatologia inespecífica, geralmente como quadro de sinusopatia crônica rebelde a tratamento, sendo muitas vezes tratado como tal por longos períodos. A pequena experiência e a falta de suspeita da afecção faz com que sejam diagnosticados tardiamente, já em estágios avançados, prejudicando as possibilidades de um tratamento efetivo.

Os diagnósticos diferenciais dos tumores que ocorrem nesta área são bastante extensos, envolvendo inúmeros tumores que podem ser classificados de acordo com seu tipo histológico em epiteliais, mesenquimais, ósseos e odontogênicos. Dentre essas neoplasias, o diagnóstico diferencial com tumores malignos é de fundamental importância, pois se apresentam clínica e radiologicamente de forma muito semelhante, pelo menos em início, mas necessitam de um tratamento oncológico específico.

De forma geral, no que concerne a tumores propriamente ditos, de caráter benigno, da região médio facial, os osteomas são mais frequentes, seguidos pelos hemangiomas e papilomas.

II. ASPECTOS GERAIS

1) Características Comuns

Esses tumores compartilham características clínicas e achados radiológicos similares, variando no que tange a tipo histológico, local de origem e estágio do tumor no momento de seu diagnóstico. Devido à pobreza de sintomas que costumam acompanhar os estágios iniciais da doença, o diagnóstico é freqüentemente tardio (de norma, no momento em que a lesão ultrapassou os limites do seio para acometer estruturas adjacentes), o que piora muito o prognóstico desses pacientes. Estes tumores sejam benignos ou malignos, chegam a estes estágios avançados devido às seguintes razões:

-O nariz e os seios paranasais são cavidades preenchidas por ar, limitados por paredes ósseas bastante delgadas, permitindo um crescimento tumoral progressivo, que ocupa espaço e deforma lentamente as paredes nasais de forma silenciosa, até tamanhos significantes, antes de causar qualquer sinal ou sintoma clínico (por obstrução de óstios dos seios principalmente)

-Muitos dos sintomas mais precoces, causados pelos tumores, mimetizam aqueles causados por rinossinusites (isto é, rinorréia, obstrução nasal, desconforto facial, etc.). Estes sintomas comuns podem ser mal interpretados resultando em automedicação pelo paciente, retardando sua visita a um especialista tendo como consequência grande prejuízo à evolução e prognóstico da doença.

-Devido à raridade destes tumores e pela ausência de sinais objetivos precoces no seu desenvolvimento, os médicos tendem a ter uma baixa suspeição destas afecções, resultando numa falha diagnóstica, com retardo no tratamento.

2) Sinais e Sintomas

O principal sintoma é a obstrução nasal unilateral, mas pode ocorrer sangramento, rinorréia purulenta e cacosmia. Dor e deformidades geralmente são mais tardias, mas podem ocorrer como primeiro sintoma. Embora as manifestações clínicas possam variar de acordo com tipo histológico, a apresentação vai depender principalmente do sítio

de origem e do estadió do tumor (tamanho e extensão). O crescimento do tumor nasossinusal permanece silencioso até que tenha infiltrado algum par craniano, tenha levado a erosão óssea ou obstruído o óstio de drenagem do seio.

Nasais: obstrução nasal unilateral e rinorréia em um adulto deve ser uma fonte de preocupação. A secreção pode ser do tipo mucóide (devido à irritação ou secreção do tumor), purulenta (devida sinusite secundária à obstrução da drenagem dos seios paranasais), sanguinolenta (a qual geralmente se apresenta como laivos de sangue nas secreções nasais) ou mesmo aquosa (podendo ser a presença de líquido). Epistaxe franca pode revelar um tumor vascularizado ou erosão de vaso sanguíneo.

Orbitais: estes sintomas dependem do grau de envolvimento ou da presença ou não de deslocamento e infiltração da órbita. Diplopia e proptose são invariavelmente devido a um efeito de massa sobre o conteúdo orbitário ou devido à invasão da própria órbita. Um edema periorbitário focal pode ser decorrente da massa por si só; já um edema difuso pode indicar acometimento linfático e/ou venoso. Dor e perda da acuidade visual geralmente apontam para invasão dos tecidos orbitários. Por outro lado, oftalmoplegia e diminuição da acuidade visual podem sugerir acometimento intracraniano do seio cavernoso ou nervo óptico. Acometimento do seio esfenoide pode apresentar-se como dor retroauricular incessante. Epífora geralmente é decorrente de obstrução ou infiltração do ducto nasolacrimal.

Orais: distorção do palato e das arcadas dentárias resultando em perdas de dentes podem ser sintomas precoces de tumores (benignos ou maligno) do assoalho do antro maxilar. Fístula oroantral persistente após extração dentária é um achado suspeito que deve ser investigado. Esses tumores podem estender-se através do palato e exteriorizar-se na cavidade oral. Trismo é um sinal de acometimento dos músculos pterigóides ou masseteres. Dor dentária referida pode ser um sinal precoce de um tumor de seios paranasais e muitos desses pacientes submetem-se a várias extrações dentárias sem melhora dos sintomas antes do diagnóstico definitivo ser realizado.

Faciais: edema e distorção do nariz e face pode ocorrer. Esse acometimento pode ser difuso e súbito ou mais localizado. Dor facial, anestesia ou parestesia na distribuição dos ramos do nervo trigêmio pode indicar invasão destas estruturas. Se as alterações ficam restritas às áreas de inervação do nervo infraorbitário, devemos pensar em envolvimento do teto e/ou parede anterior do seio maxilar; contudo, se há acometimento total da área inervada pelo ramo maxilar do trigêmio, suspeita-se de uma extensão para base do crânio posteriormente.

Auditivas: se ocorrer extensão da massa tumoral até nasofaringe, pode haver compressão da tuba auditiva com conseqüente otite média serosa.

Intracranianas: sintomas de acometimento incluem a cefaléia intratável persistente, oftalmoplegia e diminuição da acuidade visual (se há acometimento da fossa anterior ou do seio cavernoso). Outros nervos cranianos podem estar envolvidos se ocorrer invasão da fossa média.

Base de Crânio: se o tumor estender-se posteriormente, trismo devido a envolvimento dos músculos pterigóides, anestesia e parestesia na área dos ramos maxilar e mandibular do nervo trigêmio e dor severa podem ocorrer.

Em suma, a apresentação clínica mais comum dos tumores nasossinusais, consta a princípio com: massa nasal, facial ou intraoral (86%), obstrução nasal unilateral (48%), dor facial ou dentária (41%), edema e tumoração de região maxilar (41%), rinorréia (37%), epistaxes (35%), proptose (13%).

3) Diagnóstico

A escolha do método diagnóstico deve ser guiada pelo exame detalhado de cabeça e pescoço, incluindo exame de pares cranianos, e pela suspeita clínica.

Na avaliação clínica de suspeita de tumor nasossinusal, deve-se procurar, além dos aspectos gerais do paciente, por assimetrias faciais, proptose, massa nasal, massa facial ou cervical, trismo, ulcerações e lesões intraorais. Deve-se, ainda, realizar a palpação do contorno orbitário, dos dentes da arcada dentária superior e exame minucioso dos seis primeiros pares cranianos.

O exame ORL deve ser completo (boca, faringe, laringe, orelha e pescoço, além das fossas nasais). A rinoscopia anterior e posterior são limitadas, normalmente revelando somente uma massa em fossa nasal e retenção de secreções mucopurulenta ou sanguinolenta. A massa tumoral muitas vezes apresenta características inespecíficas, assemelhando-se a pólipos devido ao edema e hiperemia da mucosa inflamada que os recobre.

O exame endoscópico é fundamental para uma adequada caracterização da massa tumoral e das alterações decorrentes da sua presença. Deve ser realizado com endoscópio rígido ou flexível, sempre após aspiração das secreções, que normalmente estão ocupando as cavidades nasais. Além da observação das características do tumor, deve-se realizar a palpação e o deslocamento do mesmo com auxílio de um aspirador ou de um estilete, o que permite melhor inspeção da sua extensão e as deformidades causadas na estrutura nasossinusal. Entretanto, via de regra, o exame endoscópico nos oferece poucas informações a respeito da extensão do tumor, sendo necessária avaliação radiológica.

O Raio X convencional (RX) de seios de face geralmente é suficiente para diagnosticar cistos de retenção ou mucocelos. Porém, mostram apenas opacificação de um ou mais seios da face em tumores, sugerindo sinusopatia inflamatória e retardando o diagnóstico correto. Em alguns casos podem ser observados deslocamentos do septo e de outras estruturas ósseas, sugerindo presença de uma massa tumoral. Nos tumores ósseos e odontogênicos, entretanto, são de grande utilidade, oferecendo uma visão global da lesão e muitas vezes permitindo inferir seu diagnóstico como osteomas, displasia fibrosa, doença de Paget e cistos odontogênicos. Permite ainda, observação de erosão óssea nos processos neoplásicos avançados. Como regra geral, todo paciente portador de sinusopatia resistente a tratamento deve ser submetido a uma avaliação radiológica mais precisa, na pesquisa de alteração anatômica ou tumoral que justifiquem o quadro.

