

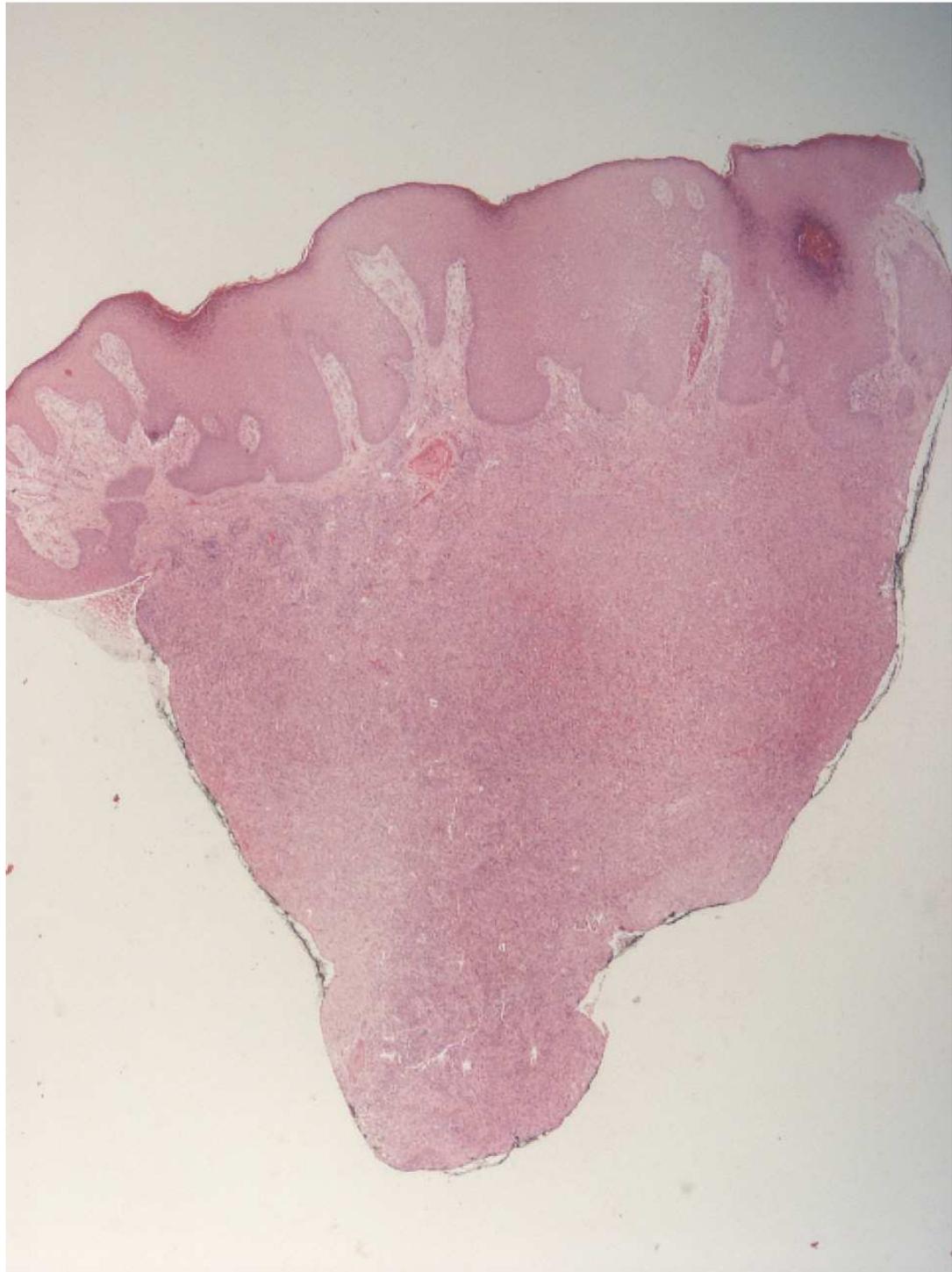


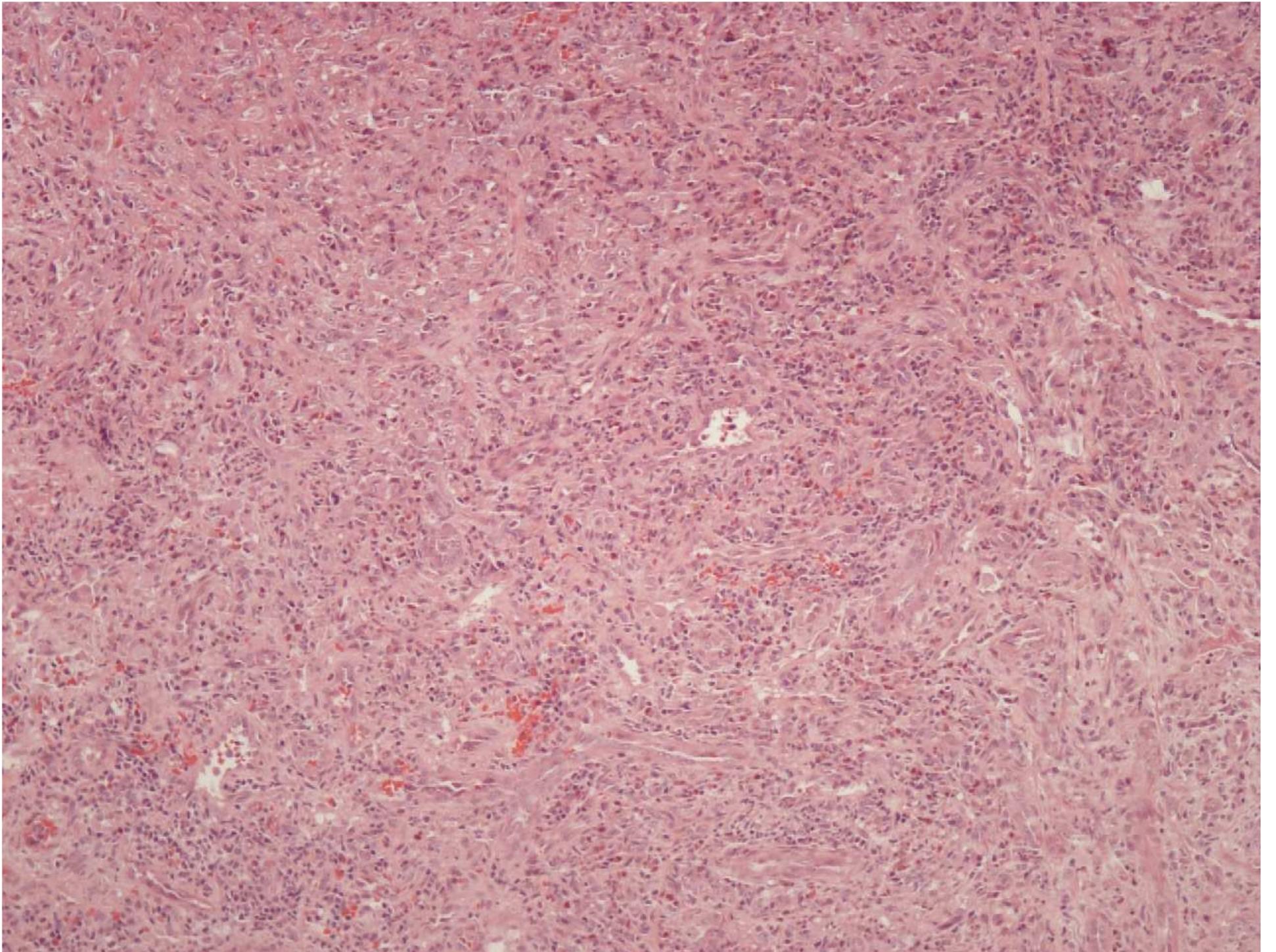
**13º ENCONTRO DO NÚCLEO DE ESPECIALIDADES
SOCIEDADE BRASILEIRA DE PATOLOGIA
23/06/2012
