

AMPLA MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA FACIAL: RELATO DE UM CASO

LARGE MAXILLOFACIAL ARTERIOVENOUS MALFORMATION: A CASE REPORT

Adriana **DEMATHÉ**¹
Renato **COLENCI**²
Marcelo Coelho **GOIATO**³
Glauco Issamu **MIYAHARA**⁴

RESUMO

Paciente do sexo masculino, 26 anos de idade, apresentou-se com uma malformação vascular intra oral que há 8 meses associava-se a dores e sangramento. Ao exame intra-oral, foi possível ver que a lesão estendia-se por sua língua, bochecha, lábios, faringe, parótida e palato mole, unilateralmente a direita. A tomografia computadorizada revelou uma grande massa envolvendo a mucosa jugal e obstruindo parcialmente faringe e laringe. O paciente foi submetido ao tratamento paliativo com agente esclerosante até ser encaminhado para um centro anomalias vasculares. O reconhecimento precoce e o tratamento da malformação vascular intra oral é imprescindível para evitar complicações. As diferenças clínicas entre hemangiomas e malformações vasculares e o tratamento destas anomalias devem ser conhecidos para o sucesso de uma resolução, uma vez que o tratamento para um grupo baseia-se no acompanhamento, sendo que as outras devem ser removidas logo que possível. O uso de terminologia comum para ambos os grupos podem resultar em um plano de tratamento errado o qual é melhor realizado em uma abordagem interdisciplinar, onde as estratégias são planejadas numa base individual.

UNITERMOS : Malformações vasculares; Escleroterapia; Complicações.

INTRODUÇÃO

Lesões vasculares são relativamente comuns. No entanto, a nomenclatura para classificar essas lesões é muitas vezes complicada e confusa. A fim de resolver este problema, em 1996, a Sociedade Internacional para o Estudo das anomalias vasculares (ISSVA) propôs uma nova classificação para as anomalias vasculares (Tabela 1), a qual se baseia em suas características clínicas, radiológicas, hemodinâmicas, patológicas e em seu comportamento biológico.

As lesões vasculares foram agrupadas em dois grandes grupos: tumores vasculares e malformações vasculares. O primeiro grupo engloba as lesões causadas por uma proliferação vascular e é comumente chamado hemangioma e é mais

freqüente que o segundo grupo, o qual está associado aos vasos com anomalias morfológicas¹⁵.

Quase todos os tumores vasculares são evidentes a partir do nascimento ou o serão durante as primeiras semanas de vida. Os hemangiomas geralmente aparecem nos primeiros dias de vida e, em sua maioria, regridem durante a infância. Geralmente, os hemangiomas são insignificantes e não necessitam de tratamento, sendo que aproximadamente 12% dos recém-nascidos possuem um hemangioma³.

Embora a maioria dos hemangiomas possa ser diagnosticada clinicamente, as lesões profundas necessitam de recursos imagiológicos sendo diagnóstico diferencial de neoplasias malignas de tecidos moles ou malformações vasculares³.

1 - Doutoranda em Estomatologia – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” – Faculdade de Odontologia – Departamento de Patologia e Propedêutica clínica.

2 - Aluno de graduação do Curso de Odontologia - Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” – Faculdade de Odontologia

3 - Professor Adjunto - Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” – Faculdade de Odontologia – Departamento de Materiais Odontológicos e Prótese.

4 - Professor Adjunto - Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” – Faculdade de Odontologia – Departamento de Patologia e Propedêutica clínica e Centro de Oncologia Bucal

Malformações vasculares podem não ser vistas nos primeiros dias de vida, contudo elas estão presentes desde então^{4,9}. Estas malformações nunca desaparecem e, muitas vezes, crescem e persistem ao longo da vida⁴, sendo que sua incidência é de 1,5%. De todas as malformações vasculares cerca de dois terços são predominantemente venosas⁷.

