

Hiperplasia endotelial papilar intravascular em língua: relato de caso

Intravascular papillary endothelial hyperplasia in tongue: case report

Gisele Monteiro Moreira

Professora da Abom

Igor Iuço Castro-Silva

Professor Assistente da FO/Universo

Eliane Pedra Dias

Professora Titular de Patologia da UFF

Simone de Queiroz Chaves Lourenço

Professora Adjunta de Patologia da UFF

RESUMO

Este relato de caso descreve diagnóstico e tratamento de uma patologia oral rara: hiperplasia endotelial papilar intravascular. Uma paciente jovem do sexo feminino possuía lesão nodular avermelhada na borda lateral de língua com diascopia positiva. Características histopatológicas incluíram vasos sanguíneos calibrosos com lesão bem circunscrita composta por abundantes estruturas papilares revestidas por endotélio (vimentina+, colágenoIV+ e CD31+). A cicatrização completa ocorreu 4 meses após a cirurgia final, sem recorrência após 5 anos de acompanhamento. Esta lesão pode mimetizar o angiosarcoma, por isso diagnóstico diferencial e tratamento correto são de grande importância.

Palavras-chave: hiperplasia endotelial papilar vascular; língua.

ABSTRACT

This case report describes diagnosis and treatment of a rare oral pathology: intravascular papillary endothelial hyperplasia. A young female patient had a reddish, nodular lesion on the lateral border of tongue with positive diascopy. Histopathological features included caliber blood vessels with a well-circumscribed lesion composed by abundant papillary structures lined by endothelium (vimentin+, collagenIV+ and CD31+). Complete healing occurred 4 months after final surgery, without recurrence after 5 years of follow-up. This lesion can mimic the angiosarcoma, so the differential diagnosis and correct treatment are very important.

Keywords: vascular papillary endothelial hyperplasia; tongue.

Introdução

A hiperplasia endotelial papilar (HEP) é uma lesão vascular benigna, causada pela proliferação excessiva de células endoteliais (6, 9, 14). A HEP pode ocorrer em qualquer vaso sanguíneo no corpo, com maior prevalência em região de cabeça e pescoço ou nos dedos associados às áreas de trauma (6, 9). Entretanto, sua ocorrência na região oral é relativamente incomum (2, 6, 10), sendo os locais mais acometidos: lábio inferior, língua, lábio superior, mucosa jugal, vestibulo mandibular e comissura labial (6, 9, 14). Esta lesão é mais frequente em indivíduos com idade média de 58 anos (6) e do sexo feminino (14).

Os sinais e sintomas clínicos são inespecíficos. A HEP aparece como uma lesão superficial, de crescimento lento (15) e solitária, com raro desenvolvimento de múltiplos nódulos. O seu diagnóstico é estabelecido através de exame histológico, que mostra projeções papilares revestidas por endotélio em proliferação (4, 6, 13, 14). A HEP pode aparecer como uma forma primária ou pura por desenvolvimento em um vaso dilatado ou pode estar associada a lesões vasculares pré-existentes como hemangiomas, granuloma piogênico ou linfangiomas císticos na forma secundária ou mista (2, 6, 9), sendo a forma pura a mais comum (2, 4, 7). Geralmente, a HEP ocorre no lúmen vascular, na forma intravascular, mas também existe a forma menos frequente extravascular. Quase todas as lesões estão intimamente associadas com trombo em diferentes estágios de organização (1, 3, 5).

A principal significância da HEP intravascular é sua semelhança microscópica com o angiosarcoma, o que pode levar a um possível erro de interpretação e uma consequente conduta terapêutica agressiva e inapropriada (1, 2, 3, 5, 6, 12, 13, 14). Outros diagnósticos histopatológicos diferenciais incluem: proliferação vascular atípica intravenosa, hemangioendotelioma fusiforme, angiotelioma papilar endovascular maligno e granuloma piogênico intravenoso (2, 6, 14, 15).

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 19 anos, leucoderma, foi atendida no Ambulatório de Diagnóstico Oral do Hospital Universitário Antônio Pedro (Niterói, RJ, Brasil), com queixa de aumento de volume na região lateral esquerda de língua. Ao exame clínico intraoral inicial, foi detectada uma lesão vermelha-azulada de aspecto nodular (Figura 1A). A lesão possuía crescimento lento (2 anos), com histórico de mordida no local, dor estimulada pelo contato digital ou pela temperatura (alimentação quente), porém sem sangramento. Teste de vitropressão ou diascopia foi realizado com uma lâmina de vidro sobre a região afetada, com resultado positivo (Figura 1B), confirmando a presença de uma lesão vascular. As hipóteses diagnósticas foram: hemangioma, angiosarcoma, granuloma piogênico ou veias varicosas.

