

CARTAS - CASO CLÍNICO

Hemangioendotelioma composto: relato de neoplasia rara ☆☆☆



Prezado Editor,

Hemangioendotelioma é o termo usado para nomear um grupo de neoplasias vasculares heterogêneas que mostram comportamento intermediário entre os hemangiomas, totalmente benignos, e os angiossarcomas, malignos.¹⁻⁴ Inclui as variantes epitelióide, fusiforme, retiforme, kaposiforme, polimorfo dos gânglios linfáticos e composto.¹ A maioria é neoplasia vascular de baixo grau, localmente agressivo, com alta tendência à recorrência local e baixo potencial metastático.³ O hemangioendotelioma composto (HEC) diferencia-se dos outros por apresentar, na histopatologia, a combinação de diferentes padrões de proliferações vasculares, tanto benignos quanto malignos, na mesma lesão.¹⁻⁴

Apresentamos um caso de HEC, neoplasia raramente relatada.

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, sob número 59637316.6.0000.5515.

Paciente do sexo feminino, 70 anos, relatava o aparecimento de tumoração na região inframamária esquerda, um ano após a exérese de hemangioma diagnosticado clinicamente no mesmo local, que estava em crescimento. Referia que há cerca de dois meses a lesão começou a crescer mais rapidamente, sangrar, além de se tornar extremamente dolorosa. A paciente era hipertensa, sem outras morbidades e sem outros antecedentes pessoais ou familiares dignos de nota. Ao exame dermatológico, foi observada a presença de tumoração ulcerada, medindo 10 cm, apresentando bordas elevadas e violáceas, superfície friável e sangrante, fundo necrótico, localizada na região inframamária esquerda (fig. 1). Não havia linfonodos regionais palpáveis, e o restante do exame físico apresentou-se sem alterações. Exames laboratoriais rotineiros eram normais. As



Figura 1 Tumoração ulcerada, sangrante, com bordas violáceas elevadas, de fundo necrótico recoberto por fibrina e secreção purulenta, bem delimitada, localizada na região inframamária esquerda. Pele adjacente normal.

tomografias computadorizadas de tórax e abdome demonstravam apenas lesão ulcerada na pele e no tecido celular subcutâneo, na região inframamária esquerda, com intensa captação de contraste venoso. O exame histopatológico de biópsia da lesão foi compatível com HEC (fig. 2). A imuno-histoquímica foi positiva para os anticorpos anti-CD31 e anti-CD34, marcadores endoteliais usuais, e para antígeno VIII e anti-Ki67 (10% de positividade), que demonstram o potencial maligno intermediário do tumor. Foi realizada a exérese da lesão, com margens amplas de segurança, porém houve recidiva dois anos depois, tendo sido submetida a nova exérese cirúrgica. No entanto, em virtude do comprometimento do esterno, arcos costais e pericárdio, foi iniciada quimioterapia paliativa com paclitaxel, mas a paciente evoluiu para óbito em seis meses.

Em 2000, Nayler et al.⁵ relataram oito casos de neoplasia com padrão vascular variável, apresentando combinações vasculares de neoplasias benignas e malignas, nomeando-a HEC,⁵ tendo sido incluído na classificação de tumores de tecidos moles e ósseos de 2002 da Organização Mundial da Saúde.³

O HEC é neoplasia extremamente rara, de comportamento limítrofe, que se diferencia dos demais hemangioendoteliomas por suas típicas características histopatológicas.¹⁻⁴ Sua incidência por idade é variável, existindo casos relatados em crianças e em idosos,² com média de idade de 39 anos, e predileção pelo sexo femi-

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501166>

☆ Como citar este artigo: Morgado de Abreu MAM, Ferreira CAA, Nai GA. Composite hemangioendothelioma: report of a rare neoplasm. *An Bras Dermatol.* 2025;101:501166.

☆☆ Trabalho realizado na Universidade do Oeste Paulista, Presidente Prudente, SP, Brasil.

