



# Hemangioendotelioma kaposiforme: correlação radiológica, cirúrgica e anatomopatológica

## *Kaposiform hemangioendothelioma: radiological, surgical and anatomopathological correlation*

KATIA TORRES BATISTA<sup>1</sup> 

HUGO JOSE DE ARAÚJO<sup>1</sup> 

MARIA IRENI ZAPALOWSKI GALVÃO<sup>2\*</sup> 

SILVIA YUMI MYASAKI<sup>2</sup> 

ANNA LUIZA GALVÃO<sup>3</sup> 

CAMILA FREIRE PARENTE ALVES DA SILVA<sup>4</sup> 

### RESUMO

**Introdução:** O hemangioendotelioma cutâneo kaposiforme (HEK) é um tumor vascular raro localmente agressivo, visto principalmente em recém-nascidos e crianças. Tem prevalência de 0,91 casos por 100.000 crianças, mais comum nas extremidades. O tratamento de escolha é a ressecção total, todavia muitas vezes não é possível devido à extensão da lesão e associação ao fenômeno de Kasabach-Merritt.

**Objetivos:** Descrever a evolução de caso raro de tumor na região plantar de criança, correlacionando os achados radiológicos, cirúrgicos e histopatológicos. **Métodos:** Os autores relatam o caso de menino admitido aos cinco anos de idade com lesão cutânea plantar dolorosa recidivada. No exame de ressonância magnética (RMN) apresentava lesão na região plantar posterior medindo 3cmx2cm, superficial à fáscia plantar, no exame de biópsia revelou hemangioendotelioma kaposiforme, sem associação com o fenômeno de Kasabach-Merritt. Foi submetido a procedimento cirúrgico para exérese, apresentou recidiva após seis meses. Foi realizada nova ressecção ampla, reconstrução com retalho plantar e enxerto de pele parcial, obtendo-se margens livres, sem recidiva no seguimento de 15 anos. **Conclusão:** Os achados clínicos sugeriam fibromatose plantar, a RMN auxiliou na delimitação do tumor, o exame histopatológico com imunohistoquímica confirmaram o diagnóstico de hemangioendotelioma cutâneo kaposiforme. Realizou-se ressecção até a fáscia com recidiva, sendo necessária reabordagem e ressecção até o perióstio com a reconstrução com retalho plantar e enxerto de pele, sem recidiva no seguimento de 15 anos. Os autores chamam a atenção para a ressecção ampla de margens profundas e laterais para controle do crescimento tumoral.

**Descritores:** Hemangioendotelioma; Hemangioma; Cirurgia plástica; Patologia cirúrgica; Neoplasias de tecido vascular.

Instituição: Rede Sarah de Hospitais,  
Enfermagem, Brasília, DF, Brasil.

Artigo submetido: 6/8/2019.  
Artigo aceito: 10/1/2021.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2021RBCP0017

<sup>1</sup> Rede Sarah de Hospitais, Cirurgia Plástica, Membro titular da SBCP, Brasília, DF, Brasil.

<sup>2</sup> Rede Sarah de Hospitais, Enfermagem, Brasília, DF, Brasil.

<sup>3</sup> UNICEUB, Graduanda Medicina, Brasília, DF, Brasil.

<sup>4</sup> Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde Escola Superior de Ciências da Saúde, Enfermagem, Brasília, DF, Brasil.

## ■ ABSTRACT

**Introduction:** Kaposiform cutaneous hemangioendothelioma (HEK) is a rare locally aggressive vascular tumor, seen mainly in newborns and children. It has a prevalence of 0.91 cases per 100,000 children, being most common in the extremities. The treatment of choice is total resection; however, it is often not possible due to the lesion's extent and association with the Kasabach-Merritt phenomenon.

