



Linfangiossarcoma no contexto de linfedema crônico: uma síndrome rara

Andreza Luiza Rodrigues Moreira da Silva
Anna Giovanna Helenna Silva Alves de Godoy
Hugo Monteiro Faver
Daniel Lago Obadia
João Paulo Monteiro Yamagata

Anamnese



IDENTIFICAÇÃO

Sexo feminino, 75 anos, negra, viúva, aposentada, natural e residente do Rio de Janeiro



QUEIXA PRINCIPAL

“Ferida no braço que sangra e dói há 1 mês”

Anamnese

Agosto 23



Pápulas **eritematopruriginosas** na face flexora **do braço direito** e aumento do diâmetro ipsilateral

25 dias



Pápulas confluíram **formando placa eritematopurpúrica** com drenagem serossanguinolenta e fétida acompanhada de dor e diminuição da mobilidade

Anamnese

HISTÓRIA PATOLÓGICA PREGRESSA

- ✓ 2015: **Mastectomia radical** à direita com **esvaziamento linfático axilar** homolateral
- ✓ BX: Carcinoma ductal Infiltrante
- ✓ **Radioterapia adjuvante**
- ✓ HAS

HISTÓRIA FISIOLÓGICA

G3P3A0

HISTÓRIA FAMILIAR

Nega antecedentes familiares

HISTÓRIA SOCIAL

Nada digno de nota





Hipóteses diagnósticas



- ✓ Linfangiossarcoma (Síndrome de Stewart Treves)
- ✓ Carcinoma de Merkel
- ✓ Melanoma Maligno

Conduta Clínica

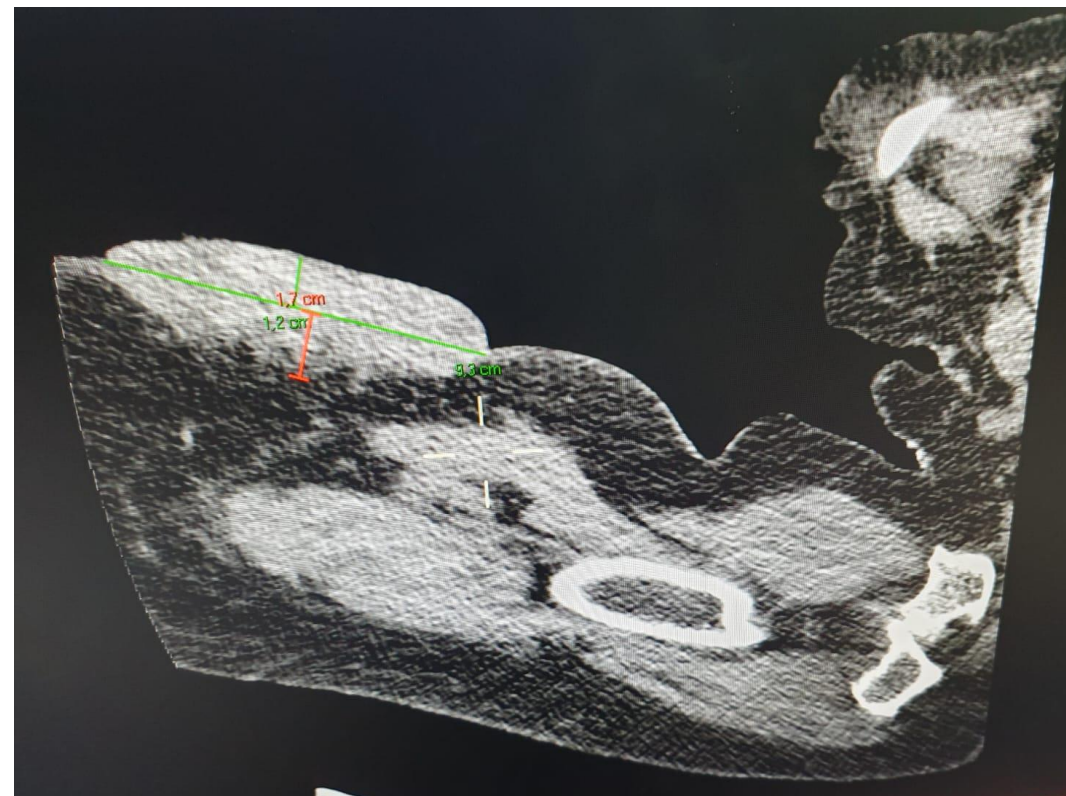


- ✓ Biópsia da pele para histopatológico
- ✓ Solicitado RNM do membro superior direito

