

Hiperplasia Endotelial Papilífera Intravascular Oral: relato de dois casos

Oral intravascular papillary endothelial hyperplasia: two cases report

Recebido em 12/05/17
Aprovado em 28/05/17

Wellington Hideaki Yanaguizawa

Cirurgião-Dentista, Mestre em Diagnóstico Bucal pela Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo - FOUSP.

Amanda da Costa Nardis

Cirurgiã-Dentista, Cirurgiã Bucomaxilofacial Assistente do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pelo Hospital Geral de Vila Penteadado - SP.

Rogério Almeida da Silva

Cirurgiã-Dentista, Cirurgião Bucomaxilofacial, Chefe do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Hospital Geral de Vila Penteadado.

Gabriela Nagata

Cirurgiã-Dentista, Doutora em Patologia Oral e Maxilofacial pela Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo - FOUSP, Professora Adjunta da Disciplina de Histologia e Histopatologia Oral do Centro Universitário Hermínio Ometto - Uniararas.

Décio dos Santos Pinto-Júnior

Cirurgião-Dentista, Doutor em Patologia Bucal pela FOUSP, Professor Associado da Disciplina de Patologia Oral e Maxilofacial da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo - FOUSP.

Camila de Barros Gallo

Cirurgiã-Dentista, Doutora em Diagnóstico Bucal pela FOUSP, Professora Doutora da Disciplina de Estomatologia Clínica da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo - FOUSP.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Camila de Barros Gallo
Av. Prof. Lineu Prestes, 2227
Cidade Universitária São Paulo/SP
Brasil; CEP: 05508-000
Telefone/Fax: +55 11 30917883
E-mail: camilabg@usp.br

RESUMO

A hiperplasia endotelial papilífera intravascular (HEPI) é uma lesão vascular não neoplásica, benigna e rara, especialmente em cavidade bucal. O presente artigo relata dois casos com diferentes apresentações clínicas de HEPI, envolvendo o lábio inferior. O primeiro caso se refere a um paciente que apresentava nódulo único submucoso, endurecido, arroxeado e assintomático em mucosa labial inferior. E o segundo se reporta a uma paciente que apresentava aumento de volume assintomático em lábio inferior com a mucosa entumecida e arroxeada desde o fundo de sulco. O exame histológico revelou vasos dilatados com proliferação de células endoteliais arredondadas, associadas a estruturas papilares, de tecido conjuntivo projetadas para o lúmen vascular, associadas a um trombo organizado, no primeiro caso, e a um hemangioma, no segundo. A ausência de células inflamatórias, atipia e necrose celular excluíram outras lesões vasculares, sendo o diagnóstico final de HEPI. O prognóstico da HEPI é excelente, uma vez que recidivas são raramente relatadas. A HEPI pode ser incluída no diagnóstico diferencial clínico de lesões labiais únicas, arroxeadas e endurecidas. E por caracterizar-se histologicamente por uma proliferação de células endoteliais, é importante estabelecer o diagnóstico diferencial com o angiossarcoma, uma lesão de tratamento mais agressivo e pior prognóstico. **Palavras-chave:** Malformações vasculares; Endotélio vascular; Lábios.

ABSTRACT

Intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) is a non-neoplastic vascular benign and rare lesion, especially in oral cavity. This article reports two cases of IPEH, with different clinical presentation, involving the inferior lip. The first case refers to a patient presenting a single submucosal indurated purplish and asymptomatic nodule in the lower labial mucosa. And the second, to a patient presenting an asymptomatic increase in the lower lip associated with a swelling and purplish oral mucosa. Histological examination showed dilated vessels with rounded endothelial cells proliferation associated with papillary structures of connective tissue projected to vascular lumen, associated with an organized thrombus in first case and a hemangioma in the second. The absence of inflammatory cells, cytologic atypia and necrosis excluded other vascular lesions, being the final diagnosis of IPEH. The prognosis of IPEH is excellent since recurrences are rarely reported. Isolated purplish and indurated labial lesions can include the IPEH as a possible clinical hypothesis. And, since is histologically characterized by a proliferation of endothelial cells,

is crucial the establishment of the histological differential diagnosis with angiosarcoma, which requires a more aggressive treatment and has worse prognosis.

