

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www: sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso clínico

Hemangiopericitoma Nasosinusal – Uma Rara Ocorrência

Hemangiopericytoma in paranasal sinuses - Rare Occurrence

Anita Cunha¹, Ana Margarida Amorim¹, Sandra Augusto¹, Gonçalo Costa², Pedro Tomé¹

¹Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

²Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Recibido: 14/10/2016 Aceptado: 29/11/2016

Resumo

Os Hemangiopericitomas (HPC) são tumores vasculares raros, que se desenvolvem a partir das células mesenquimatosas com diferenciação pericitica. Localizam-se, mais frequentemente, nos membros, retroperitoneu e pele. A sua ocorrência a nível da cavidade nasal e seios perinais é pouco comum. Estes tumores têm um potencial maligno muito variável, e pouco previsível com base em critérios clínicos e histológicos. Estão descritas recorrências locais ou metastização à distância, até várias décadas após o tratamento da lesão inicial. Por este motivo, é recomendável uma vigilância apertada e prolongada.

Neste artigo apresenta-se o caso de um doente com um HPC nasosinusal, observado, inicialmente, em contexto de urgência por uma massa polipoide unilateral direita de aspeto angiomatoso e friável ao toque. Realizou-se exérese cirúrgica da lesão. Decorridos 3 anos após a intervenção, o doente mantém-se assintomático, sem sinais de recidiva local ou metastática.

Palavras-Chave: Tumor vascular; hemangiopericitoma; nasosinusal

Correspondencia: Anita Cunha
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Email: anita.cunha.85@gmail.com

Abstract

Hemangiopericytoma (HPC) is an exceedingly rare tumor of uncertain malignant potential. HPC is a vascular tumor arising from mesenchymal cell with pericytic differentiation. Most of the tumors have been reported in the extremities, retroperitoneum and skin. Occurrences of this tumor in the nasal cavity or paranasal sinuses are rare. Long term follow up is mandatory because the clinical and histological criteria for prediction of biologic behavior are imprecise. There are reports of recurrence and metastasis many years after radical resection.

We report herein a case of sinonasal HPC, who presented in our department with a polypoid lesion blocking the right nasal cavity. The tumor was removed by wide surgical resection. The patient had normal postoperative course of healing and 3 years later he remains asymptomatic, without signs of recurrence or metastases.

Keywords: Vascular tumor; hemangiopericytoma; paranasal sinuses

Introdução

Os Hemangiopericitomas (HPC) têm origem nos perócitos capilares e representam menos de 1% de todos os tumores vasculares^{1,2}. Podem desenvolver-se em qualquer parte do organismo, sendo mais frequentes a nível dos membros, retroperitoneu e pele. O seu desenvolvimento na cavidade nasal e seios perinasais é raro^{2,3}. Apenas estão descritos na literatura cerca de 130 casos⁴. O primeiro caso de HPC nasosinusal foi publicado por *Stout e Murray* em 1942⁵. Tratando-se de uma ocorrência rara, o comportamento biológico e a história natural continuam pouco conhecidos⁶.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 56 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, recorreu ao serviço de urgência por obstrução nasal, epífora e epistaxis, à direita, com uma semana de evolução. Ao exame objetivo, apresentava uma massa obstrutiva direita que condicionava desvio do septo nasal para a esquerda e proptose grau I/II direita, com limitação dos movimentos oculares nas posições extremas para a esquerda. O exame oftalmoscópico descartou compromisso do nervo óptico. Na TC-SPN detetou-se uma lesão que ocupava a fossa nasal direita, células etmoidais anteriores e seio maxilar direitos, órbita direita com compressão do músculo reto interno e erosão do teto da órbita (Fig. 1). Esta lesão foi melhor caracterizada por RM-CE (Fig. 2). Realizou-se uma biópsia excisional por via endoscópica cujo estudo histológico e imunohistoquímico foi enquadrável no diagnóstico de HPC (Fig. 3). Após embolização da lesão, o doente foi submetido a craniotomia frontal direita e abertura da parede medial da órbita para remoção total da lesão (Fig. 4).

O doente tem um *follow-up* de 3 anos, livre de sintomas, tem realizado exames imagiológicos (RM – CE e TC seios perinasais, cervical e torácica) com periodicidade semestral, que não evidenciaram, até agora, sinais de recidiva local ou metastática.

