

# Angiossarcoma do tórax mimetizando derrame pleural crônico em mulher jovem.

Julianna de Melo Cabral Delgado Vieira<sup>1</sup>; Petrucio Abrantes Sarmiento<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Estudante graduanda do curso de medicina da UFPB

<sup>2</sup> Professor voluntário do departamento de cirurgia do curso de medicina da UFPB

## Resumo

Angiossarcoma é um tumor maligno raro, cuja variedade de células recapitula características morfológicas e funcionais do endotélio normal. O subtipo epitelióide é composto por células neoplásicas com aparência morfológica característica, presença de agressividade biológica e pouca diferenciação histológica. Esse tipo de tumor tem predileção pelo sexo masculino com pico de incidência por volta da 7ª década de vida. Apresentamos um caso de uma mulher de 28 anos com história de 2 meses de dor torácica progressiva que após realização de exames de imagem como radiografia e tomografia computadorizada de tórax foi observada uma massa em hemitórax direito, sendo inicialmente julgada como sequela acidente automobilístico ocorrido 11 anos antes. A paciente foi submetida a três procedimentos cirúrgicos com coleta de material para cultura e anatomopatológico, cujo resultado foi inconclusivo, compatível com infiltrado inflamatório crônico inespecífico. Contudo, paciente evoluiu com paraparesia e parestesia bilateral de membros inferiores com progressão ascendente para quadril. Foi indicada laminectomia de T8-T11 com ressecção de tecido peridural e musculatura paravertebral direita necrótica com coleta de material para estudo anatomopatológico: o resultado foi a presença de neoplasia maligna indiferenciada. Após análise imunohistoquímica complementar com os marcadores CD31, vimentina e antígeno de membrana epitelial (EMA) positivos e AE1/AE3, desmina, HHF-35, CD45, LCA, S100 negativos foi confirmada a presença de angiossarcoma epitelióide. A paciente evoluiu com piora do estado geral e choque séptico, com óbito 3 semanas depois do último procedimento cirúrgico.

Palavras-chaves: angiossarcoma epitelióide, tumor de partes moles, imunohistoquímica, prognóstico

## Abstract

Angiosarcoma is a rare malignant tumor, which varieties of cells recapitulate the morphologic and functional features of normal endothelium. Neoplastic cells with epithelioid morphologic appearance compose the epithelioid subtype and it is characterized by aggressive, biological behavior and poorly histological differentiation. Epithelioid angiosarcoma has a male predilection with a peak incidence in the 7th decade. We have presented a case of 28-year-old female with a two months history of progressive thoracic pain that after thoracic radiograph and computed tomography has observed a mass on the right side of the chest. It has initially identified as a car accident sequel or scar, which has occurred 10 years ago. The patient has submitted to three surgical procedures with specimen collection for cultivation and histopathological study, which the results were negative for bacteriology and tissue

samples have not found anything specific, just nonspecific chronic inflammatory infiltrates. Afterwards, the patient has affected by bilateral paraparesis and paresthesia of the lower limbs with upward progression to hip, requiring the realization of spine surgery (T8-T11) epidural tissue and necrotic right paraspinal muscles have collected for pathological studies, which resulted in the presence of undifferentiated malignancy. After further immunohistochemical analysis with the markers CD31, vimentin and epithelial membrane antigen (EMA) positive and AE1 / AE3, desmin, HHF-35, CD45, LCA, negative S100 has confirmed the presence of epithelioid angiosarcoma. The patient developed worsening of the general condition, septic shock and died three weeks after the last surgery.

keywords: epithelioid angiosarcoma, soft tissue tumor, immunohistochemistry, prognosis

## Introdução

Angiossarcoma é um tumor maligno, cuja variedade de células recapitula características morfológicas e funcionais do endotélio normal<sup>(1)</sup>. É caracterizado pelo comportamento biológico agressivo, resultando em alta taxa de recorrência, metástases para linfonodos sistêmicas. O subtipo epitelióide é uma variante rara de angiossarcoma caracterizada pela presença de células com características epitelióides, mimetizando carcinoma pouco diferenciado<sup>(2,3)</sup>. Costuma surgir em partes moles profundas das extremidades, geralmente intramuscular, porém pode ser encontrado em tronco, cabeça e pescoço e cavidade abdominal<sup>(4,5)</sup>. Podem variar desde altamente diferenciados, assemelhando-se a hemangioma, até tumores anaplásicos, dificultando a diferenciação com carcinoma ou melanoma. A reunião de dados encontrados em exames de imagem, intraoperatório, microscopia e estudo imuno-histoquímico é necessário para um diagnóstico definitivo<sup>(6)</sup>. Apresenta predileção por sexo masculino e distribuição uniforme entre as idades, com pico de incidência na 7ª década de vida. No entanto, acometimento em crianças é extremamente raro<sup>(1)</sup>. A sobrevivência em 5 anos de pacientes com angiossarcoma é em torno de 35%. Em cerca de 20% dos casos ocorre recidiva local do tumor e metade dos pacientes morre no primeiro ano após o diagnóstico com doença metastática nos pulmões seguido por linfonodos, ossos, e partes moles<sup>(1)</sup>.

