

Pseudotumor inflamatório de seios paranasais

Inflammatory pseudotumors of the paranasal sinuses

Guilherme de Toledo Leme Constantino ¹, Fernando Sasaki ², Raquel Aguiar Tavares ³, Richard L. Voegels ⁴, Ossamu Butugan ⁵

Palavras-chave: inflamatório, paranasais, pseudotumor, seios.
Keywords: pseudotumor, sinuses, inflammatory, paranasal.

Resumo / Summary

Pseudotumor inflamatório pode ser definido como uma lesão que simula neoplasia clínica e radiologicamente. Não se trata de uma entidade clínico-patológica única, mas um termo genérico para qualquer lesão expansiva inflamatória crônica inespecífica. Há poucos relatos de pseudotumor inflamatório em cavidade nasal e seios paranasais. **Relato de Casos:** Apresentamos três casos de pseudotumor inflamatório em nariz e seios paranasais atendidos na Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. **Discussão:** Pseudotumor inflamatório de seios paranasais apresenta sintomatologia variável conforme o local de origem. Geralmente, segue curso benigno, porém pode ser localmente agressivo.

Inflammatory pseudotumors may be defined as lesions that clinically and radiologically simulate neoplasms. These tumor are not a single clinical-pathological entity, but rather a generic term applied to any nonspecific, chronic, inflammatory expanding lesion. There are few reports of inflammatory pseudotumors in the nasal cavity and paranasal sinuses. **Case report:** We report three cases of inflammatory pseudotumors of the nose and paranasal sinuses seen at the Division of Otolaryngology of the Medical School University Hospital, Sao Paulo University. **Discussion:** Inflammatory pseudotumors of the paranasal sinuses present a variety of symptoms according to the site.

¹ Médico Otorrinolaringologista. Fellow de cirurgia endoscópica endonasal do HC/FMUSP.

² Médico Residente da Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo.

³ Médica Colaboradora da Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do HC/FMUSP.

⁴ Professor Associado da Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do HC/FMUSP.

⁵ Professor Associado da Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do HC/FMUSP.

Trabalho realizado na Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, Brasil.

Endereço para correspondência: R. Cristiano Viana 647 ap. 103 São Paulo SP Brasil 05411-001.

Tel. (0xx11) 9615-3505 - E-mail: guilherme@constantino.med.br

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 22 de março de 2005. cod. 190

Artigo aceito em 8 de setembro de 2005.

INTRODUÇÃO

Pseudotumor inflamatório pode ser definido como uma lesão que simula neoplasia clínica e radiologicamente¹. Em virtude da variedade de apresentações histológicas, vários termos são utilizados para descrever esta lesão^{1,2}: pseudotumor inflamatório, granuloma de células plasmocitárias, tumor miofibroblástico inflamatório, proliferação miofibrohistiocitária inflamatória, miofibroblastoma, xantogranuloma e lesão fibroinflamatória tumefativa. Esta multiplicidade sugere que o pseudotumor inflamatório não é uma entidade clínico-patológica única, mas um termo genérico para qualquer lesão expansiva inflamatória crônica inespecífica².

Alguns patologistas classificam estas massas pseudoneoplásicas quanto à sua origem em idiopáticas, reparativas/ pós-traumáticas, de desenvolvimento (embriológicas), funcionais (endócrinas), iatrogênicas e infecciosas³. Entretanto, as lesões idiopáticas são a apresentação clássica, considerada sinônimo de pseudotumor inflamatório conforme a classificação utilizada. Além do aspecto histológico, o pseudotumor inflamatório diferencia-se de neoplasia por ser autolimitado e pela possibilidade de haver regressão espontânea³.

Diversos locais do organismo podem ser sede de tais lesões, sendo os pulmões, trato urinário e intestino as áreas mais susceptíveis³. Em cabeça e pescoço ocorrem mais freqüentemente na órbita e trato aerodigestivo alto².

Wold e Weiland utilizaram o termo lesão fibroinflamatória tumefativa pela primeira vez para descrever uma lesão fibroesclerosante de cabeça e pescoço com histologia semelhante à tireoidite de Riedel, mediastinite esclerosante e fibrose retroperitoneal⁴. Macroscopicamente, são firmes, bem definidas, brancas, cinza ou castanho-amareladas e não-encapsuladas^{4,5}. O aspecto microscópico é composto por tecido fibroso denso associado a células inflamatórias crônicas, havendo proliferação de fibroblastos e tecido conectivo na periferia, que amadurece para produzir estroma densamente colagenizado e hialinizado com vascularização pouco aparente⁵.