**Objectives:** To describe the evolution of a rare tumor in the plantar region of a child, correlating the radiological, surgical, and histopathological findings. **Methods:** The authors report the case of a boy admitted at the age of five with a recurrent painful plantar skin lesion. In the magnetic resonance examination (NMR), he presented a lesion in the posterior plantar region measuring 3cmx2cm, superficial to the plantar fascia. In the biopsy examination, he revealed kaposiform hemangioendothelioma without association with the Kasabach-Merritt phenomenon. He underwent a surgical procedure for excision and presented recurrence after six months. A new broad resection, reconstruction with a plantar flap, and partial skin graft were performed, obtaining free margins, with no recurrence in the 15-year follow-up.

**Conclusion:** Clinical findings suggested plantar fibromatosis, NMR helped in delimiting the tumor, and histopathological examination with immunohistochemistry confirmed the diagnosis of kaposiform cutaneous hemangioendothelioma. Resection was performed up to the fascia with recurrence, requiring re-approach and resection to the periosteum with reconstruction using a plantar flap and skin graft, without recurrence after 15 years. The authors call attention to the wide resection of deep and lateral margins to control tumor growth.

**Keywords:** Hemangioendothelioma; Hemangioma; Plastic surgery; Surgical pathology; Neoplasms of vascular tissue.

## INTRODUÇÃO

O hemangioendotelioma kaposiforme (HEK) é um tumor vascular, raro, que compreende variado grupo de lesões superficiais ou infiltrativas com risco de vida. Tem prevalência de 0,91 casos por 100.000 crianças, mais comum nas extremidades. Quando surge no idoso tem maior chance de malignidade, podendo desenvolver o angiossarcoma ou hemangiossarcoma, quando ocorre na criança é benigno<sup>1-3</sup>. Os outros diagnósticos diferenciais histológicos de HEK incluem hemangioma infantil, hemangioma congênito, hemangioma fusocelular, malformação verrucosa/hemangioma e sarcoma de Kaposi<sup>1</sup>.

No exame de microscopia caracteriza-se por nódulos confluentes de células endoteliais fusiformes neoplásicas envolvendo múltiplos planos de tecido que são positivos para marcadores endoteliais, linfáticos e musculares lisos<sup>2</sup>. A abordagem de tratamento para esses tumores é variável, principalmente porque os casos são raros, podem ser infiltrativos e localizados

em área de difícil ressecção cirúrgica e, ainda, podem estar relacionados ao fenômeno de Kasabach-Merritt, caracterizado por associação de hemangioma capilar e trombocitopenia, que pode ocasionar sangramentos, petéquias, equimoses e hematomas espontâneos<sup>4,5</sup>. A involução espontânea do tumor é rara, a melhor opção de tratamento é a exérese total, entretanto, algumas vezes é mutilante ou inviável, e outras opções de tratamentos, uso de corticoides, vincristina, interferon, quimioterapia, embolização, propranolol, escleroterapia e radioterapia foram descritos<sup>2</sup>.

O objetivo deste artigo é descrever a correlação radiológica com uso de ressonância, cirúrgica e anatomopatológica de um caso raro criança com hemangioendotelioma kaposiforme.

## RELATO DE CASO

Menino admitido aos cinco anos de idade no Serviço de Ortopedia do Hospital Sarah apresentando história de surgimento, aos seis meses de vida, de

tumoração na região plantar direita, indolor, de aspecto vinhoso e sem sinais inflamatórios. Submeteu-se a dois procedimentos cirúrgicos para exérese em outro serviço médico, aos dois anos de idade, com recidiva após três meses, e aos quatro anos, com recidiva a seguir, tendo recebido o diagnóstico de fibromatose plantar. Quando foi admitido neste hospital apresentava recidiva tumoral na região plantar e dificuldade para realizar o apoio plantar à direita, devido à dor local, e para o uso de calçados. No exame físico apresentava tumoração endurecida de aspecto cicatricial, não dolorosa à palpação, com extensão de mais ou menos cinco cm no seu maior diâmetro, localizada na região plantar direita (Figura 1). Realizou-se radiografia plantar em AP e perfil, e ressonância magnética nuclear que mostraram lesão na região plantar posterior medindo no sentido látero-lateral, 3cm de comprimento x 2cm de espessura, respeitando a fásia plantar e direcionada à pele. Apresentava hemograma, contagem de plaquetas e coagulograma normais, não se evidenciando fenômeno de Kasabach-Merritt. Indicou-se biópsia, cujo laudo evidenciou hemangioendotelioma cutâneo kaposiforme. Realizou-se a exérese tumoral marginal mantendo a fásia e sutura primária de lesão medindo 3x2cm; apresentou recidiva após seis meses de pós-operatório. Optou-se por ampliar a margem cirúrgica lateral e em profundidade em 2cm, realizou-se a ressecção elíptica incluindo pele, subcutâneo, fásia muscular até o calcâneo, medindo 5x3x2cm.