Keywords: Vascular malformations; Vascular endothelium; Lip

INTRODUÇÃO

A hiperplasia endotelial papilífera intravascular (HEPI) é uma lesão vascular não neoplásica benigna, que afeta principalmente o endotélio de vasos sanguíneos de face, couro cabeludo e extremidades.^{1,2} Descrita pela primeira vez em 1923 pelo patologista francês Masson, essa lesão corresponde a uma proliferação endotelial associada a um trombo ou à outra lesão vascular, que pode levar à obliteração do lúmen vascular.¹⁻³ É uma lesão incomum na cavidade oral, existindo apenas cerca de 118 casos publicados na literatura (1976-2017)^{1-5,7}. Representa aproximadamente 2% das lesões vasculares intraorais, sendo mais frequente em lábio inferior, seguido de lábio superior, língua e mucosa jugal.¹⁻³

O conhecimento dessa condição apresenta importância no processo do diagnóstico, visto que pode ser confundida com um angiossarcoma, pois se trata de uma proliferação de células endoteliais formando estruturas papilíferas.³ Porém, diferentemente do quadro maligno citado, a HEPI não apresenta pleomorfismo celular, atividade mitótica ou área de necrose.⁴ Por sua raridade, essa lesão quase nunca é considerada na elaboração das hipóteses diagnósticas. Assim, apresentamos dois casos de HEPI, suas características clínicas e histopatológicas a fim de contribuir com o correto diagnóstico dessa lesão benigna.

RELATO DE CASO I

Paciente do sexo masculino, leucoderma, 47 anos de idade compareceu ao ambulatório de estomatologia com a queixa principal de lesão nodular assintomática em mucosa de lábio inferior esquerdo, notada há um mês. Durante a anamnese, negou qualquer doença de base e histórico de trauma na região. Ao exame intraoral, notou-se nódulo submucoso único em mucosa de lábio inferior, medindo aproximadamente 6 mm de diâmetro, arredondado, séssil, coloração arroxeada e consistência fibrosa e móvel à palpação (Figura 1A). Com as hipóteses diagnósticas de flebólito e hemangioma, foi realizada a biópsia excisional da lesão. No tran-

soperatório foi possível observar que a lesão era encapsulada, de fácil divulsão e coloração bastante enegrecida. O resultado do exame histopatológico foi de hiperplasia endotelial papilífera associada a trombo organizado. O paciente permanece em acompanhamento livre de recidiva (Figura 1B).

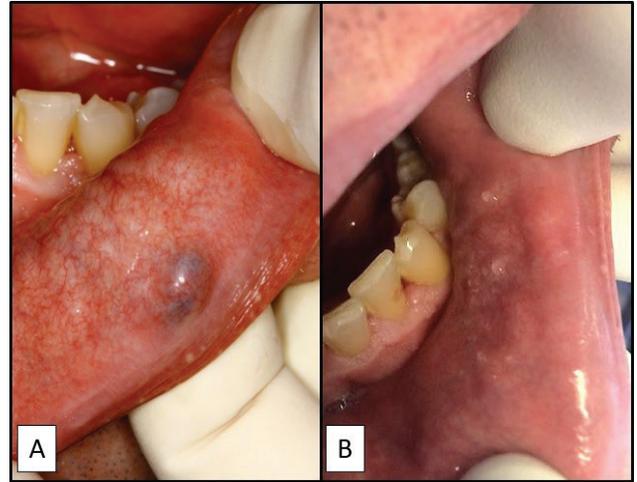


Figura 1 A) Aspecto clínico inicial da lesão nodular arroxeada em lábio inferior esquerdo. B) Pós-operatório satisfatório após 14 dias de acompanhamento.