A tomografia computadorizada (TC), em suas incidências coronal e axial, permite avaliar tanto estruturas ósseas como partes moles e tumorais, quanto a sua extensão e invasão de estruturas adjacentes, sendo o método de escolha para diagnóstico e estadiamento. A janela óssea mostra com precisão o deslocamento e/ou erosão das partes ósseas, que constituem a estrutura básica das cavidades rinosinuais e da base do crânio. A injeção intravenosa de contraste permite aumentar a sensibilidade do método ao distinguir partes moles da lesão tumoral, contudo é limitada em tumores pouco captantes, que permanecem com atenuação muito semelhante às secreções retidas nas cavidades sinuais.

Uma característica importante visualizada na TC é o alargamento do infundíbulo maxilo-etmoidal sem lesão óssea destrutiva, e que devido a uma maior frequência entre afecções benignas, devem ser lembradas pelo otorrinolaringologista, quando notada esta alteração: mucocele maxilar, pólipos antrocoanales, papiloma invertido e sinusite fúngica.

A ressonância magnética (RNM) permite a visualização da massa em qualquer plano, sem exposição à radiação e sem os artefatos de técnica produzidos por restaurações dentárias. Embora perca para a TC na avaliação das estruturas ósseas, a RNM é superior quanto à visualização de partes moles, sendo indicada nos casos de limitação da TC, se é ou não tumor (e principalmente quando existem dúvidas com relação ao comprometimento de partes moles adjacentes como órbita, encéfalo e músculos), permitindo a diferenciação entre massa tumoral e secreções.

A angiografia pode ser importante nas lesões localizadas próximo ao sistema carotídeo, na avaliação de tumores envolvendo seio esfenoidal e/ou base do crânio e no diagnóstico e embolização de tumores vasculares.

Quanto à biópsia de tumores do trato nasossinusal, esta conclui a investigação. Porém nem sempre é necessária ou indicada. Em casos em que a imagem radiológica é bem típica (osteoma, displasia fibrosa, angiofibroma) ou quando existe risco de sangramentos importantes (hemangioma, linfangioma, angiofibroma), este procedimento só deve ser realizado no momento do tratamento cirúrgico definitivo. Entretanto, sempre que houver dúvida, especialmente com processos malignos, a mesma deve ser executada, mesmo que em ambiente cirúrgico sob anestesia geral.

Verifica-se que se o tumor é facilmente acessível, ele deve ser abordado intranasalmente ou via cavidade oral. Ocasionalmente, é necessária a realização de uma exploração dos seios paranasais (p.ex. via Caldwell Luc, etmoidectomia externa ou esfenoidectomia) para a obtenção de tecido. A biópsia deve ser profunda e conter uma quantidade substancial de tecido tumoral que geralmente se localiza sob um processo inflamatório crônico importante.

Deve-se ter em mente a possibilidade de estarmos diante de tumor vascular ou de encefalocele, o que contraindica a biópsia. Na presença de massa cística ou macia, portanto, deve-se pedir ao paciente que realize manobra de Valsalva. Expansão da massa pode significar comunicação intracraniana ou conexão do tumor com sistema venoso de grande porte. Em caso de dúvida, deve-se proceder à biópsia aspirativa com agulha fina (PAAF). Porém, exames de imagem, principalmente a tomografia computadorizada devem ser pedidos antes da realização de qualquer biópsia. Se a principal suspeita diagnóstica já for nasoangiofibroma não devemos realizar a biópsia pelo risco de sangramento incoercível.

Por fim, podemos ainda realizar a lavagem do seio maxilar e enviar o material para exame citológico se há suspeita de presença de tumor (maligno) nessa região.

4) Urgências relacionadas

Sangramento: Tumores friáveis ou vasculares podem levar a sangramento profuso quando traumatizados, necessitando tamponamento ou cauterização. Em caso de massa ocupado toda a fossa nasal e, portanto, impedindo um tamponamento adequado, a angiografia com embolização está indicada, o que é particularmente freqüente em tumores vasculares. Em caso de contra indicação clínica do paciente para a realização da embolização, pode ser efetuada a ligadura da artéria etmoidal anterior.

Amaurose: Tumores nasossinusais podem comprimir o nervo óptico, sua drenagem venosa ou irrigação arterial, levando, conseqüentemente, à perda visual. A ressecção cirúrgica ou tratamento radioterápico desses tumores pode ser necessária para prevenir a amaurose.

Infecção: A drenagem do seio da face pode ser comprimida pelo tumor, levando à sinusite bacteriana aguda e possíveis complicações orbitárias ou intracranianas. Esses pacientes devem ser tratados com antibioticoterapia com cobertura para germes aeróbios e anaeróbios, além de drenagem via endoscópica ou cirúrgica aberta.

Liquorréia e Pneumoencéfalo: Em tumores que levem à destruição da base do crânio e ruptura da dura máter, podem ocorrer tanto liquorréia como pneumoencéfalo. O tratamento da liquorréia envolve repouso, ressecção do tumor e enxerto ou “flap” para fechar a dura. O uso de antibioticoterapia profilática é controverso. O pneumoencéfalo pode cursar com sintomas de hipertensão intracraniana e neste caso, deve ser avaliado por um neurocirurgião.

5) Tratamento

1. Cirurgia

Procedimentos cirúrgicos são utilizados para o diagnóstico (biópsia), debridamento, ressecção tumoral e reabilitação.

Procedimentos para debridamento ou que promovam drenagem, devem ser realizados nos casos em que há infecção bacteriana secundária nasossinusal e para aqueles casos que requerem tratamento radioterápico isolado ou pré-operatório. Isto pode ser feito durante a colheita de material para biópsia ou como um segundo procedimento cirúrgico.

A ressecção tumoral é mais comumente feita com intenções curativas. Excisões paliativas podem ser consideradas em casos de dor incontrollável, para promover descompressão de estruturas vitais ou para debridamento de massas muito extensas, melhorando a adaptação social do paciente. Independente do estadiamento da lesão, a cirurgia isolada tem proporcionado sobrevida média de 19 a 86% em 5 anos, para os tumores nasossinusais. Tumores limitados à infra-estrutura, nos quais as margens operatórias são adequadas, tendem a ter um bom prognóstico. Tumores com extensão superior ou posterior à base de crânio, assim como os que apresentam invasão vascular ou neural, necessitam de terapêutica combinada.

Os principais objetivos da reabilitação pós-cirúrgica são uma cicatrização adequada, preservação do contorno facial e restauração do palato, facilitando a fala e a deglutição. As considerações funcionais devem se impor sobre as estéticas.

A reabilitação após a ressecção cirúrgica pode ser feita com o uso de próteses ortodônticas ou por meio da rotação de retalhos. Vários tipos tem sido utilizados, incluindo-se retalhos de músculo temporal com ou sem a inclusão de osso, retalhos de músculo peitoral, latissimus dorsalis, trapézio e retalhos cutâneos (fronte, coro cabeludo, deltopeitoral, etc). Como regra geral, o defeito cirúrgico deve ser reparado em um segundo tempo, permanecendo até então, uma cavidade aberta, facilitando a higiene e a inspeção durante o seguimento. O uso de retalhos é indicado para reparar áreas de grande ressecção de pele, prover suporte para a órbita e Sistema Nervoso Central ou para isolar a cavidade craniana do trato digestivo alto.

2. Radioterapia

A RDT tem sido utilizada também em recorrência intracraniana de nasoangiofibroma por alguns autores, porém raramente, como único tratamento. O tratamento radioterápico apresenta alguns efeitos colaterais e às vezes, complicações. A xerostomia é um dos efeitos adversos mais comuns. Neste caso fluidificantes e parassimpáticomiméticos melhoram os sintomas. Pode ocorrer disfunção tubárea, otite média serosa, trismo, neuropatia de pares cranianos, hipopituitarismo e hipotireoidismo.

3. Complicações do tratamento dos tumores nasossinusais

A - ORBITÁRIAS

- epífora, por lesão cirúrgica do ducto nasolacrimal
- alteração da motilidade ocular extrínseca, por trauma nas estruturas neuro-musculares
- amaurose, por compressão do nervo óptico
- enoftalmo, pela perda do suporte inferior da órbita
- pós-radioterapia: ceratite, pan-oftalmite, úlcera de córnea, retinopatia, catarata e outras.

B – FERIDA CIRÚRGICA

- sangramento
- infecção: celulite, meningite, abscesso intracraniano
- perda da viabilidade de enxertos e retalhos

C – BASE DE CRÂNIO

- fístula liquórica
- meningite
- abscesso intracraniano
- pneumoencéfalo
- osteomielite

D – OUTRAS

- disfunção tubária
- otorréia
- otoliquorragia

III. ASPECTOS ESPECÍFICOS

1) Tumores nasossinusais “*sensu-latu*”

a. Alterações embrionárias

Choristoma - Raro. Não é neoplasia. Lesão embriogênica de tecido normal, geralmente fibrovascular coberto de pele e cabelo, porém não do local onde se encontra (tecido heterópico). Ocorre mais em parede lateral da nasofaringe. O tratamento é a remoção cirúrgica.