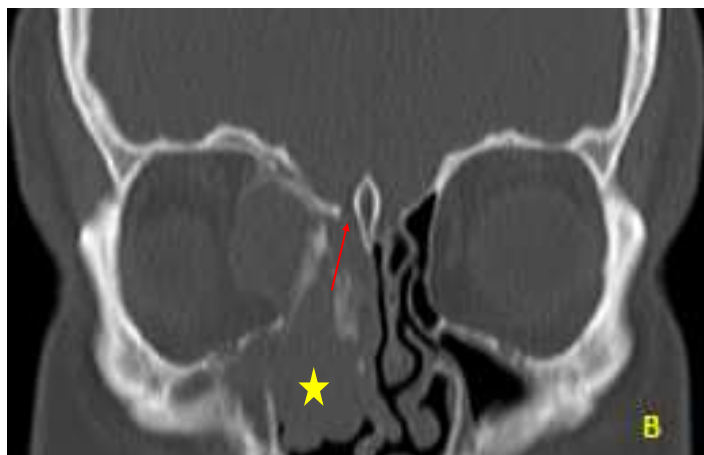
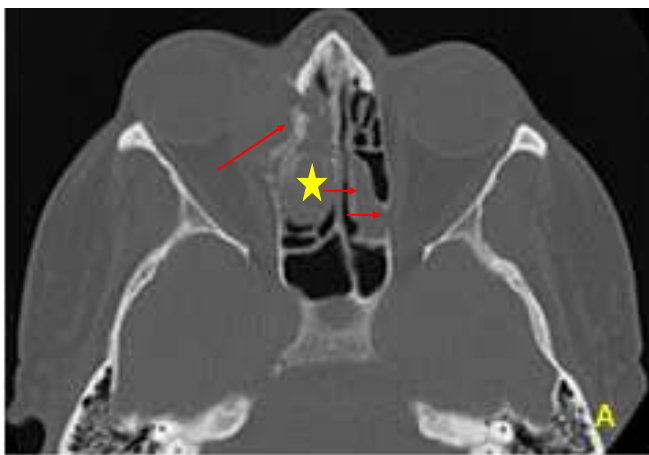


Figura 1: Corte axial (A). Corte coronal (B).

Volumosa lesão que ocupa fossa nasal direita, células etmoidais, seio maxilar e órbita direita ★
Erosão do teto e parede medial da órbita → .

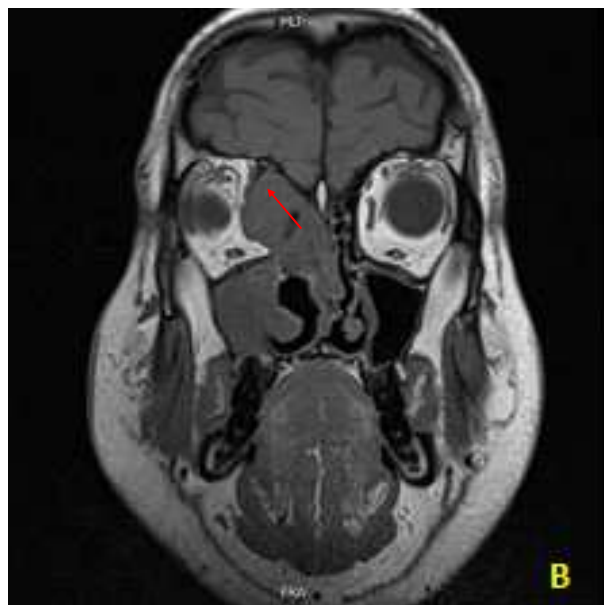
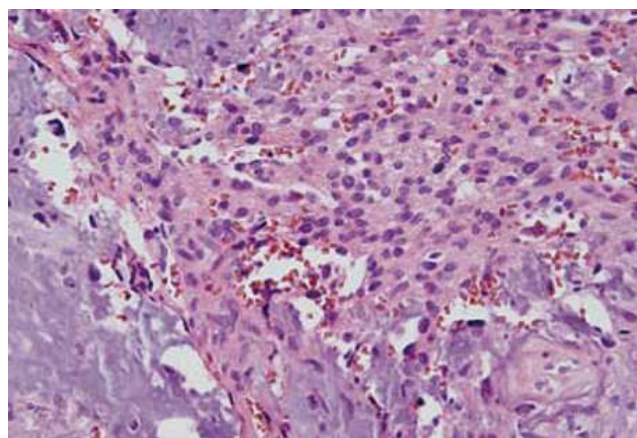


Figura 2: Corte axial (A). Corte coronal (B). A lesão condiciona ainda moldagem do saco lacrimal, e ducto naso-lacrimal, erosão da porção medial do teto orbitário com extensão endocraneana → .

