

**Hemangioendotelioma no pé – Relato de um caso clínico****Hemangioendothelioma of the foot – Clinical case report**

DOI:10.34115/basrv4n6-061

Recebimento dos originais:03/11/2020

Aceitação para publicação:30/12/2020

**Alana Pires da Silveira Fontenele de Meneses**  
Acadêmica do curso de Medicina do Centro Universitário  
UNINOVAFAPI  
E-mail: apsfmeneses@gmail.com

**Carla Cecília da Costa Almeida**  
Acadêmicas do curso de Medicina da Faculdade Integral Diferencial – FACID – DEVRY  
E-mail:ccalmeidaa@hotmail.com

**Isabela Dantas de Oliveira**  
Acadêmicas do curso de Medicina da Faculdade Integral Diferencial – FACID – DEVRY  
E-mail:isa\_dantas\_@hotmail.com

**Laís Krystina Rocha de Oliveira**  
Acadêmicas do curso de Medicina da Faculdade Integral Diferencial – FACID – DEVRY

**Marcelo Barbosa Ribeiro**  
Médico especialista em Oncologia Ortopédica pelo Instituto de Ortopedia e Traumatologia da FMUSP  
Mestre pela FMUSP  
Membro titular da Sociedade Brasileira de Ortopedia / Associação Médica Brasileira e Traumatologia  
e Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica  
E-mail: mbribeiro@hotmail.com

**RESUMO**

O hemangioendotelioma epitelióide é um tumor vascular maligno raro, de agressividade baixa/intermediária, com apresentação clínica e prognóstico variados. No presente trabalho, relata-se um caso de Hemangioendotelioma epitelióide de localização incomum, em pé esquerdo, como um diagnóstico diferencial dos tumores de partes moles do pé. Trata-se de um estudo qualitativo observacional de caso realizado sob o consentimento do Comitê de Ética e Pesquisa da Instituição e do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. A paciente, 39 anos, referia dor e desconforto local há vários anos com piora atual, ao aparecimento de lesão visível de coloração púrpura na face plantar e lateral do pododáctilo esquerdo. A Ressonância Magnética do membro evidenciou lesões nodulares em partes moles, com discreto edema ósseo adjacente, associado a pequeno nódulo na face dorsal da primeira articulação metatarso-falangiana, indicativas de neoplasia. Realizou-se biópsia excisional e estudo imuno-histoquímico complementar confirmando o diagnóstico de hemangioendotelioma. Houve boa evolução pós-operatória.

**Palavras-chave:** Hemangioendotelioma Epitelióide, Diagnóstico Diferencial, Doenças do Pé.

**ABSTRACT**

The Epithelioid Hemangioendothelioma is a rare malignant vascular tumor, of low / intermediate aggressiveness, with varied clinical presentation and prognosis. In this work, a epithelioid hemangioendothelioma case at an unusual location is reported, in the left foot, as a differential diagnosis of foot soft-tissue tumors. This is a qualitative observational case study conducted under the consent of the Free and Informed Consent Form Institution's Ethics and Research Committee. The patient, 39 years old, referred pain and local discomfort for several years with current worsening, to the appearance of a visible lesion of purple coloration on the plantar and lateral surfaces of the left foot pod. The limb Magnetic Resonance showed nodular lesions on soft parts, with discrete adjacent bone edema, associated to a small nodule on the dorsal aspect of the first metatarsophalangeal joint, indicative of neoplasm. An excisional biopsy and complementary immunohistochemical study were performed confirming the hemangioendotelioma diagnosis. There was good postoperative evolution.

**Keywords:** Hemangioendothelioma, Epithelioid, Diagnosis, Differential, Foot Diseases

**1 INTRODUÇÃO**

O hemangioendotelioma epitelióide (HE) é um tumor vascular raro, composto por células epitelióides e por um estroma fibroso hialinizado (TORRES et al, 2014). Sua incidência predomina em partes moles, podendo se manifestar, e sendo mais comum, em outros órgãos como o pulmão, o baço, e o fígado (REIS et al, 2016). Os tumores vasculares apresentam-se em diferentes graus de lesões, que variam de benignas, os hemangiomas, a altamente malignas, os angiossarcomas, passando por um estágio intermediário de malignidade, no qual se incluem os hemangioendoteliomas (NETO et al, 2003).