Exames Complementares

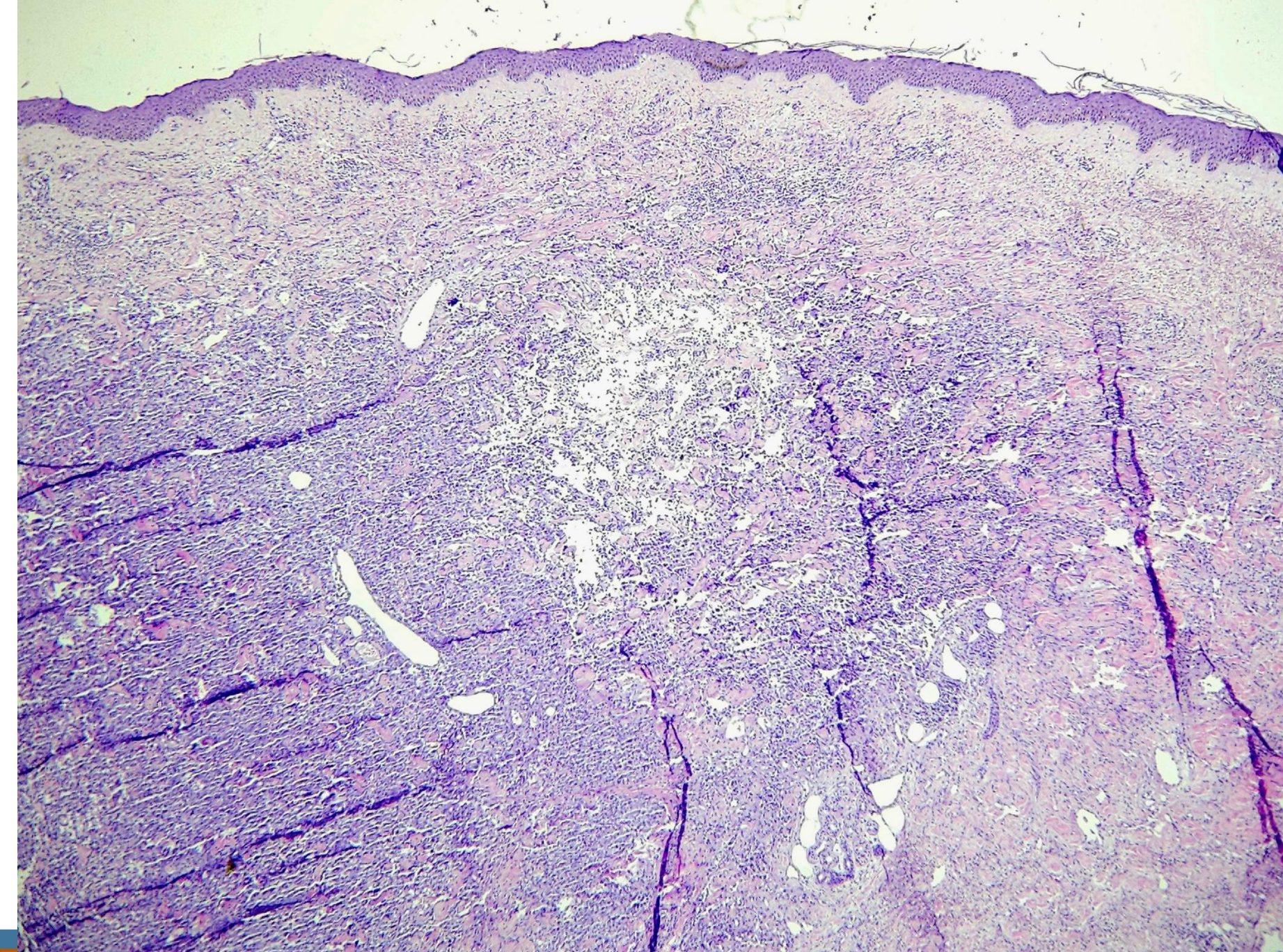
Ressonância Magnética

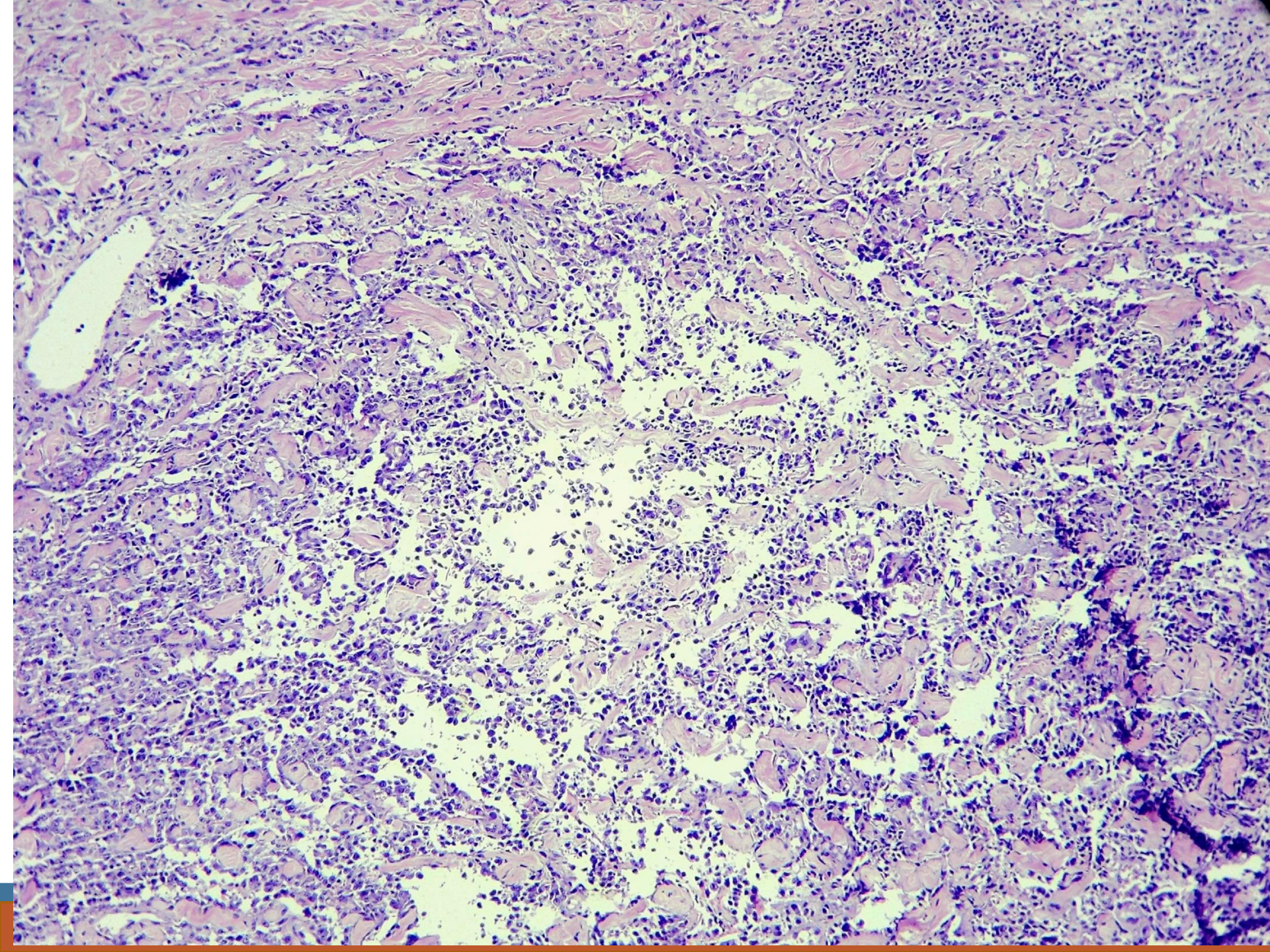
Formação expansiva vegetante, cutânea, com densidade de partes moles, com **infiltração na gordura subcutânea, sem acometimento dos planos musculares subjacentes**, sem realce significativo pelo contraste nas fases arterial, venosa e tardia, maior diâmetro paralelo a pele de **9,4cm** e **2,6 cm de profundidade**