Relataremos o caso de uma mulher de 28 anos diagnosticada com angiossarcoma epitelióide em região torácica paravertebral inferior (T8-T11) caracterizado por um curso agressivo, em que o diagnóstico inicial foi um hematoma pulmonar crônico devido a um acidente automobilístico sofrido pela paciente há 11 anos.

## Relato de caso

Mulher de 28 anos com quadro inicial de dor torácica leve e progressiva. Dois meses após aparecimento dos sintomas, realizou-se uma radiografia de tórax que evidenciou derrame pleural e massa pulmonar à direita, interpretado como hematoma crônico (Figura 1) devido a acidente automobilístico sofrido pela paciente 11 anos atrás. Foi encaminhada para serviço especializado, sendo inicialmente realizada descorticação

pulmonar por videotoroscopia, com retirada de material amorfo e desbridamento de tecido necrótico em parede torácica seguida de colocação de dois drenos pleurais, coletado de material para culturas e histopatológico. Recebeu alta com um dos drenos pleurais para seguimento ambulatorial; contudo, persistiu com dor torácica, drenagem sero-sanguinolenta e cavidade pleural residual. Tomografia computadorizada (TC) de



Figura 1 - radiografia de tórax

tórax de controle identificou uma massa para-vertebral em parte inferior do hemi-tórax direito, sugerindo aumento da lesão em partes moles em relação à TC anterior à cirurgia de descorticação (Figura 2). Até então, culturas e estudo histopatológico não identificaram infecção bacteriana, fúngica ou neoplasia.



Figura 2 – TCAR - janela pulmonar  
janela mediastinal



Figura 2 TCAR –

Foi indicada toracotomia exploratória com descorticação e toracostomia com drenagem pleural anterior e posterior, com diagnóstico pós-operatório foi encarceramento pulmonar e infecção da cavidade residual. Paciente evoluiu sem melhora clínica associando-se picos febris; exames laboratoriais mostravam anemia normocítica e hipocrômica, leucocitose com presença de bastões e elevação da proteína C reativa (PCR); optamos por realização de pleurostomia, com diagnóstico de empiema pleural crônico, cavidade pleural residual e piora do quadro infeccioso. Novamente o material foi encaminhado para patologia, cujo resultado anatomopatológico mostrou apenas infiltrado inflamatório crônico inespecífico. A bacteriologia resultou negativa.

Paciente evoluiu com desconforto respiratório aos esforços e piora da dor torácica no dorso. Duas semanas após a última abordagem foi discutida em conjunto com a Equipe de Infectologia, Pneumologia, Radiologia e Neurocirurgia, a possibilidade de osteomielite vertebral por germe atípico devido à imagem sugestiva em TC prévia. Em seguida iniciou-se esquema antibiótico para tal patologia.

Sem melhora clínica, evoluiu com para-paresia e parestesia bilateral de membros inferiores com progressão ascendente para o quadril, realizou-se RNM de coluna vertebral, evidenciando-se massa invasiva em região de vértebras torácicas (T8-T11). Foi realizada laminectomia de T8-T11 com ressecção de tecido peridural e

musculatura para-vertebral direita (necrótica), enviado material para anatomopatológico. O laudo apresentou a existência de neoplasia maligna indiferenciada de padrões fusocelular e epitelióide infiltrando tecidos muscular esquelético, conjuntivo fibroadiposo e ósseo, sugestivo de sarcoma. Um estudo imuno-histoquímico foi realizado para classificação do sarcoma com marcadores CD31, vimentina e antígeno de membrana epitelial (EMA) positivos. Os marcadores AE1/AE3, desmina, HHF-35, CD45, LCA e S100 foram negativos, concluindo o diagnóstico de angiossarcoma epitelióide.

A paciente evoluiu com piora do quadro clínico, rebaixamento do nível de consciência e choque séptico, vindo a óbito três semanas após o último procedimento cirúrgico.

## Discussão

A apresentação clínica do angiossarcoma é variável devido à diversidade de sítios primários e ao alto grau de agressividade do tumor <sup>(1,4)</sup>. Os angiossarcomas de partes moles se desenvolvem como massas crescentes e em um terço dos pacientes estão associados outros sintomas como coagulopatia, anemia, hematoma persistente ou facilidade de formar hematomas. Extensa hemorragia é o traço mais característico da maioria dos tumores e, em casos extremos, um angiossarcoma hemorrágico de partes moles pode ser mascarado como um hematoma crônico <sup>(1)</sup>.

