

# SÍNDROME DE STEWART-TREVES NO MEMBRO INFERIOR COM APRESENTAÇÃO EXUBERANTE: RELATO DE CASO

## *PROFUSE STEWART-TREVES SYNDROME IN THE RIGHT LEG: A CASE REPORT*

Mariana de Oliveira Krapf<sup>1</sup> , Elisângela de Quevedo Welter<sup>1</sup> , Flávia Pereira Reginatto<sup>1</sup> , Josiane Borges Stolfo<sup>2</sup> 

### RESUMO

*Clin Biomed Res.* 2022;42(3):292-295

1 Serviço de Dermatologia,  
Universidade Federal da Fronteira  
Sul. Passo Fundo, RS, Brasil.

2 Instituto de Patologia de Passo  
Fundo. Passo Fundo, RS, Brasil.

#### Autor correspondente:

Mariana de Oliveira Krapf  
marianakrapf@gmail.com  
Serviço de Dermatologia,  
Universidade Federal da  
Fronteira Sul  
Rua Teixeira Soares, 808  
99010-080, Passo Fundo, RS, Brasil.

A Síndrome de Stewart-Treves é uma rara condição onde um angiossarcoma se desenvolve sobre área de linfedema crônico. Afeta mais frequentemente os membros superiores e representa 5% dos casos de angiossarcoma. Apesar de ser mais comum em mulheres submetidas a mastectomia radical e esvaziamento axilar por neoplasia de mama, pode ocorrer a partir de linfedema de outras etiologias. Clinicamente as lesões são caracterizadas por nódulos únicos ou múltiplos de cor avermelhada ou azulada no estágio inicial e, em estágio avançado, podem evoluir para massas hemorrágicas e até gangrena. O prognóstico é ruim e a conduta cirúrgica com excisão ampla ou amputação oferecem uma maior chance de sobrevivência. Relata-se um caso de Síndrome de Stewart-Treves na perna direita, apresentando-se de forma exuberante e com acometimento de linfonodos pélvicos e abdominais.

**Palavras-chave:** *Linfangiossarcoma; angiossarcoma; linfedema*

### ABSTRACT

Stewart-Treves syndrome is a rare condition characterized by the development of an angiosarcoma at sites of chronic lymphedema. It most often affects the upper limbs and accounts for 5% of cases of angiosarcoma. Although the syndrome is more common in women undergoing radical mastectomy and axillary dissection for breast cancer, it may result from lymphedema of other etiologies. Clinically, the lesions are characterized by single or multiple bluish-red nodules in the early stage and may progress to hemorrhagic masses and even gangrene in advanced stages. The prognosis is poor, and surgical management with wide excision or amputation offers a greater chance of survival. We report a case of profuse Stewart-Treves syndrome in the right leg, with involvement of pelvic and abdominal lymph nodes.

**Keywords:** *Lymphangiosarcoma; angiosarcoma; lymphedema*

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Stewart-Treves (SST) é uma entidade rara caracterizada por um angiossarcoma que se desenvolve em área de linfedema crônico<sup>1</sup>. Originalmente descrita em mulheres com câncer de mama submetidas a mastectomia radical com esvaziamento axilar por Fred W. Stewart e Norman Treves em 1948, o termo Síndrome de Stewart-Treves pode ser aplicado amplamente ao linfangiossarcoma que se desenvolve a partir de linfedema congênito ou adquirido<sup>1-3</sup>. A sua incidência varia entre 0,07% e 0,45% em pacientes que sobrevivem pelo menos 5 anos após mastectomia radical e 90% dos casos ocorrem após mastectomia e em membros superiores, sendo rara a ocorrência nos membros inferiores, como é o caso desse relato<sup>3-5</sup>. A histopatologia e a imuno-histoquímica são fundamentais no diagnóstico

da SST<sup>5</sup>. Por se tratar de patologia com prognóstico reservado, alta taxa de recorrência local e metástase à distância, é de extrema importância que o diagnóstico seja feito precocemente<sup>2</sup>.