Hamartoma - Raro. Apesar de não ser neoplasia, é um diferencial. Trata-se do crescimento de tecido anormal, não neoplásico, em seu sítio normal, causando alterações do desenvolvimento. São lesões auto-limitadas e o tratamento consiste em remoção cirúrgica.

b. Lesões Tumorais Congênitas Nasofrontais (descritos mais detalhadamente em seminário próprio)

Apesar de poderem ocorrer em qualquer idade, são característicos de recém-nascidos, devendo ser lembrados quando apresentam tumorações nasofrontais ao nascimento: Cefalocelos (meningoceles e meningoencefalocelos), Gliomas, Cistos Dermóides e Teratomas (verdadeiros, teratóides e epignathi).

c. Cisto Nasolabial (Cisto Nasoalveolar ou Cisto do Seio Piriforme)

Surgem da fusão de elementos embriológicos da maxila, a partir de resquícios do prolongamento do canal nasolacrimal. Formam-se na linha embriológica de fusão entre o processo nasal lateral e o processo maxilar. Mais comum em negros, verifica-se ao exame da narina um abaulamento liso e compressível do assoalho lateral, que desloca o corneto inferior para cima, podendo causar obstrução. Ocorre um achatamento do sulco nasolabial e um inflar da asa nasal ipsilateral. A exérese é por incisão sublabial e a enucleação constitui o tratamento. Pode ter recorrência se houver ruptura do cisto, com remoção incompleta.

d. Granuloma Piogênico (Hemangioma Capilar Lobular)

Consistem em proliferação polipóide de capilares, e tecido de granulação associado com intensa reação inflamatória. Ocorre em todas idades e áreas do corpo. No nariz usualmente ficam no septo. Eritematosos ou cor da pele, moles e, em geral, friáveis com aspecto polipóide ou chato, sangram com facilidade. História de trauma prévio (ou cirurgia), seguindo-se de dor e sangramento é comum.

Microscopicamente, verifica-se atrofia ou ulceração do epitélio, que caracteristicamente forma um “colarete”, pois dá a volta na lesão. A derme é composta por densa proliferação endotelial-capilar, em padrão lobular, separados por tecido conjuntivo, às vezes edematoso e com vários graus de inflamação. Diferenciar de hemangioma capilar imaturo (alguns autores consideram que é um subtipo do mesmo (lobular), devido semelhanças clínicas e histológicas). Também lembrar papiloma simples, nevus, melanoma benigno juvenil, melanoma maligno e sarcoma de Kaposi. Excisão com cautério geralmente é efetiva, embora possa envolver espontaneamente.

e. Granuloma reparativo de células gigantes (GCG)

Lesão benigna caracterizada pelo crescimento de tecido de granulação em resposta reparativa à hemorragia por um mínimo trauma, atualmente discutindo-se tal etiologia e denominação. Existem dois tipos: central (a partir do osso) e periférico (de partes moles), ocorrendo geralmente a partir de 20 anos (mais em mulheres). Aparenta-se como uma lesão mole que varia em cores púrpuras (vasos, hemosiderina de macrófagos, hemácias extravasadas), causando irritação local e sangramentos, com tendência à ulceração. Microscopicamente, há um epitélio escamoso estratificado sobre um estroma ricamente vascularizado com dois componentes principais: células mononucleares em fuso (fibroblastos imaturos) e células gigantes multinucleadas (tipo corpo estranho). Excisão é curativa. Algumas vezes usa-se radioterapia (malignização?). Na gengiva é chamado épolis de células gigantes.

f. Tumores Marrons

Diagnóstico diferencial do GCG e dos tumores verdadeiros de células gigantes, ocorrem em pacientes com hiperparatiroidismo (de qualquer causa). Apesar de macroscopicamente se apresentarem em tons mais ocres e serem mais endurecidos, as lesões osteolíticas provocadas pelo excesso do paratormônio (PTH) são clínica e anatomo-patologicamente indistinguíveis do GCG. Deve-se sempre ser investigada esta patologia em tumorações com presença de

células gigantes na histologia da peça (dosagem sérica e urinária de cálcio, fósforo e AMPc, além de radioimunoensaio para PTH, fosfatase alcalina sérica e hidroxiprolinúria).

g. Rinolito

Corpo estranho ignorado que acumula um depósito calcáreo e se apresenta anos depois como massa pétreo fétida. O RX demonstra bem essa lesão. Eventualmente, o mesmo pode ficar grande e causar erosão da parede lateral e assoalho nasal. A clínica baseia-se em obstrução com rinorréia purulenta fétida crônica unilateral, geralmente em crianças e adolescentes com história sugestiva. Embora pareça fácil remover, a impactação pode ser extremamente firme, necessitando de anestesia geral. Às vezes, uma concreção cálcica endógena forma-se sobre um núcleo orgânico da mucosa.

h. Granulomatoses Nasais (Todas descritas em outro seminário)

Síndromes destrutivas nasais, diferenciais dos tumores benignos, com origem infecciosa (Tuberculose, Sífilis, Hansen, Leishmania, Rinoscleroma, Rinosporondiose, Histoplasmose, Blastomicose, Aspergilose, Mucor, entre outros), autoimune (Wegener, Churg-Strauss, Lupus Eritematoso Sistêmico), não específicos (Sarcoidose, Granuloma letal de linha média de Amiloidose), Tumoraís (Linfoma não-Hodgkin T maligno, Reticulocitose) por exposição (Granuloma septal induzido por Cocaína) e idiopáticos (Histiocitose X).

i. Processos Inflamatórias Nasais

Hipertrofia de Cornetos: Pseudomassa formada pelo aumento da reatividade das turbinas nasais, em geral, ocasionado por um processo alérgico.

Cisto de Retenção Mucoso: Obstrução inflamatória de glândulas seromucinosas, causando retenção de muco. Muito comum e encontrados por acaso em RX de face, afetando principalmente o seio maxilar. Geralmente sem sintomatologia, devendo-se apenas fazer seguimento, desde que não haja sintomatologia, caso contrário, realiza-se exérese. Pode ser considerada uma mucocele primária.

Pólipo Antrocoanal: Processo reativo mucoso do seio maxilar semelhante a polipose, exceto por exiguidade de glândulas mucosas e eosinófilos. Ocorre em crianças e jovens. Pouca relação com rinosinusite alérgica. Alguns acreditam que seja um cisto de retenção que cresceu por algum motivo e atravessou o infundíbulo etmoidal. O tratamento é excisional, preferencialmente via endoscópica. Os pólipos coanais, geralmente têm origem no seio maxilar, mas podem se originar do seio esfenóide, células etmoidais posteriores e anteriores e mais raramente, do septo e corneto inferior.

Mucocele: massa expansiva cística de secreções, revestida por epitélio cuboidal, com aumento lento e progressivo levando a remodelamento da parede óssea. Originada da obstrução do óstio de drenagem dos seios (sinusites, trauma, iatrogênica) associada à hipersecreção e inflamação. Podem ser perigosas se invadirem órbita e encéfalo. Quando sofrem infecção secundária formam uma mucopiocele, que facilita a expansão. São mais acometidos etmóide posterior, esfenóide e frontal. Tratadas com drenagem e limpeza do seio. São referidas como secundárias (diferenciar dos cistos).

Polipose nasossinusal: discutido em outro seminário.

2) Tumores nasossinusais "senso stricto" (neoplasias benignas propriamente ditas)

A - EPITELIAIS

a. Papilomas de Vestíbulo (verruca vestibular)

Os papilomas queratóticos do vestíbulo (papiloma duro) são originários de epitélio escamoso e comportam-se como em outras partes do corpo onde surgem (verruca vulgar). Sempre apresentam uma camada de queratina no epitélio (hiperplasia), com aspecto vegetante róseo-esbranquiçado. Possuem etiologia definida (HPV) com fisiopatologia própria.

Desconforto, epistaxe e secreção mucopurulenta podem ocorrer. São facilmente tratados por simples excisão ou cauterização. Trata-se do papiloma mais comum de vestíbulo nasal.

b. Papilomas de Cavidade Nasal (papiloma schneideriano)

Tumorações benignas, derivadas de epitélio schneideriano, que podem ser únicas ou múltiplas, comumente encontrados no nariz e seios paranasais, consistindo de massa fibrovascular coberta por epitélio sem atipia celular, que, se ocorrendo em mucosa, é composto de epitélio respiratório ciliar ou colunar com vários graus de diferenciação de epitélio escamoso estratificado não-queratinizado hipertrófico.

São originários da chamada Membrana Schneideriana, formada a partir do ectoderma invaginado da placa olfatória. A histologia do papiloma é idêntica e continua-se com mucosa da nasofaringe, a qual é de origem endodérmica. Os papilomas de cavidade nasal, originados da mucosa da mesma, derivada do ectoderma, podem ser de três distintas categorias: simples fungiforme, simples cilíndrico e invertido; ou ainda, uma combinação destes.

Embora reconhecidos como clinicamente diferentes, todos apresentam histologia semelhantes. Também são semelhantes histologicamente às papilomatoses recorrentes encontradas no tracto respiratório, não existindo entretanto, relação patogênica comprovada entre as 2 entidades (papilomatose viral?).

