

Angiossarcoma cutâneo exuberante na face

Exuberant facial cutaneous angiosarcoma

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.20181031949>

RESUMO

O angiossarcoma é neoplasia vascular rara e agressiva, que pode ocorrer em qualquer região do tegumento cutâneo, principalmente na face e no couro cabeludo. De caráter ramificado, clinicamente pode apresentar-se como mácula, pápula, placa ou nódulo de coloração eritematosa, limites imprecisos e crescimento expansivo, sendo o diagnóstico baseado na correlação clínico-patológica. No presente estudo, relata-se o caso de paciente com quadro exuberante de angiossarcoma cutâneo na face tendo sido realizada ressecção cirúrgica como primeira opção terapêutica

Palavras-Chave: Dermatologia; Hemangiossarcoma; Neoplasias vasculares; Sarcoma

ABSTRACT

Angiosarcoma is a rare and aggressive vascular neoplasia that can occur anywhere in the skin integument, especially in the face and scalp. It has a branched character, and can clinically arise as a macula, papule, plaque or nodule of erythematous hue, with imprecise limits and expansive growth, and diagnosis based on the clinical-pathological correlation. In the present study, the authors report the case of a patient with exuberant cutaneous angiosarcoma on the face, where surgical resection was performed as the first therapeutic option.

Keywords: Dermatology; Hemangiosarcoma; Sarcoma; Vascular neoplasms

INTRODUÇÃO

O angiossarcoma é neoplasia vascular rara com origem nas células epiteliais e representa de 1% a 2% dos sarcomas de tecido mole e menos de 1% das doenças malignas que acometem a região de cabeça e pescoço.¹⁻³ Pode ocorrer em qualquer região do corpo, mas comumente afeta face e couro cabeludo de indivíduos geralmente acima de 60 anos de idade. Sua incidência é mais frequente em homens e ligeiramente mais comum na raça caucasiana.

Caracteriza-se por ser neoplasia agressiva com altas taxas de recidiva local e metástases precoces. Pode apresentar-se clinicamente como mácula, pápula, placa ou nódulo de coloração eritematosa, limites imprecisos e crescimento expansivo, sendo o diagnóstico baseado na correlação clinicopatológica. A extensão do tumor primário, *status* de ressecção, diferenciação histológica e presença ou não de metástases são fatores prognósticos importantes. Seu diagnóstico é estabelecido por correlação entre o quadro clínico e os achados anatomopatológicos.³

Relato de Caso

Autores:

Livia Matida Gontijo¹
Elaine Cristina Faria Abrahao Machado¹
Ana Helena Kalies Oliveira¹
Luana Siva Martins²
Luis Antonio Brandi Filho^{3,4}
Felipe Borba Calixto Santos¹

¹ Serviço de Dermatologia, Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC Campinas) - Campinas (SP), Brasil

² Acadêmica de Medicina, Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC Campinas) - Campinas (SP), Brasil

³ Clínica Cirúrgica, Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC Campinas) - Campinas (SP), Brasil

⁴ Hospital e Maternidade Celso Pierro (HMCP), Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC Campinas) - Campinas (SP), Brasil

Correspondência para:

Livia Matida Gontijo
Avenida John Boyd Dunlop, s/n
Jardim Ipaussurama
13060-904 Campinas - SP, Brasil
Email: livinha_med39@yahoo.com.br

Data de recebimento: 12/12/2016

Data de aprovação: 21/08/2018

Trabalho realizado na Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC - Campinas) - Campinas (SP), Brasil

Suporte Financeiro: Nenhum

Conflito de Interesses: Nenhum



O tratamento dessa neoplasia inclui prioritariamente a ressecção cirúrgica com margem ampla e radioterapia adjuvante. Para lesões extensas ou pacientes com contraindicação cirúrgica, no entanto, a radioterapia e quimioterapia isoladas são opções a considerar.¹⁻³

RELATO DE CASO

Paciente de 78 anos do sexo masculino compareceu à consulta médica na clínica de dermatologia do Hospital Celso Pierro da Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Camp) referindo o aparecimento de mancha no rosto há dez meses. Ao exame dermatológico, observava-se placa eritemato-violácea infiltrada, mal delimitada, de aproximadamente 12cm, que se estendia das regiões temporal e malar esquerda até a retroauricular esquerda, com ausência de linfonodos regionais palpáveis (Figura 1).



