

Hemangioma epitelióide vulvar (hiperplasia angiolífoide com eosinofilia): relato de caso

Vulvar epithelioid haemangioma (angiolymploid hyperplasia with eosinophilia): a case report

Sérgio Almeida Pinheiro Chagas¹, Christine Mendes Silveira¹, Evaldo Jener², Maurício Buzelin Nunes³

RESUMO

Relata-se um caso clássico de hemangioma epitelióide encontrado em localização incomum - região vulvar - em uma paciente de 62 anos. Abordam-se aspectos histopatológicos, além do comportamento biológico e prognóstico da lesão.

Palavras-chave: Hiperplasia Angiolífoide com Eosinofilia; Hemangioma; Vulva.

ABSTRACT

This is a report of a 62 years old patient with haemangioma epithelioid in a very uncommon site. We study histopathological aspects, biological behaviour and prognosis.

Key words: Angiolymploid Hyperplasia with Eosinophilia; Hemangioma; Vulva.

¹Médico Especializando em Anatomia Patológica pelo Centro de Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, na Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte – MG, Brasil.

²Médico Especializando em Cirurgia Geral pelo Centro de Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, na Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte – MG, Brasil.

³Médico, Assistente Efetivo do Serviço de Anatomia Patológica da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte – MG, Brasil.

INTRODUÇÃO

O hemangioma epitelióide é um tumor vascular benigno, com vasos bem-formados, mas geralmente imaturos.

A maioria dos exemplos afeta a tela subcutânea. A derme é menos frequentemente acometida e lesões profundas são raras.

Ocasionalmente, lesões subcutâneas podem lembrar um linfonodo devido à circunscrição e reação linfonodal periférica.

Os locais mais comuns de acometimento são cabeça, especialmente fronte, região pré-auricular, couro cabeludo e também porções distais das extremidades, especialmente dedos.¹

O objetivo deste relato é mostrar as características histopatológicas dessa lesão.

RELATO DE CASO

Paciente feminino, 62 anos, apresentando lesão nodular em vulva há seis meses com crescimento lento e progressivo, sem história de trauma ou infecção. Ao exame físico, apresentava nódulo bem delimitado, não aderido a planos profundos, sendo então encaminhada para a cirurgia.

Ao exame macroscópico, tratava-se de nódulo bem delimitado, pardo-claro, firme, medindo 2 cm no maior diâmetro.

Recebido em: 05/11/2004
Aprovado em: 29/11/2004

Instituição:
Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte – MG, Brasil.

Endereço para correspondência:
Sérgio Almeida Pinheiro Chagas
Rua Leopoldina, 790, ap. 402
Bairro Santo Antônio, Belo Horizonte – MG, Brasil
CEP: 30330-230
E-mail: chagassergio@task.com.br

Histologicamente, a lesão era caracterizada por proliferação de vasos sanguíneos bem-formados, mas geralmente com aparência imatura, revestidos por células endoteliais arredondadas, epitelióides, com núcleos grandes, nucléolos evidentes centrais e citoplasma eosinofílico, por vezes vacuolado.

Alguns vasos não apresentavam luz bem formada.

A lesão mostrava ainda infiltrado inflamatório rico em eosinófilos e linfócitos, além da formação de folículos linfóides com centros germinativos evidentes na periferia da lesão.

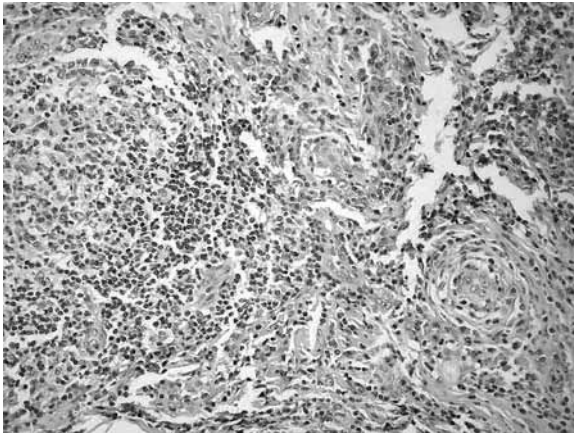


Figura 1 - Células linfóides circundando espaços vasculares apresentando células epitelióides proeminentes e eosinófilos.