**Figura 1.** (À esquerda) Lesão cutânea na região plantar direita na admissão e após a recidiva; (À direita) Exame de RMN realizado após recidiva, evidenciando tecido amorfo, heterogêneo, iso/hipointenso em T1, T2 e STIR, estendendo-se profundamente até o plano da fásia plantar espessada com tênue intervalo medindo cerca de 5,7mm em seu maior eixo anteroposterior, com o tecido amorfo supracitado interpondo-se. Destaca-se no subcutâneo mais superficial, imediatamente anterior à cicatriz cirúrgica, área ovalada de contornos lobulados, isointenso em T1 e discretamente hiperintenso em T2/STIR que exibia realce pós-contraste. Medindo cerca de 12,6mm em seu maior eixo anteroposterior, 3,46mm em seu eixo maior eixo látero-lateral e 6,5mm sem seu maior eixo craniocaudal, o que sugeriu a possibilidade de recidiva.

O exame de congelação transoperatória mostrou tecido fibrótico, porém sem evidência de tumor na margem profunda, sendo feita a exérese da fásia plantar, do perióstio do calcâneo e realizada a reconstrução com rotação de retalho do cavo plantar de pedículo medial medindo 6x4cm e enxertia de pele parcial na

região doadora no médio-pé, sutura com monocryl 4-0 e curativo de Brown na área enxertada. O enxerto foi retirado com faca de Blair da porção medial da coxa homolateral; o curativo foi mantido por uma semana, quando se observou integração total do enxerto de pele. Orientou-se repouso com o membro elevado sem carga até a integração completa do retalho e enxerto de pele, por 2 semanas; observou-se evolução satisfatória do retalho com remissão do quadro de dor, sem recidiva tumoral no seguimento de 15 anos (Figura 2).



**Figura 2.** A. Transoperatório: ressecção tumoral com margens amplas laterais e profundidade, dimensões de 5x3x3cm, até o calcâneo. Marcação e dissecação de retalho do cavo plantar de vascularização medial; B. Rotação do retalho medindo 6cm para cobertura do calcâneo; Retirada de enxerto de pele parcial da face medial da coxa homolateral e distribuição com enxerto de pele e sutura com monocryl 4-0; C. Curativo atado na área enxertada; D. Resultado pós-operatório após 12 anos de seguimento.

O exame anatomopatológico revelou neoplasia vascular com lobos infiltrativos, separados por septos fibrosos, contando áreas fusocelulares compactas, por vezes frouxas, em permeio capilar, fendas e vasos de tamanhos variados, revestidos por endotélio com aspecto glomerulóide, escassas figuras de mitose e margens cirúrgicas livres. Cariótipo do tumor (45,XY,-10(3)/46,XY(21) com monossomia do cromossomo 10 (3 células), clone normal (21 células) tempo de cultivo 8 dias.

