

Acroangiodermatite (Pseudossarcoma de Kaposi): uma condição raramente reconhecida. Um caso na planta do pé associado a insuficiência venosa crônica*

Acroangiodermatitis (Pseudo-Kaposi sarcoma): a rarely-recognized condition. A case on the plantar aspect of the foot associated with chronic venous insufficiency

Maria Inês Fernandes Pimentel¹
Rilza Beatriz Gayoso de Azeredo-Coutinho²
Tatiana Silva Costa Gregory Benzi⁴

Tullia Cuzzi¹
Érica de Camargo Ferreira E. Vasconcellos³
Lívia Martins Veloso de Carvalho⁵

Resumo: A acroangiodermatite ou pseudossarcoma de Kaposi é entidade angioproliferativa incomum relacionada a insuficiência venosa crônica, fistulas arteriovenosas, membros paralisados, cotos de amputação, síndromes vasculares e condições trombóticas. Apresenta-se, em geral, como máculas, pápulas ou placas purpúricas no dorso dos pés (especialmente hálux) e maléolos. Relatamos um caso de acroangiodermatite afetando a região plantar, por dois anos sem diagnóstico, para o qual a coloração histológica por hematoxilina-eosina e a marcação imuno-histoquímica com CD34 foram decisivas. A paciente tinha insuficiência venosa crônica e a lesão respondeu bem ao uso de bandagens elásticas e repouso com a perna elevada.

Palavras-chave: Dermatopatias Vasculares; Doenças Vasculares Periféricas; Malformações Vasculares

Abstract: Acroangiodermatitis, often known as pseudo-Kaposi sarcoma, is an uncommon angioproliferative entity related to chronic venous insufficiency, arteriovenous fistulae, paralysed limbs, amputation stumps, vascular syndromes and conditions associated with thrombosis. It presents most frequently as purple macules, papules or plaques in the dorsal aspects of the feet, especially the toes, and the malleoli. We report a case of acroangiodermatitis in the plantar aspect of the foot, misdiagnosed for two years, in which haematoxylin-eosin histopathological stain and immunolabeling with CD34 histochemistry examination were decisive for diagnosis. Patient had chronic venous insufficiency. The lesion responded well to the treatment with a combination of leg elevation and compression.

Keywords: Peripheral Vascular Diseases; Skin Diseases, Vascular; Vascular Malformations

Recebido em 16.11.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 07.01.11.

* Trabalho realizado no Laboratório de Vigilância em Leishmanioses – Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas – Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Suporte financeiro: Estudo financiado em parte por PAPES 4 CNPq/FIOCRUZ / Conflict of interest: Study partly funded by PAPES 4 CNPq / FIOCRUZ.

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Doutoradas-assistentes de Pesquisa – Laboratório de Vigilância em Leishmanioses - Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas – Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Doutora – Médica dermatologista - Laboratório de Vigilância em Leishmanioses - Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas - Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Mestre – Doutoranda – Laboratório de Vigilância em Leishmanioses – Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas – Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁴ Médica – Estagiária – Laboratório de Vigilância em Leishmanioses – Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas – Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Médica – Mestranda – Laboratório de Vigilância em Leishmanioses – Instituto de Pesquisa Clínica Evandro Chagas - Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

INTRODUÇÃO

Acroangiodermatite é uma entidade incomum caracterizada por uma proliferação reativa de pequenos vasos sanguíneos em resposta a distúrbio circulatório crônico. Pode ocorrer devido a várias condições vasculares, tais como insuficiência venosa crônica,¹ fístulas arteriovenosas congênitas ou adquiridas (traumáticas ou iatrogênicas) e síndromes como Prader-Labhart-Willi e Klippel-Trenaunay.^{2,5} É também descrita em associação a cotos de amputação, ao uso de próteses mal adaptadas ou por sucção, a extremidades paralisadas e a pacientes com miopatia congênita.^{6,9} Outras condições que são ocasionalmente associadas ao aparecimento de lesões de acroangiodermatite são eventos trombóticos que podem estar relacionados a alterações genéticas.¹⁰

A maioria dos casos é descrita nas extremidades inferiores, com exceção daqueles associados a fístulas arteriovenosas para hemodiálise, que surgem nos membros superiores.³ Nos membros inferiores, as lesões são descritas principalmente no dorso dos pés, particularmente no hálux, e nos tornozelos, incluindo os maléolos, mas, ocasionalmente, também nas faces anteriores e posteriores de uma das pernas; porém, pode afetar ambas as extremidades inferiores, dependendo da natureza do distúrbio circulatório.¹¹