Exame histopatológico

HE (40X)

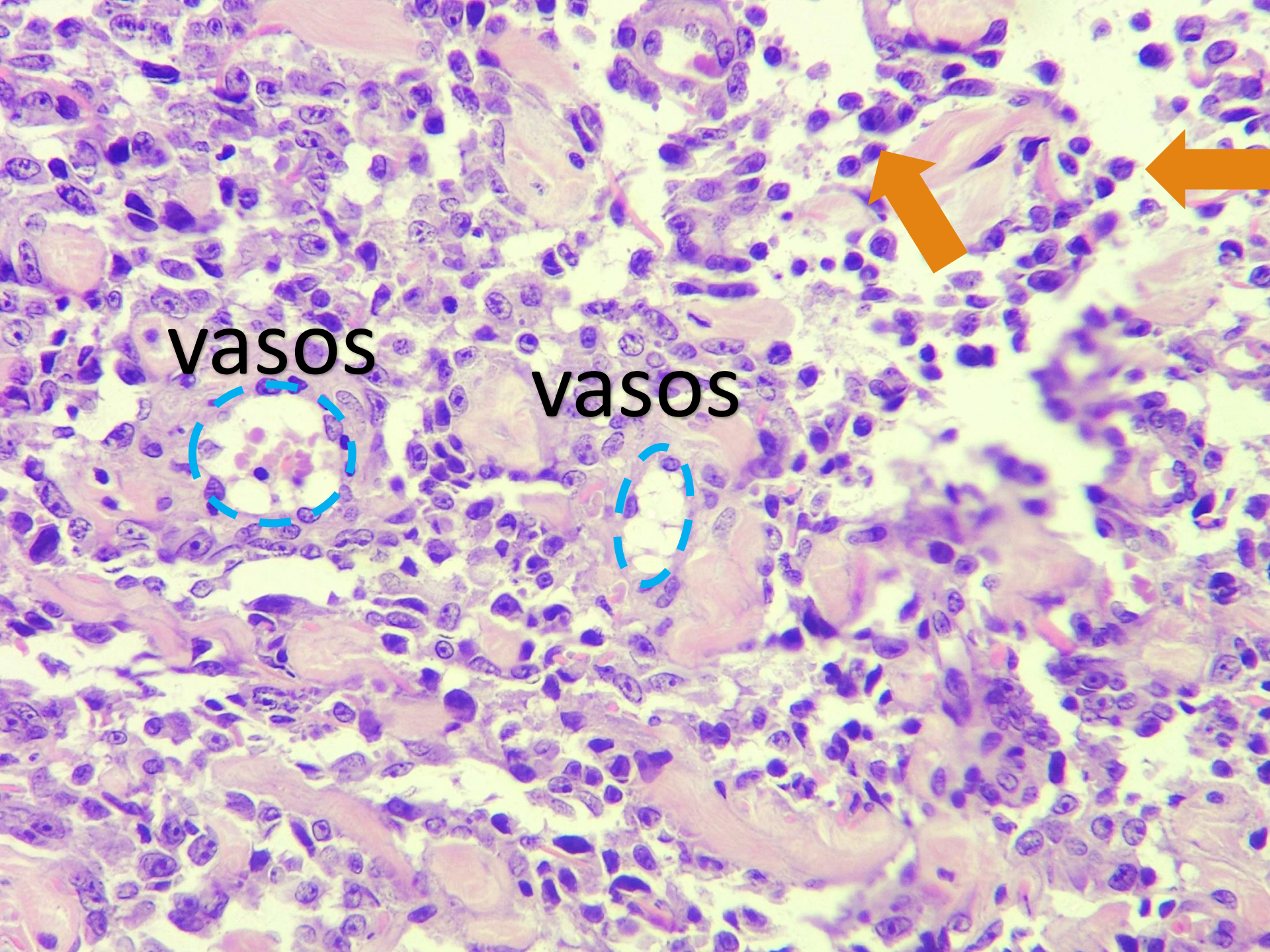




Exame histopatológico

HE (100X)