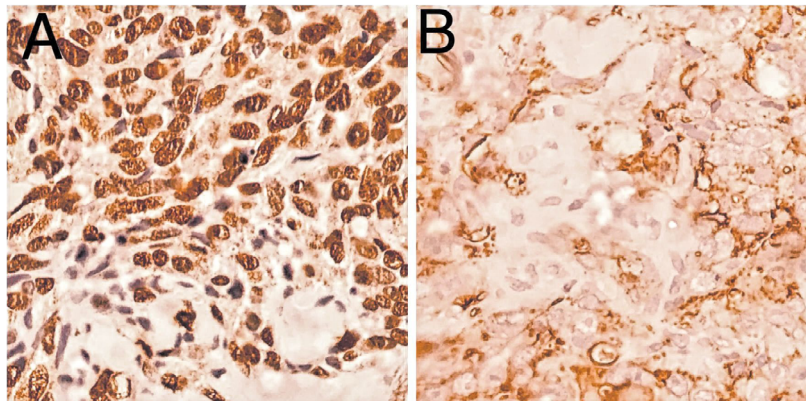
### APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 63 anos, do lar, hipertensa e diabética, procura atendimento por lesão em membro inferior direito há 1 ano, com aumento nos últimos 4 meses. Referia história prévia de linfedema de causa desconhecida no membro acometido há mais de 5 anos. Ao exame físico, apresentava pápulas violáceas confluentes sobre placa arroxeadada com superfície elevada e irregular, com drenagem de secreção linfática e purulenta, acometendo toda face extensora da perna direita (Figura 1). Realizou exames laboratoriais sem alterações e exame anatomopatológico que evidenciou neoplasia constituída por células ovais e ocasionalmente fusiformes, infiltrando a derme com formação de canais vasculares com “células flutuantes” no lúmen desses canais, com presença

de 7 mitoses/10 CGA (campos de grande aumento) e necrose. A imuno-histoquímica corou positivo para os anticorpos vimentina, CD34 (Cluster of Differentiation 34), FLI-1 (Friend Leukemia Virus Integration 1) e EMA (Epithelial Membrane Antigen) (Figura 2), favorecendo o diagnóstico de angiossarcoma de alto grau. A tomografia de tórax não mostrou alterações e a tomografia de abdome evidenciou aumento numérico e volumétrico de linfonodos pélvicos em cadeia ilíaca direita e linfonodos de dimensões aumentadas no retroperitônio, abaixo dos hilos renais, para-aórticos e retroaórticos. Ressonância nuclear magnética da perna mostrou infiltração dos planos cutâneos e subcutâneos comprometendo toda a circunferência do terço médio e inferior da perna, sem expansão aos planos musculares. Paciente optou por tratamento não cirúrgico inicialmente e foi submetida a quimioterapia com Paclitaxel por 5 ciclos. Devido a quadro de neutropenia febril e pouca resposta ao tratamento, foi realizada amputação do membro. Segue em acompanhamento com a oncologia.



**Figura 1:** Placa de coloração arroxeadada com pápulas violáceas confluentes sobre sua superfície, acompanhada de secreção linfática e purulenta, acometendo face anterior da perna direita em quase toda sua extensão.



**Figura 2:** Estudo imuno-histoquímico demonstrando (A) positividade para marcador FLI-1 (100×) e (B) positividade para marcador CD34 (100×).

## DISCUSSÃO

O angiossarcoma é um tumor vascular raro que tem sua origem nas células endoteliais vasculares e compreende 1-2% dos sarcomas de tecido mole<sup>6,7</sup>. Pode acometer a pele de três formas diferentes: associado a linfedema crônico, que consiste na SST e representa 5% dos casos de angiossarcoma; induzido por radiação e forma cutânea primária, que ocorre quando não há história prévia de linfedema ou radioterapia<sup>2,8</sup>. Embora a SST tenha sido descrita principalmente após cirurgias de mastectomia radical, ela pode ocorrer também a partir de linfedema congênito ou adquirido, como em casos de trauma, filariose, linfoma idiopático, estase venosa, obesidade mórbida, ulcerações em membro inferior e invasão da região inguinal devido a neoplasia de pênis e colo uterino. Edema cardiogênico ou edema causado por doença renal não estão associados à síndrome<sup>9</sup>. Quanto à etiologia, é aceito que o linfedema possa induzir ao angiossarcoma, porém ainda é desconhecido o mecanismo exato pelo qual isso acontece. As hipóteses mais aceitas são de que a imunodeficiência local decorrente do linfedema crônico possa estar envolvida na oncogênese da SST e que o acúmulo de fluido nos tecidos dos membros afetados rico em proteínas e fatores de crescimento poderia estimular a formação de vasos linfáticos, vasos sanguíneos colaterais e por fim de neoplasias<sup>5,9,10</sup>. Clinicamente o linfangiossarcoma apresenta-se como placas ou nódulos eritemato-violáceos, cutâneos e subcutâneos, únicos ou múltiplos que em casos mais avançados podem coalescer e se tornar polipóides sobre a área de linfedema e ulcerar, levando a infecção e sangramento, como na paciente do caso descrito, onde já no primeiro atendimento apresentava tumoração de grande extensão e volume

