

Hemangioendotelioma de células em Hobnail – relato de caso simulando angiossarcoma

Hobnail hemangiothelioma simulating angiosarcoma – a case report

Emily Mourão Soares Lopes Furtado¹. Érika Belizário Soares¹. Erica Bezerra de Sena¹. Kalina Ribeiro Fontenele Bezerra¹. Amanda Maria Menezes Dantas¹. Alinne Mota Cavalcante¹. José Wilson Accioly Filho¹.

¹ Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

O hemangioendotelioma de células em Hobnail, que engloba os tipos Dabska e Retiforme é uma neoplasia vascular rara que se comporta como angiossarcoma cutâneo de baixo grau de malignidade. No presente relato, descrevemos o caso de paciente do sexo feminino, de 40 anos, a qual notou o surgimento de placa eritemato-violácea de crescimento progressivo em região têmporo-parietal esquerda, que evoluiu com ulceração e infecção secundária. Internou-se para realizar antibioticoterapia venosa, realizou biópsia de lesão, cuja análise histopatológica e imuno-histoquímica se mostraram compatíveis com hemangioendotelioma de células em Hobnail. O relato apresenta um caso de rara neoplasia vascular com comportamento local agressivo e impossibilidade de ressecção cirúrgica devido às dimensões locais. O diagnóstico diferencial com angiossarcoma apresenta implicações diagnósticas e terapêuticas.

Palavras-chave: Hemangioendotelioma. Hemangiossarcoma. Neoplasias Vasculares.

ABSTRACT

Hobnail hemangioendothelioma – including Dabska and Retiform hemangioendothelioma – is a rare vascular neoplasm that behaves as a low-grade angiosarcoma. In this case report, a 40-year-old female reports a progressively growing erythematous plaque in left temporo-parietal region that progressed with ulceration and secondary infection. The patient was admitted for intravenous antibiotic therapy and biopsy. Histopathological and immunohistochemical analysis were compatible with Hobnail hemangioendothelioma. The present case report exhibits a rare case of vascular neoplasm with local aggressive behavior and impossibility of surgical resection due to its local dimensions. The differential diagnosis with angiosarcoma has diagnostic and therapeutic implications.

Keywords: Hemangioendothelioma. Hemangiosarcoma. Vascular Neoplasms.

Autor correspondente: Emily Mourão Soares Lopes Furtado, Rua Osvaldo Cruz, 1900, Aldeota, Fortaleza, Ceará. CEP: 60125-048. Telefone: +55 85 98672-3115. E-mail: emilymourao@hotmail.com

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 22 Dez 2018; Revisado em: 25 Dez 2020; Aceito em: 18 Fev 2021.

INTRODUÇÃO

O termo hemangioendotelioma de células em Hobnail engloba os hemangioendoteliomas do tipo Dabska e Retiforme, considerados angiossarcomas de baixo grau,¹ sendo o primeiro mais descrito em crianças, enquanto o último predomina em jovens e adultos de meia-idade.^{2,3} O hemangioendotelioma retiforme se caracteriza histologicamente por vasos alongados com padrão arborizante lineadas por células endoteliais com morfologia em Hobnail.⁴ O tratamento de escolha consiste na excisão cirúrgica, apesar de altas taxas de recorrência serem observadas. No caso clínico em questão, a paciente apresentava lesão de grandes dimensões, não sendo possível a abordagem cirúrgica do tumor.⁵

RELATO DO CASO

Relata-se o caso de paciente de 47 anos, sexo feminino, com história de surgimento de lesão inicialmente bolhosa em região temporal esquerda, que evoluiu para placa violácea com ulceração central, descamação em bordas, dolorosa, pruriginosa e de odor fétido no período 01ano. Ao exame, apresentava placa eritemato-violácea em região temporo-parietal esquerda de cerca de 16,5 x 15,5 cm, com extensão para pavilhão auricular esquerdo inferiormente e anteriormente até região do arco zigomático esquerdo (Figuras 1 e 2). Apresentava ainda linfadenomegalia cervical posterior à esquerda, dolorosa, fibroelástica, de cerca de 1,5 cm. Relatava ter feito uso de diversos esquemas de antibioticoterapia oral e tópica, sem melhora dos sintomas. Internou-se para a realização de antibioticoterapia sistêmica com Oxacilina e Cefepime e procedeu à realização de biópsia cutânea, a qual evidenciou derme com proliferação vascular formando fendas dissecando fibras colágenas revestidas por endotélio atípico formado por células protrusivas com aspecto em Hobnail, por vezes formando projeções papilares (Figura 3).

