



## RELATO DE CASO

# Arteriovenous malformation of the maxillary sinus: a rare clinical entity<sup>☆</sup>



## Malformação arteriovenosa do seio maxilar: uma entidade clínica rara

Dongwon Kim<sup>a</sup>, Kyung-Un Choi<sup>b</sup>, Hak-Jin Kim<sup>c</sup> e Kyu-Sup Cho<sup>ib a,\*</sup>

<sup>a</sup> Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine, Department of Otorhinolaryngology and Biomedical Research Institute, Busan, República da Coreia

<sup>b</sup> Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine, Department of Pathology, Busan, República da Coreia

<sup>c</sup> Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine, Department of Radiology, Busan, República da Coreia

Recebido em 23 de maio de 2016; aceito em 9 de agosto de 2016

Disponível na Internet em 27 de maio de 2017

### Introdução

Malformações arteriovenosas são uma anormalidade vascular estrutural causada pela ausência de leitos capilares normais, as quais levam ao desenvolvimento de canais sanguíneos anormais que ligam a circulação arterial à circulação venosa.<sup>1</sup> Embora os tumores vasculares na cabeça e no pescoço sejam relativamente comuns, particularmente na mandíbula, as malformações arteriovenosas da cavidade nasal e dos seios paranasais são extremamente raras.<sup>2</sup> Essas lesões geralmente são benignas, mas em alguns casos podem ser fatais devido ao seu potencial hemorrágico intratável.<sup>1</sup> Além disso, não há consenso sobre a técnica cirúrgica mais eficaz. Descrevemos um caso raro de malformação arteriovenosa do seio maxilar, que se apresentou como epistaxe recorrente após polipectomia nasal, a qual foi

completamente removida pela técnica de Caldwell-Luc sem embolização endovascular. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética Institucional do Pusan National University Hospital (Hospital da Universidade Nacional de Pusan).

### Relato de caso

Jovem de 17 anos foi encaminhado ao ambulatório devido à epistaxe recorrente após polipectomia nasal esquerda. Ele havia sido submetido a polipectomia nasal em uma clínica local havia dez dias, devido à congestão nasal. Não apresentava outros sintomas ou qualquer histórico médico. Não havia histórico de trauma e qualquer sinal de alergia. O exame endoscópico revelou abaulamento da parede lateral do nariz e sangramento devido à presença de uma lesão no seio maxilar esquerdo (fig. 1 A). A tomografia computadorizada (TC) dos seios paranasais mostrou uma lesão tumoral com realce heterogêneo no seio maxilar esquerdo, sem envolvimento ósseo adjacente (fig. 1 B e C). Na ressonância magnética (RM), a lesão se expandia até o seio maxilar esquerdo, com alta intensidade de sinal nas imagens ponderadas em T1 (T1WIs) e sinal heterogêneo de alta intensidade nas imagens ponderadas em T2 (T2WIs), com grande realce (fig. 1 D–F).

Considerando a localização do tumor, o acesso cirúrgico foi obtido pelo método de Caldwell-Luc, sob anestesia geral,

DOI se refere ao artigo:

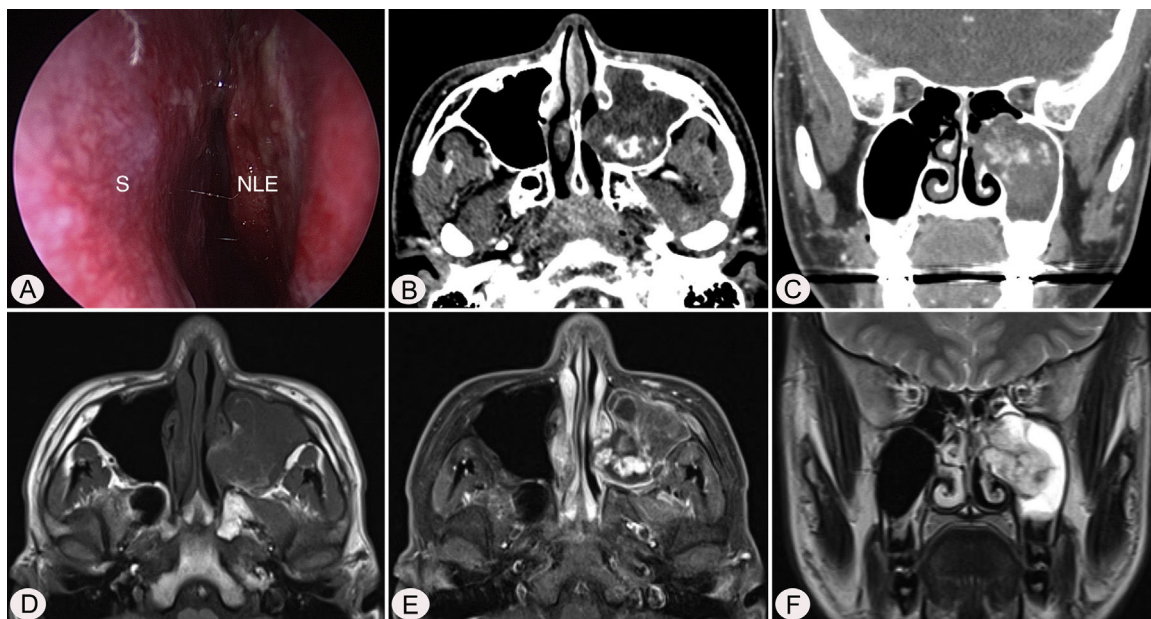
<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.08.003>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Kim D, Choi K-U, Kim H-J, Cho K-S. Arteriovenous malformation of the maxillary sinus: a rare clinical entity. Braz J Otorhinolaryngol. 2020;86:820–3.