Há poucos relatos de pseudotumor inflamatório em cavidade nasal e seios paranasais, com predomínio de localização em seio maxilar⁶. Apresentamos três casos de pseudotumor inflamatório em nariz e seios paranasais atendidos na Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, relatando a conduta diagnóstica e terapêutica adotada.

RELATO DE CASOS

Caso 1

MFS, sexo feminino, 66 anos, negra, previamente hígida, com rinorréia purulenta em fossa nasal esquerda

há 1 ano e 6 meses. Na evolução passou a apresentar obstrução nasal progressiva há 4 meses em fossa nasal esquerda, hiposmia, dor em região maxilar esquerda e epistaxes de repetição. Negava febre, cefaléia ou outras queixas. Paciente negava doenças de base, cirurgias prévias, uso de medicamentos, alergias, tabagismo ou etilismo. Ao exame físico encontrava-se em bom estado geral, corada, hidratada e eupnéica. A rinoscopia anterior mostrava massa amarelada preenchendo a fossa nasal esquerda e pequena quantidade de secreção, sem alterações à direita. Oroscoopia, otoscopia e palpação cervical normais. Sem alterações no hemograma completo. Na endoscopia nasal rígida, havia massa sólida amarelada proveniente do meato médio à esquerda. A tomografia computadorizada de seios paranasais (Figura 1 e 2) evidenciou lesão heterogênea em seio maxilar esquerdo com alargamento do infundíbulo etmoidal, erosão da parede posterior e teto do seio maxilar e extensão para fossa infratemporal, hipercaptante ao contraste.

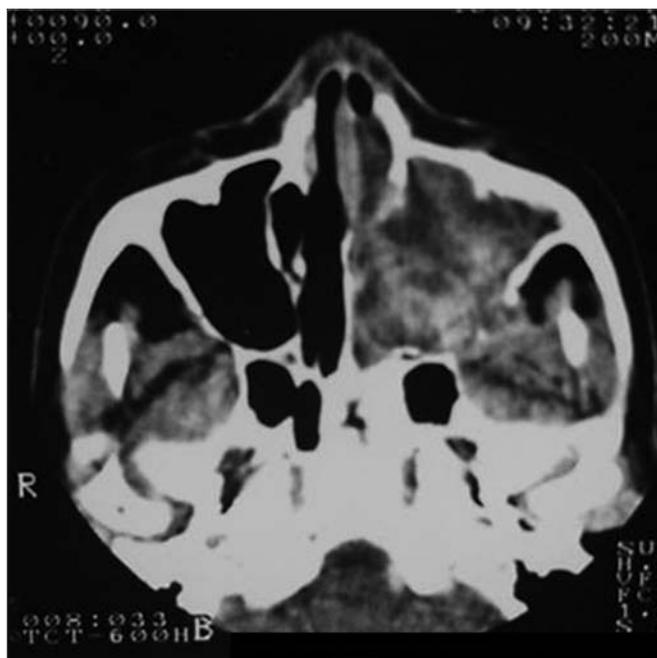


Figura 1. TC corte axial, janela de partes moles.

Realizada biópsia da massa pela fossa nasal que evidenciou necrose coagulativa com trombos vasculares em estrutura polipóide parcialmente revestida por epitélio respiratório. Frente a este exame inconclusivo, foi indicada biópsia via sublabial mais profunda, realizada sem intercorrências. O resultado foi de tecido necrótico com diminuto fragmento de mucosa respiratória com fibroplasia em córion e infiltrado inflamatório mononuclear e ausência de neoplasia. Optando-se, então, pela exérese cirúrgica da massa (biópsia excisional) via sublabial com