Derme difusamente
infiltrada por canais
vasculares atípicos



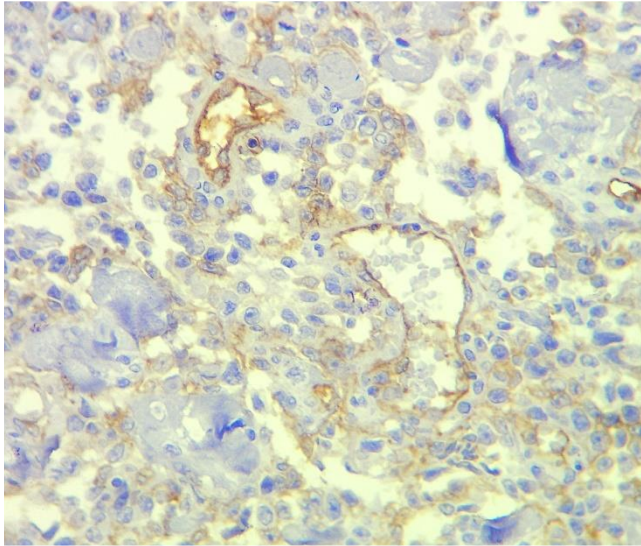
vasos

vasos

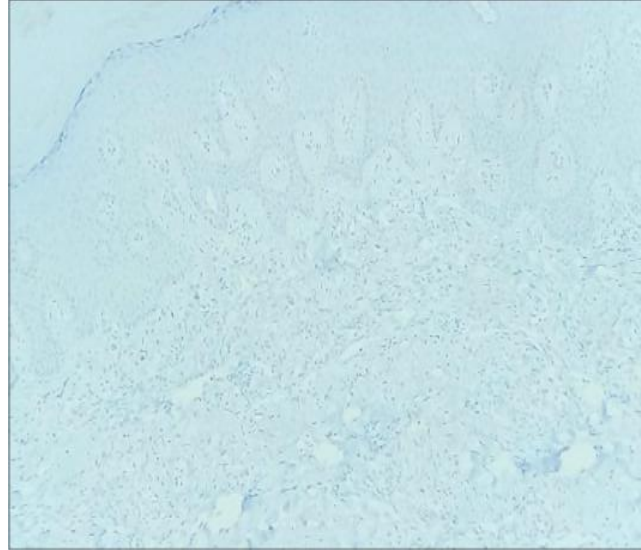
Células
endoteliais
bizarras

HE (200X)

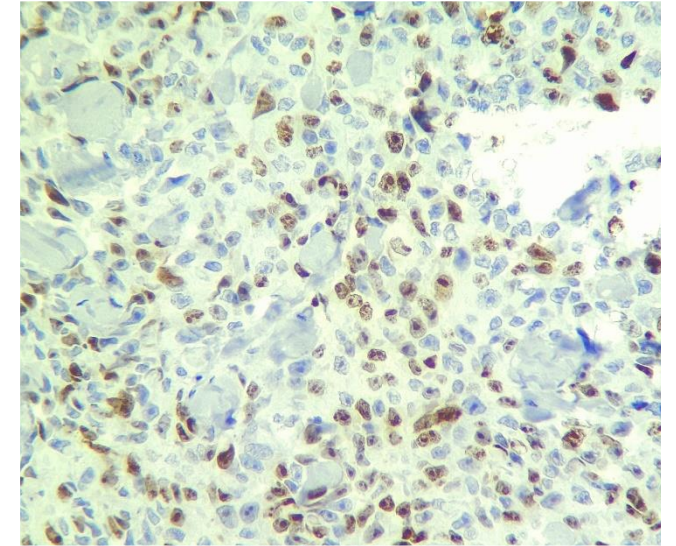
Imunohistoquímica



CD34 + Endotélio Vascular



HHV-8 -

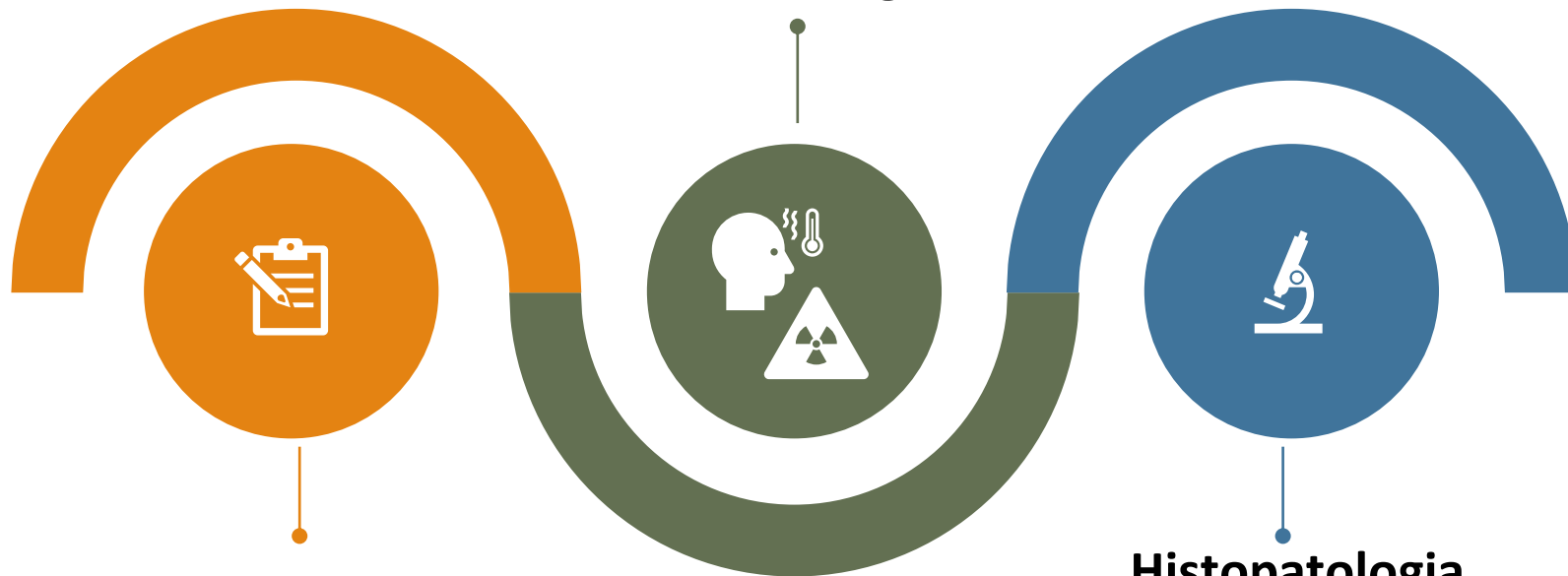


Ki-67 maior que 50%

Conclusão

Formação cutânea, sem acometimento de planos musculares medindo, aproximadamente, 9x3 cm

Exame Imagem



Anamnese

Mastectomia com esvaziamento linfonodal e radioterapia há 8 anos

Histopatologia

*CD 34:
Positivo*

**Síndrome de
Stewart
Treves**

Síndrome de Stewart Treves



Linfangiossarcoma cutâneo raro e potencialmente letal que se desenvolve em áreas de linfedema crônico