Tipos histológicos:

Papiloma Cilíndrico: São raros e contribuem apenas com 3% dos papilomas nasossinusais. Caracterizados histologicamente por epitélio oncocítico e abundante cistos com mucina.

Papiloma fungiforme (exofítico): Tem sua origem quase exclusiva no septo nasal anterior, tanto que são ditos Papilomas Septais (os tipos cilíndricos e invertidos ocorrem mais em parede lateral e seios). A histologia mostra papilas uniformes com tecido fibrovascular coberto com células escamosas hiperplásicas não queratinizadas, qualidade esta que os diferencia das lesões dos papilomas queratinizados do vestíbulo nasal. Limitados, não apresentam progressão para transformação maligna (ausência de mitoses ou alterações celulares), sendo normalmente assintomáticos, mas podem causar irritação e epistaxe. São chamados papilomas moles pelo fato de ao toque serem amolecidos e facilmente sangrantes. O tratamento consiste na excisão e cauterização da base para prevenir recorrência. Diferencial de granuloma piogênico e hemangiomas de septo. Também chamados de papilomas moles, representam 50% de todos papilomas.

Papiloma Invertido (PI) (endofítico): Compreendem 47% dos papilomas nasossinusais, caracterizando-se pelo crescimento da superfície (epitélio) para o estroma e aparecem como grandes massas polipóides unilaterais em fossas nasais. Este tumor infrequente tem como aspectos principais a possibilidade de recidiva e malignização. Considerado verdadeira neoplasia pela maioria dos autores, tem características díspares em relação a outros tumores de cabeça e pescoço, pois apresenta comportamento clínico agressivo e morfologia benigna.

Histologicamente, consistem de células epidermóides escamosas e ocasionalmente de epitélio transicional colunar ou respiratório, acompanhados com células caliciformes e microcistos de mucina. A queratinização pode ser observada em 10 a 20% dos tumores. O termo papiloma invertido é descritivo, pois se refere a impressão histológica da superfície do epitélio que se inverte para dentro do estroma, sofre proliferação e metaplasia e, às vezes, destruição óssea, dando ao tumor uma característica própria, mantendo a membrana basal intacta. Mitoses são ocasionalmente vistas em áreas basais e parabasais.

A etiologia do PI é desconhecida. O HPV (Vírus da papilomatose humana) tem sido implicado, particularmente HPV 6,11,16, 18 e 33. Há controvérsias de seu envolvimento tanto na gênese quanto em sua influência nas características (recidiva ou malignização), sendo possível que o papiloma invertido com transformação maligna possa estar relacionado com HPV 16 ou 18. Novos estudos, analogamente aos tumores malignos nasais, propõem uma etiologia ocupacional, uma vez que o nariz é a primeira linha de defesa do trato respiratório e por terem encontrado um alto grau de exposição a diferentes tipos de fumaças, poeiras e aerossóis nos grupos afetados. Outras causas relacionadas: Epstein-Baer Vírus (EBV), fumo (tabaco), alergia e inflamações.

Sua origem ocorre mais freqüentemente a partir da parede nasal lateral, no nível do meato médio (é comum envolverem secundariamente os seios maxilar e etmoidal). Raramente se originam do septo nasal ou dos seios paranasais, sendo o antro maxilar e as células etmoidais os seios mais acometidos nestes casos. Com o crescimento tumoral, pode haver deslocamento e destruição por compressão das estruturas adjacentes ao tumor. Extensões para esfenóide e frontal podem ocorrer. Muito raramente, pode se apresentar bilateralmente, nesses está relacionado a malignização.

Clinicamente, o sintoma mais comum é a obstrução nasal unilateral, freqüentemente associada a rinorréia mucopurulenta, epistaxe, hiposmia, dor facial e deformidades, entretanto não existem sintomas típicos para este tumor. Pode ser encontrado em todas as idades, todavia tem pico entre a 5ª e a 6ª décadas de vida, com um predomínio masculino de 3:1. Sua incidência gira em torno de 1,5 casos para 100000 habitantes. A história de cirurgias nasais prévias (polipectomias ou septoplastias) é comum.

Macroscopicamente, na endoscopia nasal, toma forma de tumor polipóide, irregular, lobulado e que pode ser distinguido de pólipos inflamatórios devido a sua aparência grosseira que é mais firme, vascular, não translúcida, com tendência para base séssil. Eventualmente, pode estar associado a pólipos nasais alérgicos, sendo sempre necessária a histopatologia de todas as peças cirúrgicas durante polipectomias. Às vezes, eles próprios propiciam a formação de polipose, a qual pode mascarar seu diagnóstico.

Entretanto, o diagnóstico só é confirmado pela microscopia (biópsia) visualizando-se algumas de suas características (proliferação da cobertura epitelial e extensas inversões epiteliais digitiformes para abaixo do estroma, formando verdadeiras ilhas, com a membrana basal invariavelmente intacta, atestando sua benignidade).

Estudos radiológicos normalmente mostram destruição óssea e erosão, geralmente da parede lateral nasal com alargamento do meato médio. O exame subsidiário fundamental para o diagnóstico, assim como para o estadiamento, é a tomografia computadorizada.

Apesar de considerado benigno, é localmente agressivo, podendo envolver, raramente, ouvido médio ou osso temporal. O envolvimento deste último tem sido especulado como resultado de extensão direta da cavidade nasossinusal através da tuba auditiva ou envolvimento primário do ouvido médio secundário a uma metaplasia de sua mucosa. São descritos apenas 6 casos envolvendo ouvido médio e osso temporal, alguns se relacionando ao HPV.

Existe uma relação conhecida de papiloma invertido com neoplasia maligna (dependendo da literatura, varia de 2 a 50%, em geral de 10 a 15%). Não se sabe, no entanto, se essa associação se deve a uma degeneração maligna do próprio papiloma, ou à existência concomitante de carcinoma e PI. Nos casos de associação com carcinoma, podem ocorrer invasão de estruturas adjacentes e dor. O diagnóstico pode ser através de biópsia profunda com extensão do tumor pré-determinada pela TC. Alguns autores sugerem transformação maligna pode ser induzida pela radiação (radioterapia), enquanto outros não conseguiram achar tal relação entre os dois fatores. Outros fatores relacionados: bilateralidade, epitélio escamoso maduro diferenciado e subtipos do HPV.

O tratamento desse tumor é cirúrgico, com necessidade de remoção completa do mesmo, para que se evite recidivas, as quais são freqüentes, necessitando de rigoroso acompanhamento pós-operatório. Radioterapia (risco de malignização?) é reservada a pacientes com risco cirúrgico, tumores irressecáveis ou muito agressivos.

O seguimento cuidadoso destes pacientes é essencial, uma vez que recorrência é alta (10-50%) e ocorre dentro de aproximadamente dois anos. Em levantamento recente deste departamento, se confirmaram tais incidências, verificando-se recidiva em 42,9%, com tempo médio de 32 meses para ocorrer, notoriamente em pacientes que fizeram acesso por antrostomia em contraste com via endoscópica.

O tratamento cirúrgico varia de acordo com a extensão do tumor. As vias de acesso podem ser desde Caldwell-Luc até maxilectomias mediais para remoção do tumor em monobloco. Vias mais amplas raramente são necessárias. ultimamente, em nosso serviço, tem-se utilizado técnicas endoscópicas sempre que possível. O importante para o sucesso desta cirurgia é a remoção de todo perióstio nasossinusal em contato com a lesão.

c. Tumores das Glândulas Salivares Menores

Desde que as glândulas salivares menores (serosas, mucosas e mistas) também estão presentes no nariz e seios paranasais, os tumores originários destas glândulas podem ocorrer nestas localizações, apesar de incomuns. Contudo, quando ocorrem, cerca de 50% são malignos (principalmente carcinoma adenóide-cístico e adenocarcinomas). Desenvolvem massas intranasais que resultam em obstrução, epistaxe e destruição tecidual.

Os adenomas nasossinusais são mais comuns em septo, apesar do fato de a maioria das glândulas salivares menores estarem localizadas em parede lateral. A maioria é encontrada entre 4ª e 7ª décadas, sem predileção sexual. O tumor benigno mais comum é o Adenoma Pleomórfico, que aparece como uma massa de crescimento lento, geralmente ocorrendo a partir do septo nasal. Também ocorrem outros, como Adenoma de Células Basais e Oncocitoma.

Estes tumores podem expandir até alcançarem tamanhos significativos dentro dos seios antes de serem detectados. O tratamento consiste em exérese local ampla, com boa margem de segurança. Ocorre recorrência em 10%.

B - MESENQUIMAIS

1 – Vasculares

a. Angiofibroma (Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil - ANJ)

O angiofibroma nasofaríngeo juvenil é uma neoplasia benigna rara da região posterior da cavidade nasal e nasofaringe. Sua incidência varia de 1:6000 a 1:12000. Representa cerca de 0,05% a 0,1% das neoplasias que acometem o segmento da cabeça e pescoço. Sua distribuição etária é peculiar, ocorrendo quase que exclusivamente em adolescentes e adultos jovens, gerando em torno dos 15 a 17 anos de idade. Predomina no sexo masculino quase que exclusivamente (os relatos em sexo feminino são discutíveis). Como as características histológicas do ANF alteram-se com a idade e sua ocorrência é rara na idade adulta, muitos autores sugerem a possibilidade de sua involução espontânea ao final da adolescência.

