

Hamartoma angiomatoso écrino: relato de caso e revisão na literatura

Ecrrine angiomatous hamartoma: case report and literature review

Fabiane Utiyama Kumagai¹, Lauro Rodolpho Soares Lopes², Rosana Lazzarini³, Adriana Cohen Schwartz⁴, Helena Muller⁵, Humberto Fucchi⁶

Resumo

O hamartoma angiomatoso écrino é um tumor benigno, raro, mais prevalente na infância. Caracteriza-se pela presença de nódulos ou placas de coloração azul-purpúrica, de consistência macia e tamanhos variados, sendo frequentemente encontrados na região acral. A lesão pode ser acompanhada de dor, hipertricose e hiperidrose. Histologicamente apresenta numerosas estruturas écrinas e canais capilares. Será descrito um caso de hamartoma angiomatoso écrino atendido na Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo.

Descritores: Hamartoma, Glândulas écrinas, Neoplasias das glândulas sudoríparas, Nevo, Hipertricose, Hiperidrose

Abstract

The ecrrine angiomatous hamartoma is a rare, benign tumor, most prevalent in childhood. Its characteristics includes presence of nodules and plaques purple-blue, smooth consistence and a variety of sizes. The histopathological findings are described as numerous ecrrine structures and capilar channels, frequently found in the acral area. It will be

presented a report of case of ecrrine hamartoma seen in the Clinic of Dermatology of Santa Casa de Sao Paulo.

Key words: Hamartoma, Ecrrine glands, Sweat gland neoplasms, Nevus, Hypertrichosis, Hyperhidrosis

Introdução

O hamartoma angiomatoso écrino (HAE) é um tumor benigno rarissimamente descrito, mais prevalente até os 10 anos, que afeta ambos os sexos igualmente, podendo ser familiar¹.

Caracteriza-se pela associação de alterações vasculares e de glândulas sudoríparas écrinas. Essas glândulas são mais numerosas na pele da região acral, justificando a maior frequência desse tumor nessa localização. O termo envolve um espectro de lesões que se estende desde angiomas sudoríparas predominantemente angiomatosos até nevos sudoríparas, com vascularização normal².

Clinicamente, caracteriza-se pela presença de um amplo espectro de lesões, desde nódulos angiomatosos simples a placas eritemato-purpúricas. O HAE tem consistência macia e apresenta tamanho variável entre 0,5 e 11 cm. A lesão pode ser assintomática, apresentar hiperidrose localizada ou em grande parte dos casos, ser acompanhada de dor espontânea ou à palpação.

A maioria dos casos ocorre ao nascimento ou na infância, sob formas variadas de apresentação clínica. Em geral, há predomínio de lesões solitárias³, porém já foram descritos casos sem lesões cutâneas⁴, com lesões múltiplas e bilaterais⁵.

O hamartoma angiomatoso écrino frequentemente tem evolução benigna, havendo relatos de remissão espontânea da dor, sem necessidade de remoção⁶. Contudo, foram descritos casos em que a dor levou a exérese da lesão e mesmo à amputação do membro afetado.

Histologicamente apresentam glândulas écrinas grandes porém normais, entremeadas ao tecido fibroso frouxo, contendo numerosos vasos linfáticos e san-

¹Médica dermatologista. Clínica Dermatológica Dr^a Adriana Awada – Santo André (SP)

²Residente do 1º Ano de Dermatologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

³Médica assistente da Clínica de Dermatologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

⁴Acadêmica do 6º Ano da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

⁵Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento Ciências Patológicas. Chefe de Clínica. Adjunto do Serviço de Anatomia Patológica da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

⁶Médico Assistente da Clínica de Dermatologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

Trabalho realizado: Clínica de Dermatologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo e no Serviço de Anatomia Patológica da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

guíneos. A epiderme pode estar discretamente acantótica. Outros componentes, como os folículos pilosos, podem estar associados ao complexo écrino angiomatoso. Assim como, pode haver envolvimento de fibras nervosas, depósito de mucina e gordura⁷.