FIGURA 1: Placa eritemato-violácea infiltrada, mal delimitada, de aproximadamente 12cm, estendendo-se das regiões temporal e malar esquerdas até a região retroauricular esquerda, sem linfonodos palpáveis

Foi realizada biópsia cutânea, tendo sido observados ao exame histopatológico vasos com discretos padrões em anastomose e proeminência de elementos endoteliais, com diagnóstico compatível com angiossarcoma cutâneo. Para o estadiamento tumoral, foram solicitadas tomografias de crânio, pescoço, tórax e abdômen, cujos achados inespecíficos não sugeriram sinal de metástases.

Com auxílio das equipes de oncologia e cirurgia de cabeça e pescoço foi realizada a ressecção da lesão associada à exérese do pavilhão auricular esquerdo (Figura 2) e reconstrução desse órgão por meio de retalho gáleo-cutâneo do escalpo do tipo Converse. Converse propôs a realização de um retalho cutâneo axial, baseado na artéria temporal superficial, que utiliza o tegumento da região frontal em avanço para a região nasal. O pedículo desse retalho inclui um segmento do couro cabeludo que, após o período de integração, é devolvido a sua posição original, e a zona cruenta remanescente é reparada com enxerto livre de pele. Nesse caso, houve uma adaptação da técnica, utilizando-se o pedículo de couro cabeludo para correção de defeito primário do próprio couro cabeludo e da região auricular. Após três semanas, houve nova abordagem cirúrgica, na qual o pedícu-



FIGURA 2: Ressecção da lesão associada à exérese de pavilhão auricular

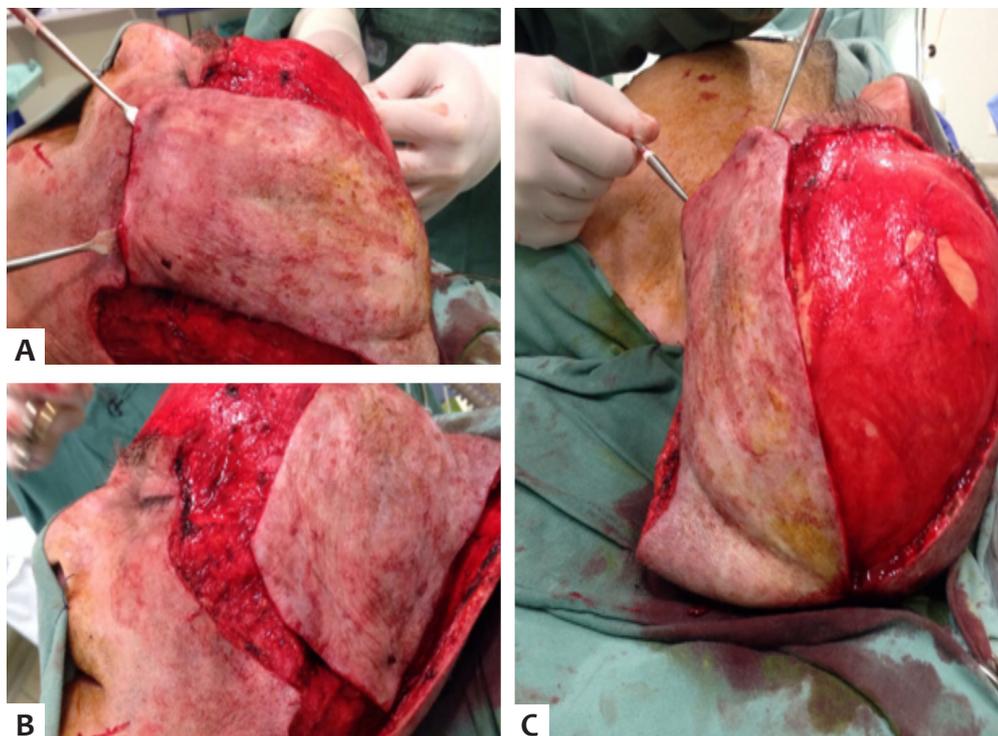


FIGURA 3: A - Retalho transferido para defeito temporário, ângulo perfil
B - ângulo oblíquo C - ângulo posterior

lo do retalho foi dividido, e seu excedente foi devolvido ao local original.⁴ (Figura 3).

O procedimento foi realizado sem intercorrências, e o material foi enviado para análise anatomopatológica evidenciando margens cirúrgicas livres de neoplasia. Foi iniciada radioterapia adjuvante, e, após sete sessões, o paciente perdeu o seguimento clínico-hospitalar, tendo, um ano após o procedimento cirúrgico, a equipe de assistência social do hospital constatado o óbito do paciente, sem causa esclarecida.