Sua etiologia é desconhecida, sendo afastada uma relação genética e, recentemente em estudo multidisciplinar deste hospital, a relação com mutações dos genes da família ras, apesar de mostrar um aumento da expressão do gene haras.

A origem desses tumores é controversa. Verifica-se que é um tumor mais do terço posterior da cavidade nasal que nasofaringe. Recentemente, postulou-se que teria início na parede posterolateral do teto do nariz, no ponto onde o processo esfenoidal do osso palatino encontra com a asa horizontal do vômer e com o processo pterigóide do osso esfenoidal. Esta união forma a margem superior do forame esfenopalatino, que embriologicamente representa também o local aproximado da membrana bucofaríngea (onde a membrana víscero-craniana encontra a cartilagem neurocraniana). Esta origem explica a freqüente extensão para fossa pterigopalatina.

Atualmente, em alguns estudos realizados, acredita-se se tratar o ANJ mais como mal-formação vascular do que neoplasia, pelo fato de demonstrar-se através de técnicas imunohistoquímicas e microscopia eletrônica, alterações morfológicas compatíveis com uma alteração vascular. A teoria mais aceita para a sua gênese é que, na vigência da estimulação hormonal da adolescência, a transmissão da pressão arterial sobre capilares malformados dessa região leva a repetidos episódios de micro-hemorragias, edema e reparação fibrosa, originando uma massa tumoral que cresce progressivamente. Atualmente, a presença de fatores de crescimento angiogênico nas células tumorais está bem estabelecida, sustentando essa teoria.

A influência hormonal na gênese e no crescimento do ANJ foi muito estudada, devido ao distormfismo sexual da doença, porém os dados de literatura são conflitantes. A princípio, os níveis séricos hormonais desses pacientes são normais (eixo hipófise-gonadal normal). A terapia com estrógenos via oral faz com que os tumores diminuam de tamanho e se tornem mais fibrosos, sendo observadas, nestes pacientes, alterações histológicas como maturação de fibroblastos e de células endoteliais. Porém, em muitos trabalhos não foram encontrados receptores para estrógenos no tumor. Por este motivo acredita-se que a ação estrogênica seja indireta, sendo estes tumores dependentes de testosterona, que teria seus níveis diminuídos com o uso de estrógenos (alterando o eixo). Outros estudos encontraram apenas receptores para diidrotestosterona em ANJ, sustentando que este pode ser um tumor andrógeno-dependente. Alguns estudos encontraram receptores tanto para andrógenos, quanto para estrógenos e progesterona. Não se sabe se essas diferenças se devem apenas às técnicas empregadas ou a diferentes estágios do tumor.

O tumor apresenta-se como uma massa submucosa lobulada, de consistência variável conforme seus componentes fibroso e angiomatoso, tendo coloração rósea à avermelhada, adjacente às estruturas vizinhas perto de seu sítio de origem, mas à medida que se expande lateralmente, torna-se menos aderente apresentando uma pseudo cápsula fibrosa. Sua base em geral é sésil e ampla, mas pode ser pediculada.

São compostos de estroma fibroso rico em vasos sanguíneos, podendo apresentar predomínio de um ou outro tecido. A microscopia revela seus dois padrões: rede vascular com inúmeros vasos variando em tamanho e distribuição, formando geralmente lagos venosos; estroma com matriz fibrosa constituída por células de tecido conjuntivo que se

encontra distribuído em forma e tamanho diferentes. A forma estrelada é característica do ANF. Não se observam glândulas mucosas.

Em estudo recente, foram correlacionadas as características histológicas do ANJ com a idade e extensão do tumor. Concluindo que a idade do paciente é independente da extensão e histologia do tumor. Porém, a análise histológica mostrou que a região central do ANJ apresenta número de vasos e grau de celularidade de tecido significativamente menores nos tumores mais extensos, enquanto que o calibre dos vasos e o grau de maturação do tecido são significativamente maiores. Logo, o grau de maturação tecidual da região de origem do tumor está diretamente relacionado a sua extensão.

Seu suprimento sanguíneo principal vem da artéria maxilar interna ipsilateral, contudo, comumente se encontram tumores com suprimento arterial de outros vasos ou com outros vasos contribuintes, tais como os outros ramos da a. carótida externa (a.faringea ascendente, a.facial), ramos da a.carótida interna (a.ofthalmica, a.esfenoidal ou a.dural), tronco tirocervical, de vasos palatinos, irrigação contralateral da a.maxilar interna ou até bilateral.

Verifica-se que a medida em que o tumor cresce (em geral lentamente), ele rechaça o septo nasal e a parede posterior do seio maxilar, progredindo posteriormente para nasofaringe e anteriormente para cavidade nasal. Importante é o fato que seu crescimento lateral o faz adentrar e envolver a fossa pterigomaxilar podendo erodir o processo pterigóide do osso esfenóide. Daí pode alcançar a fissura orbitária inferior e superior, erodindo a asa maior do esfenóide e chegando a fossa média (extradural) próximo ao seio cavernoso. Quando cresce mais lateralmente chega na fossa infratemporal. Se cresce posteriormente pelos óstios do esfenóide atinge a sela túrcica, deslocando a hipófise. Também pode se estender abaixo do zigomático, causando edema do arco. Ao atingir sela túrcica ou órbita leva a sintomas oculares com perda visual. Extensão intracraniana é vista em menos de 10% dos casos.

O diagnóstico é feito através da suspeita clínica. Na presença da tríade obstrução nasal unilateral (presente em 80 a 90% dos casos), epistaxe de repetição e massa em nasofaringe em um indivíduo jovem do sexo masculino deve sempre levar a suspeita do ANJ. Outros sinais e sintomas dependem do grau de extensão do tumor no momento do diagnóstico, tais como: rinolalia, respiração bucal, rinosinusites, rouquidão, halitose, alterações de olfato, hipoacusia condutiva flutuante, epífora e deformidades faciais, além de anemia e suas manifestações. São diagnósticos diferenciais: hipertrofia adenoidiana, pólipos de Killian, papiloma invertido, neurinoma, hemangioma e rhabdomyosarcoma.

A TC (cortes axiais e coronais) tem o consenso atual de ser essencial ao diagnóstico, estadiamento e planejamento do tratamento do ANJ. Nela podem ser vistos achados clássicos de ANJ: massa em rinofaringe; achatamento e adelgaçamento da parede posterior do seio maxilar; erosão do esfenóide; erosão do palato ósseo; erosão da parede medial do seio maxilar, deslocamento do septo e o alargamento da fissura orbital superior. O alargamento da fossa pterigomaxilar é quase patognômico.

A arteriografia é indicada para confirmar o diagnóstico, determinar a extensão do tumor, avaliar o suprimento sanguíneo e para determinar a embolização pré-operatória. Seu uso, exceto em grandes tumores, não é justificado quando não se faz a embolização (custos/riscos), já que a TC serve-se melhor para avaliar a extensão tumoral.

Quanto à biópsia, na suspeita de ANJ, deve ser proscrita pelo sangramento que pode proporcionar, sendo só realizada como excisional no ato operatório.

Existem várias classificações propostas para estadiamento do ANJ, sendo uma das mais utilizadas a de Ugo Fisch (1983), a qual prevê 4 classes de tumores ao diagnóstico:

- I: Limitados ao sítio de origem, em nível de forame esfenopalatino e podendo estender-se para nasofaringe e cavidade nasal, sem destruição óssea
- II: Invadem fossa pterigomaxilar e/ou seios maxilares, etmoidais ou esfenoidal, com destruição óssea.
- III: Invadem fossa infratemporal extracranialmente ou órbita e/ou região paraselar, lateral ao seio cavernoso.
- IV: Invasão massiva extradural ou de seio cavernoso, região do quiasma óptico ou fossa pituitária.

O tratamento cirúrgico deste tumor parece ser a abordagem mais adequada e lógica, porém devido à grande morbidade e mortalidade que este pode causar, particularmente na excisão de grandes tumores, outras terapias tem sido sugeridas. Segundo Rice, existem algumas contra-indicações para a cirurgia: pacientes com risco cirúrgico alto; tumores

recorrentes refratários a outras excisões; envolvimento de estruturas vitais (carótida, quiasma óptico). Também pacientes que não querem ser operados podem ser enquadrados neste grupo.

Radioterapia tem sido utilizada, com doses recomendadas entre 35-45 Gy, com alguns bons resultados. Seu uso é bastante controverso; em alguns centros é a terapia de escolha e em outros reservada para tumores avançados com extensão intracraniana, e ainda em alguns exclusivamente para tumores recorrentes inoperáveis. Uma dose de 30 Gy em 3 semanas induz a trombose, fibrose e regressão do tumor. Na maioria dos relatos comparativos obtém-se cura semelhante a cirurgia (aproximadamente 80%). Também, segundo Cummings, que comparou os riscos da cirurgia e da radioterapia, a incidência de complicações severas é a mesma para as duas modalidades. Entretanto, em longo prazo, a radioterapia pode ter algumas complicações (como indução radiológica de transformação maligna (?), aparecimento de sarcoma no campo que sofreu radiação, formação de catarata, perda auditiva, disfunção tubária e insuficiência pituitária), preferindo-se, então, o procedimento cirúrgico pela maioria dos autores.