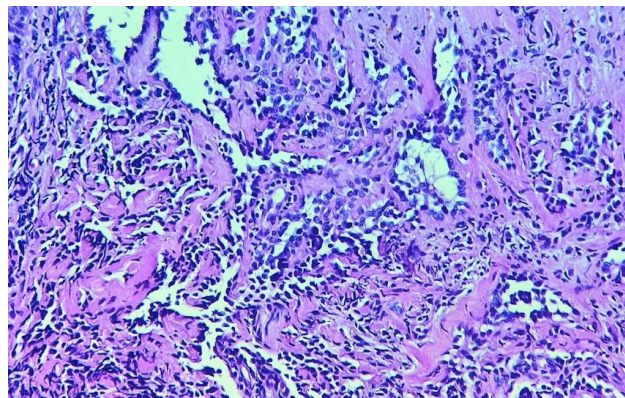
Figura 1. Placa eritemato-ulcerada com secreção purulenta em região temporo-parietal esquerda.



Figura 2. Placa eritemato-ulcerada em tegião temporo-parietal esquerda, medindo 16,5 x 15,5 cm.



Figura 3. Proliferação vascular formando fendas que dissecam fibras colágenas revestidas por células com aspecto em Hobnail. (HE,100x).



O painel de marcadores na imuno-histoquímica evidenciou expressão de CD31 (Figura 4), indicando tratar-se de tumor de origem endotelial, além de D2-40 (Figura 5), PTEN, ki-67 em 40% das células, com negatividade para CD34 (Figura 6) e para HHV-8. Os quadros histológico e imuno-histoquímico mostraram-se compatíveis com hemangioendotelioma de células em Hobnail. A paciente realizou tomografia computadorizada de crânio, tórax, abdome e pelve, que não revelaram comprometimento visceral, além de tomografia computadorizada de coluna cervical, a qual evidenciou linfadenomegalia cervical posterior à esquerda, medindo 2,3x1,2x1,5cm. Paciente evoluiu com melhora de infecção secundária e, devido às dimensões da lesão, a abordagem cirúrgica foi contraindicada. Devido à impossibilidade de exérese da lesão, optou-se pela realização de quimioterapia com paclitaxel, opção terapêutica bastante utilizada para angiossarcomas. Apesar do tratamento utilizado, a paciente foi a óbito 2 anos após o início do quadro clínico.

Figura 4. Imuno-histoquímica evidenciando positividade de CD31, aumento de 100x.

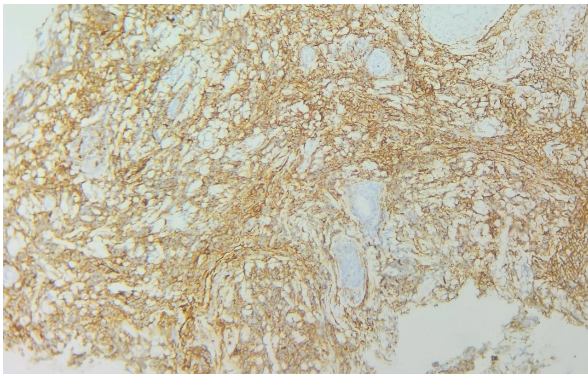


Figura 5. Imuno-histoquímica evidenciando positividade para D2-40, aumento de 100x.