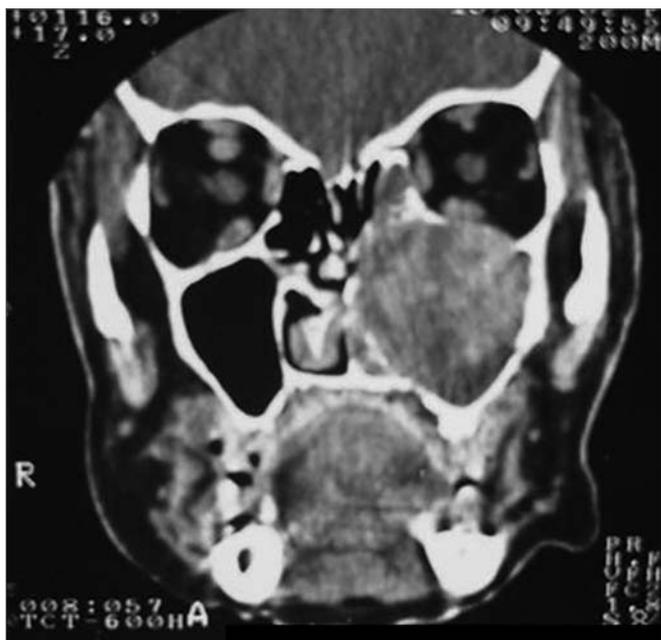


Figura 2. TC corte coronal, janela de partes moles.

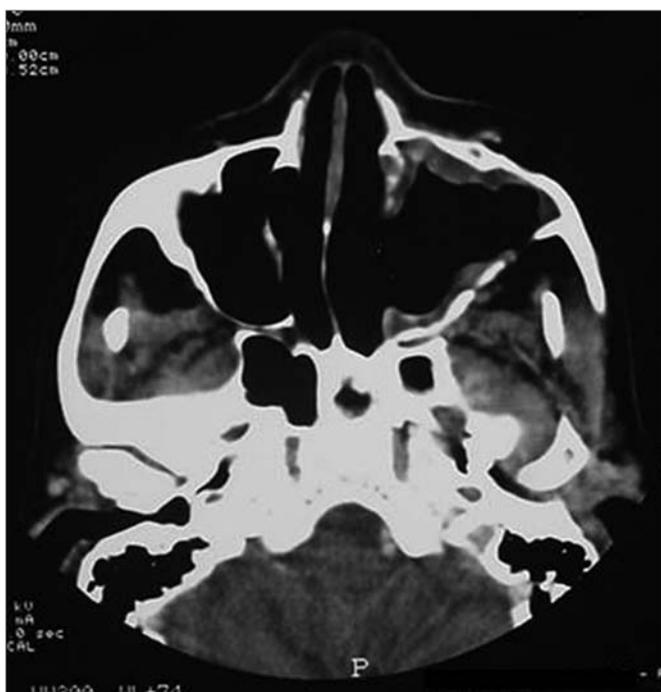


Figura 3. TC corte axial, janela de partes moles.

anestesia geral. Visualizada erosão da parede anterior do seio maxilar esquerdo e massa friável bem delimitada ocupando todo o seio, realizando-se sua remoção completa. No exame anatomopatológico havia pólipos inflamatórios com necrose extensa, confirmando o diagnóstico de pseudotumor inflamatório.

A paciente evoluiu bem com melhora dos sintomas e pequena fístula oro-antral no sulco gengivo-labial. Na

telescopia podia-se ver ampla abertura da parede medial do seio maxilar, sem lesões na região posterior do seio ou secreção. A tomografia de controle no sexto mês pós-operatório (Figura 3 e 4) mostrou pequena lesão lítica com componente de partes moles em assoalho do seio maxilar esquerdo, sendo orientado somente acompanhamento clínico. Atualmente, a paciente se encontra com um ano e um mês de pós-operatório, mantendo-se sem queixas.



Figura 4. TC coronal, janela de partes moles.

Caso 2

MIHS, sexo feminino, 62 anos, branca, natural da Bahia e procedente de São Paulo. Paciente com obstrução nasal bilateral, progressiva e pior à direita há 4 anos. Refere cefaléia frontal tipo pressão de moderada intensidade, hiposmia, rinorréia clara, prurido nasal e episódios de sangramento por fossa nasal direita ocasionais. Tem antecedente de hipertensão arterial sistêmica, sem outras doenças. Negava cirurgias prévias, alergias ou etilismo. Ex-tabagista (parou há 5 anos). Ao exame físico estava em bom estado geral, corada, hidratada, eupnéica, PA 130x100mmHg, FC 80bpm. Na rinoscopia anterior havia desvio de septo nasal para esquerda, hipertrofia de corneto inferior esquerdo e massa avermelhada ocupando toda a fossa nasal direita até o vestíbulo nasal com pequena quantidade de secreção hialina. Oroscoopia, otoscopia e palpação cervical normais. A telescopia nasal não trouxe novas informações, pois a massa impedia a progressão do endoscópio. Hemograma completo normal e discreta hipergamaglobulinemia- 22,3% ou 1,87 g/dL (normal- 12 a 21% ou 0,7 a 1,6 g/dL). Na tomografia computadorizada de seios paranasais havia volumosa lesão expansiva só-

lida, heterogênea, em seio maxilar direito, com extensão para fossa nasal direita, alargando-a e deslocando o septo para esquerda. A lesão se estendia ainda para a coana, rinofaringe, seio esfenoidal e células etmoidais, abaulando a lâmina papirácea.