DISCUSSÃO

O câncer da pele é responsável por 25% dos tumores malignos notificados no Brasil, sendo 70% dos casos carcinomas basocelulares (CBC), 25% carcinomas espinocelulares (CEC), 4% melanomas cutâneos; 1% da totalidade é relacionado a tipos menos comuns, entre os quais o angiossarcoma.^{1,2,5}

A maioria dos casos de angiossarcoma cutâneo incide na cabeça e no pescoço, sendo os locais mais comuns o couro cabe-

ludo e a metade superior da face.³ Embora o fator etiológico seja ainda desconhecido, acredita-se que a exposição solar e história de trauma local sejam fatores de risco.^{3,6}

O dermatologista é fundamental no diagnóstico dessa doença, e os tratamentos devem ser conduzidos de acordo com a extensão, características histológicas e localização da lesão.⁷ Em virtude da raridade dessa neoplasia vascular, não há consenso sobre as condutas terapêuticas a tomar. No caso relatado, foram realizadas ressecção cirúrgica e radioterapia adjuvante, com evolução incerta, em decorrência de o paciente ter perdido o seguimento hospitalar e de não ter sido identificada a causa do óbito.

O prognóstico da doença é reservado, e a recorrência local é comum, o que torna a vigilância constante e regular de extrema importância. Baseado na raridade e agressividade relacionadas aos sarcomas de pele, este trabalho enfatiza a importância do dermatologista e sua responsabilidade quanto ao diagnóstico precoce e seguimento atento desses pacientes.^{8,9} ●

REFERÊNCIAS

1. Hackman T, Mullins B. Angiosarcoma of the Head and Neck. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2015;19(03):191-5.
2. Andra C, Rauch J, Li M, Ganswindt U, Belka C, Saleh-Ebrahimi L, et al. Excellent local control and survival after postoperative or definitive radiation therapy for sarcomas of the head and neck. *Radiat Oncol.* 2015;10:140.
3. Grundahl JEH, Hallermann C, Schulze HJ, Klein M, Wermker K. Cutaneous Angiosarcoma of Head and Neck: A New Predictive Score for Locoregional Metastasis. *Transl Oncol.* 2015;8(3):169-75.
4. Converse JM. Novo retalho frontal para reconstrução nasal. *Proc R Soc Med.* 1942;35:811.
5. Instituto Nacional de Câncer [Internet]. Rio de Janeiro: Instituto nacional de câncer José Alencar Gomes da Silva; c1996-2018 [atualizado em 31 de setembro de 2018; citado em 20 de janeiro de 2016]. Disponível em: <http://www2.inca.gov.br/>.
6. Jingbo Wu, Xiaojing Li, Xiuping Liu. Epithelioid angiosarcoma: a clinicopathological study of 16 Chinese cases. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(4):3901-9.
7. Kraus DH. Sarcomas of the head and neck. *Curr Oncol Rep.* 2002;4:68-75.
8. Dossett LA, Harrington M, Cruse CW, Gonzalez RJ. Cutaneous angiosarcoma. *Curr Probl Cancer.* 2015;39(4):258-63.
9. Roeder F. Neoadjuvant/adjuvant radiation therapy in soft tissue sarcomas. *J Onkol.* 2015; 1:41-50.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Livia Matida Gontijo |  ORCID 0000-0003-0130-7525

Análise estatística, Aprovação da versão final do manuscrito, Concepção e planejamento do estudo, Elaboração e redação do manuscrito, Obtenção, análise e interpretação dos dados, Participação efetiva na orientação da pesquisa, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados, Revisão crítica da literatura, Revisão crítica do manuscrito

Elaine Cristina Faria Abrahao Machado |  ORCID 0000-0003-1389-5977

Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados, Revisão crítica da literatura, Revisão crítica do manuscrito

Ana Helena Kalies Oliveira |  ORCID 0000-0002-0609-1543

Análise estatística, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados, Revisão crítica da literatura, Revisão crítica do manuscrito

Luana Siva Martins |  ORCID 0000-0003-3274-8390

Revisão crítica da literatura

Luis Antonio Brandi Filho |  ORCID 0000-0001-5039-5889

Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados

Felipe Borba Calixto Santos |  ORCID 0000-0001-6034-6984

Aprovação da versão final do manuscrito, Obtenção, análise e interpretação dos dados, Revisão crítica do manuscrito