



Angiossarcoma cutâneo e suas peculiaridades

Peculiarities of cutaneous angiosarcoma

SINVAL SOARES CRUVINEL ¹ 
VÍCTOR PARREIRA BIZINOTO ^{1*} 
NÁDIA CRISTINE NUNES CÔRTEZ ¹ 
ALEXANDRE MOTTA MACEDO ¹ 
DANIEL MIRANDA ALVES PEREIRA ¹ 
ANTÔNIO RICARDO DUARTE ¹ 

Instituição: Hospital das Clínicas da
Universidade Federal de Uberlândia,
MG, Brasil.

Artigo submetido: 13/2/2019.
Artigo aceito: 8/7/2019.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2020RBCP0021

■ RESUMO

O angiossarcoma cutâneo é um sarcoma raro de tecido mole com prognóstico ruim, tendo a incidência em torno de 2,0% entre os sarcomas. Esta entidade pode se apresentar de várias formas clínicas, quais sejam, como lesão com aspecto de local contundido, nódulo, placa violácea e áreas hemorrágicas infiltrativas planas. Relatamos um caso de um homem leucoderma de 80 anos, cuja história se iniciou há mais de um ano com o surgimento de lesão nodular, rugosa e escura em terço superior da orelha direita. O tratamento do angiossarcoma cutâneo é multidisciplinar, sendo a cirurgia isolada ou associada à radioterapia (RT) usada para lesões iniciais e quimioterapia (QT) recomendada em lesões disseminadas. Os sarcomas cutâneos são tumores raros na rotina do cirurgião plástico, sendo crucial que, mediante suspeita, seja realizado tratamento e seguimento de maneira adequada.

Descritores: Hemangiossarcoma; Sarcoma; Neoplasias cutâneas; Pele; Prognóstico.

■ ABSTRACT

Cutaneous angiosarcoma is a rare soft tissue sarcoma with a poor prognosis and an incidence of approximately 2.0%. This entity manifests as bruises, violaceous nodules and plaques, and diffuse hemorrhagic lesions with infiltrative growth. Here we report a case of an 80-year-old Caucasian man who presented with a nodular, hard, and dark lesion present in the upper third of the right ear for more than 1 year. The treatment of cutaneous angiosarcoma is multidisciplinary, including surgery alone or combined with radiotherapy for early lesions and chemotherapy for disseminated lesions. Cutaneous sarcomas are rare, and their appropriate treatment and follow-up are critical.

Keywords: Hemangiosarcoma; Sarcoma; Skin neoplasms; Skin; Prognosis.

¹ Universidade Federal de Uberlândia, Uberlândia, MG, Brasil.

INTRODUÇÃO

A designação de sarcoma, derivada do Grego *sarkos* (carne) e *oma* (tumor), compreende um grupo heterogêneo de neoplasias mesenquimatosas que se dividem em dois tipos principais: sarcomas ósseos primários e sarcoma de partes moles (sarcomas cutâneos)¹.

Dentre os sarcomas de partes moles existe um subtipo que merece especial atenção: o angiossarcoma cutâneo. Eles podem ser divididos em:

- **Angiossarcoma idiopático** – Mais comum, principalmente em idosos, podendo se comportar como placa equimótica e/ou nódulo violáceo friável, ulcerada ou não, e habitualmente na cabeça e pescoço;
- **Angiossarcoma secundário ao linfedema crônico** – Nódulo violáceo ou placa infiltrada, grande parte dos casos estão associados a pacientes mastectomizadas que passaram por esvaziamento glanglionar axilar (Síndrome de Stewart- Treves);
- **Angiossarcoma pós-radiação** – Raro, associado ao tratamento conservador do carcinoma de mama na maior parte das vezes, apresenta-se geralmente como placas infiltrativas ou nódulos adjacentes à área irradiada;
- **Angiossarcomas raros de baixo grau**¹. O angiossarcoma cutâneo é um sarcoma de partes moles, raro, sendo em torno de 2% de todos os sarcomas e apresentam prognóstico ruim².

A faixa etária mais acometida está acima de 60 anos, com predileção para o sexo masculino na proporção de 2:1³.

Pode apresentar-se em diferentes formas clínicas, como: lesão com aspecto de contusão, nódulo e placa violácea e áreas hemorrágicas infiltrativas planas³.