O principal diagnóstico diferencial deve ser feito com o tumor glômico⁸. Ele caracteriza-se por espaços vasculares separados por células musculares lisas modificadas, semelhantes ao arranjo do glomus arterio-venoso. Seu início geralmente acontece na infância, com lesões assintomáticas e múltiplas. As lesões solitárias são azul escuras e firmes e apresentam marcada sensibilidade. Ocorrem principalmente em adultos, afetando particularmente o leito ungueal⁹.

Será descrito a seguir um caso de hamartoma angiomatoso écrino avaliado na Clínica de Dermatologia da Santa Casa de São Paulo com confirmação diagnóstica pelo exame anatomopatológico realizado no Departamento de Patologia da Santa Casa de São Paulo.

Relato do caso

Paciente L.S., do sexo masculino, branco, 52 anos, procurou o Serviço de Dermatologia queixando-se de manchas dolorosas e pruriginosas na panturrilha, de aparecimento súbito há três anos.

Ao exame dermatológico apresentava dermatose localizada em perna direita caracterizada pela presença de três nódulos eritemato-violáceos endurecidos, dolorosos à palpação (Figura 1).



Figura 1 - Nódulo eritemato-violáceo endurecido e doloroso a palpação.

Foi realizada biópsia incisional da lesão. O exame anatomopatológico evidenciou cortes de pele cuja epiderme está conservada. Na derme profunda havia

glândulas sudoríparas écrinas que apresentavam proliferação vascular no seu interior, formando nódulos. (Figuras 2).

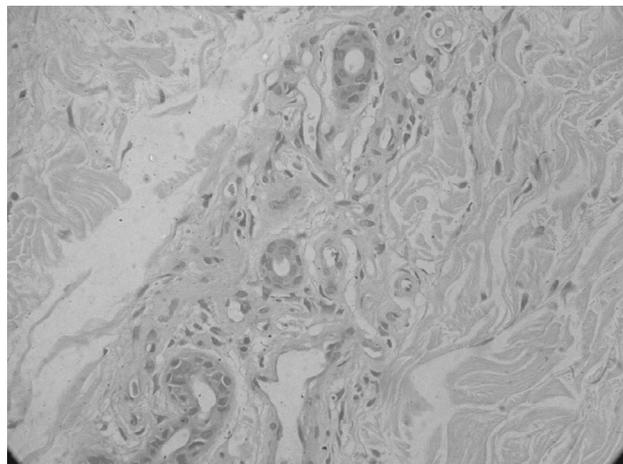


Figura 2 - Na derme média e inferior, observam-se elementos secretórios e ductais écrinos e proliferações lobulares angiomatosas.

O diagnóstico histopatológico foi de nevo écrino angiomatoso ou hamartoma angiomatoso écrino.

Devido à sintomatologia referida pelo paciente, foi realizada a exérese cirúrgica da lesão e o material foi enviado ao Serviço de Patologia da Santa Casa de São Paulo.

O exame anátomo-patológico observou corte de pele que apresentava na derme processo inflamatório caracterizado por infiltrado linfoplasmocitário e histiocitário, proliferação fibrosa e focos de hemorragia que comprometiam a derme e o tecido celular subcutâneo. Notou-se ainda acentuada proliferação fibrosa e volumosa quantidade de neutrófilos. A epiderme estava conservada.

No primeiro retorno, o paciente referiu trauma na região da ferida cirúrgica. À inspeção, mesma apresentava crosta melicérica e saída de secreção sero-purulenta de moderada quantidade. Foi prescrito amoxicilina 500mg de 8/8h por 10 dias e orientado compressas com água boricada.

A reavaliação clínica após o término da antibioticoterapia observou, no local da ferida cirúrgica, cicatriz sem sinais flogísticos.

Discussão

O hamartoma angiomatoso écrino é uma entidade benigna e extremamente rara.