RELATO DE CASO I

Paciente do sexo feminino, feoderma, 11 anos de idade, compareceu ao ambulatório de estomatologia com a queixa principal de aumento de volume em progressão no lábio inferior há 1 ano (Figura 2A). Durante anamnese, a paciente relatou um histórico de trauma por queda com contusão em face há aproximadamente 3 anos, porém não conseguiu estabelecer uma relação entre o trauma e a presença da lesão. Ao exame intraoral, observou-se um aumento de volume que se estendia desde a região de fundo de sulco até a mucosa do lábio inferior, assintomático, medindo aproximadamente 3 cm de diâmetro, coloração arroxeada, consistência fibrosa e móvel à palpação. Frente aos aspectos clínicos, levantou-se a hipótese diagnóstica de hemangioma. A paciente foi submetida ao exame complementar de angiografia no qual revelou uma vasta proliferação vascular na região de mento, sem acometimento do tecido ósseo mandibular (Figura 2B). A fim de diminuir a vascularização, 3 seções de embolização utilizando microesferas de polivinil de 500 a 700 micrômetros de diâmetro foram realizadas. Após as seções, foi possível se visualizar, pela captação do contraste, a regressão da lesão (Figura 2C). Com isso, pôde se realizar a biópsia, re-

sultando no diagnóstico final de HEPI associada a hemangioma. Clinicamente foi visível a diminuição de volume do lábio inferior e, conseqüentemente, melhor vedamento labial (Figura 2D).

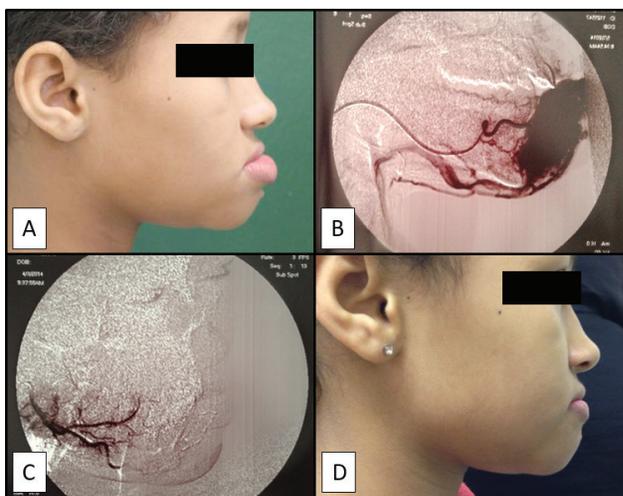


Figura 2 A) Aspecto clínico inicial: aumento de volume em região de mento e lábio. B) Angiografia com contraste inicial da lesão vascular. C) Angiografia com contraste após embolização. D) Acompanhamento: diminuição da tumefação em lábio e mento.

ASPECTOS HISTOLÓGICOS

Os exames histológicos mostraram vasos sanguíneos dilatados com proliferação de endoteliócitos arredondados, formando uma única camada de células na periferia de estruturas papilares de tecido conjuntivo, projetadas em direção ao interior do lúmen vascular, por vezes anastomosadas. As células endoteliais apresentavam núcleo ovalado, com cromatina frouxa, citoplasma escasso e limites indefinidos. No primeiro caso, essa proliferação de endoteliócitos, delimitando projeções papilares, estava associada a um trombo organizado, caracterizado pelo aprisionamento de células sanguíneas em uma rede de fibrina compacta, que circunda todo o endotélio do vaso. No segundo caso, os endoteliócitos proliferantes situavam-se na margem de projeções papilares projetadas em direção ao lúmen vascular, muitas vezes chegando a obliterá-lo totalmente. Esses espaços vasculares eram numerosos, exibiam trajeto tortuoso e estavam delimitados por endoteliócitos achatados, caracterizando um hemangioma. A ausência de células inflamatórias, atipia nuclear, figuras mitóticas e necrose excluíram outras lesões vasculares, sendo o diagnóstico final de hiperplasia endotelial papilífera intravascular (Figura 3).