Tendo isso em vista, o HE é considerado um tumor maligno de agressividade baixa/intermediária, com apresentação clínica e prognóstico variados, a depender da fase em que foi diagnosticado e da localização do mesmo (TORRES et al, 2014). A prevalência mundial estimada dessa patologia é inferior a 1 em 1 milhão, ocorrendo duas vezes mais no público das mulheres do que no dos homens (KIM et al, 2015).

A idade média inicial é de 36 anos, sendo que 40% dos doentes apresentam idade inferior a 30 anos. Quanto ao quadro clínico, aproximadamente 50% deles são assintomáticos no momento do diagnóstico (REIS et al, 2016).

A heterogeneidade destes tumores nos métodos imagiológicos dificulta o seu diagnóstico, o qual só é possível pelo estudo anatomopatológico (REIS et al, 2016). A estratégia terapêutica não está uniformizada e ainda é muito controversa. (MARTA et al, 2011).

Diante disso, a presente pesquisa visa a estudar um caso raro, no pé, de HE. Tal estudo pode contribuir para o conhecimento dos diagnósticos diferenciais de tumores no pé.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente, feminino, 39 anos, faxineira, foi encaminhada, em julho de 2016, ao Serviço de Oncologia Ortopédica para avaliação de tumoração no pé esquerdo. Referia dor e incomodo local há vários anos, com piora do quadro ao longo do tempo, sendo a limitação para deambular e exercer as suas atividades laborais o motivo da procura por ajuda médica especializada. À inspeção, constatou-se uma lesão de coloração púrpura, localizada na face plantar e lateral do membro.

Para melhor avaliação da lesão, foi realizado uma tomografia computadorizada do pé esquerdo (figura 1), que constatou uma lesão na base do 5º metatarso, promovendo erosão da sua cortical, com componente associado em partes moles adjacentes.

Realizou-se também Ressonância Magnética (RM), nos cortes axial (figura 2) e sagital (figura 3), mostrando lesão nodular localizada nas partes moles plantares do médio-pé junto à porção proximal do quinto metatarso, além de lesões nodulares localizadas nas interlinhas cuneiforme intermédio/lateral e cuneiforme lateral/cuboide, com discreto edema ósseo adjacente, associado a pequeno nódulo na face dorsal da primeira articulação metatarso-falangiana, indicativas de neoplasia.

Devido ao quadro algíco intenso que a paciente apresentava, em dezembro do mesmo ano, optou-se pela abordagem inicial de biopsia excisional, sendo identificado, pelo exame histopatológico, uma neoplasia fusocelular de baixo grau (Figura 4B). Ao estudo imuno-histoquímico complementar, constatou-se expressão focal de actina muscular, marcadores CD31 e CD34 positivos (Figuras 4A e 4C), além de baixo índice de proliferação celular (Ki-67 < 5%), confirmando uma neoplasia do tipo Hemangioendotelioma epitelióide.

A paciente apresentou boa evolução pós-cirúrgica. Necessitou de quatro meses de repouso total, sem deambular. Após esse período, iniciou deambulação com dificuldade e, atualmente, 1 ano e 10 meses após o procedimento, já apresenta deambulação normal. A paciente permanece em acompanhamento semestral, clínico e através de RM, com o médico responsável pelo caso. Não há evidências de reincidência até o presente momento.

## 3 DISCUSSÃO

Acredita-se que os tumores do tipo HE têm agressão limítrofe, sendo que um terço dos pacientes desenvolve recorrência local, mas poucos metastatizam (ARCOVERDE et al, 2014). Corroborando com a literatura, no caso relatado não houve presença de metástases, nem óssea nem tampouco para outros órgãos. Entretanto, um dos subtipos do HE é o HE ósseo, também conhecido por Hemangioendotelioma pseudomiogênico. Trata-se de um tumor raro que predomina no sexo masculino, principalmente em jovens, e que reserva algumas semelhanças no quadro clínico com o quadro

apresentado pela paciente deste relato, como dores e edema locais, astenia, dificuldade de deambulação e parestesia (ZHU, 2016).

Ao ser analisado imunohistoquimicamente esse subtipo na literatura, encontramos que as suas células demonstraram intensa e múltipla expressão para citoqueratina AE1 / AE3, CD31 e FLI1, e expressão nuclear de INI1 com negatividade para CD34 (CAI et al, 2011; MAYORAL-GUISADO et al, 2017). Contudo, o imunofenótipo desta neoplasia ainda está sob fase de pesquisa (FAN et al, 2015).