Fred Stewart
Noorman Treves
1948

Angiossarcoma no contexto de linfedema pós mastectomia – “Elefantíase cirúrgica”



Foto: Fred Stewart e Noorman Treves

Síndrome de Stewart Treves

Epidemiologia e Incidência



400 casos publicados



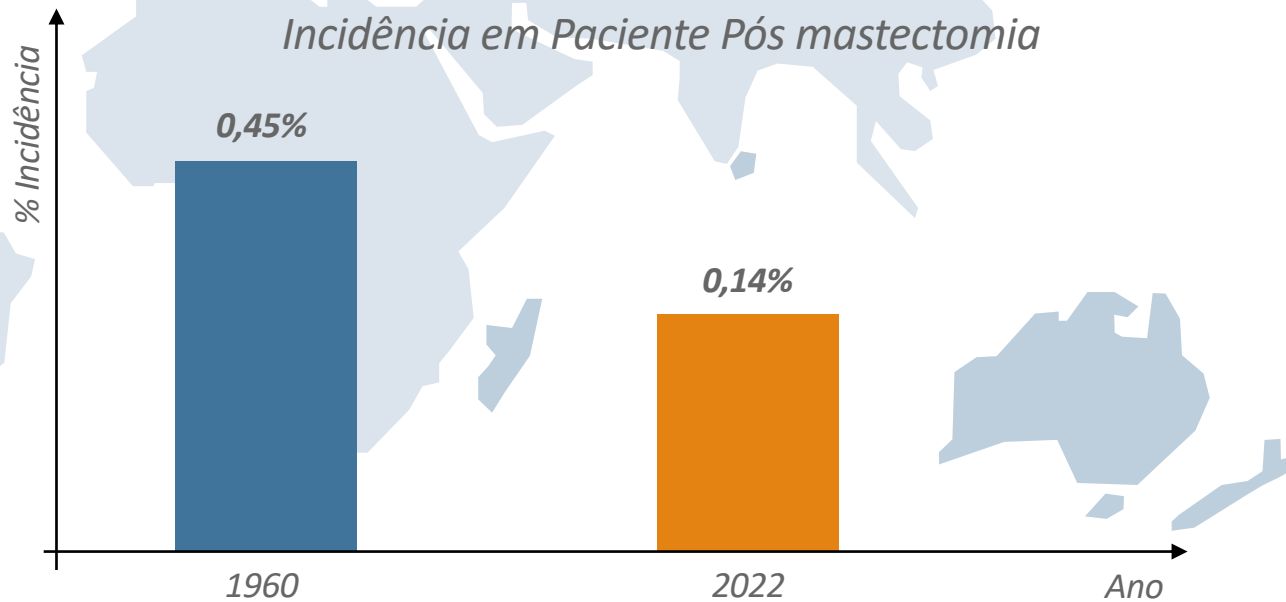
Maior prevalência no sexo feminino (5:1)