Figura 3: Exame histopatológico: Tumor mesenquimatoso composto principalmente por células fusiformes e vasos sanguíneos, que infiltra tecido ósseo esponjoso. (HEX400).



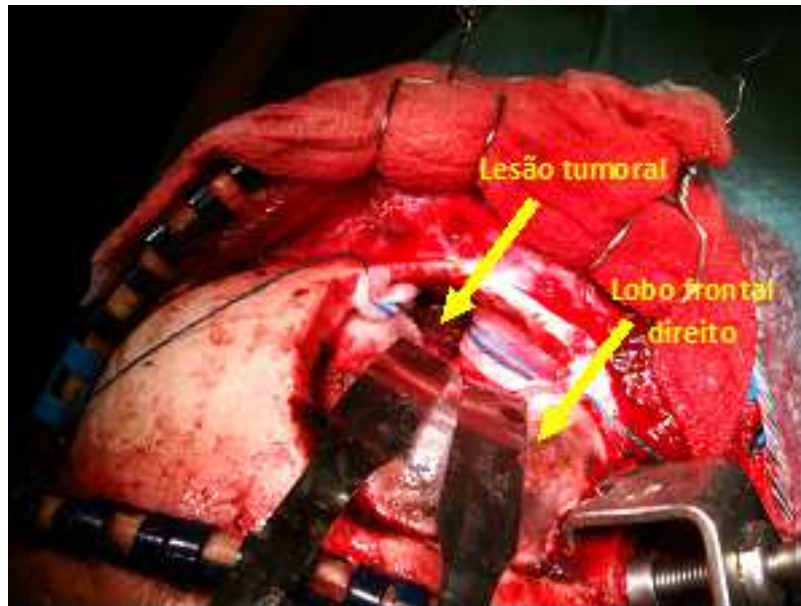


Figura 4: Imagem intra-operatória: Visualização da lesão tumoral, porção intra-orbitária (doente em decúbito dorsal, vista superior).

Discussión

Os HPC são lesões mesenquimatosas, cuja etiologia permanece desconhecida⁷. Admite-se que o traumatismo local, desequilíbrios hormonais e corticoterapia prolongada, possam favorecer o seu aparecimento⁸. Há um pico de incidência entre os 40 e 60 anos, sem predomínio de género^{5,8}.

Histologicamente, os HPC são tumores encapsulados formados por um emaranhado capilar e de perócitos fusiformes, envolvidos por reticulina, que se dispõem em ramificações irregulares^{2,5,7}. Não apresentam marcadores imunohistoquímicos específicos, mas com frequência há expressão de vimentina, actina e actina de músculo liso. Ao contrário dos HPC de tecidos moles, não há expressão do marcador CD 34, ou esta é apenas focal⁷. No caso apresentado a avaliação imunohistoquímica foi positiva apenas para a vimentina.

A variabilidade das características histológicas e imunohistoquímicas, torna estes tumores, a maioria das vezes, um diagnóstico de exclusão⁷.

A nível nasal, geralmente, apresentam-se como uma massa expansiva, indolor, de crescimento lento, com um aspeto pálido, de consistência duro-elástica, bem definido, por vezes semelhante a pólipos sinonasais^{2,5}. Habitualmente, a sintomatologia surge quando há compressão de estruturas adjacentes. Quadros de epistaxis recorrente e obstrução nasal unilateral também são frequentes². Está descrita uma rara associação entre o HPC sinonasal e o desenvolvimento de síndromes paraneoplásicas, nomeadamente osteomalacia oncogénica, que revertem após tratamento da lesão tumoral⁹. Alguns autores admitem que a apresentação a nível nasal é, caracteristicamente, menos agressiva mas localmente recidivante¹, no entanto *Eichorn* et al não encontraram diferenças anatomopatológicas entre os HPC nasais e os HPC em outras localizações^{10,11}. A elevada taxa de recidiva provavelmente está relacionada com a dificuldade de exérese total da lesão nesta localização^{1,5}.

O comportamento dos HPC é variável. Há casos de lesões relativamente benignas com crescimento apenas local e casos de tumores clinicamente muito agressivos, com metastização à distância^{5,7}. Apesar do seu comportamento ser pouco previsível, admitem-se como critérios de maior malignidade^{1,2,5}.