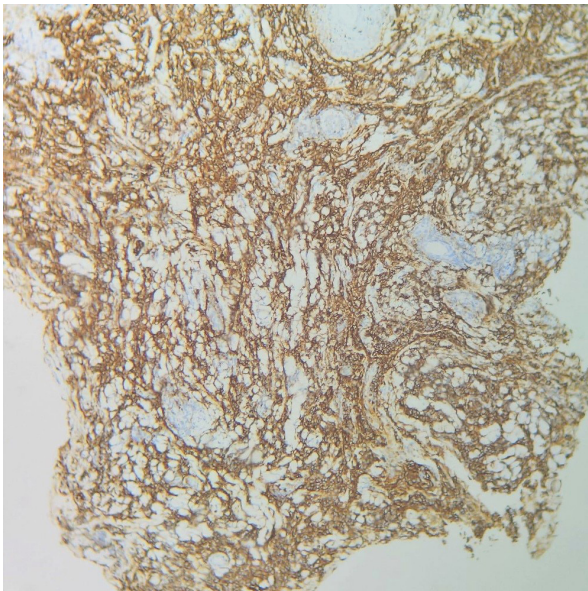
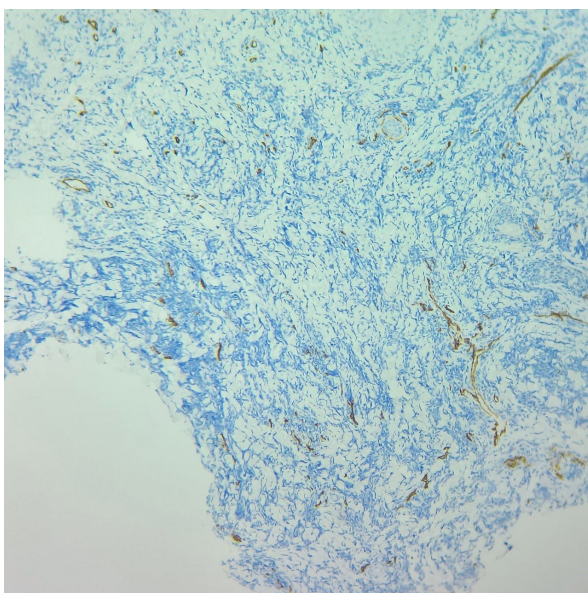


Figura 6. Imuno-histoquímica negativa para CD34, aumento de 100x.



DISCUSSÃO

O termo hemangioendotelioma de células em Hobnail pode ser utilizado para englobar o hemangioendotelioma retiforme (HR) e o tipo Dabska, devido à sobreposição morfológica e histopatológica dessas suas entidades. Ambas são consideradas angiossarcomas de baixo grau, com baixo potencial metastático.^{1,2} Apesar de histopatologicamente semelhantes, o HR, descrito originalmente por Calonje et al. em 1994,² tende a afetar jovens e indivíduos de meia idade, com envolvimento de membros e tronco,¹ enquanto o tipo Dabska foi inicialmente descrito em 1969 por Maria Dabska, acometendo preferencialmente crianças.³

O HR consiste em uma entidade clínica extremamente rara, com poucos casos relatados na literatura, sendo a maior parte encontrada em mulheres – 23 dos 35 casos relatados.⁵ A faixa etária predominantemente acometida situa-se entre a segunda e quarta décadas de vida.² A etiologia desse tumor permanece desconhecida, apesar de já terem sido descritas associações entre HR e vírus herpes humano tipo 8 (HHV-8), linfedema, radioterapia prévia e alguns tipos de neoplasias malignas não cutâneas.²

Clinicamente, o HR se caracteriza por placas ou nódulos, usualmente únicas, podendo ser múltiplas,⁶ de crescimento exofítico, predominantemente localizados em extremidades e tronco, mas que podem ser encontrados em face, couro cabeludo e região genital.⁵ A lesão pode ser assintomática ou estar relacionada a desconforto local, com lento crescimento, diferindo da paciente em questão, e com recorrência local frequente.^{7,8} A ocorrência de metástases é rara.⁸