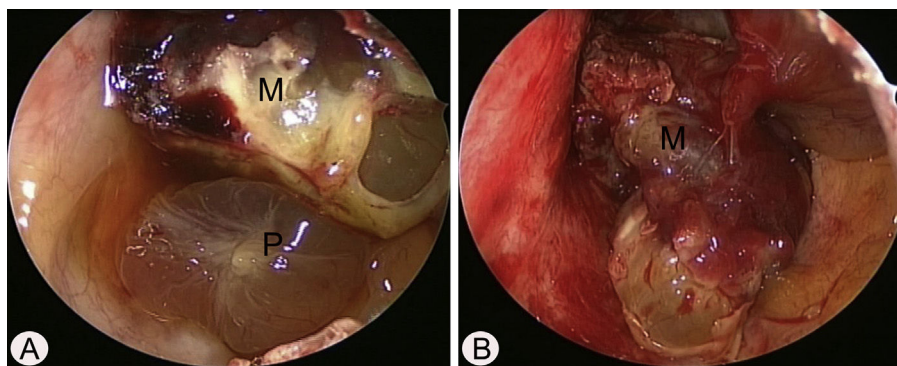
\* Autor para correspondência.

E-mail: [choks@pusan.ac.kr](mailto:choks@pusan.ac.kr) (K. Cho).

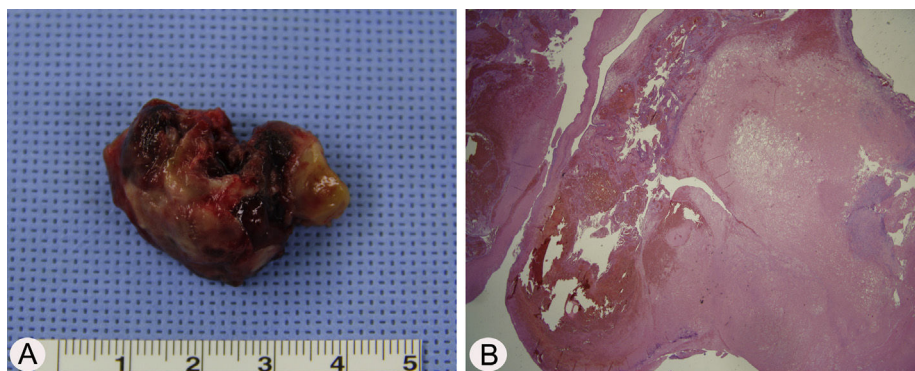
A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.



**Figura 1** Achados endoscópicos e radiológicos pré-operatórios. A endoscopia nasal (A) mostra abaulamento da parede nasal lateral esquerda (NLE). Imagens de tomografia computadorizada axial (B) e coronal (C) mostram massa com realce heterogêneo no seio maxilar esquerdo, sem envolvimento ósseo adjacente. A massa mostra elevada intensidade de sinal misto em T1 axial (D), grande realce em pós-contraste T1 axial (E) e sinal de alta intensidade heterogêneo em T2 coronal (F) nas imagens de ressonância magnética. S, septo nasal.



**Figura 2** Achados endoscópicos intraoperatórios pela abordagem de Caldwell-Luc. (A) A mucosa polipoide (P) foi detectada na porção inferior do seio maxilar esquerdo. (B) Após a remoção da mucosa polipoide, a massa altamente vascular (M) se originava a partir da parede superior medial e parcial do seio maxilar esquerdo.