no membro acometido<sup>2,3,5</sup>. O diagnóstico é baseado na histopatologia que tem como principais achados os espaços vasculares irregulares com tamanhos variados, revestidos por células poligonais, com núcleos hiper cromáticos e pleomórficos e células tumorais redondas a ovoides<sup>1,10</sup>. Como são neoplasias pouco diferenciadas, frequentemente necessitam complementação diagnóstica com imuno-histoquímica que apresenta positividade para marcadores de células endoteliais, tais como fator VIII, vimentina, FLI-1, CD34 e CD31<sup>1,3,11</sup>. A SST apresenta um prognóstico ruim e está sujeita a metástases à distância e recorrência local<sup>9</sup>. A disseminação ocorre no tecido subcutâneo e as metástases acontecem por via hematogênica e podem atingir qualquer órgão, sendo os pulmões e ossos os mais acometidos<sup>10</sup>. Após o diagnóstico da doença, a sobrevida é de cerca de 2,5 anos<sup>9</sup>. O tratamento cirúrgico com amputação precoce ou ampla excisão é o que oferece melhor chance de sobrevida a longo prazo, sendo preferível a amputação. Quimioterapia e radioterapia podem ser opções para casos inoperáveis ou que recusem a cirurgia. Considerando os resultados decepcionantes da terapia atual, medidas como o seguimento regular de pacientes com linfedema de longa duração, pacientes pós mastectomia radical e ressecção radical para câncer de colo de útero, devem ser encorajadas para prevenir o atraso no diagnóstico<sup>9,11</sup>. Apesar de a SST ser uma condição rara, é essencial que seu diagnóstico seja realizado precocemente devido à sua alta morbidade e mortalidade. Um curto espaço de tempo entre a suspeição, a realização da biópsia e o encaminhamento para equipe multidisciplinar são altamente recomendados para um tratamento ideal<sup>9</sup>. Dessa forma, alertamos que o diagnóstico deve ser sempre aventado em lesões sobre membro cronicamente edemaciado.

## REFERÊNCIAS

1. Berebichez-Fridman R, Deutsch YE, Joyal TM, Olvera PM, Benedetto PW, Rosenberg AE, et al. Stewart-Treves syndrome: a case report and review of the literature. *Case Rep Oncol*. 2016;9(1):205-11.
2. Veiga RRG, Nascimento BAM, Carvalho AH, Brito AC, Bittencourt MJS. Stewart-Treves syndrome of the lower extremity. *An Bras Dermatol*. 2015;90(3 Suppl 1):S232-4.
3. Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(6):1342-8.
4. Murgia RD, Gross GP. *Stewart-Treves syndrome*. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2021.
5. Vojtíšek R, Sukovská E, Kylarová M, Kacerovská D, Baxa J, Divišová B, et al. Stewart-Treves syndrome: case report and literature review. *Rep Pract Oncol Radiother*. 2020;25(6):934-8.
6. Gontijo LM, Machado ECFA, Oliveira AHK, Martins LS, Brandi Filho LA, Santos FBC. Angiossarcoma cutâneo exuberante na face. *Surg Cosmet Dermatol*. 2018;10(3 Supl 1):61-4.
7. Martinez DAS, Lyra MR, Cuzzi T, Macedo PM, Lima RB, Martins CJ. Angiossarcoma do couro cabeludo: relato de caso. *Medicina (Ribeirão Preto)*. 2017;50(2):134-8.
8. Fleury LFF Jr, Sanches JA Jr. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol*. 2006; 81(3):207-21.
9. Wang LL, Cui LF, Gao Y, Jiang ZC. Clinicopathologic features of Stewart-Treves syndrome. *Int J Clin Exp Pathol*. 2019;12(3):680-8.
10. Pereira ESP, Moraes ET, Siqueira DM, Santos MAS. Stewart-Treves syndrome. *An Bras Dermatol*. 2015;90(3 Supl 1):S229-31.
11. Silva ER, Cavalcante EF, Ferreira FVA, Soares LRC, Juaçaba SF, Ximenes RA. Síndrome de Stewart Treves: relato de caso. *RBGO*. 2003;25(3):211-4.

Recebido: 28 jan, 2022

Aceito: 13 jul, 2022