- Lesões com maior diâmetro superior a 50 mm
- Metastização à distância
- Margens infiltrativas
- Pleomorfismo nuclear
- Áreas de necrose
- Elevado índice mitótico (>4 mitoses/10 campos de grande ampliação)

O tratamento de escolha é a exeresse cirúrgica. A radioterapia não tem eficácia comprovada, reservando-se para situações de ressecção cirúrgica incompleta ou tumores irresseccáveis¹².

O recurso à quimioterapia ainda é controverso, há estudos que afirmam ser ineficaz e outros que demonstram uma remissão total ou parcial em 50% dos casos, com esquemas que incluem a adriamicina^{12,13}. A utilização de terapêutica combinada de temozolomida e bevacizumabe em doentes com hemangiopericitoma localmente avançado, recorrente e metastático parece ser promissora¹⁴.

A embolização peri-operatória diminui a vascularização e tamanho da lesão tumoral, e consequentemente, o risco hemorrágico cirúrgico¹⁵.

Estão descritos casos de metastização à distância e recorrência local décadas após o tratamento do tumor primário, pelo que, estes doentes requerem um follow-up apertado e vitalício^{1,5,12,13}.

O caso apresentado tem um follow-up de 3 anos, livre de doença, no entanto a lesão apresentava alguns critérios de malignidade (tamanho > 50 mm, 5 mitoses/10 campos de grande ampliação e algumas células com pleomorfismo nuclear), o que aumenta a probabilidade de recidiva local e metastização à distância.

Declaración de conflicto de intereses: Os autores declaram não ter conflito de interesses a apresentar.

Bibliografía

- 1- Fuster M A, et al. Sinonasal Hemangiopericytoma. Acta Otorrinolaringol. Esp. 2001; 52: 699-702.
- 2- Agarwal K, Chaudhary N, Venkatachalam VP. Sinonasal Hemangiopericytoma. Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery. 2006 Sept; 58(3): 292-3
- 3- Enzinger F M, Smith B H. Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. Hum Pathol 1976, 7:61-82.
- 4- Carvalho J, Haddad L, Leonhardt FD, Marques Filho M, et al. Head and neck hemangiopericytoma in a child: case report. Sao Paulo Med J. 2004; 122:223-6.
- 5- Stout A, Murray MR. Hemangiopericytomas: vascular tumors arising from Zimmerman's pericytes. Ann Surg. 1942; 116:26-33.
- 6- Tsirevelou P, Chlopsidis P, Zourou I, Valagiannis D, et al. Hemangiopericytoma of the neck. Head & Face Medicine (Online Engl. Ed.) 2010, 6:23. Disponível em www.head-face-med.com/content/6/1/23.
- 7- Araújo R P, Gomes E F, Menezes D B, Ferreira L M et al. Rare nasosinusal tumors: Case series and literature re-

view. Rev. Bras. Otorrinolaringol. 2008; 74 (2): 307-14.

8- McMaster M, Soule E, Ivins J. Hemangiopericytoma: A clinicopathologic study and long-term follow up of 60 patients. Cancer. 1975; 36:2232-44.

9- Sung Il Cho, Nam Y D, Seung W Y, Ji Yun Choi. Nasal Hemangiopericytoma Causing Oncogenic Osteomalacia. Clinical and Experimental Otorhinolaryngology. 2012, Sept. 5 (3): 173-6.

10- Eichorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonasal Hemangiopericytoma a reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry and long term follow-up. Am J Surg Pathol. 1990. 14: 856-66.

11- Batsakis JG, Jacobs JB, Templeton AC. Hemangiopericytoma of the nasal cavity: electron-optic study and clinical correlations. J Laryngol Otol. 1989. 97: 361- 8.

12- Billings K, Fu Y, Calcaterra T, Sercarz J. Hemangiopericytoma of the head and neck. Am J Otolaryngo. 2000. 21:238-43.

13- Heckmayar M, Gatzemeier U, Radenbach D, Liebig S, et al: Pulmonary metastazing hemangiopericytoma. Am J Clin Oncol 1988; 11:636-42.

14- Park M, Patel S, Ludwig J, et al. Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. Cancer 2011. 117(21): 4939-47.

15- Craven J, Quigley T, Bolen J, Raker E. Current management and clinical outcome of hemangiopericytoma. Am J Surg. 1992. 163:490-3.