Descrito pela primeira vez em 1859, por Lotzbeck* citado por Kolodny (1938)³², que observou uma lesão

* Lotzbeck C. Ein fafl von schweissdrusengeschwuIst an der wange. *Virchows Arch Pathol Anat.*1859; 16: 160.1859. APUD Kolodny A. *Glomus tumor.* *Ann Surg.* 1938; 107:128-31.⁽³²⁾

angiomatosa em uma criança, localizada acima da região malar, e caracterizada histologicamente por estruturas glandulares associadas a um estroma vascular.

Hamartoma angiomatoso écrino (HAE) é um termo que agrupa todas as referências da literatura que fazem alusão à mesma lesão como, por exemplo, hamartoma angiomatoso com transpiração funcional, hamartoma angiomatoso com secreção de suor e angiooma com nevo de glândula sudorípara^{10,11}.

Esse tumor cutâneo também pode ser conhecido como: hamartoma angiomatoso sudoríparo secretante¹², hamartoma angiomatoso sudoríparo funcional¹³, nevus de glândulas sudoríparas com angiooma¹⁴ e angiomatose cavernosa dos ductos sudoríparos¹⁵.

Acredita-se que a formação dos hamartomas deve-se a uma anormalidade de dependência heterotópica, que ocorre durante a organogênese, onde as interações bioquímicas defeituosas entre o epitélio em diferenciação e o mesênquima subjacente induzem a uma proliferação anormal de estruturas anexas e vasculares. Na literatura, existem duas importantes revisões sobre o tema: uma com 24 casos¹⁶ e o mais recente com 37 casos¹⁷. As revisões mostram que as lesões se manifestam desde os dois meses de idade até os 73 anos. São congênitos em 45% dos casos e a porcentagem restante surge antes da puberdade, sendo 51,4% em homens e 48,6% em mulheres. A estrutura das lesões é variável, sendo a forma em nódulo e placa as mais frequentes com 75,6%, seguido das pápulas (18,6%) e máculas (13,5%). É possível encontrar mais de uma estrutura na lesão e as cores descritas variam de roxo a violáceo, azulado, amarelado, pardo ou uma combinação de cores. Eventualmente, são descritos na superfície aparência de pele em casca de laranja e eventual ulceração¹⁶. As lesões geralmente são únicas, mas em 13,5% podem ser múltiplas. As extremidades são acometidas na maior parte dos casos (81%) podendo ocorrer lesões no tórax e região sacra¹⁸.

A hiperidrose descrita como um achado característico está presente em apenas 34,3% dos casos, apesar da presença das glândulas e condutos écrinos em quase todos os espécimes no exame histopatológico. Esta manifestação presumivelmente se deve a uma estimulação sudoral no componente écrino por um incremento local da temperatura dentro do angiooma^{19,20}. Não há diferença entre sua apresentação tanto em crianças como nos adultos.

A dor na lesão ocorre em 42% dos casos¹⁴, que na maioria das vezes se resolve com a exérese cirúrgica, podendo ocorrer resolução espontânea²¹. A dor é devida à presença de pequenos nervos infiltrantes observados na microscopia eletrônica^{22,23}. No sexo feminino, a puberdade e a gravidez são períodos de dor

mais freqüente e intensa, por provável causa hormonal ou pela retenção de fluidos^{7,24}.

A histopatologia mostra a proliferação de elementos secretórios e ductais écrinos maduros e muitas vezes aumentados de volume, na derme média e inferior na junção da derme com tecido celular subcutâneo, associados a canais angiomatosos dilatados e/ou colapsados e bem diferenciados. Os agregados vasculares se organizam em proliferações lobulares de capilares de paredes delgadas e em focos angiomatosos mal-definidos. São descritos canais venosos de paredes grossas e glândulas écrinas contendo células claras de natureza cística e vilosa²⁵. Por trás de um hamartoma podem-se encontrar também estruturas pilosas^{26,27}, glândulas apócrinas⁷, focos lipomatosos²⁸, linfáticos e mucina^{24,26}. A epiderme suprajacente pode ser normal²⁸ ou mostrar acantose irregular²⁹, papilomatose e/ou hiperqueratose^{30,31}. Em geral, não se observa mitose nem atipias citológicas²⁸.