**Figura 3** Achados histopatológicos de malformação arteriovenosa. (A) A massa foi removida pela abordagem de Caldwell-Luc, média  $3,2 \times 2,5 \times 1,0$  cm. (B) O corte do espécime mostra espaços vasculares de formatos irregulares de tamanhos variáveis, com trombo (H&E, 200x).

porque a cirurgia endoscópica sinusal apresentava alto risco de sangramento. A lesão se originava da parede medial e parcialmente da parede superior do seio maxilar esquerdo (fig. 2 A e B). A base da lesão, inclusive a mucosa saudável em torno dela, foi removida com sucesso com bisturi harmônico e microdebridador, sob visualização direta por meio de um endoscópio nasal, e cauterizada com bisturi elétrico para prevenção de recorrência (fig. 3 A). O exame histopatológico mostrou espaços vasculares irregulares de tamanho variável e com trombo, consistente com malformação arteriovenosa (fig. 3 B). O curso pós-operatório transcorreu sem intercorrências e o paciente recebeu alta cinco dias após a cirurgia. Exames endoscópicos e TC feitos três meses após a cirurgia não mostraram evidência de recorrência.

## Discussão

As malformações vasculares ocorrem como resultado da angiogênese anormal do vaso durante a embriogênese.<sup>3</sup> A maioria das malformações vasculares da cabeça e pescoço ocorre no couro cabeludo e na pele.<sup>4</sup> Já as arteriovenosas são as menos comuns entre as malformações vasculares e pertencem a uma categoria de lesões de alto fluxo.<sup>5</sup> Embora sejam de natureza congênita, elas podem não ser identificadas ao nascimento e podem não se tornar evidentes até que o crescimento adicional ou ingurgitamento vascular seja visto como uma resposta a trombose, trauma, infecção ou flutuações endócrinas.<sup>3</sup> Diferentemente dos hemangiomas, que sofrem regressão espontânea, as malformações arteriovenosas geralmente aumentam proporcionalmente ao crescimento da criança. A idade média de seu surgimento é 19 anos e ambos os sexos são igualmente afetados.<sup>6</sup>

A queixa mais comum à apresentação de malformações arteriovenosas da região maxilofacial é o sangramento crônico intermitente, embora alguns desses tumores não apresentem sinais ou sintomas.<sup>1</sup> Os pacientes podem apresentar dores de cabeça, dente e/ou ouvido, zumbido, pulsação, epistaxe, edema, assimetria facial, dor ocular, mobilidade e compressibilidade dos dentes em suas bases.<sup>1,3</sup> O sintoma primário do nosso paciente era sangramento nasal recorrente após polipectomia nasal, sem apresentação de outros sintomas. Já que ele não tinha histórico de cirurgia ou trauma contuso, concluiu-se que a sua malformação arteriovenosa era congênita. É importante diferenciar a malformação arteriovenosa de hemangiomas. Histologicamente, a malformação arteriovenosa é composta por canais arteriovenosos anormais em comunicação uns com os outros. A abundância de componentes arteriais (de paredes espessas) com formas e tamanhos diferentes e canal venoso adjacente de parede fina pode nos ajudar no diagnóstico de malformação arteriovenosa.<sup>4</sup>

Embora muitas malformações arteriovenosas possam ser suspeitadas clinicamente, o diagnóstico por imagem é necessário para confirmação e planejamento do tratamento, especialmente porque o diagnóstico incorreto pode levar a um tratamento inadequado ou impróprio e resultar em hemorragia com risco à vida, bem como reincidência.<sup>7</sup> A RM é a investigação de escolha, pois fornece informações precisas sobre a extensão da lesão, melhor contraste entre a lesão e os tecidos circundantes e tem capacidade de análise

multiplanar. Ela também pode ajudar a distinguir entre os diferentes tipos de anomalias vasculares.<sup>2,8</sup> A TC com contraste tem um papel na avaliação de lesões intraósseas e das margens ósseas das lesões extensas consideradas para ressecção.<sup>2</sup> A angiografia, particularmente a angiografia por subtração digital, tem uma função específica, mas limitada, no diagnóstico de lesões vasculares, mas não deve ser usada como primeira linha de investigação. No entanto, é útil para mapear o suprimento de sangue da lesão e na avaliação das características de fluxo das malformações arteriovenosas.<sup>2</sup> A angiografia é geralmente reservada para intervenções endovasculares terapêuticas.