Malformações vasculares (MV) localizadas na área de cabeça e pescoço e das mucosas podem causar defeitos estéticos significativos, levar a hemorragias recorrentes, obstruir as vias respiratórias, interferir na fonética e na dentição^{2,10}. Diferentemente dos hemangiomas, as MV não apresentam um ciclo de crescimento com posterior regressão espontânea, porém persistem durante toda a vida, sendo que podem expandir e exibir proliferação endotelial, geralmente após trauma ou durante alterações hormonais^{8,12}.

No grupo das MV, as arteriais são as mais raras e perigosas, ocorrendo com a mesma frequência no sexo masculino e feminino²⁰. Quase metade das lesões são visíveis ao nascimento e 30% tornam-se clinicamente aparentes durante a infância¹⁰.

A evolução de uma malformação arteriovenosa (MAV) pode ser dividida em diferentes fases, de acordo com o momento do seu desenvolvimento como se segue¹⁰:

I. Quiescência: caracterizada por uma mancha rosa-violácea e pela presença de um *shunt* arterial pode ser detectado pelo aparelho de ultra-som;

II. Expansão: como na fase I, mas clinicamente pulsátil, com evidente presença de vasos tortuosos;

III. Destruição: semelhante à fase II, juntamente com alterações cutâneas distróficas, ulceração, hemorragia, e dor contínua;

IV. Descompensação: semelhante à fase III, associado à insuficiência cardíaca.

O tratamento deve ter como objetivo a erradicação total, uma vez que até mesmo o menor resíduo poderá se expandir. Atualmente, os tratamentos propostos para as lesões vasculares benignas incluem cirurgia, aplicação sistêmica de corticosteróides, injeções intralesionais de agentes esclerosante (escleroterapia), aplicações de interferon alfa, laser, embolização, crioterapia, radioterapia e combinações^{17, 19}.

A escleroterapia com oleato de etanolamina produz uma resposta inflamatória, bem como a fibrose endotelial sendo este o melhor tratamento quando complementado com cirurgia¹¹. Além das peculiaridades de cada tratamento a decisão da intervenção deve ser baseada também na idade, localização, características do fluxo, morbidade do tratamento, e os riscos de uma lesão não tratada. Em geral, a intervenção deve ser planejada, logo que seja feito o diagnóstico e uma intervenção oportuna irá não só evitar complicações, mas também permitir que a extensão da ressecção seja consideravelmente reduzida.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 26 anos de idade, apresenta-se com uma grande lesão vascular no lado direito da face. A lesão foi vista pela primeira vez há 20 anos como uma pequena mancha roxa na mucosa lábil inferior direita. Aos 9 anos de idade, a lesão começou a se expandir, sendo assim procurou um tratamento, que foi realizado com aplicações oleato de etanolamina a 5%, que não eram regulares, pois ele só aplicava o medicamento quando sentia dor. Aos 24 anos de idade foram interrompidas as aplicações e ele não recebeu nenhum outro tratamento.

Nesta época ele procurou nosso centro apresentando uma lesão no lábio direito e assimetria facial (Figura 1). Ao exame intra-oral (Figura 2), foi possível observar que a lesão estendia-se para língua, bochecha, lábios, faringe, parótida, soalho bucal e palato mole, sendo todos do lado direito (Figura 3). À palpação foi possível sentir uma massa pulsante de consistência firme. Como exame complementar, foi realizada uma biópsia por punção aspirativa que revelou o conteúdo sanguíneo da lesão. A tomografia computadorizada (TC) realçou o contraste do crânio revelando o envolvimento faringeano e algumas áreas de calcificação (Figuras 4 e 5).