As lesões, inicialmente, aparecem como máculas acastanhadas, avermelhadas ou violáceas que podem evoluir para pápulas ou placas e se tornam, algumas vezes, verrucosas ou ulceradas.¹¹ Elas podem ser dolorosas ou não.¹

Descrevemos um caso de acroangiodermatite em planta do pé, associada à insuficiência venosa crônica da perna correspondente, comprovada pelo exame Eco-Doppler, e com boa resposta ao tratamento com bandagens elásticas e repouso com a perna elevada.

RELATO DE CASO

Uma mulher branca de 67 anos de idade queixou-se de uma lesão dolorosa no calcanhar esquerdo com dois anos de evolução, com aumento progressivo de tamanho. Uma biópsia anterior conduziu ao diagnóstico de púrpura pigmentar crônica, com demonstração de pigmento férrico na preparação tecidual. A paciente relatava ter sido tratada por via oral com cefalexina, azitromicina e amoxicilina + clavulanato; e, topicamente, com neomicina + bacitracina e banhos com permanganato de potássio, com pouca melhora e posterior recrudescimento da lesão. Ela suspendeu o uso das medicações por via oral devido à “dor de estômago”.

Sua história patológica pregressa não se revelou importante, exceto por uma picada de cobra no pé esquerdo, quando era adolescente. As histórias fisi-

ológica, familiar e social não trouxeram elementos úteis ao diagnóstico.

O exame físico foi normal, exceto pela presença de veias varicosas na perna esquerda, e por uma lesão em placa na planta do pé esquerdo (região do calcâneo), medindo 8,0 X 7,5 cm de diâmetro, com um tom violáceo, com consistência semelhante à da pele circunjacente, atingindo a face medial da região do calcâneo e a face medial e posterior do tornozelo esquerdo (Figura 1).

O hemograma e as avaliações da glicose sérica, função renal e função hepática estavam dentro da normalidade.

O exame histopatológico da lesão revelou proliferação lobular de pequenos capilares em um estroma frouxo, com extravasamento de hemácias e um escasso infiltrado inflamatório mononuclear em toda a derme reticular. Havia macrófagos com pigmento hemossiderínico em seu interior. Células fibroblásticas intersticiais estavam levemente aumentadas em número, principalmente ao longo de feixes colágenos espessados e escleróticos, que eram vistos adjacentes a uma área de proliferação vascular mais pronunciada. A epiderme suprajacente mostrava hiperqueratose e apagamento das cristas epidérmicas (Figura 2). O exame imuno-histoquímico com antissoro CD34 demonstrou forte reação positiva nas células endoteliais dos canais vasculares proliferados, com ausência de marcação nas células perivasculares (Figura 3).

O exame Eco-Doppler demonstrou insuficiência venosa superficial da extremidade inferior esquerda. Não havia insuficiência do sistema venoso profundo nas extremidades inferiores, nem sinais ecográfi-



FIGURA 1: Placa violácea na planta do pé esquerdo, medindo 8,0 X 7,5 cm de diâmetro, atingindo a face medial do calcâneo e faces medial e posterior do tornozelo esquerdo

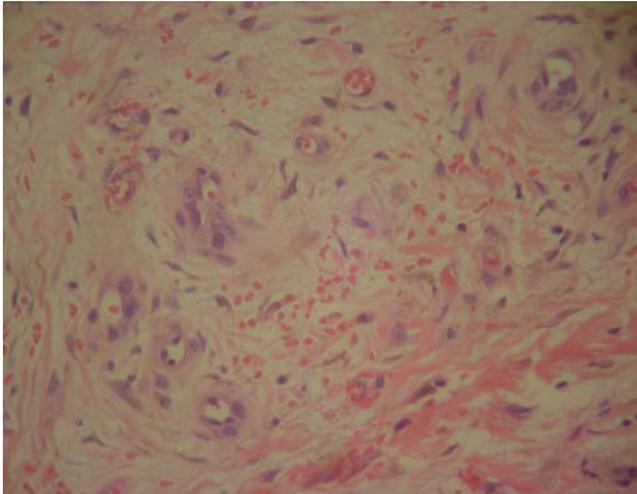


FIGURA 2: Vasos proliferados, extravasamento de hemácias e pigmento hemossiderínico no interior de macrófagos (hematoxilina-eosina; objetiva 40X)