Histologicamente, os grupos de lesões são indistinguíveis, sendo compostos por rede de canais vasculares dérmicos variando em tamanho de pequenos capilares a espaços sinusoidais entremeados por endotélio normal⁴.

Embora a remoção completa do tumor fosse considerada essencial, como é para outros sarcomas, alguns estudos mostraram que mesmo após a ressecção com margens amplas, não foram obtidos resultados favoráveis⁵.

OBJETIVO

Descrever a abordagem cirúrgica e demais opções no tratamento do angiossarcoma cutâneo.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 80 anos, com história de lesão em terço superior da orelha há mais de 1 ano (Figuras 1, 2 e 3). Negava prurido e episódios de dor. Relatava crescimento lento e progressivo, foi motivado a procurar por avaliação especializada devido ao aspecto da mesma.



Figura 1. Lesão em terço superior de orelha direita.



Figura 2. Lesão em terço superior de orelha direita.



Figura 3. Lesão em terço superior de orelha direita.

Ao exame identificou-se lesão hiperocrômica, nodular e endurecida em terço superior de pavilhão auricular direito. Apresentava bordas regulares, sem sinais inflamatórios e drenagem de secreção. Sem evidências de linfonodos cervicais aumentados.

Realizou-se ressecção cirúrgica, sob anestesia local, de terço superior da orelha direita (Figuras 4 e 5), suturando as bordas da ferida com programação de reconstrução em segundo tempo (Figura 6) devido à natureza incerta da lesão com grande suspeita de neoplasia agressiva.

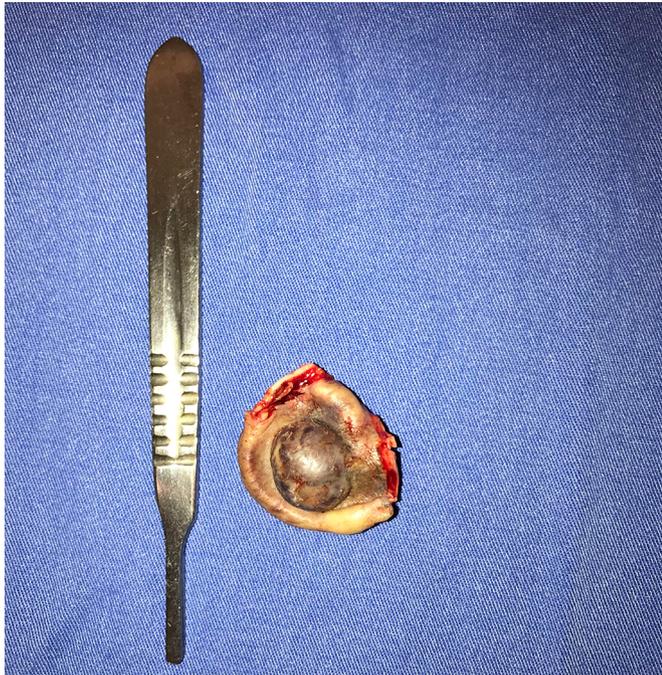


Figura 4. Peça cirúrgica (vista anterior).

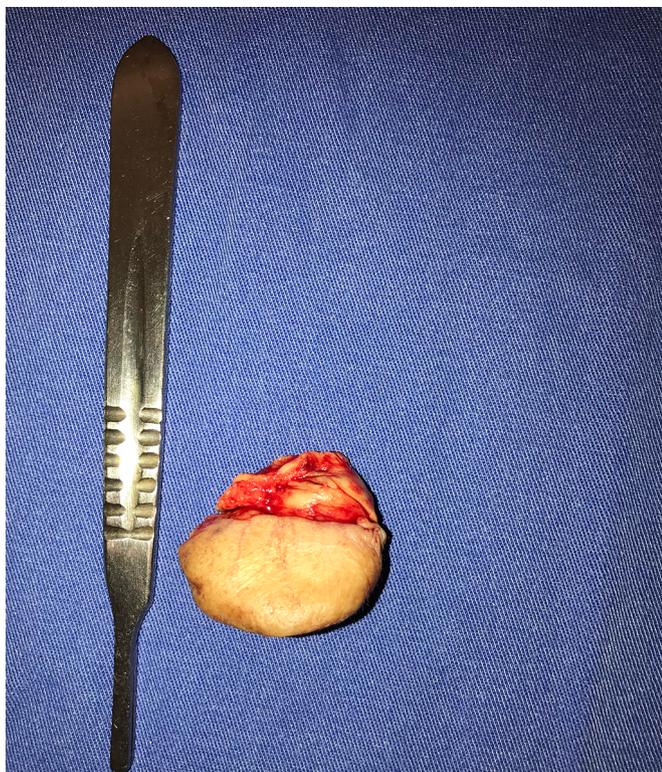


Figura 5. Peça cirúrgica (vista posterior).