Tabela 1 – Classificação dos tumores e malformações vasculares de acordo com a Sociedade Internacional para o Estudo das anomalias vasculares (ISSVA)

Classificação dos tumores e malformações vasculares 1996 (ISSVA)

1. **Tumores vasculares**
 - 1.1 Hemangioma infantil
 - 1.1.1 Superficial
 - 1.1.2 Profundo
 - 1.1.3 Combinado
 - 1.2 Hemangioma congênito
 - 1.2.1 Hemangioma congênito não-involuído (NICH)
 - 1.2.2 Hemangioma congênito de rápida involução (RICH)
 - 1.3 Angioma em tufo
 - 1.4 Hemangioendotelioma kaposiforme
2. **Malformações vasculares**
 - 2.1 **Malformações de baixo fluxo**
 - 2.1.1 *Malformação capilar*
 - 2.1.1.1 Mancha em vinho-do-porto
 - 2.1.1.2 Telangiectasia
 - 2.1.1.3 Angioceratoma
 - 2.1.2 *Malformação venosa*
 - 2.1.2.1 Malformação venosa comum esporádica
 - 2.1.2.2 Síndrome de Bean
 - 2.1.2.3 Malformação cutânea e mucosa familiar
 - 2.1.2.4 Malformação glomovenosa (glomangioma)
 - 2.1.2.5 Síndrome de Maffucci
 - 2.1.3 *Malformação linfática*
 - 2.2 **Malformações vasculares de fluxo rápido**
 - 2.2.1 Malformação arterial
 - 2.2.2 Fístula arteriovenosa



FIGURA 1- Malformação arteriovenosa: aspecto extraoral



FIGURA 2- envolvimento lingual



FIGURA 3- extensão à mucosa jugal



FIGURA 4- envolvimento do espaço faringeano

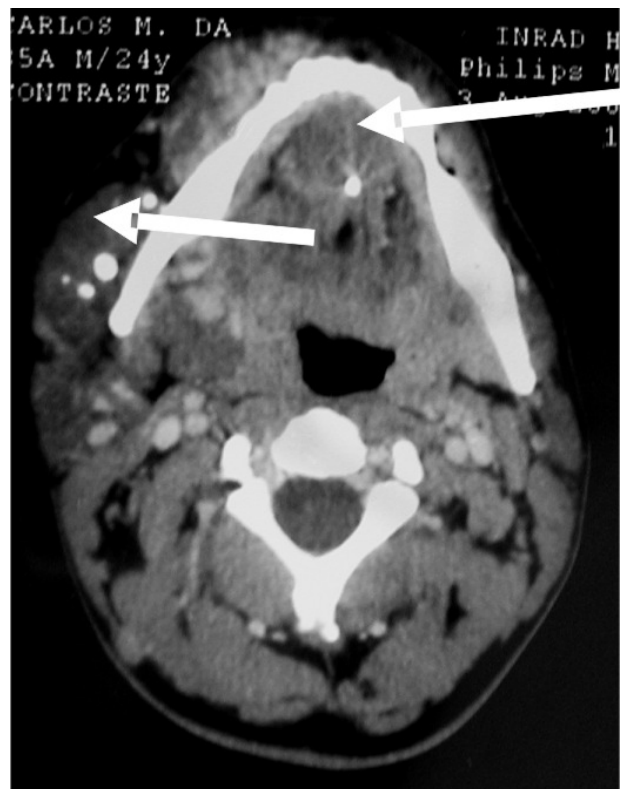


FIGURA 5- Presença de flebolitos na região sublingual e parotídea

O paciente queixava-se de dor nos lábios e língua além de apresentar disfagia, disfonia e hemorragia espontânea. O diagnóstico de MAV foi dado com base em resultados de exames clínicos e imaginológicos. O paciente foi classificado como classe III segundo a classificação de Schobinger¹⁰. Injeção intra-lesional de agente esclerosante (oleato de etanolamina 5%) sob anestesia local foi a opção do tratamento, apenas para conter a expansão da lesão. A dose total de injeção foi o 2 cc em oito sessões sucessivas com uma semana de intervalo. Anti-inflamatórios não-esteroidais foram medicados por

três dias após cada sessão. Depois de dois meses o paciente foi encaminhado para um centro de tratamento de anomalias vasculares para realização de radioterapia ou cirurgia.