**Idade Média
61 anos**

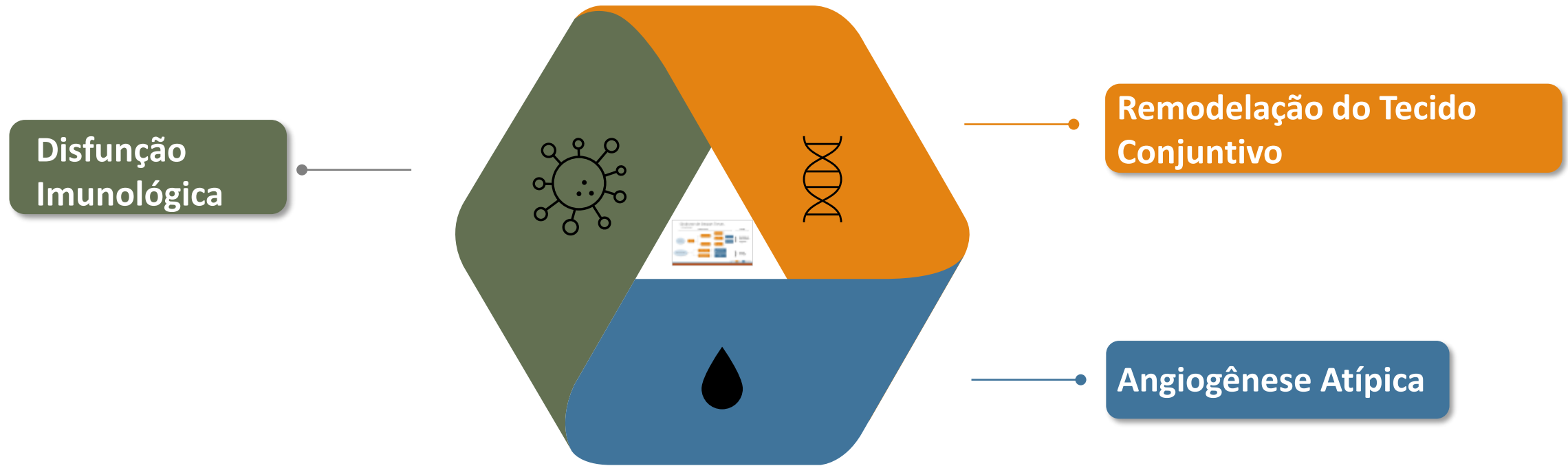


Incidências



Síndrome de Stewart Treves

Fisiopatologia

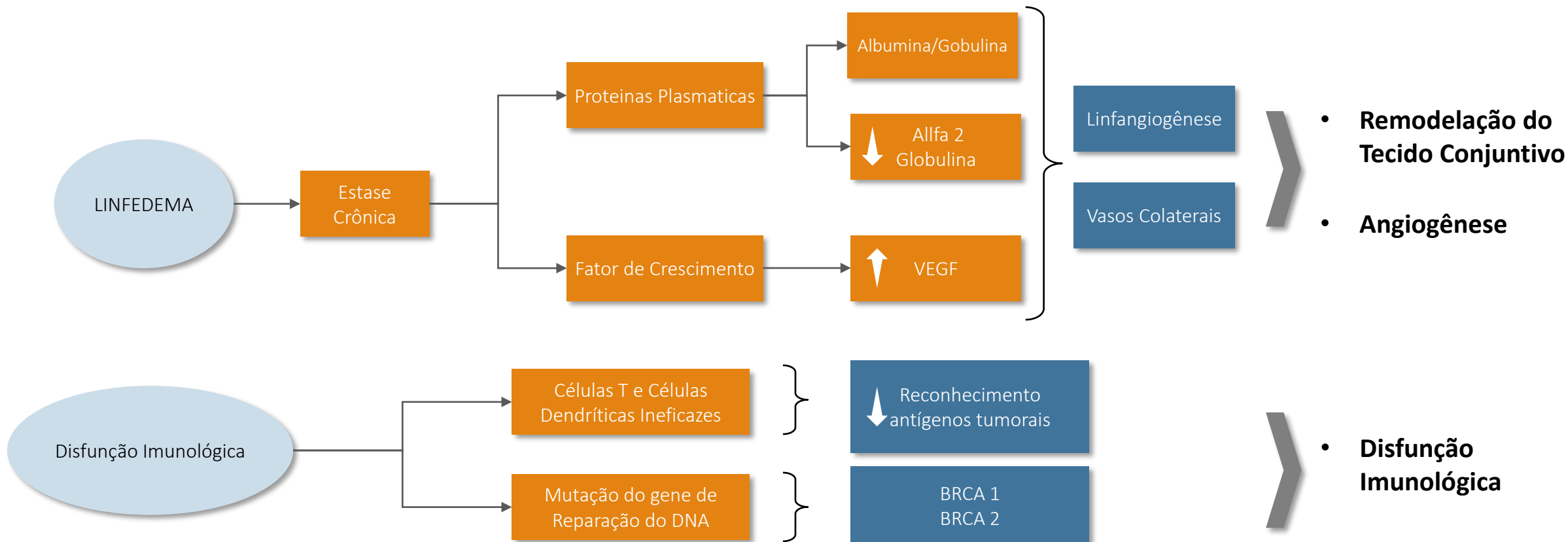


Síndrome de Stewart Treves

Fisiopatologia

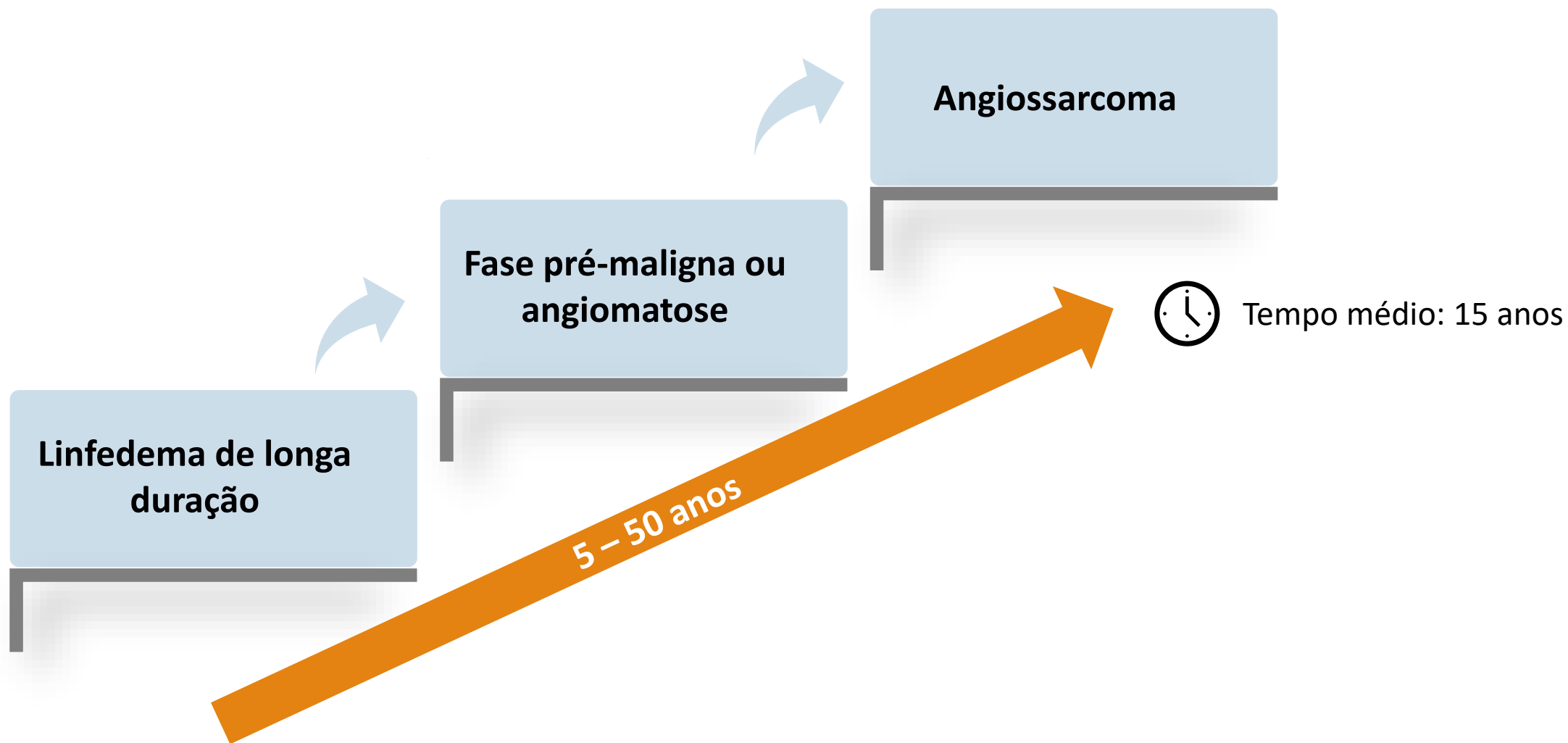
Etapas da Doença

Patologia



Síndrome de Stewart Treves

Fisiopatologia



Síndrome de Stewart Treves

Manifestações Clínicas

Máculas
eritematoazuladas com
crescimento rápido



An Bras Dermatol 30.1016j.abd.2021.12.003

Placas ou nódulos com
exulceração e necrose sobre
a área de linfedema



An Bras Dermatol 30.1016j.abd.2021.12.003

1

2

3



An Bras Dermatol 30.1016j.abd.2021.12.003

Pápulas
purpúricas
coalescentes



An Bras Dermatol 30.1016j.abd.2021.12.003

Aspecto
erisipelóide

Síndrome de Stewart Treves

Manifestações Clínicas

Sinais e Sintomas

Localização

Dor e alteração de coloração

56% em membros superiores

Parestesia e Plegia

30% em membros inferiores (CA colo de útero, pênis ou bexiga)