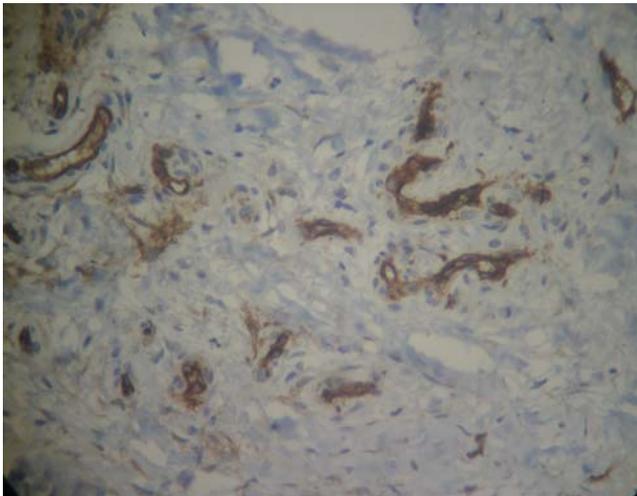


FIGURA 3: Imuno-histoquímica: marcação com CD34, com reação fortemente positiva nas células endoteliais dos canais vasculares proliferados, e ausência de marcação de células perivasculares (objetiva 40X)

cos de eventos trombóticos, tanto no sistema venoso superficial quanto no profundo. Insuficiência segmentar foi demonstrada na veia safena magna esquerda até 16 cm da planta do pé, onde esta se comunicava com uma veia perfurante competente. A junção safeno-femoral era incompetente na extremidade inferior esquerda.

A paciente respondeu bem ao tratamento com bandagens elásticas e repouso com as pernas elevadas. Vinte meses após o diagnóstico, houve resolução aparente da lesão, com pigmentação acastanhada de parte da pele anteriormente acometida, e ligeira descamação. Os sintomas dolorosos também desapareceram (Figura 4).



FIGURA 4: Resolução da lesão, com máculas hiperocrômicas puntiformes residuais na face medial do tornozelo esquerdo, após o uso contínuo de bandagens elásticas e repouso com a perna elevada

DISCUSSÃO

A acroangiodermatite pode simular clinicamente diversas condições, como: sarcoma de Kaposi, púrpura liquenoide, púrpura pigmentar, lichen aureus, vasculite, líquen simples crônico, ceratose actínica, carcinoma basocelular, dermatite de estase, hemangioma, linfangioma, linfangiossarcoma.¹² O exame histopatológico mostra: proliferação de células endoteliais, neoformação de vasos de parede espessa, frequentemente em arranjo lobular e circundados por pericitos na derme. Extravasamento de hemácias, deposição de pigmento hemossiderínico, fibrose dérmica, pequenos trombos na luz e um infiltrado perivascular superficial com linfócitos, histiócitos e ocasionais plasmócitos são também encontrados e podem assemelhar-se ao sarcoma de Kaposi.^{12,13} Este, contudo, apresenta espaços vasculares em fenda, proliferação de células fusiformes e células atípicas, e a hiperplasia vascular é independente da vasculatura pré-existente.^{12,13} Outros tumores vasculares podem ser histologicamente confundidos com a acroangiodermatite, como o hemangioendotelioma.¹¹

A marcação imuno-histoquímica com o anticorpo CD34 ajuda na distinção entre a acroangiodermatite e o sarcoma de Kaposi, porque na primeira nota-se uma ausência de expressão de CD34 perivascular, que é notável no último (marcação por CD34 tanto nas células endoteliais quanto nas células fusiformes perivasculares).^{14,15}

Devido à sua relativa raridade, a acroangiodermatite é frequentemente mal diagnosticada clinicamente.^{11,12} As características histopatológicas semelhantes ao sarcoma de Kaposi ou outros tumores vasculares podem também confundir profissionais com pouca experiência.¹¹⁻¹⁵ O diagnóstico errôneo pode

levar a tratamentos inadequados, como cirurgia, que geralmente leva a complicações.¹¹

Nossa paciente permaneceu sem diagnóstico por, pelo menos, dois anos, apesar de ter sido examinada por vários médicos. Uma biópsia para exame histopatológico realizada anteriormente foi interpretada de forma equivocada.