Foi proposta a realização de uma biópsia incisional da lesão exófitica sob anestesia local. Uma sutura prévia na base da lesão foi feita para prevenir o excesso de sangramento durante o procedimento, sendo possível observar no transcirúrgico um vaso calibroso no interior da ferida, após remover um

fragmento da lesão. A paciente foi suturada, medicada com prescrição analgésica e demonstrou um bom quadro pós-operatório. O material coletado (2,8 x 0,6 x 0,2cm) foi fixado em formol 10% tamponado por 48 horas, processado e incluído em parafina. Cortes da amostra foram corados em Hematoxilina-Eosina para a análise histopatológica de rotina e marcados com anticorpos para vimentina, colágeno tipo IV, fator VIII, CD31, Ki67 e alfa actina de músculo liso (ASMA) para o estudo imunistoquímico complementar.

Na análise histopatológica, o epitélio escamoso lingual mostrou extensa espongiose e degeneração hidrópica, resultantes de trauma local por automordedura. No tecido conjuntivo, foi evidente a presença de vasos calibrosos com lesão intravascular bem circunscrita (Figura 2A), composta por estruturas eosinofílicas difusas flutuando dentro da cavidade (Figura 2B) derivadas de projeções revestidas por endotélio da parede original do vaso. Estas papilas hialinas eram compostas por tecido conjuntivo fibroso circundado por uma a duas camadas de células endoteliais de formato chato, oval ou ligeiramente arredondado, podendo também se fundirem e formarem entre si anastomoses irregulares (Figura 2C). Não foi detectada a presença de trombo ou outra alteração vascular. O diagnóstico foi de hiperplasia endotelial papilar intravascular associada a um hemangioma cavernoso.

A origem vascular foi confirmada pela imunistoquímica, com reações positivas para vimentina (células mesenquimais e endoteliais) (Figura 3A), colágeno IV (forte marcação na membrana basal das estruturas papilares) (Figura 3B), CD31 (células endoteliais em estágios finais de organização) (Figura 3C) e fator VIII (idem ao CD31). Algumas células endoteliais exibiram positividade para Ki67 e ASMA, sugerindo atividade proliferativa aumentada.

Uma segunda biópsia, desta vez excisional, foi realizada após o diagnóstico microscópico, procedendo-se à remoção da parte mais profunda ou persistente da lesão (Figura 4A), com 1 cm em seu maior diâmetro e que demonstrou achados histopatológicos similares à biópsia incisional, com destaque de um tecido de granulação exuberante presente em alguns sítios da lesão (Figura 4B). O pós-operatório transcorreu satisfatoriamente e dentro do período de 4 meses após a nova intervenção cirúrgica pôde-se notar a completa cicatrização do tecido lingual, que retornou ao quadro de normalidade (Figura 4C). O acompanhamento clínico da paciente foi conduzido por 5 anos, não havendo sinais de recorrência, finalizando com êxito o tratamento deste caso de HEP intravascular em língua.

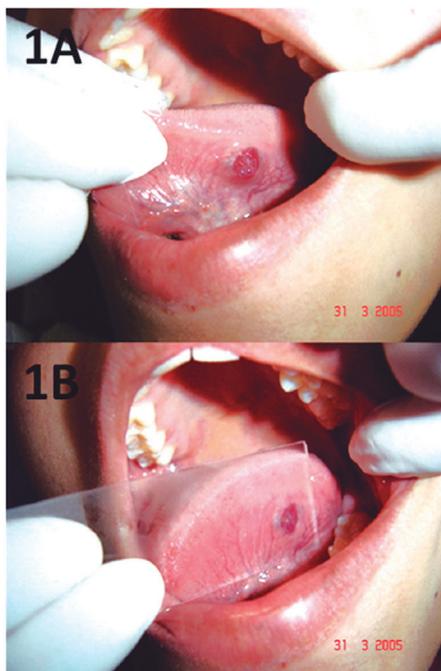


Figura 1. Exame clínico inicial. 1A. Lesão em borda lateral esquerda de língua; 1B. teste de vitropressão

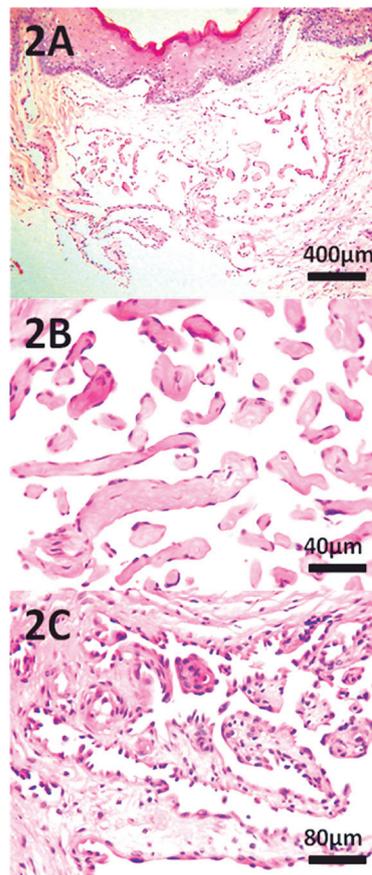


Figura 2. Análise histopatológica da hiperplasia epitelial papilar intravascular. 2A. Lesão na forma mista e intravascular; 2B. estruturas hialinas papilares; 2C. projeções endotelizadas da parede do vaso para o lúmen, em formato papilar. Coloração: Hematoxilina-Eosina