O aspecto histopatológico do HR consiste em vasos sanguíneos de aspecto arborizante arranjados em um padrão retiforme semelhante a *rete testis*. Esses vasos estão lineados por endotélio relativamente monomórfico com padrão em Hobnail, além de apresentar protrusões papilares intravasculares focais com núcleos fibroscleróticos, padrão também encontrado no tumor de Dabska.^{3,4} À imuno-histoquímica, pode-se observar mais comumente positividade do endotélio para CD-31, CD34, antígeno relacionado ao fator VIII e, em alguns casos, D2-40, um marcador específico para células endoteliais linfáticas, como no caso da paciente em questão, o que sugere que o HR pode ser uma neoplasia vascular com diferenciação linfática.^{4,5}

A diferenciação com angiossarcoma cutâneo, tumor altamente agressivo, associado a alta incidência de recorrência local, metástases e mortalidade,⁹ deve ser realizada. A análise histopatológica se mostra essencial, uma vez que atipia citológica significativa, infiltração tumoral entre as bandas de colágeno e altas taxas de mitose, não visualizadas na paciente em questão, são encontradas no angiossarcoma.⁷

Entre as opções terapêuticas propostas, o tratamento de escolha tem sido a excisão do tumor com margens histopatológicas livres. Radioterapia, quimioterapia com taxanos e uso de combinações como pulsed dye laser, aplicação local de corticosteroides e imiquimod tópico também foram descritas, com o objetivo de obter controle local da doença.⁵

A conhecida taxa favorável de resposta do angiossarcoma ao paclitaxel¹⁰ associada a extensão local levou à adoção da quimioterapia como opção terapêutica mais viável no momento.

Embora se trate de patologia rara, o conhecimento e diagnóstico precoce dessa condição é importante, uma vez que, apesar do baixo potencial metastático, essa neoplasia é localmente agressiva, e a exérese cirúrgica permanece como principal opção terapêutica, não tendo sido realizada no caso relatado devido ao diagnóstico tardio.

REFERÊNCIAS

1. Neves RI, Stevenson J, Hancey MJ, Vangelisti G, Miraliakbari R, Mackay D, et al. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor): underrecognized malignant tumor in childhood. *J Pediatr Surg.* 2011;46(1):25-8.
2. Calonje E, Fletcher CD, Wilson-Jones E, Rosai J. Retiform hemangioendothelioma. A distinctive form of low-grade angiosarcoma delineated in a series of 15 cases. *Am J Surg Pathol.* 1994;18(2):115-25.
3. Dabska M. Malignant endovascular papillary angioendothelioma of the skin in childhood: clinicopathologic study of 6 cases. *Cancer.* 1969;24(3):503-10.
4. Emberger M, Laimer M, Steiner H, Zelger B. Retiform hemangioendothelioma: presentation of a case expressing D2-40. *J Cutan Pathol.* 2009;36(9):987-90.
5. Nobeyama Y, Ishiuchi Y, Nakagawa H. Retiform hemangioendothelioma treated with conservative therapy: report of a case and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2016;55(2):238-43.
6. Duke D, Dvorak AM, Harris TJ, Cohen LM. Multiple retiform hemangioendotheliomas. A low grade angiosarcoma. *Am J Dermatopathol.* 1996;18(6):606-10.
7. Zhang G, Lu Q, Yin H, Wen H, Su Y, Li D, et al. A case of retiform-hemangioendothelioma with unusual presentation and aggressive clinical features. *Int J Clin Exp Pathol.* 2010;3(5):528-33.
8. Kuo CL, Chen PC, Li WY, Chu PY. Retiform hemangioendothelioma of the neck. *J Pathol and Transl Med.* 2015;49(2):171-3.
9. Cooper PH. Angiosarcomas of the skin. *Semin Diagn Pathol.* 1987;4(1):2-17.
10. Nakamura Y, Hori E, Furuta J, Kawachi Y, Otsuka F. Complete long-term response of angiosarcoma of the scalp with cervical lymph node metastases treated with a combination of weekly and monthly docetaxel. *Br J Dermatol.* 2010;163(6):1357-8.

Como citar:

Furtado EM, Soares EB, Sena EB, Bezerra KR, Dantas AM, Cavalcante AM, et al. Hemangioendotelioma de células em Hobnail – relato de caso simulando angiossarcoma. *Rev Med UFC.* 2021;61(1):1-4.