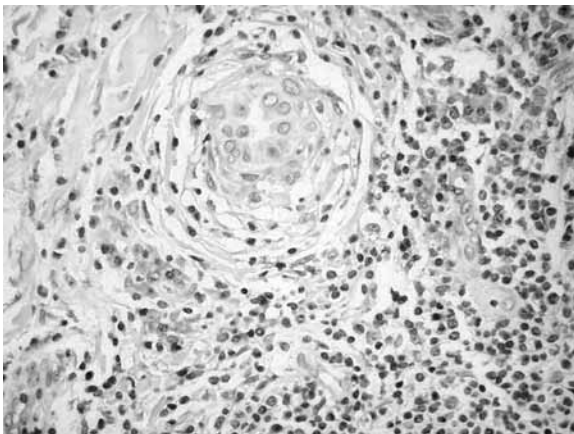


Figura 2 - Células endoteliais circundadas por tecido conectivo frouxo.

DISCUSSÃO

A hiperplasia angiolífoide com eosinofilia é um tumor vascular incomum que tipicamente ocorre entre os 20 e 40 anos de idade, mais comumente em mulheres. Em cerca de 50% dos pacientes,

múltiplas lesões se desenvolvem, sendo quase 30% delas recorrentes, mas nenhuma lesão metastática tem sido documentada.²

Os locais mais comuns de acometimento são cabeça, especialmente fronte, região pré-auricular, couro cabeludo e também extremidades, especialmente dedos.

A maioria dos exemplos afeta a tela subcutânea. A derme é menos frequentemente acometida e lesões profundas são raras.

Há controvérsias se o hemangioma epitelióide é uma lesão reativa ou uma neoplasia verdadeira.¹

Características que dão suporte ao processo reativo são:

- predileção por tecidos moles superficiais que recobrem osso e têm pouca cobertura, além de história de trauma em até 10% dos casos;
- tendência a lesões subcutâneas serem bem delimitadas e simetricamente organizadas em torno de vasos maiores, que podem evidenciar danos (proliferação da íntima, lâmina elástica rompida ou rompimento mural);
- reação inflamatória pronunciada.

Entretanto, a concepção de que é uma neoplasia benigna verdadeira com potencial biológico autolimitado não pode ser descartada.¹

Exemplos subcutâneos de hemangioma epitelióide são caracterizados pela proliferação expressiva de vasos revestidos por células endoteliais arredondadas, epitelióides. Os vasos tipicamente têm aparência imatura e podem não ter luz bem definida, mas são bem-formados, com uma única camada de células endoteliais.

As células endoteliais têm um citoplasma eosinofílico ou anfofílico, às vezes vacuolado e contém um núcleo único, relativamente grande, com padrão de cromatina aberto e, geralmente, com nucléolo central.

Infiltrado inflamatório rico em eosinófilos e linfócitos está presente na maioria dos casos e muitos exemplos são bordejados por uma importante reação linfóide com formação de folículos.¹

Esse hemangioma especial também mostra diferentes apresentações clínico-patológicas, incluindo múltiplas lesões, bem como lesões ósseas, viscerais, mucosas e vasculares. Na pele, o hemangioma epitelióide é uniformemente autolimitado (benigno); a apresentação profunda é menos previsível.³

O hemangioma epitelióide pode recorrer e ser visto em infecções pelo HIV.⁴

Essa lesão é confundida com uma entidade similar, mas distinta, conhecida como doença de Kimura, que é caracterizada por grandes lesões do tipo tumorais e tem tendência a ocorrer em asiáticos. Embora tenha também proliferação linfóide e vascular com eosinofilia, ela não tem as células endoteliais epitelióides específicas.³

Infelizmente, existem casos reportados em que a histologia inicial foi interpretada como angiossarcoma ou angioendotelioma maligno. Esses pacientes se submetem a ressecções cirúrgicas extensas antes do diagnóstico correto ser feito.^{5,6}

REFERÊNCIAS

1. Fletcher CDM, Krishnan UK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology & Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2002. p. 159-60.
2. Enzinger FW, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. 4th ed. St Louis: CV Mosby; 1995. p. 856-63.
3. Mills SE, Carter D, Greenson JK, Oberman HA, Reuter VE, Stoler MH. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology. 4th ed. Philadelphia: Lippincott; 2004. p. 71-2.
4. D'Offizi G, Ferrara R, Donati P, Bellomo P, Paganelli R. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophils in HIV infection. AIDS. 1995 Jul; 9(7):813-4.
5. Reed RJ, Terazakis N. Subcutaneous angioblastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia. Cancer. 1972; 29:489-97.
6. Barnes L, Koss W, Nieland ML. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a disease that may be confused with malignancy. Head Neck Surg. 1980 May/June; 2(5): 425-34.