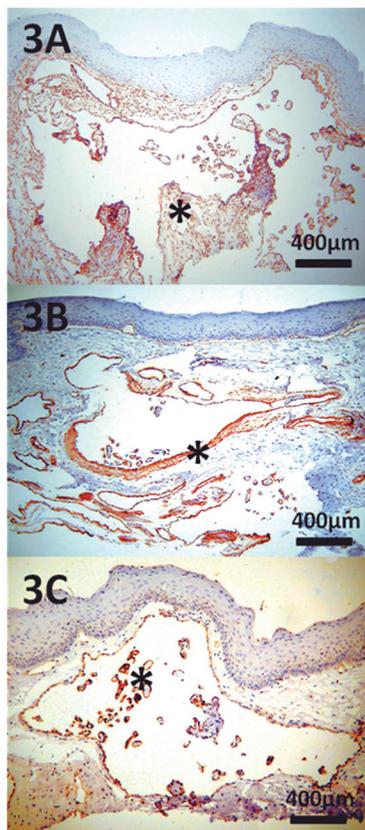


Figura 3. Análise imunoistoquímica da hiperplasia epitelial papilar intravascular. Reação positiva para a presença de vimentina (3A), colágeno IV (3B) e CD31 (3C). O asterisco representa áreas de imunomarcção

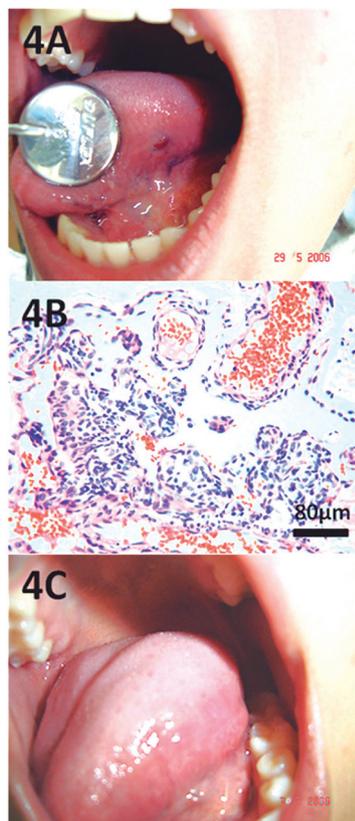


Figura 4. Tratamento. 4A. Novo exame clínico, prévio a remoção total da lesão; 4B. análise histopatológica da hiperplasia epitelial papilar intravascular após biópsia excisional, exibindo tecido de granulação exuberante no lúmen vascular (coloração: Hematoxilina-Eosina); 4C. preservação de 4 meses após a excisão, com completo reparo da língua

Discussão

Existem, aproximadamente, 107 casos clínicos previamente reportados na literatura de HEP intravascular afetando tecidos moles orais e lábios (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15). Este relato é o segundo caso em paciente jovem do sexo feminino (8). A possível explicação para esta ocorrência seria a influência hormonal, devido à estimulação de excessivo crescimento endotelial pela liberação de fatores de crescimento angiogênicos (9, 14).

O diagnóstico da HEP intravascular só é possível pelo exame histopatológico. O erro de interpretação microscópica da lesão com o angiosarcoma ou outras patologias vasculares pode ocorrer devido à similar proliferação de células endoteliais, atividade mitótica aumentada, projeções papilares e hiper cromatismo (2, 6, 13). Entretanto, as células endoteliais da HEP intravascular são afortunadamente livres de anaplasia, atipia, pleomorfismo celular obscuro, focos de necrose e crescimento infiltrativo, ao contrário do angiosarcoma, neoplasia maligna que apresenta todas as características citadas (2, 3, 6, 9, 10, 13, 14). A imunoistoquímica aumenta a acurácia do diagnóstico histopatológico, avaliando tipos e comportamentos celulares presentes na lesão. A HEP intravascular mostra positividade para CD34, ASMA, colágeno I e IV, vimentina e laminina (origem vascular), baixa porcentagem de células ki67+ (<20%) (pequeno potencial proliferativo) e negatividade para CD105 (endoglin, fortemente expressa em vasos

sanguíneos de tecidos tumorais) (3, 5, 12).