DISCUSSÃO

Quando uma lesão vascular é pequena e assintomática, um período de observação é muitas vezes a estratégia inicial mais prudente. No entanto, a dor, expansão, ulceração e hemorragia podem ocorrer depois de um período de quiescência, como este caso revelou. Se isto ocorrer, o tratamento ativo é necessário.

A TC é menos útil na definição das características e na medida do fluxo de malformações vasculares, mas é útil para demonstrar a natureza e a extensão do envolvimento ósseo e na presença de flebolitos, que são patognomônicos das malformações venosas. As malformações arteriovenosas em tecidos moles são freqüentemente associadas com defeitos ósseos, devido à compressão a drenagem veias dilatadas¹⁶.

O paciente veio até nós com um diagnóstico de hemangiomatose facial e a escleroterapia foi eleita para o tratamento paliativo, sendo administrada durante dois meses, até ele ser enviado para um centro cirúrgico.

A utilização de oleato de etanolamina como agente esclerosante para as injeções intralésionais nas lesões vasculares faciais é um tratamento seguro com resultados aceitáveis^{1,18}. Esta técnica oferece ao paciente considerável alívio dos sintomas com o mínimo de complicações e oferece uma boa preparação para a cirurgia ainda mais porque diminui o tamanho lesão e tornando sua consistência mais fibrosa; A ressecção é, portanto, realizado com mínima perda sanguínea¹⁸.

A escleroterapia antes do tratamento cirúrgico também tem apresenta vantagens cosméticas adicionais: é uma técnica eficaz e conservadora para o tratamento de lesões vasculares benignas e tem um menor custo¹⁸. Por isso, a escleroterapia é mais eficaz quando os espaços vasculares são pequenas ou quando o fluxo sanguíneo é lento⁵.

Apesar da classificação de 1996, hemangioma ainda é um termo empregado genericamente para descrever os tumores vasculares. Assim, após 20 anos de evolução, é evidente que o diagnóstico não era de hemangioma, uma vez que estas lesões geralmente envolvem no período púbere, ou aparecem em uma forma residual⁴.

As características da evolução pós-púbere associadas a pulsação, calcificação e resposta negativa à escleroterapia reforçam o diagnóstico de malformação vascular, sendo que o tratamento devia ter sido iniciado quando a lesão era apenas uma pequena mancha roxa, como relatadas pelo paciente.

Agora que a lesão se expandiu acometendo estruturas vitais e tornando remoção cirúrgica inviável a aplicação de etanol absoluto torna-se uma das opções de tratamento, uma vez que é o mais comumente usado quando a cirurgia não é viável, uma vez que possui grande disponibilidade, baixo custo e apresenta a menor taxa de recidiva^{6,13,14}.

As diferenças clínicas entre hemangiomas e malformações vasculares e o manejo destas anomalias congênitas desfigurantes devem ser conhecidas para um tratamento bem sucedido, uma vez que o plano de tratamento para um grupo baseia-se no acompanhamento e as outras devem ser removidas logo que possível. O uso de terminologia comum para ambos os grupos podem resultar em um erro de tratamento.

CONCLUSÕES

O termo Hemangioma continua a ser utilizado como uma descrição clínica e patológica para quaisquer tipos de anomalias vasculares. A diferenciação entre os tumores vasculares e as malformações consiste não só em seus aspectos clínicos, imaginológicos, mórbidos e suas características patológicas, mas também em suas formas de tratamentos.

ABSTRACT

A 26-year-old man presented with an 8-month history of intra oral vascular malformation associated with bleeding and pain. At the intra-oral examination, it was possible to see that the lesion took his tongue, cheek, lips, pharyngeal, parotid, mouth floor and soft palate all to right side. A computed tomography revealed a large mass involving the jugal mucosa and partially obstructing pharynx and larynx. He was subjected to palliative treatment with sclerosant agent until discharged for a vascular anomalies center. Early recognition and treatment of the intra oral vascular malformation is imperative to avoid complications. The clinical differences between hemangiomas and vascular malformations and the management of these disfiguring congenital anomalies must be known for a successful resolution, once that the treatment for one group is based on the follow-up and the other must be removed as soon as it can. The use of common terminology for the both group may result in a wrong management. This is best accomplished in an interdisciplinary setting where treatment strategies are planned on an individual basis.