Sangramento e odor fétido

14% no tronco e demais localizações

Síndrome de Stewart Treves

Diagnóstico e Exames Complementares

HISTOPATOLOGIA

- *Espaços vasculares irregular*
- *Canais Vasculares Atípicos*

IMUNOHISTOQUÍMICA

Marcadores endoteliais:

- *Fator VIII*
- *CD 34*
- *CD 31*

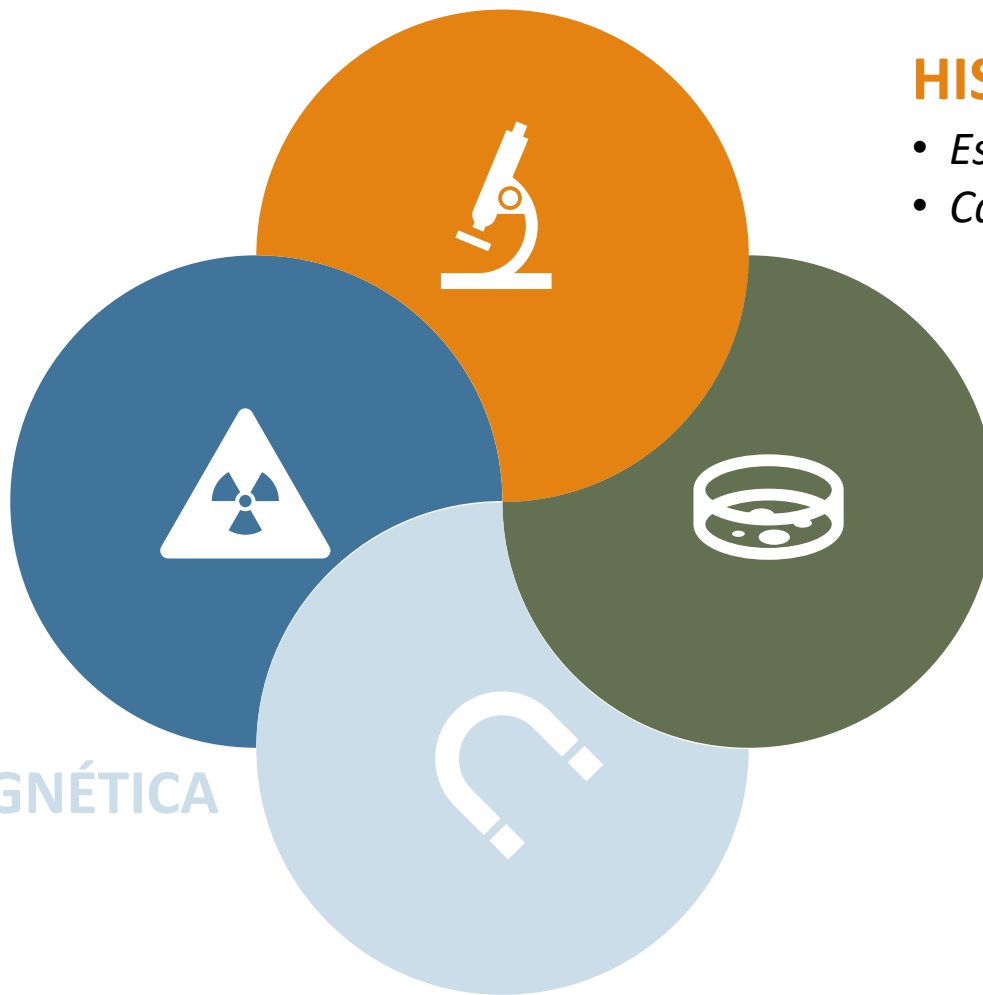


PET - SCAN

- *Focos de metástase*

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

- *Extensão de lesão*



Tratamento

Ressecção cirúrgica com margens amplas (Amputação)

- *Doença local*
- *Melhor sobrevida*
- *Margem de 2-3 cm*

**Maior sobrevida em 5 anos
(20%)**

Radioterapia Adjuvante

- *Paliativo*
- *Grandes áreas de extensão*

Quimioterapia

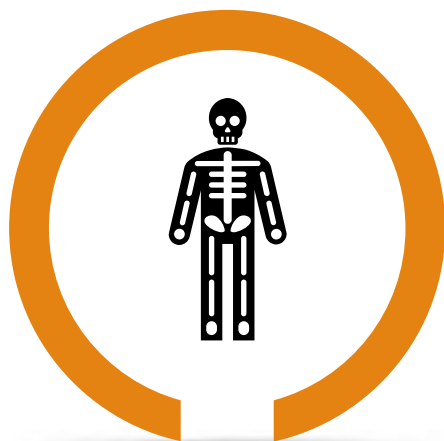
- *Placitaxel: metástase avançada*
- *Doxorrubicina*
- *Bevacizumab: diminuição de progressão da doença*