Outras propostas de terapia primária incluem a hormonioterapia, embolização e quimioterapia (doxorubicin, vincristina, dactinomycin e ciclofosfamida), sendo reservadas mais para casos refratários. Estrogênio tem sido usado por alguns autores, e parece ser mais efetivo como tratamento pré-operatório, já que diminui o tamanho do tumor. Não é muito utilizado, porém, pelo seus efeitos feminilizantes. Tratamento com bloqueadores androgênicos (flutamida, 125mg 4x dia vo por 3 semanas), também diminuem o tamanho dos tumores em até 44%, e são usados em pré-operatório. O efeito colateral mais comum é a ginecomastia, que desaparece após a suspensão da droga. Futuros tratamentos incluem o uso de inibidores de fator de crescimento angiogênico.

A cirurgia é o tratamento de escolha para o NAJ, embora tecnicamente difícil. Atualmente, com o desenvolvimento da arteriografia seletiva e embolização intra-arterial foi possível reduzir-se consideravelmente o sangramento intraoperatório, permitindo acessos cirúrgicos mais restritos e conservadores. Os acessos externos (paralateronasal) e mesmo o “degloving” médio-fácil e o Denker, tem sido raramente utilizados em nosso serviço. A grande maioria dos tumores têm sido ressecados através de uma via transmaxilar alargada.

A cirurgia consiste na incisão do sulco gengivo-labial, com exposição ampla da parede anterior do seio maxilar. Toda sua parede anterior é removida até os limites do antro maxilar. Então, remove-se amplamente sua parede medial, posterior e lateral, de acordo com a extensão do tumor. Deste modo, consegue-se exposição do tumor desde a cavidade nasal, nasofaringe, fossa pterigopalatina e infratemporal e seio esfenoidal. Neste momento, inicia-se o descolamento do tumor junto às paredes ósseas, com auxílio de um descolador, da porção lateral para medial e superior para inferior. O descolamento é completado com dissecação digital, procurando-se sempre as inserções do tumor junto às paredes ósseas. A persistência do sangramento sugere tumor remanescente, e um estudo detalhado com tomografia é necessário para que se possa procurar e remover cada uma das projeções do tumor. As projeções para fossa pterigóide e espaço parafaríngeo tendem a ser mais difícil remoção através dessa via, assim como às extensões para o ápice orbitário e fossa craniana.

Em ANJ com acometimento intracraniano, normalmente é possível remoção deste através de abordagem transfacial (paralateronasal, “degloving” ou transmaxilar alargada). Em casos raros, mas principalmente em recidivas, pode existir grande aderência com a meninge ou mesmo invasão e transposição da mesma. Nesses pacientes, as condutas são controversas. Em nosso serviço, preconizamos a ressecção combinada intra e extra-craniana. Quando existe invasão importante de seio cavernoso optamos por ressecção parcial e complementação com radio e hormonioterapia.

A observação do tumor residual também tem se mostrado adequada, pois pode permanecer assintomático ou mesmo regredir devido a desvascularização. Deste modo, devemos considerar a morbidade do procedimento com relação à permanência do tumor residual ou recorrente.

Atualmente, a cirurgia endonasal tem sido considerada uma opção efetiva na exérese de nasoangiofibromas de pequeno-médio tamanho. Em geral, não está indicada quando há envolvimento extenso da fossa infratemporal e do seio cavernoso, onde as vias externas são mais apropriadas. Para cirurgia endonasal a embolização prévia do tumor também está indicada, já que se faz necessário um bom controle de sangramento intra-operatório. As vantagens da cirurgia endonasal seriam: visão ampliada e por múltiplos ângulos do tumor e das estruturas adjacentes; ausência de incisões em pele e submucosa, manipulação de tecidos moles da porção anterior da parede da maxila, remoção de osso e osteotomias faciais (que podem influir no crescimento facial).

b. Hemangiomas

São os tumores benignos mais comuns da infância. Atualmente consideradas mais como anomalias congênitas ou malformações vasculares ou hamartomas do que verdadeiras neoplasias.

De forma geral, os hemangiomas da cavidade nasal são relativamente comuns, constituindo aproximadamente 20% de todas neoplasias benignas da cavidade nasal. Em geral cursa com sangramento (80%) ou obstrução nasal (30%). Muitas dessas lesões ocorrem na mucosa do septo nasal anterior. Elas podem secundariamente adentrar ao osso, por erosão cortical. Entretanto, hemangiomas intraósseos são extremamente raros. Na cavidade nasal sua etiologia é desconhecida (congênita?). Com frequência, grande número dos casos tem história de trauma nasal prévio (“hemangioma de septo”: considerado resposta hiperplásica). São quatro vezes mais frequentes em mulheres que em homens e geralmente acometem indivíduos adultos jovens.

As lesões são geralmente assintomáticas e sua extirpação está indicada somente por sangramento ou desconforto significativo. Os hemangiomas, apesar de mais frequentemente acometerem somente a mucosa, podem ocorrer na porção óssea do tracto nasosinusal, onde, tipicamente, aparecem como uma rarefação em radiografias simples, embora possam se tornar escleróticos quando maduros.

Os hemangiomas de mucosa podem ser de difícil diagnóstico diferencial com muitos erros diagnósticos: pólipos inflamatórios, papilomas ou granuloma piogênico (subtipo?). Nessa forma polipóide, os hemangiomas são facilmente tratados com exérese cirúrgica.

Com exceção aos pequenos hemangiomas de septo, o tratamento deve ser sempre postergado devido a história natural de regressão. Entretanto algumas condições predis põem a realização de procedimentos: volume, ulceração, infecção secundária e sangramentos. Deve-se ter em mente que antes da ressecção é necessário a realização de angiografia e embolização seletiva com o objetivo de diminuir o sangramento intraoperatório. Outros tratamentos utilizados são o uso de corticóides, LASER (Yag) e recentemente interferon alfa2a.

Quando acometem extensamente a mucosa, são mais comumente vistos na porção anterior do septo e, às vezes, se associam com doença de Rendu-Osler-Weber. Em vigência dessa associação, o paciente evolui com epistaxes de difícil controle. O tratamento requer septodermatoplastia, com excisão da mucosa septal envolvida e reconstrução da mesma com enxerto dérmico. A remoção de toda a mucosa envolvida é comumente impossível, o que resulta em recorrência do hemangioma nas margens de ressecção.

No caso de tumores intraósseos (como de vômer), que em geral tem um aspecto trabecular, visto no septo durante TC, podem ser usadas cirurgias agressivas para que se permita boa visualização do tumor e controle do sangramento.

c. Hemangiopericitoma

Tumores intermediários, em geral com comportamento maligno, entretanto podendo ser considerados benignos em alguns casos. São originário dos pericitos, células com poder contrátil, sem miofibrilas, que ficam nas paredes de todos os capilares. Histologicamente é difícil diferenciar suas formas, sendo utilizados parâmetros como o grau de mitoses, entre outros, na tentativa de classificá-los em benignos, “boderline” ou malignos, às vezes sem sucesso. Os melhores indicadores para diferenciá-los são a infiltração agressiva, recorrência e metástases a distância (TC e RNM).

Ocorrem em qualquer idade (pico entre 30-50 anos) e qualquer local do corpo, principalmente em retroperitoneo e extremidades. Na face, tipicamente ocorrem em nariz (82%), mas pode envolver os seios. O comportamento clínico pode variar consideravelmente de uma massa de crescimento lento até infiltrações agressivas. Aparenta lesão polipóide, cinza ou avermelhada, só descoberta após biópsia. Causam epistaxes, obstrução, dor facial, hipoestesia infraorbital, epífora e proptose.

O tratamento é cirúrgico. São localmente agressivos com grande recorrência, devendo-se tomar grandes cuidados quanto a margem cirúrgica, sendo inadequado considerar curado mesmo após 5 anos sem recidiva. A radioterapia é usada para tumores irressecáveis ou como adjuvantes ao tratamento cirúrgico.

d. Linfangiomas

Anomalias raras do desenvolvimento do sistema linfático. Mais de 80% ocorrem até 3 anos. Alguns podem ter causa adquirida (infecções, trauma, iatrogênica). Mais comuns em cavidade oral, lábios e língua. Dificilmente ocorrem

no nariz, sendo mais freqüente o tipo cavernoso, cursando com aumento de massa e obstrução nasal. A exérese é necessária quando há sintomas importantes. Podem ter regressão.