São critérios histológicos para o diagnóstico a hiperplasia de glândulas écrinas dilatadas ou normais, a associação de estruturas écrinas com focos angiomatosos capilares e a presença variável de estruturas pilosas, lipomatosas, mucinosas e linfáticas.

A porção secretora das glândulas écrinas é positiva para proteína S 100, antígeno carcino embrionário, antígeno para membrana epitelial e Cam 5.2. O componente ductal expressa positividade para o antígeno carcino embrionário e citoqueratina 1 e é fracamente positivo para o antígeno de membrana epitelial^{7,27}.

O diagnóstico diferencial inclui as malformações vasculares e que cursam com dor, como o tumor glômico³², o hamartoma de músculos lisos, o angioleiomioma, o "tufted" angiooma, a Síndrome do "blue rubber bleb" nevus, hemangioma congênito de glândulas écrinas³³, síndrome de Maffucci³⁴ e a mastocitose telangectásica macular, que são relativamente fáceis de diferenciar pelos achados histológicos^{35,36}.

O HAE, por ser uma lesão benigna, não requer tratamento agressivo. A luz pulsada já foi descrita como útil no tratamento. A necessidade de intervenção cirúrgica depende da localização, do tamanho, da infiltração, da velocidade de crescimento do tumor e fundamentalmente da intensidade da dor. Casos localizados nas extremidades sem melhora após exérese parcial da lesão podem necessitar de amputações³⁷.

Referências bibliográficas

1. Azulay-Abulafia L, Azulay DR. Dermatologia topográfica. In: Azulay RD, Azulay DR. Dermatologia. 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006. p. 640.
2. Atherton DJ, Moss C. Naevi and other developmental defects. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's textbook of dermatology. 7th ed. Oxford: Blackwell; 2004. v.1, p. 15.16.