Apesar dos sintomas, de haver a positividade para CD31 em comum entre o HE da paciente e o HE ósseo metastático e de o imunofenótipo desta neoplasia ainda estar sob fase de pesquisa (CAI et al, 2011), através das outras características do exame imunohistoquímico da paciente e dos exames de imagem, foi possível descartar a possibilidade de metástase óssea no caso em estudo.

O HE é um tumor peculiar, que transita entre o hemangioma e o angiossarcoma, guardando características em comum com ambos. Ocorre em veias de tamanho médio e grande e apresenta canais vasculares bem definidos. Pode apresentar áreas variáveis de fibrose, calcificação, necrose focal, hemorragia e degeneração cística (ARCOVERDE et al, 2014)

À histologia, evidenciam-se canais vasculares com massas e lençóis de células fusiformes e, com frequência, cuboidais, algumas vezes com figuras de mitose e certo pleomorfismo. Todas essas características podem confundir o diagnóstico do HE com hemangioma, angiossarcoma convencional e com outros tumores vasculares (ARCOVERDE et al, 2014; CAI et al, 2011)

Em um estudo de caso de HE pulmonar com metástase vertebral, foi afirmado que o HE pode afetar vários órgãos e pode variar consideravelmente em sua apresentação clínica e radiológica. No caso do HE pulmonar, por exemplo, 50% a 76% dos pacientes são assintomáticos, sendo diagnosticados incidentalmente (SARDARO, 2014). Enquanto que, no caso que está sendo aqui relatado, a paciente apresentou quadro sintomático intenso e limitante.

Quanto aos tumores especificamente de pés e tornozelo, tem-se na literatura que menos de 2% de todos os sarcomas e um valor inferior a 10% dos sarcomas de tecidos moles surgem nesta localização. Sendo assim, devido à raridade, à relativa escassez de estudos na área e às particularidades desses tumores vasculares (suas características clínicas e anatomopatológicas), a intervenção terapêutica e a sua evolução clínica, ainda não estão bem estabelecidas, cabendo ao médico responsável por cada caso optar pela abordagem invasiva (cirúrgica) ou conservadora (radioterápica ou quimioterápica) (MARTA et al, 2011).

No caso relatado, optou-se pela abordagem cirúrgica, biópsia excisional, uma vez que os exames de imagem sugeriam lesão neoplásica não-metastática, tendo, portanto, o procedimento cirúrgico altas chances de sucesso, com alívio dos sintomas da paciente.

**4 CONCLUSÃO**

O Hemangioepitelioma epitelióide é uma afecção neoplásica rara que não possui características patognômicas no exame físico e por imagem. Dessa forma, só pode ser diagnosticado através de histopatologia e, às vezes, imuno-histoquímica, devendo ser incluído no diagnóstico diferencial dos tumores de partes moles no pé.

**REFERÊNCIAS**

- (1) ARCOVERDE, L. C. A. et al. Hemangioendotelioma epitelióide em cabeça e pescoço: relato de caso tratado no Instituto Nacional de Câncer-RJ. Rio de Janeiro: Inca; 2014.
- (2) CAI, J. N. et al. Epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 3 cases. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2011; 40(1):27-31.
- (3) FAN, C. et al. Pseudomyogenic hemangioendothelioma/epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma of the lower limb: report of a rare case. *Diagn Pathol*. 2015;10:150.
- (4) KIM, M. et al. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma misdiagnosed as a benign nodule. *World J Surg Oncol*. 2015; 13:107.
- (5) MARTA, G. G. et al. Tumores musculoesqueléticos primários do pé e tornozelo. *FMUC Medicina - Teses de Mestrado*. 2011. Disponível em: <<http://hdl.handle.net/10316/31164>>. Acessado em: 16 de out 2018.
- (6) MAYORAL-GUISADO, C. et al. Hemangioendotelioma pseudomiogénico en miembro superior: descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev Españ Patol*. 2017; 50(1):49- 53.
- (7) NETO, A. C. et al. Hemangioendotelioma hepático: aspectos radiológicos e evolução clínica de um caso. *Radiol Bras. São Paulo*, 2003. vol.36 no.1.
- (8) REIS, M. et al. Hemangioendotelioma epitelial: um tumor raro com apresentação atípica. *Galicía Clínica*. 2016;77(3):142-44.
- (9) SARDARO, A. et al. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma presenting with vertebral metastases: a case report. *J Med Case Rep*. 2014; 8:201.
- (10) TORRES, L. R. et al. Hemangioendotelioma hepático multifocal e metastático: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras*. 2014;47(3):194-6.
- (11) ZHU, Y. Hemangioendotelioma múltiplo epitelióide do crânio em uma criança: um relatório de caso. *Med Baltimore*. 2016;95:30.