2 – Neurogênicos

a. Meningioma

Localizam-se nos seios paranasais geralmente oriundos de “Meningiomas Intracranianos”, que se propagam por invasão dos seios ou órbita em extensão direta de sua origem intracraniana. Raramente, podem se desenvolver primariamente do nariz e seios, através de “Meningiomas Extracranianos” que se originam de células de tecido ectópico da aracnóide, ao longo das bainhas dos nervos cranianos (uso de microscopia eletrônica para identificação). Os seios mais afetados são em ordem decrescente de acometimento, frontal, maxilar e etmóides. A excisão cirúrgica é a única forma definitiva de tratamento. No planejamento é essencial saber se há acometimento intracraniano para escolha da melhor abordagem cirúrgica (via facial ou craniofacial). Radioterapia pode ser efetiva para estabilizar lesões inoperáveis.

b. Neuroma (Neurilemoma, Schwanoma):

O mais comum dos tumores neurogênicos, originados das células de Schwann e presentes como uma massa solitária e encapsulada. Não é comum ocorrer transformação maligna. Às vezes associados a neurofibromatose tipo II. Podem originar de qualquer nervo desta região, com exceção do nervo olfatório. Aproximadamente 25% dos schwanomas ocorrem em cabeça e pescoço, sendo que raramente acometem nariz e seios paranasais (6% dos tumores de bainha nervosa de cabeça e pescoço), surgindo mais na área nasotomoidal. O tratamento consiste da ressecção cirúrgica dos tumores.

c. Neurofibroma:

Ocorrem desde a infância associados com a doença de Von Recklinghausen (neurofibromatose tipo I - DVR) em 50% dos casos. Geralmente cutâneos, são compostos pela proliferação de elementos dos nervos periféricos e estroma de tecido conectivo. Apresentam-se como tumores múltiplos e não encapsulados, havendo possibilidade de transformação sarcomatosa (neurofibrosarcoma em 6-16% de DVR). Podem ocorrer de forma isolada, em geral entre a 5ª e 6ª décadas com malignização em 2-3%. Realiza-se exérese completa. Quando múltiplos só por estética ou suspeita de malignização.

d. Paragangliomas nasosinusais

Surgem de pequenos nódulos associados a gânglios autonômicos periféricos, com origem em células da crista neural. São mais comuns a partir do vago, glossofaríngeo, seio carotídeo (quemodectoma), bulbo da jugular, plexo timpânico, órbita e nariz. Podem ser funcionantes ou não.

São extremamente raros no trato nasossinusal (cerca de 10 casos relatados). Sua origem exata é controversa. Sugere-se que exista tecido paragangliômico próximo a artéria maxilar na fossa pterigopalatina ou tenha origem no gânglio nodoso. Crescem na parede lateral e cursam com epistaxe, obstrução, descarga nasal e, por vezes, massa facial. Eventualmente podem apresentar comportamento maligno. A conduta é cirúrgica, entretanto devido a localização, existem dificuldades para extirpação completa, sendo a radioterapia adjuvante em alguns casos.

3 – Esqueléticos

Incluem-se neste grande grupo heterogêneo, tipos embrionários (Cordoma), Cartilagosos (Condroma), Lesões de Células gigantes (Tumor de Células Gigantes, Querubismo), Ósseas propriamente (Osteoma, Osteblastoma benigno) e Lesões fibro-ósseas (Displasia fibrosa, Fibroma ossificante e suas variantes, Fibroma desmoplástico, Fibroma condromixóide, Fibromixoma, Fibroma odontogênico, Fibroma ameloblástico entre outros). Os odontogênicos (ameloblastoma em especial) estão separados neste seminário.

a. Cordoma

Raro tumor ósseo embrionário, provavelmente originário dos remanescentes da notocorda primitiva. Um terço dos mesmos ocorrem na base do crânio (clivus). Correspondem a apenas 0,2% dos tumores nasofaríngeos. A diplopia é o sintoma mais freqüente, seguido pela cefaléia fronto-occipital, alterações de campo visual e obstrução nasal. Seu pico de incidência ocorre na terceira e quarta décadas de vida, com pequeno predomínio da incidência em homens. Ao exame, pode ser visualizada massa em rinofaringe, recoberta por mucosa normal, com destruição óssea. Dependendo de sua localização, a ressecção completa de um cordoma de base de crânio é praticamente impossível, tornando bastante pobre o prognóstico desses pacientes.

b. Condromas

Podem desenvolver-se em qualquer local do trato nasossinusal e nasofaringe. Apresenta um crescimento lento e indolor, raramente cursando com obstrução, sendo, em geral, descobertos por acaso. Consistem de lóbulos de cartilagem hialina bem diferenciada. Por vezes são confundidos com cordomas, mas provavelmente são originários de células osteogênicas embrionárias e não de notocorda.

Estes tumores são geralmente subestimados em sua agressividade, pois a diferenciação entre benignos e malignos destas linhagens de tumores é “incompletamente definida”, em especial com condrosarcomas bem diferenciados. Devido a esta histologia incerta, as ressecções devem ser mais agressivas do que para osteomas e considerações devem ser dadas para um tratamento radical de acordo com o comportamento tumoral (se ocorrer recidiva).

c. Tumor de células Gigantes (Osteoclastomas)- TCG

Confundido com granuloma reparativo (GCG) e tumor marrom, apesar destes conterem menos células gigantes. São localmente agressivos, levando a destruição do osso e deslocamento do conteúdo orbitário. Geralmente epifisários de membros, na face surgem mais em jovens no seio maxilar e esfenóide. Realiza-se completa excisão para evitar recidiva (freqüente). Nem sempre respondem a radioterapia, reservada para tumores irressecáveis.

d. Osteoma

São os tumores mais freqüentes da cavidade nasal e paranasal, sendo benignos, de crescimento lento e encontrados quase que exclusivamente em cabeça e pescoço, mais freqüentemente em mandíbula. No trato nasossinusal, aparecem em ordem de freqüência, acometendo os seios frontal (principalmente), etmoidal e, mais raramente, maxilar e esfenóide.

Sua etiologia e sua incidência são desconhecidas. São formados de osso lamelar maduro e normalmente se desenvolvem a partir da junção do osso endocondral e membranoso e são mais encontrados no complexo fronto-etmoidal. Podem ser facilmente distinguidos do osso adjacente devido à sua aparência compacta e brilhante. Histologicamente são subdivididos em: compactos (osso lamelar denso), esponjosos e mistos.

É um tumor geralmente silencioso, com grande maioria dos pacientes assintomáticos, sendo comum encontrá-lo acidentalmente em radiografias (presente em 1% dos pacientes que realizam radiografia dos seios da face). Podem adquirir tamanhos consideráveis antes de causar sintomas, os quais ocorrem somente quando interferem com a drenagem dos seios com oclusão de seus óstios, podendo gerar uma mucocèle ou mucopiocele secundária a esta obstrução. Outros sintomas são decorrentes da possibilidade de atingirem a dura mater ou quando levam a distorção de estruturas adjacentes (p. ex. Órbita)

O tratamento é cirúrgico, entretanto somente opta-se pela ressecção quando se justifica a existência de sintomas associados ou por aspectos estéticos importantes. Há descrições do uso de endoscopia para exérese deste tumor através de 2 incisões em sobrancelhas (para endoscópio 30° e broca). Quando desenvolvem mucocèle, realizam-se cirurgias de drenagem e/ou obliteração do seio frontal.

Nos tumores em que não há sintomatologia deve-se fazer seguimento com exames radiográficos a cada 1 ou 2 anos para acompanhar o crescimento.

e. Displasia fibrosa (DF)

Não é uma neoplasia verdadeira, mas uma alteração da maturação óssea harmatomatosa (ossificação anormal). Nesta entidade patológica, o osso normal é substituído por tecido contendo colágeno, fibroblastos e quantidade variável de tecido osteóide. Os ossos da face são formados a partir de ossificação intramembranosa, com deposição osteóide no estroma desenvolvendo um osso fibroso, que após a maturação recebe deposição osteoblástica de osso lamelar. No caso, esta maturação pára no estágio de osso fibroso, ocorrendo em seguida proliferação da matriz fibrosa e deposição osteóide. Histologicamente tem conformação em “grafia chinesa”.

Pode ocorrer na forma monostótica (acometimento de um osso - 75-80%), na qual a maxila (principalmente área de 1º molar) é o mais envolvido ocorrendo crescimento indolor da mesma; ou poliostótica (mais de um osso do corpo). O envolvimento dos demais ossos da face e do crânio pode ocorrer, tornando a manipulação da massa mais difícil. Quando poliostótica unilateral associada com puberdade precoce e máculas melanóticas cutâneas chama-se Sd. McCune-Albright. Pode também estar relacionada a Sd. de Alport.

A doença normalmente se inicia nas primeiras duas décadas de vida, apresenta evolução lenta e tende a se estabilizar na idade adulta. Resulta em deformidades faciais unilaterais e pode levar a obstrução nasal. Radiograficamente apresenta margens difusas e aspecto “vidro fosco”. Entretanto o tipo juvenil agressivo está associado a lesões rapidamente destrutivas e refratárias a tratamento.

A excisão cirúrgica não está indicada, a menos que se tenha problemas estéticos ou funcionais secundários à lesão, pois geralmente costuma recorrer. A radioterapia não tem efeito no tratamento dessa doença.