3. Costa OG, Guedes ACM, Carvalho MLR. Hamartoma angiomatoso écrino. *An Bras Dermatol*. 1994; 69:297-9.
4. Requena L, Sangueza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. [Review] *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37:523-49; quiz 549-52.
5. Morrel DS, Ghali FE, Stahr BJ, McCauliffe DP. Eccrine angiomatous hamartoma: a report of symmetric and painful lesions of the wrists. [Review] *Pediatr Dermatol*. 2001; 18: 177-9.
6. Michel JL, Balme B, Barret D, Thomas L, Mouli G. Congenital eccrine angiomatous hamartoma. *Ann Dermatol Venereol*. 1997; 124:623-5.
7. Weedon D. Tumors of cutaneous appendages. In: Weedon D, editor. *Skin pathology*. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p.888-9.
8. Nakatsui TC, Schloss E, Krol A, Lin AN. Eccrine angiomatous hamartoma: report of a case and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 41:109-11.
9. Jelinek JE. Aspects of heredity, syndromic associations, and course of conditions in which cutaneous lesions occur solitarily or in multiplicity. [Review] *J Am Acad Dermatol*. 1982; 7:526-40.
10. Michel JL, Balme B, Barret D, Thomas L, Mouli G. Hamartome angio-eccrine congenital. *Ann Dermatol Venereol*. 1997; 124:623-5.
11. Hyman AB, Harris H, Brownstein MH. Eccrine angiomatous hamartoma. *NY State J Med*. 1968; 68:2803-6
12. Vilanova X, Piñol-Aguade J, Castells A. Hamartome angiomateux sudoripare sécrétant. *Dermatológica*. 1963;127: 9-16.
13. Archer BW Multiple cavernous angiomas of the sweat ducts associated with hemiplegia. *Lancet*. 1927; 2:595-6.
14. Issa OA. Hamartoma angiomatoso sudoríparo funcionante. *Actas Dermosifiliogr*. 1964; 55:361-5.
15. Soltz-Szots J. [Case of nevus of the sweat glands with angioma]. [Article in German] *Z Haut Geschlechtskr*. 1958; 24:189-92.
16. Nakatsui TC, Schloss E, Krol A, Lin AN. Eccrine angiomatous hamartoma: report of a case and literature review. [Review] *J Am Acad Dermatol*. 1999; 41:109-11.
17. Cabrera H, Garcia S. Nevos anxiales. In: Cabrera H, Garcia S. *Nevos*. Buenos Aires: Actualizaciones Medicas S.R.L.; 1998. p.18.
18. Nakayama H, Mihara M, Hattori K, Mishima E, Shimao S. Eccrine angiomatous hamartoma of the sacral region. [Letter] *Acta Derm Venereol*. 1994; 74: 477.
19. Domonkos AN, Suarez LS. Sudoriparous angioma. *Arch Dermatol*. 1967; 96:552-3.
20. Smith VC, Montesinos E, Revert A, Ramon D, Molina I, Jorda E. Eccrine angiomatous hamartoma. Report of three patients. *Pediatric Dermatol*. 1996; 13: 139-42.
21. Wolf R, Krakowski A, Dorfman B, Baratz M. Eccrine angiomatous hamartoma. A painful step. *Arch Dermatol*. 1989; 125:1489-90.
22. Challa VR, Jona J. Eccrine angiomatous hamartoma: a rare skin lesion with diverse histological features. *Dermatológica*. 1977; 155:206-9.
23. Calderone DC, Glass LF Seleznick M, Fenske NA. Eccrine angiomatous hamartoma. *J Dermatol Surg Oncol*. 1994; 20: 837-8.
24. Sulica RL, Kao GF Sulica VJ, Penneys NS. Eccrine angiomatous hamartoma (nevus): immunohistochemical finding and review of the literature. [Review] *J Cutan Pathol*. 1994; 21: 71-5.
25. Sanmartin O, Botella R, Alegre V, Martínez A, Aliaga A. Congenital Eccrine angiomatous hamartoma. [Review] *Am J Dermatopathol*. 1992; 14:161-4.
26. Vélasco JA, Almeida V. Eccrine - pilar angiomatous nevus. [Review] *Dermatológica*. 1988; 177:317-22.
27. Torres JE, Martín RE Sánchez JL. Eccrine angiomatous hamartoma. *P R Health Sci J*. 1994; 13:159-60.
28. Donati P, Amantea A, Balus L. Eccrine angiomatous hamartoma: a lipomatous variant. *J Cutan Pathol*. 1989; 16:227-9.
29. Zeller DJ, Goldman RL. Eccrine angiomatous hamartoma. *Dermatológica*. 1971; 143:100-4.
30. Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues).[Review] *Adv Dermatol*. 1997; 13:375-423.
31. Cebreiro C, Sánchez - Aguilar D, Gómez Centeno P, Fernández Redondo V, Toribio J. Eccrine angiomatous hamartoma. Report of seven cases *Clin Exp Dermatol*. 1998; 23: 267-70.
32. Kolodny A. Glomus tumor. *Ann Surg*. 1938; 107:128-31.
33. Rositto A, Ranalletta M, Drut R. Congenital hemangioma of eccrine sweat glands. *Pediatric Dermatol*. 1993; 10:341-3.
34. Carleton A, St. Elkington J, Greenfield JG, Robb-Smith AH. Maffucci's syndrome (Dischondroplasia with Haemangiomas.) *QJM*. 1942; 11:203-28.
35. Díaz-Landaeta IL, Kerdel FA. Hyperhidrotic, painful lesion. *Arch Dermatol*. 1993; 129:105-10.
36. Elder D, Elenitsas R, Raysdale BD. Tumors of the epidermal appendages. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr, editors. *Lever's histopathology of the skin*. Philadelphia: Lippincott - Raven; 1997. p.777-803.
37. Gabrielsen TO, Elgjo K, Sommerschildt H. Eccrine angiomatous hamartoma of the finger leading to amputation. *Clin Exp Dermatol*. 1991; 16:44-5.

Trabalho recebido: 12/07/2007

Trabalho aprovado: 16/12/2007