As lesões de acroangiodermatite usualmente aparecem no dorso dos pés, particularmente no hálux e nos tornozelos e pernas.^{11,12} No caso presentemente descrito, a localização foi diferente, tendo-se desenvolvido na planta do pé, na região do calcâneo. Os exames histopatológico e imuno-histoquímico, feitos por patologista experiente, foram fundamentais para

o diagnóstico correto. O Eco-Doppler foi útil em determinar a causa da lesão como insuficiência venosa crônica, a assim chamada síndrome de Mali.¹

O tratamento desta condição é escassamente discutido na literatura e depende da natureza do distúrbio circulatório subjacente. Nos casos relacionados à insuficiência venosa crônica, o uso de bandagens elásticas está, algumas vezes, associado ao alívio dos sintomas.¹¹ A paciente, cujo caso aqui relatamos, experimentou alívio sintomático de longa duração, após uso de bandagens elásticas e repouso com a perna elevada, com aparente resolução da lesão e pigmentação residual da área anteriormente afetada (Figura 4). □

REFERÊNCIAS

1. Mali JWH, Kuiper JP, Hamers AA. Acroangiodermatitis of the foot. Arch Dermatol. 1965;92:515-8.
2. Zutt M, Emmert S, Moussa I, Haas E, Mitteldorf C, Bertsch HP, et al. Acroangiodermatitis of Mali resulting from arteriovenous malformation: report of a case of Stewart-Bluefarb syndrome. Clin Exp Dermatol. 2008;33:22-5.
3. Headley JL, Cole GW. The development of pseudo-Kaposi's sarcoma after placement of a vascular access graft. Br J Dermatol. 1980;102:327-31.
4. Donhauser G, Eckert F, Landthaler M, Braun-Falco O. Pseudo-Kaposi sarcoma in Prader-Labhart-Willi syndrome. Hautarzt. 1991;42:467-70.
5. Lyle WG, Given KS. Acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi's sarcoma) associated with Klippel-Trénaunay syndrome. Ann Plast Surg. 1996;37:654-6.
6. Güçlüer H, Gürbüz O, Kotiloglu E. Kaposi-like acroangiodermatitis in an amputee. Br J Dermatol. 1999;141:380-91.
7. Shano P, Miracco C, Risulo M, Fimiani M. Acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi sarcoma) associated with verrucous hyperplasia induced by suction-socket lower limb prosthesis. J Cutan Pathol. 2005;32:429-32.
8. Landthaler M, Langehenke H, Holzmann H, Braun-Falco O. Mali's acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi) in paralyzed legs. Hautarzt. 1988;39:304-7.
9. Jindal R, Dipankar D, Dogra S, Saikia UN, Kanwar AJ. Acroangiodermatitis of Mali in a patient with congenital myopathy. Dermatol Online J. 2010;16:4.
10. Scholz S, Schuller-Petrovic S, Kerl H. Mali acroangiodermatitis in homozygous activated protein C resistance. Arch Dermatol. 2005;141:396-7.
11. Hung NA, Strack M, Van Rij A, North CJ, Blennerhassett JB. Spontaneous acroangiodermatitis in a young woman. Dermatol Online J. 2004;10:8.
12. Rao B, Unis M, Poulos E. Acroangiodermatitis: A study of ten cases. Int J Dermatol. 1994;33:179-83.
13. Calonje E. Vascular tumors: tumors and tumor-like conditions of blood vessels and lymphatics. In: Elder DE, Elenitsas R, Johnson BL, Murphy GF, Xu X, editors. Lever's Histopathology of the Skin. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2009. p. 1007-56.
14. Kanitakis J, Narvaes D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis). Br J Dermatol. 1996;134: 44-6.
15. Azulay RD, Kac BK, Cotta-Pereira G, Cunha AFL. Acroangiodermatite (pseudo-sarcoma de Kaposi). An Bras Dermatol. 2004;79:193-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Maria Inês Fernandes Pimentel

Av. Brasil, 4365

Manguinhos

Rio de Janeiro (RJ) – Brasil

21040 360

E-mail: minespimentel@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Pimentel MIF, Cuzzi T, Azeredo-Coutinho RBG, Vasconcellos ECF, Benzi TSCG, Carvalho LMV. Acroangiodermatite (Pseudossarcoma de Kaposi): uma condição raramente reconhecida. Um caso na planta do pé associado à insuficiência venosa crônica. 2010;86(S1):S13-6.