Recentemente tem sido utilizado o difosfonato de pamidronato como tratamento clínico. Este difosfonato de segunda geração inibiria a reabsorção óssea (pela inibição dos osteoclastos) e impediria sua remodelação em tecido fibroso. Os resultados sugerem que o pamidronato diminua a dor óssea, reduz a taxa de transformação óssea (medido com marcadores bioquímicos) e melhore as lesões radiológicas, com poucos efeitos colaterais.

f. Fibroma Ossificante (FO)

Existem dificuldades para a diferenciação histológica com displasia fibrosa, a qual é complementada pelos aspectos clínicos e critérios radiológicos. Originam-se de células mesenquimais primitivas do tecido conectivo periodontal da mandíbula. Histologicamente contém mais osso maduro e osteoblastos que a displasia, num estroma colagenoso.

Ocorrem em maxila ou mandíbula de grupo de faixa etária mais velha (30-40anos) e em mulheres, sendo as lesões solitárias e de crescimento lento, destruindo osso normal e produzindo assimetria facial. Apesar disso, podem apresentar caráter mais agressivo, principalmente em pacientes mais jovens (forma juvenil). Apresenta uma massa esférica bem circunscrita. São detectadas radiologicamente por uma margem óssea esclerótica, evidente na ressecção cirúrgica.

Realiza-se excisão e curetagem. Apresentam recidivas freqüentes, mesmo após vários anos, devendo os pacientes ser seguidos com TC de controle anual. Em fibromas ossificantes altamente celularizados, com mitoses presentes, pode-se confundir com osteossarcoma, resultando em um tratamento radical excessivo, pois também existe maior chance de degeneração maligna.

g. Outros tumores esqueléticos

- osteblastoma benigno e osteoma osteóide
- cimentomas
- cimentoblastoma benigno
- fibroma
- fibroma desmoplástico
- fibroma condromixóide
- fibromixoma

- fibroma odontogênico
- fibroma ameloblástico
- querubismo

C. ODONTOGÊNICOS

a. Ameloblastoma

Constitui apenas 1% dos tumores e cistos da mandíbula. Cerca de 80% desses tumores acometem a mandíbula e apenas 20% a maxila. Quando apresenta envolvimento maxilar, o tumor mais frequentemente se estende para fossa pterigomaxilar, células etmoidais, demais seios da face e órbita. O pico de incidência reside na terceira década de vida e, menos comumente, na quarta. Devido à chance de recorrência após curetagem simples, o ameloblastoma da maxila deve ser removido em bloco com boa margem cirúrgica.

Constitui-se num tumor de origem epitelial odontogênico ou órgão do esmalte, que pode ser localmente invasivo, composto totalmente de tecidos moles. Alterna períodos de dormência com períodos de rápido crescimento e está relacionado com dentes incrustados ou impactados em 17% dos casos. Existem vários tipos descritos, os principais são:

Periférico (extraósseo): ocorre nos tecidos moles, sobre o osso alveolar. Cresce da camada basal do epitélio ou remanescentes da lâmina dentária. Ocorre mais entre a quarta e sexta década de vida e tem leve predileção pelo sexo masculino. A mandíbula é duas vezes mais afetada que a maxila. Radiologicamente é difícil encontrarmos alterações visíveis ao RX simples, já que o tumor é constituído de partes moles. Algumas vezes, podemos encontrar erosão da superfície da região alveolar. A CT dá melhores informações sobre acometimento e extensão do tumor. Por ser uma lesão relativamente inócua, não invasiva e com pouca tendência a recidiva, é tratada com excisão local acompanhada de seguimento anual.

Central (intraósseo): pode ocorrer em qualquer faixa etária, sendo que o pico de incidência se encontra entre 30-40 anos. Também 80% acometem a mandíbula e 75% estão localizados na região molar. Relacionados a cistos dentígenos ou dente impactado (20% dos ameloblastomas). O crescimento é lento e causa expansão da cortical óssea, usualmente com erosão através da mucosa. Raramente é doloroso. A reabsorção das raízes ósseas é um achado relativamente comum. Radiologicamente, o tumor tem característica cística (bolhas de sabão ou favo de mel) multilobulada, especialmente nos casos avançados. Podemos encontrar também afinamento e abaulamento da córtex óssea.

BIBLIOGRAFIA

1. Bailey, BJ et al ; Head and neck surgery – otolaryngology, CDROM, 1998, Lippincott-Raven, USA
2. Cummings, CW(ed) ; Otolaryngology – head and neck surgery, 2ed, 1993, Mosby Year Book, USA
3. Donald, PJ; Glucknan, JI & Rice, DH ; The Sinuses, 1ed, 1995, Raven Press, USA
4. English, GM (ed) ; Otolaryngology, revised edition, 1994, J.B. Lippincott Company, USA
5. Lopes Filho, O & Campos, CAH ; Tratado de Otorrinolaringologia, 1ed, 1994, Roca, Brasil
6. Miniti, A et al ; Otorrinolaringologia clínica e cirúrgica, 1ed, 1993, Atheneu, Brasil
7. Myers, EN ; Operative otolaryngology: Head and neck surgery, 2ed, 1996, George Thieme Verlage, USA
8. Stamm, A.,(ed) ; Rinologia 2000 (anais), 1ed, 2000, Revinter, Brasil
9. Sennes, LU. Relação das características histológicas do ANJ com a idade e extensão do tumor. Tese de Livre Docência, 2001.
10. Residentes ORL-HCFMUSP ; Seminário de Tumores Nasosinusais Benignos, 2000 e 2002.
11. Al-Sebeih, K, Bifrontal endoscopic resection of frontal sinus osteoma; The Laryngoscope, 108(2), Feb1998.
12. Boham-Schimid, C et al, Nasopharyngeal Angiofibroma: true neoplasma or vascular malformation; Adv. Anatomic-Pathologic: 7(1), 36-45, Jan2000.

13. Botugan, O et al, Tumores nasais na infância; Rev. Bras. de Otorrinolaringologia: 65(1), 20-4, Jan-Fev1999
14. Chapurlat, R et al, Long term effects of intravenous pamidronato in fibrous dysplasia of bone; Journal of bone and mineral research, 12(10), Oct1997
15. Coutinho, CM et al, Genetic alterations in Ki-ras and Ha-ras genes in juvenile nasopharyngeal angiofibromas and head and neck cancers; S Paulo Med J: 117(3), Mai1999
16. Franche, G et al, Granuloma de células gigantes do seio maxilar: relato de um caso; Rev. Brasileira de Otorrinolaringologia: 65(2),167-70, mar-abr1999
17. Greinwald, JH Jr . et al, An update on the treatment of hemangiomas in childrens with interferon alfa2a; Arch Otolaryng. Head and Neck surgery: 125(1),21-7, Jan1999
18. Herman, P. et al, Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas:analysis of recurrences; The Laryngoscope: 109(1), Jan1999
19. Li, JR et al, Evaluation of the effectiveness of preoperative embolization in surgery for nasopharyngeal angiofibroma; European arch.of otorhinolaryngology: 225(8), 1998.
- el-Mofty, SK, Cemento-ossifying fibroma and benign cementoblastoma; Semin. Diagnostic Pathology 16(4), 302-7, Nov1999
20. Nakahira, M et al, Intraosseous hemangioma of vomer: a case report; American Journal of Rinology: 11(6),473-7, Nov-Dec1997
21. Pitanguy, I et al, Surgical treatment of hemangiomas of the nose; Annals of Plastic Surgery: 36(6),586-92, Jun1996
22. el-Sayed, Y et al, Lobular capillary haemangioma (pyogenic granuloma) of the nose; The Journal of Laryngology and Otolology: 111(10),941-5, Oct1997
23. Silva, VC et al, Neurofibroma nasal: relato de caso e revisão de bibliografia; Rev. Bras. de Otorrinolaringologia: 65(2), 172-4,mar-abr1999
24. Silva, VC et al, Fibroma cemento-ossificante etmoidal: relato de caso; Rev. Bras. Otorrinolaringologia: 65(3), 238-41, mai-jun1999
25. Voegles, RL et al, Papilomas invertidos: Aspectos clínicos e cirúrgicos; Rev. Bras. Otorrinolaringologia: 66(1), 18-21, jan-fev2000.
26. Wang, C et al, Chondromixoid fibroma of the nasal septum: a case report emphasizing clinical correlations; American journal of Rhinology: 14(1), 45-9, Jan-Fev2000.
27. Williams, HK et al, Juvenile ossifying fibroma of midface; Journal of Craniofacial Surgery: 10(5),442-6, Sep 1999.
28. Wyatt, ME et al, Kaposi's sarcoma masquerading as pyogenic granuloma of the nasal mucosa; The Journal of Laryngology and Otolology: 112(3), 280-2, Mar1998
29. Nicolai, P et al, Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how; Laryngoscope: 113, 775-82, May 2003.
30. Schiff M et al, Juvenile nasopharyngeal angiofibroma contain na angiogenic growth factor: basic FGF; Laryngoscope: 102(8): 940-5, Aug 1992.
31. Johns, ME et al, Estrogen receptors in nasopharyngeal angiofibromas; Laryngoscope: 90(4): 628-34, Apr 1980.
32. Gates GA et al, Flutamide-induced regression of angiofibroma; Laryngoscope: 102(6): 641-4, Jun 1992.
33. Antonelli, AR et al, Dignosis, staging, and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA); Laryngoscope: 97(11): 1319-25, Nov 1987.

VIVIAN WIIKMANN- 2003