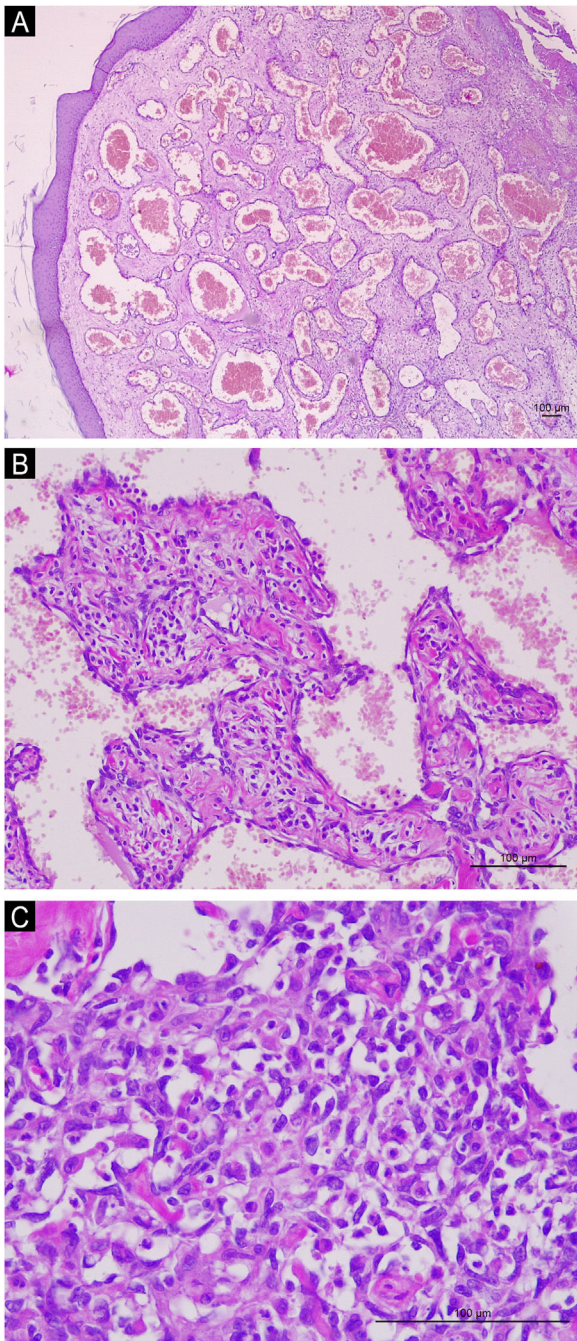


Figura 2 (A) Canais vasculares dilatados, de aspecto cavernoso, lembrando hemangioma comum na porção superficial da biópsia (aumento de 40×). (B) Observam-se vasos revestidos por células endoteliais cujos núcleos são frequentemente protuberantes (*hobnail*), lembrando hemangioendotelioma retiforme (aumento de 200×). (C) Pequenos espaços vasculares circundados por células com escasso citoplasma e núcleos, redondos e fusiformes, hipercromáticos e irregulares, sugestivo de hemangioendotelioma kaposiforme (aumento de 400×). Em (A), (B) e (C): Hematoxilina & eosina; barra de escala: 100 µm.

nino (2,7:1).³ As lesões são clinicamente indistinguíveis de outras neoplasias vasculares, podendo manifestar-se como nódulos, placas ou ulcerações, a maioria localizada a nível cutâneo, principalmente, na porção distal das extremidades superiores e inferiores,¹⁻⁴ existindo relatos de localização extracutânea.⁶⁻⁸ A localização cutânea no tronco, como no presente caso, não é habitual.

O HEC é classificado como neoplasia maligna de baixo grau, evoluindo raramente com metástases, as quais ocorrem principalmente para linfonodos.²

O exame histopatológico demonstra associação de padrões vasculares benignos, como do hemangioma, e malignos, como do angiossarcoma, dentro da mesma lesão; a proporção de cada componente é variável.¹ O diagnóstico histopatológico requer a presença de pelo menos duas variantes do hemangioendotelioma.³ Os componentes predominantes, na maioria dos casos são de hemangioendotelioma retiforme, hemangioendotelioma epitelióide e hemangioma de células fusiformes.^{1,3} Mais raramente, áreas de angiossarcoma também estão presentes.

No caso aqui apresentado, a paciente relatava que o HEC surgiu após um ano da exérese de hemangioma diagnosticado apenas clinicamente no mesmo local, porém o exame histopatológico não foi realizado, o que leva ao questionamento se a lesão já não se tratava do HEC, pois o surgimento de HEC em cicatriz prévia de outra malformação vascular, assim como a transformação maligna de um hemangioma, são fatos extremamente raros.⁴

Não se sabe qual é a melhor abordagem terapêutica. Há relatos de quimioterapia, interferon-alfa, radioterapia e exérese da lesão com margens amplas.²

Enfatizamos a dificuldade em se realizar o diagnóstico do HEC, já que a lesão é clinicamente indistinguível de outras neoplasias vasculares malignas e é rara, além de requerer a participação de patologista experiente.

Disponibilidade de dados de pesquisa

Não se aplica.

Editor

Ana Maria Roselino.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Marilda A. M. Morgado de Abreu: Concepção e o planejamento do estudo; revisão crítica da literatura, obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em con-

duta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação da versão final do manuscrito.

Carolina A. de A. Ferreira: Elaboração e redação do artigo, obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura.

Gisele A. Nai: Revisão crítica da literatura, obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Biagioli M, Sbrano P, Miracco C, Fimiani M. Composite cutaneous haemangioendothelioma: case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 2005;30:385–7.
2. Mahmoudizad R, Samrao A, Bentow JJ, Peng SK, Bhatia N. Composite hemangioendothelioma: an unusual presentation of a rare vascular tumor. *Am J Clin Pathol*. 2014;141:732–6.
3. Stojic Z, Brasanac D, Stojanovic M, Boricic M. Cutaneous composite hemangioendothelioma: case report and review of published reports. *Ann Saudi Med*. 2014;34:182–8.
4. Chu YC, Choi SJ, Park IS, Kim L, Han JY, Kim JM. Composite hemangioendothelioma- a case report. *Korean J Pathol*. 2006;40:142–7.
5. Nayler SJ, Rubin BP, Calonje E, Chan JK, Fletcher CD. Composite haemangioendothelioma: a complex, low-grade vascular lesion mimicking angiosarcoma. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:352–61.
6. Cakir E, Demirag F, Gulhan F, Oz G, Tassepe I. Mediastinal composite hemangioendothelioma. A rare tumor at an unusual location. *Tumori*. 2009;95:98–100.
7. Zhang J, Wu B, Zhou GQ, Zhang RS, Wei X, Yu B, et al. Composite hemangioendothelioma arising from the kidney: case report with review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2013;6:1935–41.
8. Schaeffer T, Glatz K, Eckstein FS, Matt P. Composite haemangioendothelioma in the heart: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2023;7, ytd343.

Marilda Aparecida Milanez Morgado de Abreu *,
Carolina Aparecida de Almeida Ferreira 
e Gisele Alborghetti Nai 

Departamento de Dermatologia, Universidade do Oeste Paulista, Presidente Prudente, SP, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: marilda@morgadoeabreu.com.br

(M.A. Morgado de Abreu).

Recebido em 22 de agosto de 2024; aceito em 1 de outubro de 2024