UNITERMS: *Vascular malformations; Sclerotherapy; Complication.*

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Akita S, Akino K, Tanaka K, Anraku K, Yano H, Hirano A. Therapeutic Choice for Craniofacial Venous Malformations. *J Craniofac Surg*. 2006; 17(4):729-35.
- 2 - Belzunce A, Casellas M. Complications in the evolution of haemangiomas and vascular malformations. *An Sist Sanit Navar*. 2004; 27(Suppl. 1): 57-69.
- 3 - Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48(4):477-93.
- 4 - Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol*. 2002;138(12):1567-76.
- 5 - Choi YH, Han MH, O-Ki K, Cha SH, Chang KH. Craniofacial cavernous venous malformations: percutaneous sclerotherapy with use of ethanolamine oleate. *J Vasc Interv Radiol*. 2002; 13(5): 475-82.
- 6 - Do YS, Yakes WF, Shin SW, Lee BB, Kim DI, Liu WC, et al. Ethanol embolization of arteriovenous malformations: interim results. *Radiology*. 2005;235(2):674-82.
- 7 - Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg*. 2000; 31(3):462-71.
- 8 - Elluru RG, Azizkhan RG. Cervicofacial vascular anomalies. II. Vascular malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2006;15(2):133-9.
- 9 - Ethunandan M, Mellor TK. Haemangiomas and vascular malformations of the maxillofacial region: a review. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2006;44(4): 263-72.
- 10 - Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56(3):353-70.
- 11 - Johann AC, Aguiar MC, do Carmo MA, Gomez RS, Castro WH, Mesquita RA. Sclerotherapy of benign oral vascular lesion with ethanolamine oleate: an open clinical trial with 30 lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2005;100(5):579-84.
- 12 - Kuo PH, Chang YC, Liou JH, Lee JM. Mediastinal cavernous haemangioma in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Thorax*. 2003;58(2):183-4.
- 13 - Lee CH, Chen SG. Direct percutaneous ethanol instillation for treatment of venous malformation in the face and neck. *Br J Plast Surg* 2005;58(8):1073-8.
- 14 - Mierzwa ML, Barrett WL, Gluckman JL. Radiation therapy for recurrent orbital hemangioma. *Head Neck*. 2003;25(5):412-5.
- 15 - Moure C, Reynaert G, Lehmann P, Testelin S, Devauchelle B. Classification of vascular tumors and malformations: basis for classification and clinical purpose. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2007;108(3):201-9.
- 16 - Niimi Y, Song JK, Berenstein A. Current endovascular management of maxillofacial vascular malformations. *Neuroimag Clin N Am*. 2007;17(2): 223-37.
- 17 - Redondo P. Vascular Malformations (I). Concept, classification, pathogenesis and clinical features. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98(3):141-58.
- 18 - Selim H, Selim A, Khachemoune A, Metwally SA. Use of sclerosing agent in the management of oral and perioral hemangiomas: review and case reports. *Med Sci Monit*. 2007; 13(9): CS114-9.
- 19 - Van Doorne L, Maeseneer M, Stricker C, Vanrensbergen R, Stricker M. Diagnosis and treatment of vascular lesions of the lip. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2002;40(6):497-503.
- 20 - Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G. Vascular tumours and malformations, classification, pathology and imaging. *Ann Chir Plast Esthet*. 2006;51(4-5):263-81.

Endereço para correspondência

Glauco Issamu Miyahara
Departamento de Patologia e Propedêutica
clínica, Centro de Oncologia Bucal
 Universidade Estadual Paulista
 Rua José Bonifácio, 1193, CEP 16015-050
 Araçatuba – São Paulo – Brasil
 Fone: 55-18-3636 3275
 E-mail: miyahara@foa.unesp.br.