Realizadas três biópsias da lesão pela fossa nasal. A primeira revelou pólipos inflamatórios. A segunda, processo inflamatório crônico e inespecífico em mucosa respiratória com fibrose do córion. Na terceira biópsia havia processo inflamatório crônico com eosinófilos na mucosa nasal e áreas de metaplasia escamosa do epitélio respiratório com fibrose do córion. Indicada biópsia excisional via sublabial, com remoção de toda a massa. No anatomopatológico: pólipo inflamatório em mucosa do tipo respiratório com processo inflamatório crônico inespecífico e extensas áreas de hemorragia, necrose e hialinização, compatível o diagnóstico de pseudotumor inflamatório.

Na evolução houve melhora da obstrução e sangramento nasal, com hipoestesia em região maxilar direita. À telescopia pôde-se visualizar cavidade ampla com e sem sinais de recidiva até o presente momento (um ano e três meses pós-operatório).

Caso 3

MSM, sexo masculino, 26 anos, branco, natural de Pernambuco, solteiro, agente de pesquisa do IBGE procurou nosso serviço com história de abaulamento nasal à esquerda desde os 12 anos de idade acompanhado de quadro de epistaxes e obstrução nasal bilateralmente. Já nesta época apresentava assimetria de face e proptose à esquerda. Realizada primeira cirurgia em 1991 em outro serviço, cujo anatomopatológico era compatível com pseudotumor inflamatório. Realizou nova cirurgia em 1993 por recidiva da lesão. Em 1996, foi submetido a nova biópsia, com exame anatomopatológico sugestivo de Paracoccidioidomicose. Foi tratado como tal com anfotericina B, porém sem melhora do quadro. Em 1998, foi iniciada investigação no HC/FMUSP. Na ocasião referia melhora do quadro de obstrução nasal e epistaxe, porém mantinha proptose à esquerda. Negava diplopia ou alteração da acuidade visual.

Ao exame físico apresentava assimetria de face com proptose à esquerda. À telescopia, observava-se cavidade ampla com sinais de cirurgia prévia e ausência de massa em cavidade nasal. Não apresentava alterações no hemograma completo.

Realizado exame tomográfico de seios paranasais que mostrava processo expansivo sólido em seios etmoidais anteriores e posteriores à esquerda, estendendo-se para região da órbita esquerda. A seguir, foram feitas quatro biópsias da lesão etmoidal, que revelaram processo inflamatório crônico inespecífico com intenso infiltrado linfoplasmocitário em todas as amostras. Em setembro

de 1999, foi realizada biópsia excisional por via externa com abordagem da região do seio etmoidal à esquerda. O anatomopatológico mostrou processo inflamatório crônico inespecífico com ausência de granulomas (Figuras 5 e 6). A pesquisa de BAAR e fungos foi negativa.

Após este resultado, o diagnóstico do paciente permaneceu como sendo de pseudotumor inflamatório de seio etmoidal.

Desde então o paciente vem se apresentando estável com melhora da obstrução nasal e ausência de novos episódios de epistaxe.

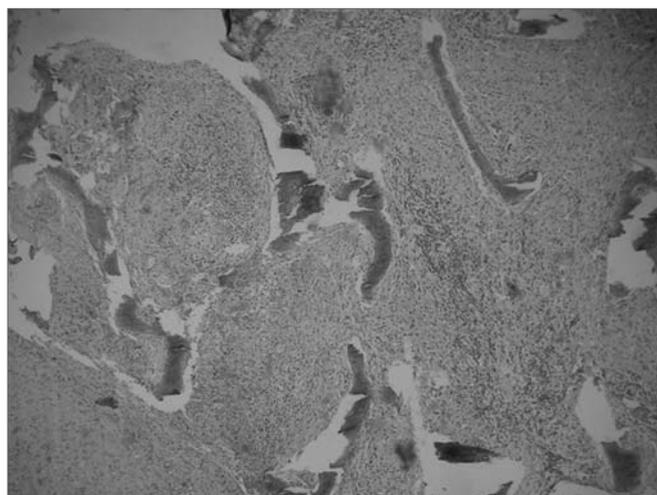


Figura 5. Cortes histológicos mostrando processo inflamatório crônico inespecífico.