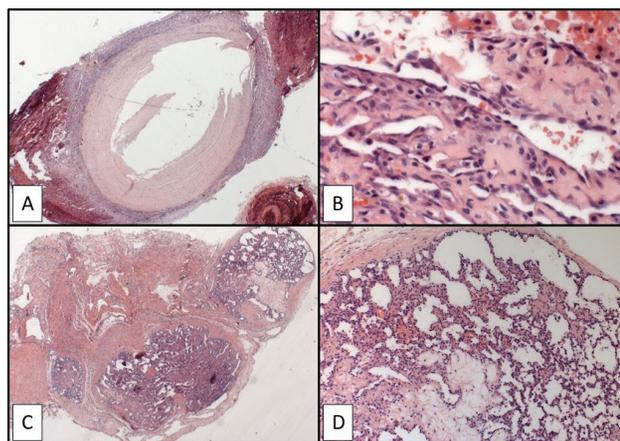


Figura 3 A) Corte histológico revelando um trombo associado à proliferação de endoteliócitos, emitindo projeções papilares. B) Proliferação de células endoteliais, associadas a estruturas papilares situadas ao redor do trombo. C) Hemangioma contendo vasos sanguíneos obliterados por hiperplasia endotelial papilífera. D) Proliferação de endoteliócitos na margem de projeções papilares em direção ao lúmen de espaços vasculares de vasos com hemangioma.

DISCUSSÃO

A HEPI ou Tumor de Mansson pode surgir durante qualquer idade, sendo mais prevalente entre a terceira e a sexta década de vida. Apresenta leve predileção pelo gênero feminino, e esse processo pode acometer o interior de qualquer vaso sanguíneo do corpo, no qual o lábio inferior, a língua e a mucosa bucal são os locais mais acometidos na cavidade bucal.^{2,6} Os casos apresentados ocorreram durante a segunda e quinta década de vida, no lábio inferior e em ambos os sexos, demonstrando a variabilidade epidemiológica da HEPI.

A sua etiopatogenia é desconhecida; alguns autores consideram a lesão como uma proliferação vascular reativa, originada a partir de um trauma vascular prévio, como relatado pela paciente do caso 2. Entretanto, outros relatam a forte relação da HEPI com trombos organizados em formação, como observado no caso 1.^{1,3}

Clinicamente, a HEPI apresenta-se como uma massa firme, azul-arroxeadada, de crescimento lento e de características morfológicas diversas, podendo mimetizar uma série de outras doenças, fazendo diagnóstico diferencial com lesões, como mucocele, hematoma, neuroma traumático, tumores de glândulas salivares, hemangioma e leiomioma.⁵ A HEPI não foi incluída em nenhuma das hipóteses diagnósticas dos dois casos apresentados neste estudo.

Foram distinguidos três tipos de HEPI: tipo I ou pura (55.8%), no qual a lesão surge em vasos dilatados sem comorbidades; o tipo II ou mista (39.9%) está associado a uma lesão vascular pré-existente (malformações vasculares, hemangiomas, etc), e por fim, o tipo III ou extravascular (4,3%), em que a lesão está relacionada com a formação de um hematoma induzido por trauma.⁸ Os casos 1 e 2 apresentados neste relato são do tipo puro e misto, respectivamente, sendo que o caso do tipo misto está associado a um hemangioma. Estudos de análise de imagens da HEPI em diversas partes do corpo através de ultrassonografia, ressonância magnética ou tomografia computadorizada concluíram que os achados de imagem da HEPI pura são inespecíficos, e, em geral, apresentam localização superficial, forma ovoide ou lobular bem circunscrita e tamanho pequeno; já a HEPI mista termina por apresentar as características da lesão vascular associada.^{6,9,10}