Alternativas

- *Talidomida*

Prognóstico

METÁSTASE



*Via :Hematogênica e
Linfática*



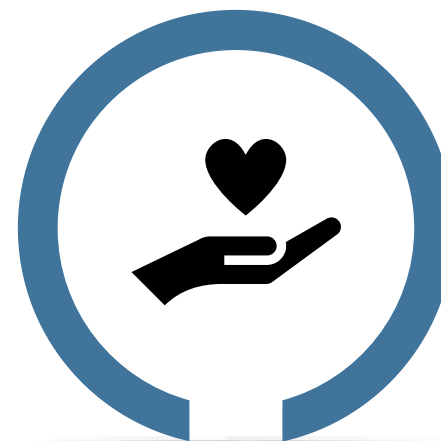
***Pulmão**
Ossos longos*

SOBREVIDA



*Média 2,5 anos com
tratamento
Média 7 meses sem
tratamento*

FATORES DE BOM PROGNÓSTICO

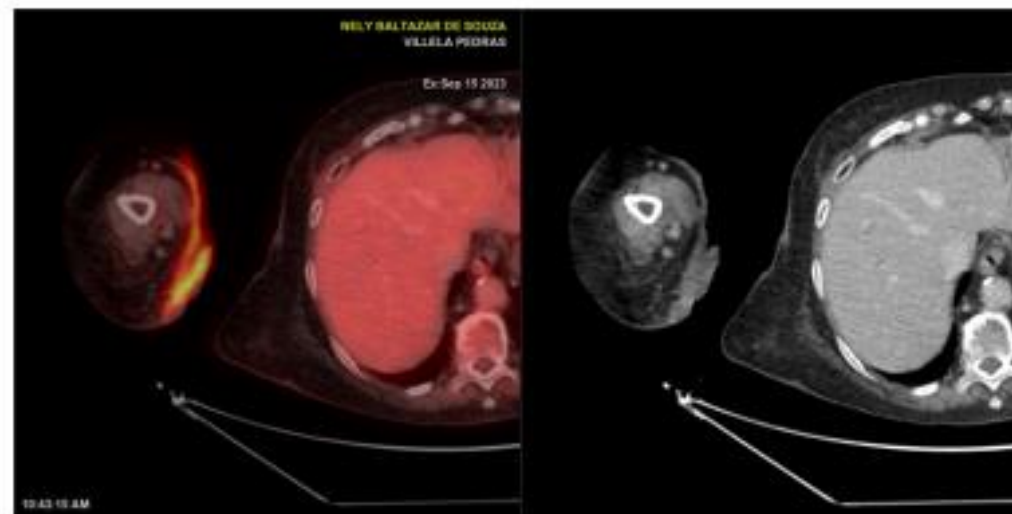


*Menor de 50 anos
Tumor Local
Localização:Tronco*

Relato do Caso

Setembro 23

- Sessão de **radioterapia paliativa** para diminuir sangramento
- PET SCAN -> Sem sinais de metástase
- Optado pela amputação (cirurgia oncológica)



Motivo da Apresentação



Relatar uma neoplasia rara



Atentar esse diagnóstico em lesões nos membros cronicamente edemaciadas



Reforçar o diagnóstico precoce devido alta taxa de mortalidade

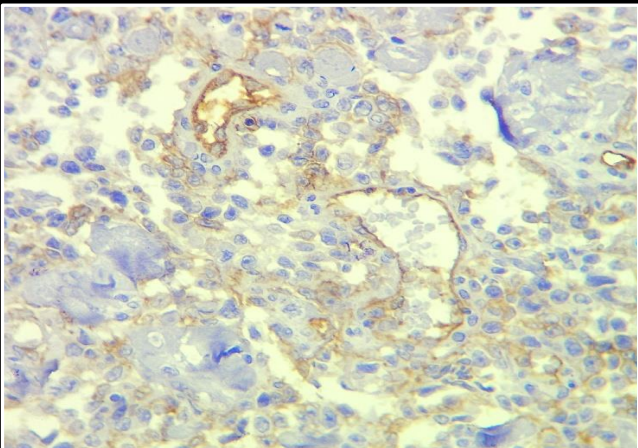
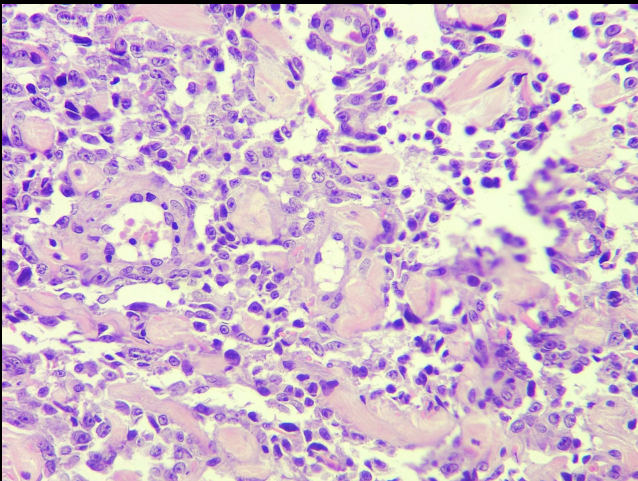
Referências Bibliográficas

1. Kun Hao, Yuguang Sun. A retrospective analysis of Stewart-Treves syndrome in the context of chronic lymphedema. *Anais Brasileiros de Dermatologia* 2023;98(3):287-295.
2. Patrick J. Kim, Asfandiyar Mufti. Stewart-Treves syndrome and other cutaneous malignancies. *International Journal of Dermatology* 2022, 61, 62–70.
3. Ruocco V, Brunetti G, Puca RV, Ruocco E. The immunocompromised district: a unifying concept for lymphoedematous, herpes-infected and otherwise damaged sites. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23:1364-73.
4. Ruocco V, Schwartz RA, Ruocco E. Lymphedema: an immunologically vulnerable site for development of neoplasms. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:124-7.
5. Marando A, Bernasconi B. Complex karyotype in a case of cutaneous lymphangiosarcoma associated with chronic lymphedema of the lower limb. *Pathol Res Pract.* 2014;210:1138-41.
6. Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 1342–1348.



Obrigada!

andrezaluizar@gmail.com



CD34 + Endot lio Vascular