Figura 6. Cortes histológicos mostrando processo inflamatório crônico inespecífico.

DISCUSSÃO

Pseudotumores inflamatórios são lesões inflamatórias crônicas de origem desconhecida. Não apresentam

causa comum identificável, mas alguns autores acreditam que qualquer estímulo inflamatório possa desencadeá-lo⁷. Possuem esta denominação por serem lesões que simulam neoplasia clínica e radiograficamente^{1,8}. Em decorrência de seu amplo espectro de apresentações histológicas apresentam vários sinônimos como histiocitoma, xantogranuloma, granuloma de células plasmocitárias e proliferação miofibroblástica inflamatória^{2,6,8}. O aspecto histológico é inespecífico⁸, com dois tipos celulares característicos: miofibroblastos e células inflamatórias. Os miofibroblastos são caracterizados por expressão de vimentina em 99% dos casos e actina em 89 a 92% à imunohistoquímica. Apresentam expressão variável de desmina (69%) e citoqueratina (36%). O infiltrado inflamatório consiste em linfócitos, plasmócitos e granulócitos, que podem ser encontrados em diversas proporções. Estas células se encontram em meio a um tecido conectivo edematoso com capilares muito finos. É importante ressaltar que essa descrição microscópica pode variar muito entre diferentes tumores, assim como na mesma lesão⁶.

Ocorrem em diversos sítios anatômicos, mas os pulmões são os órgãos mais comumente afetados². Em cabeça e pescoço pseudotumores inflamatórios ocorrem principalmente na órbita, sendo menos freqüentes na cavidade oral e seios paranasais¹. Muitas vezes, essas regiões são mais acometidas como extensão de um tumor primário de órbita, do que propriamente como doença primária⁶.

Aparentemente não apresentam predileção por sexo ou faixa etária. Vigneswaran, em revisão de literatura de 28 casos de pseudotumor inflamatório de cavidade oral e seio maxilar, demonstrou relação homem: mulher de 1,5: 1 e idade média de apresentação de 33 anos, com variação dos 2 aos 67 anos¹. Na nossa casuística, dois dos três pacientes eram mulheres. A faixa etária oscilou dos 26 aos 66 anos, sendo que as duas mulheres têm idade superior a 60 anos.

Pseudotumor inflamatório de seios paranasais apresenta sintomatologia variável conforme o local de origem. O quadro clínico mais freqüente é de massa nasossinusal inespecífica que estabiliza o crescimento em meses ou anos, podendo ser dolorosa e associada à obstrução nasal, sangramento, proptose, adenomegalia, disfagia ou disfunção de nervos cranianos^{5,6}. Flutuação de sintomas, edema, eritema e febre podem sugerir etiologia inflamatória⁷. Sintomas sistêmicos não são encontrados geralmente^{6,8}. Dentre os casos relatados, todos os pacientes apresentaram quadro clínico típico, com obstrução nasal progressiva, epistaxes de repetição e massa nasal. O abaulamento nasal, assimetria em face e proptose do paciente 3 também são característicos.

Apesar de freqüentemente seguirem um curso benigno, o mesmo comportamento clínico não pode ser aplicado a todos os casos. Há relatos de recorrência local em torno de 37% em algumas séries de tumores abdomi-

nais e de mediastino e casos de metástases à distância². Vigneswaran relata um caso de pseudotumor inflamatório de seio maxilar com dois episódios de recorrência em dois anos e conclui que este tumor é localmente agressivo, ao contrário das lesões de órbita mais benignas¹. Em nossa série, o caso 1 apresentou uma pequena lesão no pós-operatório em assoalho do seio maxilar, porém sem repercussão clínica até o momento (13º mês pós-operatório). A paciente 2 não teve recidiva com 15 meses de seguimento. O caso 3 necessitou de três cirurgias e diversas biópsias entre 1991 e 1999 por recidivas da lesão, entretanto, desde 1999, está estável clinicamente.