## DISCUSSÃO

A história natural do hemangioendotelioma kaposiforme, o diagnóstico diferencial e o regime de tratamento dessas lesões permanecem obscuros e são

desafios aos cirurgões plásticos. Os autores descrevem o relato de um caso raro de hemangioendotelioma kaposiforme com difícil diagnóstico, que já havia sido operado anteriormente e recidivado três vezes. No exame físico apresentava aspecto fibromatoso, levando-se a suspeita clínica de fibromatose plantar, não confirmada pelos exames de imagem e biópsia. Na biópsia, os achados histopatológicos, corroborando com a literatura, foi de nódulos confluentes de células endoteliais fusiformes neoplásicas envolvendo múltiplos planos de tecido que foram positivos para marcadores endoteliais, linfáticos e musculares lisos, isso foi importante para a definição do diagnóstico.

Na primeira cirurgia para exérese respeitou-se os critérios oncológicos, preservando-se a fáscia, em acordo com o exame de RMN, que apresentava comprometimento na derme profunda, tecidos profundos, subcutâneo e muscular, porém, estes parâmetros não foram suficientes para a remissão do tumor. Após seis meses de pós-operatório houve recidiva e foi realizada nova abordagem cirúrgica ampliando-se as margens laterais e profundas, com a exérese da fáscia e do periósteo, conseguindo a remissão durante 15 anos de seguimento sem sequelas funcionais importantes.

O tumor hemangioendotelioma kaposiforme é um tumor de origem vascular em acordo com a classificação da *International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)*, que abrange todas as malformações e tumores vasculares em um quadro de nomenclatura internacionalmente consistente, é um dos dois sistemas de classificação mais utilizados. Baseia-se na classificação inicial publicada por Mulliken e Glowacki, em 1982<sup>6</sup>, e desde então tem sido atualizada com o reconhecimento de mutações genéticas causais; esta classificação foi revisada em maio de 2018. A exérese com margem cirúrgica livre de tumor deve ser o tratamento definitivo para HEK, embora seja inatingível, em alguns casos, devido à localização, extensão da lesão ou associação com coagulopatia. Quando associado à coagulopatia pode ter taxa de mortalidade em torno de 20%. Assim, outras opções de tratamentos são descritas, como o uso de corticoides, as quimioterapias únicas ou combinadas, o laser e a radioterapia<sup>5-8</sup>.

O Sirolimus®, também chamado de rapamicina, é um fármaco utilizado como imunossupressor, é uma lactona macrocíclica produzida por organismos da espécie *Streptomyces hygroscopicus*, inibidor de mTOR macrolídeo com efeito antiangiogênico, foi relatado como um agente de sucesso no tratamento de casos refratários e complicados de HEK, com redução do tumor, da dor e dos fenômenos de coagulopatia, embora não haja um protocolo único definido e seu uso em crianças

com anomalias vasculares é limitado, normalmente foi indicado quando outras alternativas falharam.

A reconstrução da região plantar, corroborando com outros autores<sup>9-12</sup> e como apresentado no relato de caso, foi um desafio, devido à necessidade de ter o retalho com dimensões suficientes para a cobertura do defeito e proteção do calcâneo, ter pele semelhante à região, pouco volume e ter sensibilidade suficiente para prevenir lesões, suportar carga, evitar a dor ao deambular e possibilitar o uso de calçados. Entre as opções disponíveis estão os retalhos locais do cavo plantar de rotação, o retalho plantar medial, o sural reverso, os retalhos a distância e os retalhos livres<sup>9-12</sup>. Não foi possível realizar enxerto de pele devido à exposição óssea. Neste relato de caso foi possível a cobertura de defeito de 5cm no maior eixo localizado na região do calcâneo, utilizando o retalho do cavo plantar e enxertia de pele parcial na área doadora. O retalho e o enxerto de pele apresentaram boa integração, o que permitiu a recuperação funcional do pé.

## CONCLUSÃO

Neste relato do caso de criança com hemangioendotelioma kaposiforme, um tumor vascular raro, não foi possível fazer o diagnóstico clínico na admissão, foi necessária biópsia e exame histopatológico. No exame de RMN identificou-se realce heterogêneo difuso após contraste de lesão envolvendo a pele, do subcutâneo até a fáscia. Estes limites foram utilizados para ressecção até a fáscia, mas não foram suficientes para controle tumoral e houve recidiva após seis meses.