**ANEXOS**

FIGURA 1: Corte tomográfico no plano axial mostrando lesão na base do 5º metatarso, promovendo erosão da sua cortical, com componente associado em partes moles adjacentes.

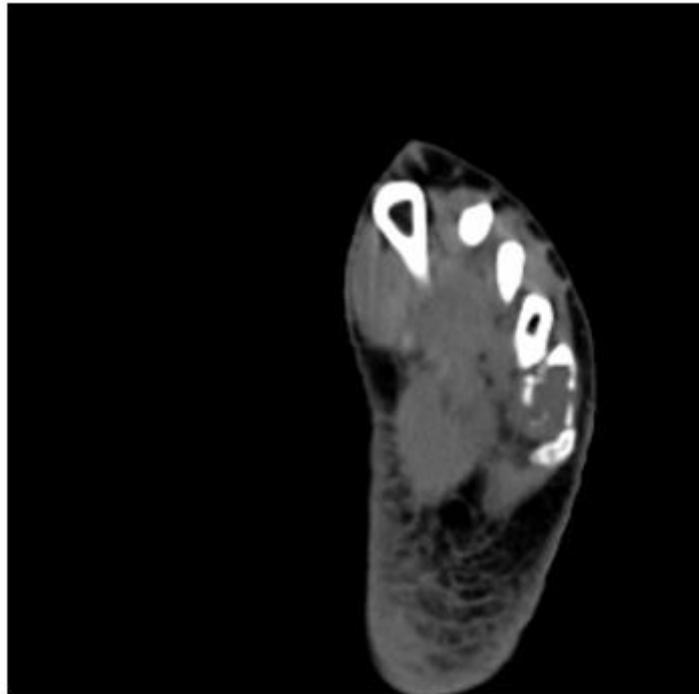


FIGURA 2: Ressonância Magnética do pé em corte axial, sequência T1 pós-contraste exibindo lesão sólida na base do 5º metatarso

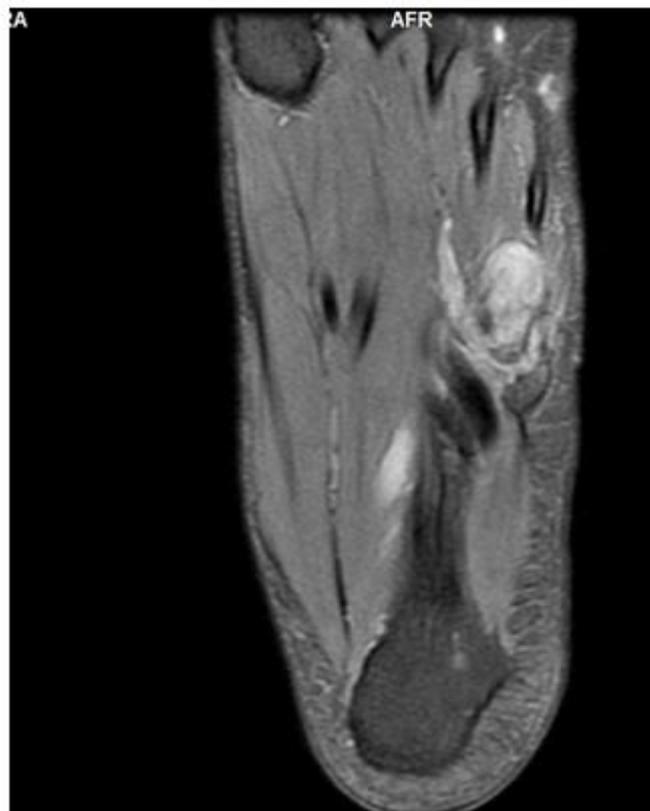


FIGURA 3: Ressonância magnética do pé em corte sagital, sequência T1 pós-contraste demonstrando lesão sólida na base do 5º metatarso.



FIGURA 4: Histopatológico mostrando vacúolos plasmáticos, coloração hematoxilina e eosina (B). Estudo imunohistoquímico positivo para os marcadores CD-31 (C) e CD-34 (A).