Histologicamente, as células endoteliais apresentam proliferação de padrão papilar em direção ao lúmen do vaso sanguíneo, que pode ou não se apresentar expandido por um trombo organizado. Essa estrutura papilar não apresenta mais do que 2 camadas de células endoteliais, no qual não são observadas atipia ou atividade mitótica em torno dos núcleos de tecido conjuntivo fibroso, frequentemente hialinizados e hipocelulares. A lesão é bem circunscrita e tem localização predominantemente intravascular, não invadindo o espaço perivascular.^{2-4,6} Apresenta diagnóstico diferencial histológico com o angiossarcoma, granuloma piogênico, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma de células fusiformes e endotelioma intravascular.^{1,2,6}

Estudos utilizando marcadores imuno-histoquímicos demonstraram reação positiva da HEPI ao CD31, CD34, laminina e vimentina, confirmando a origem vascular e benigna da lesão, porém esses marcadores também podem ser vistos em maior ou menor grau no angiossarcoma. Assim sendo, a análise dos aspectos morfológicos, como pleomorfismo, mitoses ou atipia celular, devem auxiliar na diferenciação entre as duas neoplasias.²⁻³

O tratamento preconizado ocorre exclusivamente pela excisão cirúrgica total da lesão, sem tratamento adicional. Não há relatos de recorrência após excisão total da lesão, apenas em casos de remoção incompleta da HEPI mista associada a uma lesão, como o granuloma piogênico ou hemangio-

ma intramuscular.^{1,3} Nos casos apresentados, nenhuma recorrência foi observada após um ano de acompanhamento.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Foram apresentados dois casos com apresentações clínicas bastante distintas da mesma lesão, destacando o importante papel que o clínico possui no direcionamento do diagnóstico e na familiarização com essa lesão, já que os achados clínicos e radiográficos são pouco específicos. Lesões labiais únicas, arroxeadas e endurecidas devem considerar a HEPI no diagnóstico diferencial clínico, especialmente se durante o transoperatório for observado que a lesão é encapsulada e enegrecida, pois se trata de uma proliferação intravascular. Embora seja rara, a criteriosa avaliação histológica dessas proliferações endoteliais, considerando a HEPI, evita que essas lesões sejam erroneamente diagnosticadas como angiossarcoma, e a correta conduta dos profissionais envolvidos pode prevenir tratamentos mais agressivos.

REFERÊNCIAS

1. Sarode GS, Sarode SC. Extra-vascular type of oral intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's tumor) of lower lip: a case report and review of the literature. *Indian J Dent Res.* 2015 Jan-Feb;26(1):101-5.
2. Fontes A, Campos MS, de Sousa SCOM, Martins MT, Nunes FD. Diagnostic implications of oral intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Odontology* 2011;99:92-7.
3. Campos MS, Garcia-Rejas RA, Pinto Jr DS, de Sousa SCOM, Nunes FD. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: Report of 4 cases with immunohistochemical findings. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2009;14(10):e506-9.
4. Bajpai M, Pardhe N. Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia of Palate. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2016 Sep;26(9):801.
5. Narwal A, Sen R, Singh V, Gupta A. Masson's hemangioma: A rare intraoral presentation. *Contemp Clin Dent.* 2013 Jul;4(3):397-401.

6. Guledgud MV, Patil K, Saikrishna D, Madhavan A, Yelamali T. Intravascularpapillary endothelial hyperplasia: diagnostic sequence and literature review of an orofacial lesion. *Case Rep Dent* 2014;2014:934593.
7. Fernandes D, Travassos DC, Ferrisse TM, Massucato EM, Navarro CM, Onofre MA, León JE, Bufalino A. Oral Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia Associated with an Organizing Thrombus: Case Report and Immunohistochemical Analysis. *Case Reports in Pathology*. 2016;2016:1908767.
8. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: A clinicopathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathol* 1983;5:539-46.
9. Xu SS, Li D. Radiological imaging of florid intravascular papillary endothelial hyperplasia in the mandible: case report and literature review. *Clin Imaging*. 2014 May-Jun;38(3):364-6.
10. Craig KA, Escobar E, Inwards CY, Kransdorf MJ. Imaging characteristics of intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Skeletal Radiol*. 2016 Nov;45(11):1467-72.