A morfologia epitelióide observada nos angiossarcomas de partes moles ocasiona uma variedade de diagnósticos. Considerando apenas aspectos morfológicos, os diagnósticos diferenciais mais comuns são linfoma anaplásico de células grandes, melanoma, e carcinoma pouco diferenciado<sup>(3)</sup>. Portanto, o estudo imuno-histoquímico é importante na confirmação diagnóstica. Angiossarcomas expressam em maior ou menor grau antígenos vasculares usuais incluindo fator de Von Willebrand (FVW), CD31 e CD34. Embora o FVW seja o mais específico dos marcadores vasculares, é o menos sensível, presente apenas em uma minoria de angiossarcomas. O CD31, por outro lado, combina boa especificidade com excelente sensibilidade e é positivo em aproximadamente em 90% dos casos de angiossarcomas de todos os tipos. A positividade do CD34 atinge 40-100%. Citoqueratinas estão presentes em aproximadamente 1/3 dos angiossarcomas de partes moles, particularmente nas formas epitelioides, podendo confundir com carcinoma pouco diferenciado. A variante epitelióide é fortemente vimentina positiva. A ausência de marcadores melanocíticos (S100), HMB45 e antígeno melanoma podem ajudar a distinguir angiossarcoma de melanoma <sup>(1,4,7)</sup>.

A sobrevida em 5 anos de pacientes com angiossarcoma é em torno de 35%. Em cerca de 20% dos casos ocorre recidiva local do tumor e metade dos pacientes morre no primeiro ano após o diagnóstico com doença metastática nos pulmões seguido por linfonodos, osso, e partes moles<sup>(1,8,9)</sup>.

O relato apresentado mostra um caso incomum de angiossarcoma epitelióide de partes moles em uma mulher de 28 anos em região torácica paravertebral direita,

visto que o mais comum é o surgimento em homens na 7ª década de vida, em extremidades. O diagnóstico inicial da paciente foi um hematoma pulmonar crônico, cujo motivo do aparecimento foi atribuído ao acidente automobilístico ocorrido há 11 anos. O diagnóstico definitivo de angiossarcoma epitelióide de parede torácica é muito difícil devido a sua raridade, diversas origens possíveis (pleura, osso, músculo estriado como sítio primário ou metastático) e características epiteliais observadas em técnicas de coloração. A elucidação do caso só foi possível após o estudo anatomopatológico do material enviado após a última cirurgia e a imuno-histoquímica.

O caso apresentado traz a possibilidade do diagnóstico diferencial do angiossarcoma em pacientes que apresentem coleções pleurais, ou de parede torácica, com evolução clínica e aspecto radiológico atípico. Chamamos a atenção, para a necessidade de biópsia da região específica de origem do tumor, uma vez que somente desta forma, foi possível a identificação histopatológica da lesão neoplásica, talvez nestes pacientes, a utilização da tomografia com emissão de pósitrons (PET – CT), identificando a região mais captante, pudesse acelerar o diagnóstico específico, através de uma biópsia dirigida. Neste caso, claramente a dificuldade diagnóstica ocorreu em decorrência de não se atingir a região tumoral nas duas primeiras abordagens cirúrgicas, mesmo com o encaminhamento de material significativo, o que reforça a sugestão da realização do da PET – CT.

## Referências

1. Weiss SW, Lasota J, Miettinen MM, Angiosarcoma of soft tissue. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds), Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone, WHO classification of tumours, IARC Press, Lyon, 2002, 175-177.
2. Sakamoto et al: Aggressive clinical course of epithelioid angiosarcoma in the femur: a case report, World Journal of Surgical Oncology 2014 12:281.
3. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG: Angiosarcoma of soft tissue: a study of 80 cases. Am J Surg Pathol 1998, 22:683-697.
4. Hart J, Mandavilli S: Epithelioid angiosarcoma: a brief diagnostic review and differential diagnosis. Arch Pathol Lab Med 2011, 135:268-272. Disponível em:
5. Fletcher CDM, Beham A, Bekir S, Clarke AMT, Marler NJF, Epithelioid angiosarcoma of deep soft tissue: a distinctive tumor readily mistaken for an epithelial neoplasm. Am J Surg Pathol 1991;15(10):915-924.
6. Lazureanu C, Baderca F, Burlacu O, Nicodin A. Case report: soft tissue epithelioid angiosarcoma. Romanian journal of Morphology and Embriology 2010, 51(4):787-792
7. Deshpande V, Rosenberg AE, O'Connell JX, Nielsen GP. Epithelioid angiosarcoma of the bone: a series of 10 cases; Am J Surg Pathol. 2003;27(6):709-716.
8. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll P. Review: Angiosarcoma. Lancet Oncol. 2010; 11:983-91
9. Abraham JA, Hamicek FJ, Kaufman AM, et al. Treatment and outcome of 82 patients with angiosarcoma. Ann Surg Oncol. 2007;14:1953

|