Figura 6. Pós-operatório tardio (6 meses).

O exame histopatológico confirmou a natureza mesenquimal pouco diferenciada de lesão neoplásica compatível com angiossarcoma cutâneo. O exame imunohistoquímico apresentou positividade de anti-CD34 humano.

DISCUSSÃO

O tratamento do angiossarcoma cutâneo deve ser conduzido por equipe multidisciplinar e individualizado de acordo com a extensão da lesão, localização anatômica e consentimento do paciente. Cirurgia isolada ou associada à radioterapia é utilizada para as lesões iniciais, apesar da retirada cirúrgica com margens adequadas nem sempre ser possível.

A quimioterapia está indicada para os tumores disseminados, associada à radioterapia para o tratamento locorregional de lesões extensas ou como terapia neoadjuvante. Os agentes quimioterápicos usados mais frequentemente são doxorrubicina, ciclofosfamida, metotrexate e vincristina. O uso combinado de interferon alfa e ácido 13-cis-retinóico, na doença avançada, tem sido relatado como eficaz.

O tratamento em áreas previamente irradiadas deve ser agressivo. Mesmo com tal amplitude do tratamento, recorrências são frequentes e o prognóstico é reservado.

O angiossarcoma originado em linfedema crônico comporta-se agressivamente, sendo a amputação radical, do membro afetado, indicada para aumentar a sobrevida dos pacientes.

Dentre os sarcomas de tecidos moles da cabeça e pescoço, o angiossarcoma possui maior taxa de metástases linfonodais e à distância, podendo ocorrer em 50% dos casos, sendo o pulmão o sítio principal. Portanto, o prognóstico é ruim, tendo sobrevida de 5 anos menor que 10- 30%.

CONCLUSÃO

Os sarcomas cutâneos são tumores raros na rotina do cirurgião plástico, porém é crucial que diante da suspeita, seja realizado o tratamento agressivo e o seguimento de maneira adequada. A cirurgia com margens amplas, a quimioterapia e a radioterapia são os pilares da terapêutica do angiossarcoma, e devem ser condicionadas de acordo com cada paciente.

COLABORAÇÕES

SSC	Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Visualização
VPB	Análise e/ou interpretação dos dados, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição
NCNC	Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição

AMM	Redação - Preparação do original
DMAP	Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição
ARD	Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição

REFERÊNCIAS

1. Fernandes S, Pinto GM, Moura C, Afonso A, Cardoso J. Sarcomas cutâneos – do diagnóstico ao tratamento. *J Port Soc Dermatol Venereol.* 2012;70(3):319.
2. Ishida Y, Otsuka A, Kabashima K. Cutaneous angiosarcoma: update on biology and latest treatment. 2018;30(2):107-12. DOI: <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000427>
3. Kim JDU, Santos ABO, Kulcsar MAV, Cernea CR, Brandão LG. Tumores cutâneos raros em cabeça e pescoço: experiência de 4 anos em uma instituição terciária. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço.* 2014;43(2):63-71.
4. Fleury Junior LFF, Sanches JA. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol.* 2006;81(3):207-21.
5. Fujisawa Y, Yoshino K, Fujimura T, Nakamura Y, Okiyama N, Ishitsuka Y, et al. Cutaneous angiosarcoma: the possibility of new treatment options especially for patients with large primary tumor. *Front Oncol.* 8:46. DOI: <https://doi.org/10.3389/fonc.2018.00046>

*Autor correspondente:

Victor Parreira Bizinoto

Avenida Mato Grosso, 3395, Apto 202, Umuarama, Uberlândia, MG, Brasil.

CEP: 38402-043

E-mail: carlosgoye.m@gmail.com