Achados tomográficos sugestivos de pseudotumor inflamatório de maxila sugerem aparência mais agressiva que tumores orbitários⁸. Em tumores de seio maxilar, as imagens de partes moles associam-se a erosão, remodelamento, esclerose e adelgaçamento ósseo, mimetizando um tumor maligno⁸. Questionamos a possibilidade do paciente 3 ter inicialmente um tumor orbitário que invadiu os seios paranasais, no entanto isso parece pouco provável, uma vez que as formas orbitárias são menos agressivas radiograficamente.

Apesar de apresentar algumas características clínicas sugestivas, freqüentemente, múltiplas biópsias são necessárias para estabelecer o diagnóstico de pseudotumor inflamatório, que é de exclusão, após afastar neoplasias benignas e malignas, doenças do colágeno, vasculites, infecções e outras lesões inflamatórias⁸. O diagnóstico citológico de pseudotumor inflamatório é difícil⁹.

Algumas alterações laboratoriais podem ser encontradas, como: trombocitose, anemia microcítica hipocrômica, hipergamaglobulinemia e velocidade de hemossedimentação elevada, as quais se resolvem após ressecção cirúrgica do tumor². Os três pacientes relatados não tinham alterações de hemograma. O caso 2 é o único em que foi realizada eletroforese de proteínas, com discreto aumento de gamaglobulinas.

Corticoesteróides, cirurgia e radioterapia têm sido utilizados como forma de tratamento. Alguns autores preferem a corticoterapia, enquanto outros a cirurgia como primeira escolha^{6,7}. Pacientes costumam apresentar boa resposta a doses elevadas de corticoesteróides, sendo que lesões precoces com folículos linfóides tendem a ser mais responsivas a esteroidoterapia, enquanto lesões maduras com maior componente fibroso respondem menos⁷. Em nosso serviço optamos como primeira abordagem a biópsia da lesão. O material é encaminhado para exame histopatológico e cultura para fungos. Na ausência de exame conclusivo, procedemos biópsia excisional a fim de estabelecer o diagnóstico. Nos três casos foi optado por conduta cirúrgica e não foram utilizados corticoesteróides.

A radioterapia fica reservada para casos selecionados, já que seu sucesso é limitado e tem potencial para induzir malignização em uma lesão benigna⁷.

CONCLUSÃO

O aspecto agressivo do pseudotumor inflamatório de seios paranasais constitui um desafio diagnóstico. A primeira preocupação deve ser em descartar neoplasia, mesmo que sejam necessárias biópsias múltiplas. É importante para o rinologista aventar essa possibilidade no diagnóstico diferencial de massas sinusais pela possibilidade de tratamento clínico e, assim, evitar grandes ressecções desnecessárias.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Viegneswaran N, Bailey W, Tilashalski K, et al. Inflammatory Myofibroblastic Tumor (Inflammatory Pseudotumor) of the Maxilla: Clinicopathologic Features of a Case and Review of the Current Literature. *Oral Surg, Oral Med Oral Pathol Oral Radiol and Endodontics* 1997;84(2):190-1.
2. Batsakis JG, Luna MA, El-Naggar AK, et al. "Inflammatory Pseudotumor": What Is It? How Does It Behave? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:329-31.
3. Wick MR, Ritter JH. Pseudoneoplastic Lesions: An Overview. In: *Pathology of Pseudoneoplastic Lesions*. Lippincott Raven Publishers; 1997. Chapter 1:1-24.
4. Wold LE, Weiland LH. Tumefactive Fibro-inflammatory Lesions of the Head and Neck. *Am J Surg Pathol* 1983;7:477-82.
5. El-Mofty SK. Pseudoneoplastic Lesions of the Head and Neck. In: *Pathology of Pseudoneoplastic Lesions*. Lippincott Raven Publishers; 1997. Chapter 3:69-96.
6. Ruau C, Noret P, Godey B. Inflammatory Pseudotumor of the Nasal Cavity and Sinuses. *J Laryngol Otol* 2001;115:563-6.
7. Weisman RA, Osguthorpe JD. Pseudotumor of the Head and Neck Masquerading as Neoplasia. *Laryngoscope* 1998;98:610-4.
8. Som PM, Brandwein MS, Maldjian C, et al. Inflammatory Pseudotumor of the Maxillary Sinus: CT and MR Findings in Six Cases. *AJR* 1994;163:689-92.
9. Nishioka K, Masuda Y, Yanagi E, et al. Cytologic Diagnosis of the Maxillary Sinus Reevaluated. *Laryngoscope* 1989;99:842-5.