Foi necessária reabordagem para a ressecção da fáscia e do periósteo para controlar o crescimento da lesão vascular, que embora benigna, tenha crescimento endotelial com invasão da pele, músculo, fáscia até o periósteo. Realizou-se a exérese nas margens laterais e na profundidade, até o periósteo, e a reconstrução ampla com retalho do cavo plantar e enxertia de pele parcial na região doadora, sem sinais de recidiva no seguimento de 15 anos. Ressaltamos a importância do cirurgião ir além das margens delimitadas pela RMN para o controle da doença.

## COLABORAÇÕES

<b>KTB</b>	Investigação, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original
<b>HJA</b>	Realização das operações e/ou experimentos
<b>MIZG</b>	Análise e/ou interpretação dos dados, Supervisão

<b>SYM</b>	Aprovação final do manuscrito, Gerenciamento do Projeto
<b>ALG</b>	Redação - Preparação do original
<b>CFPAS</b>	Redação - Preparação do original

## REFERÊNCIAS

1. Putra J, Gupta A. Kaposiform haemangioendothelioma: a review with emphasis on histological differential diagnosis. *Pathology*. 2017 Jun;49(4):356-62.
2. Rodriguez NZ, Benevides PJ. Sirolimus (rapamicina) en pacientes con hemangioendotelioma kaposiforme: caso clínico. *Rev Chil Pediatr*. 2013 Out;84(5):537-44.
3. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISVVA). Classificação de malformações e tumores vasculares [Internet]. Melbourne: ISVVA; 2018; [acesso em 2019 Jun 27]. Disponível em: <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
4. Mukai AO, Zanlochi AGS, Elias CPF, Rolim CH, Baida LL, Tutia PC, et al. Hemangioendotelioma kaposiforme e síndrome de Kasabach-Merritt. *Rev Paul Pediatr*. 2008 Jun;26(2):192-6.
5. Hiraki PY, Goldenberg DC. Diagnóstico e tratamento do hemangioma infantil. *Rev Bras Cir Plást*. 2010;25(2):388-97.
6. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast. Reconst. Surg*. 1982; 69(3):412-22
7. Pope E, Krafchik BR, Macarthur C, Stempak D, Stephens D, Weinstein M, et al. Oral versus high-dose pulse corticosteroids for problematic infantile hemangiomas: a randomized, controlled trial. *Pediatrics*. 2007 Jun;119(6):e1239-47.
8. Léauté-Labrèze C, Taïeb A. Efficacité des bêtabloquants dans les hémangiomes capillaires infantiles: signification physiopathologique et conséquences thérapeutiques. *Ann Dermatol Venerol*. 2008 Dez;135(12):860-2.
9. Martins GB, Moreira AA, Viana FO. Reconstrução de lesões de partes moles do calcanhar com o uso de retalhos fasciocutâneos. *Rev Bras Cir Plást*. 2009;24(1):104-9.
10. Barreiro GC, Baptista RR, Busnardo F, Oliven M, Ferreira MC. Reconstrução de planta de pé de acordo com o conceito das subunidades anatômicas. *Rev Bras Cir Plást*. 2010;25(3):81.
11. Benito-Ruiz J, Yoon T, Guisantes-Pintos E, Monner J, Serra-Renom JM. Reconstruction of soft-tissue defects of the heel with local fasciocutaneous flaps. *Ann Plast Surg*. 2004 Abr;52(4):380-4.
12. Garcia AMC. Retalho sural reverso para reconstrução distal da perna, tornozelo, calcanhar e do pé. *Rev Bras Cir Plást*. 2009;24(1):96-103.

\*Autor correspondente:

**Maria Ireni Zapalowski Galvão**  
SMHS Quadra 501, Bloco A, Asa Sul, DF, Brasil.  
CEP: 70335-970  
E-mail: 201995@sarah.br