A patogênese da HEP intravascular é debatida na literatura. A maioria dos investigadores consideram-na uma forma incomum de organização de trombos, caracterizada pela endotelização exuberante de seus fragmentos. No presente caso não houve a presença de trombo, corroborando outra teoria, de que esta lesão pode se originar através de hiperemia passiva ou estase linfática que estimulam uma proliferação endotelial primária, para uma posterior formação de um trombo (14).

A remoção completa da lesão foi baseada em seu aspecto clínico suspeito, na localização anatômica de risco (borda de língua) e no desconforto gerado para a paciente. Após a última intervenção, não foi observada recorrência. De acordo com a literatura, a HEP intravascular possui um prognóstico excelente e casos de recorrência têm sido reportados apenas quando realizada uma excisão incompleta, com novo crescimento a partir da lesão subjacente (3, 11, 12, 14, 15).

Conclusão

As características clínicas da hiperplasia endotelial papilar intravascular podem levar a erros diagnósticos com outras patologias vasculares mais agressivas, em especial o angiosarcoma. O seu diagnóstico definitivo só pode ser determinado após criteriosa análise histopatológica. O tratamento cirúrgico por remoção total da lesão demonstra ser bem-sucedido e sem recidivas em preservação de longo prazo.

Referências Bibliográficas

1. BOLOGNA-MOLINA, R., AMEZCUA-ROSAS, G., GUARDADO-LUEVANOS, I. et al. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia (Masson's Tumor) of the Mouth - A Case Report. *Case Rep. Dermatol.* 2010; 2 (1): 22-6.
2. BUCHNER, A., MERRELL, P. W., CARPENTER, W. M. et al. Oral intravascular papillary endothelial hyperplasia. *J. Oral Pathol. Med.* 1990; 19 (9): 419-22.
3. CAMPOS, M. S., GARCIA-REJAS, R. A., PINTO, D. S. JR et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of 4 cases with immunohistochemical findings. *Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal.* 2009; 14 (10): 506-9.
4. DE COURTEN, A., KÜFFER, R., SAMSON, J. et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the mouth: report of six cases and literature review. *Oral Dis.* 1999; 5 (2): 175-8.
5. FONTES, A., CAMPOS, M. S., DE SOUSA, S. C. et al. Diagnostic implications of oral intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Odontology.* 2011; 99 (1): 92-7.
6. GOULART-FILHO, J. A. V., PEREIRA, K. M. A., GALVÃO, H. C. Hiperplasia endotelial papilar intravascular oral: uma entidade rara. *J. Bras. Patol. Med. Lab.* 2006; 42 (1): 31-5.
7. IDE, F., OBARA, K., ENATSU, K. et al. Rare vascular proliferations of the oral mucosa. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.* 2004; 97 (1): 75-8.
8. LEDESMA-MONTES, C., GARCÉS-ORTIZ, M., ROBERTSON, J. P. et al. Oral nodular endothelial hyperplasia. Report of cases and review of the literature. *Rev. Inst. Nac. Cancerol.* 2000; 46 (1): 58-63.
9. MAKOS, C. P., NIKOLAIDOU, A. J. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) of the oral mucosa. Presentation of two cases and review. *Oral Oncology Extra.* 2004; 40 (4): 59-62.
10. MATSUZAKA, K., KOIKE, Y., YAKUSHIJI, T. et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia arising from the upper lip. *Bull. Tokio Dent. Coll.* 2003; 44 (2): 55-9.
11. MURUGARAJ, V., KINGSTON, G. T., PATEL, M. et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumour) of the oral mucosa. *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2010; 48 (4): 16-7.
12. SOARES, A. B., ALTEMANI, A., FURUSE, C. et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: report of 2 cases and immunohistochemical study. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.* 2008; 106 (5): 708-11.
13. STERN, Y., BRASLAVSKY, D., SHPITZER, T. et al. Papillary endothelial hyperplasia in the tongue: a benign lesion that may be mistaken for angiosarcoma. *J. Otolaryngol.* 1994; 23 (2): 81-3.
14. TOSIOS, K., KOUTLAS, I. G., PAPANICOLAOU, S. I. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the oral soft tissues: report of 18 cases and review of the literature. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1994; 52 (12): 1263-8.
15. YONEZAWA, H., HIRAKI, A., IYAMA, K. et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia associated with venous pool arising in the lower lip: a case report. *Int. J. Dent.* 2009; 2009 (940686): 1-5.

Recebido em: 01/03/2011 / **Aprovado em:** 14/07/2011

Igor Iuço Castro-Silva

R. Marechal Deodoro, 263/7º andar – Coordenação da FO/Universo

Niterói/RJ, Brasil - CEP: 24030-060

E-mail: igoriuco@gmail.com