A ressecção cirúrgica completa, com ou sem embolização intra-arterial pré-operatória, é necessária para evitar a recorrência. A embolização é indicada para oclusão de lesões irrissecáveis, a oclusão é feita em estágios, como preparação para a ressecção, ou como um controle hemostático pré-operatório emergente. A embolização pré-operatória pode ajudar a delinear a extensão da lesão, reduzir o sangramento intraoperatório e diminuir o risco de recorrência. Devido ao fato de o suprimento de sangue colateral estabelecer-se rapidamente, a operação deve acontecer de 24 a 48 horas após a embolização. Além disso, nenhum paciente com malformação arteriovenosa foi curado por uma simples embolização.<sup>5</sup> O objetivo da cirurgia é a remoção completa do nicho, que é a anormalidade fundamental, pois até mesmo o menor dos nichos residuais poderá expandir-se e causar a recorrência.<sup>2</sup> A escolha da abordagem endoscópica ou externa depende do tipo de malformação (conteúdo vascular), idade do paciente no tratamento, localização, profundidade e extensão da lesão.<sup>2</sup> Embora já tenha sido descrito tratamento cirúrgico eficaz de lesões de alto fluxo, sem embolização pré-operatória,<sup>9</sup> a ressecção após a embolização tornou-se o tratamento mais aceito. O tratamento cirúrgico sem embolização prévia é mais eficaz em lesões focais bem localizadas e menores, porque são susceptíveis de apresentar vasos de alimentação menores e margens bem definidas.<sup>10</sup> Elas também têm melhor chance de cura e há menor probabilidade de hemorragia intraoperatória.<sup>11</sup> Os achados da TC e RM da lesão, nesse caso, sugeriram uma abordagem cirúrgica, escolhida com base na área envolvida. O tumor foi removido com êxito pela abordagem de Caldwell-Luc, sem embolização pré-operatória, porque as lesões não eram grandes e não havia comprometimento ósseo.

Malformações arteriovenosas difusas atravessam e destroem os limites teciduais e têm alta taxa de recorrência após terapia por cirurgia ou embolismo.<sup>12</sup> A taxa de recorrência após a ressecção cirúrgica é de 81 e 98% após a embolização.<sup>13</sup> Os mecanismos sugeridos para recorrência incluem um ambiente pró-angiogênico que envolve hipóxia, trauma e inflamação e a recanalização da vasculatura do nicho. Se houver qualquer nicho remanescente, esses fatores levarão a uma recorrência, muitas vezes com arquitetura complexa e extenso envolvimento vascular.<sup>13</sup> No presente caso, o nicho de malformação arteriovenosa no seio maxilar foi completamente removido por meio da abordagem de Caldwell-Luc, sem sangramento significativo.

## Conclusão

Embora a malformação arteriovenosa no seio maxilar represente uma doença rara, é importante considerá-la no diagnóstico diferencial de pacientes com epistaxe recorrente causada por lesão altamente vascularizada do seio maxilar. A remoção cirúrgica completa por meio da abordagem de Caldwell-Luc pode ser considerada para esse tipo de lesão, se possível com preservação da cosmética e da função, quando a intervenção cirúrgica for indicada.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Cansiz H, Yener M, Kalekoclu N, Dalkilic O. Arteriovenous malformation of the maxillary sinus and mandible: a case report. *Ear Nose Throat J.* 2003;82:608–10.
2. Ethunandan M, Mellor TK. Haemangiomas and vascular malformations of the maxillofacial region—a review. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2006;44:263–72.
3. Kademani D, Costello BJ, Ditty D, Quinn P. An alternative approach to maxillofacial arteriovenous malformations with transosseous direct puncture embolization. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2004;97:701–6.
4. Coskun BU, Sozen E, Basak T, Alkan S, Dadas B. Arteriovenous malformation of the nasopharynx: a case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:1287–90.
5. Chen W, Wang J, Li J, Xu L. Comprehensive treatment of arteriovenous malformations in the oral and maxillofacial region. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005;63:1484–8.
6. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* 1998;102:643–54.
7. Bittles MA, Sidhu MK, Sze RW, Finn LS, Ghioni V, Perkins JA. Multidetector CT angiography of pediatric vascular malformations and hemangiomas: utility of 3-D reformatting in differential diagnosis. *Pediatr Radiol.* 2005;35:1100–6.
8. Konez O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2002;10:363–88.
9. Nair SC, Spencer NJ, Nayak KP, Balasubramaniam K. Surgical management of vascular lesions of the head and neck: a review of 115 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2011;40:577–83.
10. Goldenberg DC, Hiraki PY, Caldas JG, Puglia P, Marques TM, Gemperli R. Surgical treatment of extracranial arteriovenous malformations after multiple embolizations: outcomes in a series of 31 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2015;135:543–52.
11. Uller W, Alomari AI, Richter GT. Arteriovenous malformations. *Semin Paediatr Surg.* 2014;23:203–7.
12. Hoff SR, Rastatter JC, Richter GT. Head and neck vascular lesions. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015;48:29–45.
13. Liu AS, Mulliken JB, Zurakowski D, Fishman SJ, Greene AK. Extracranial arteriovenous malformations: natural progression and recurrence after treatment. *Plast Reconstr Surg.* 2010;125:1185–94.