SÃO PAULO-SP**

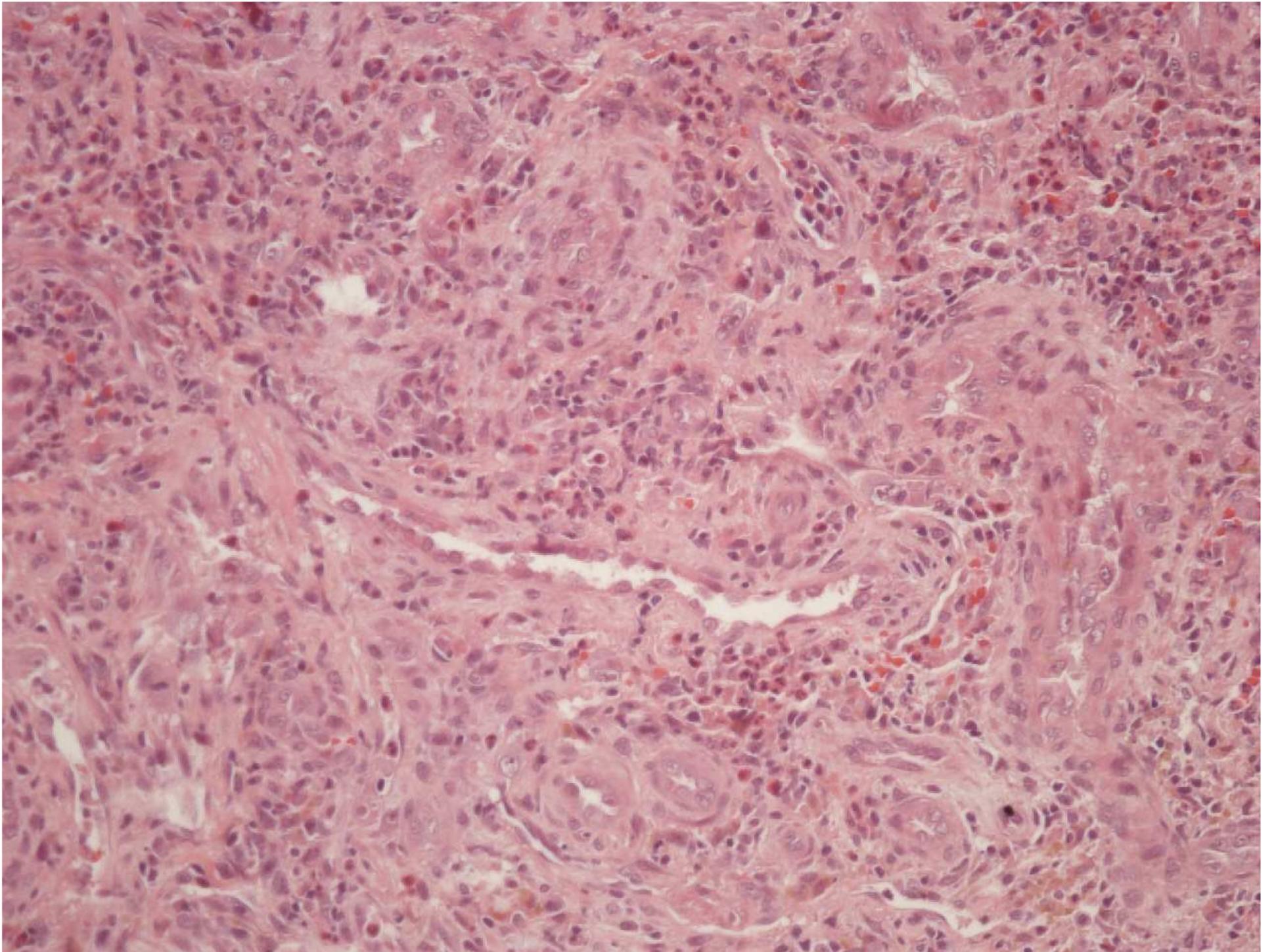
ILANA HALPERN

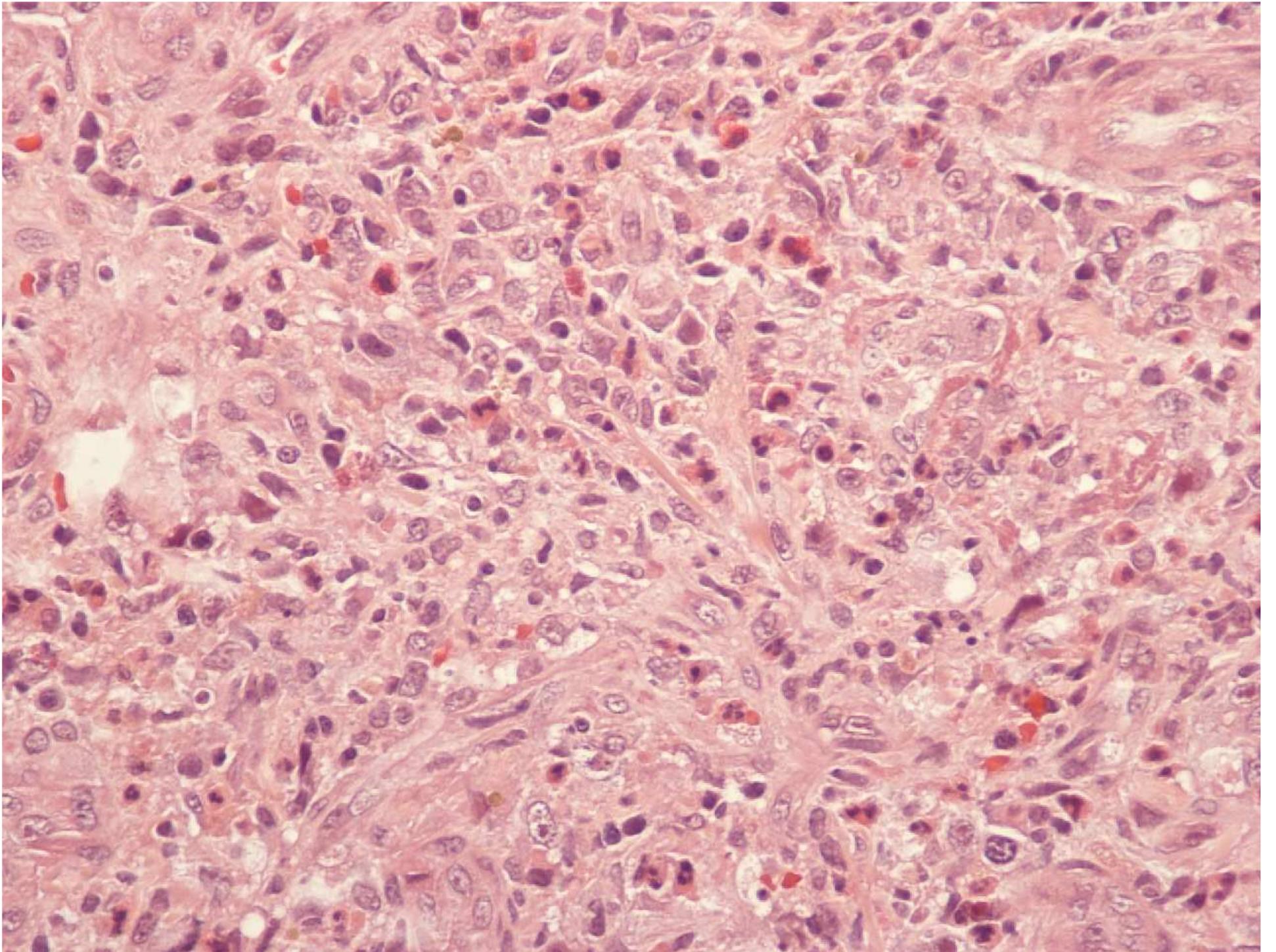
**PATOLOGISTA DO LABORATÓRIO DE DERMATOPATOLOGIA DA DIVISÃO DE
DERMATOLOGIA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA
DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO**

- Feminina, 55 anos
- Transplante renal há 11 anos
- Hipertensão arterial
- Diabetes mellitus
- Janeiro/2012: Massa expansiva sólida em região de fossa cubital direita, em área de fístula arteriovenosa prévia





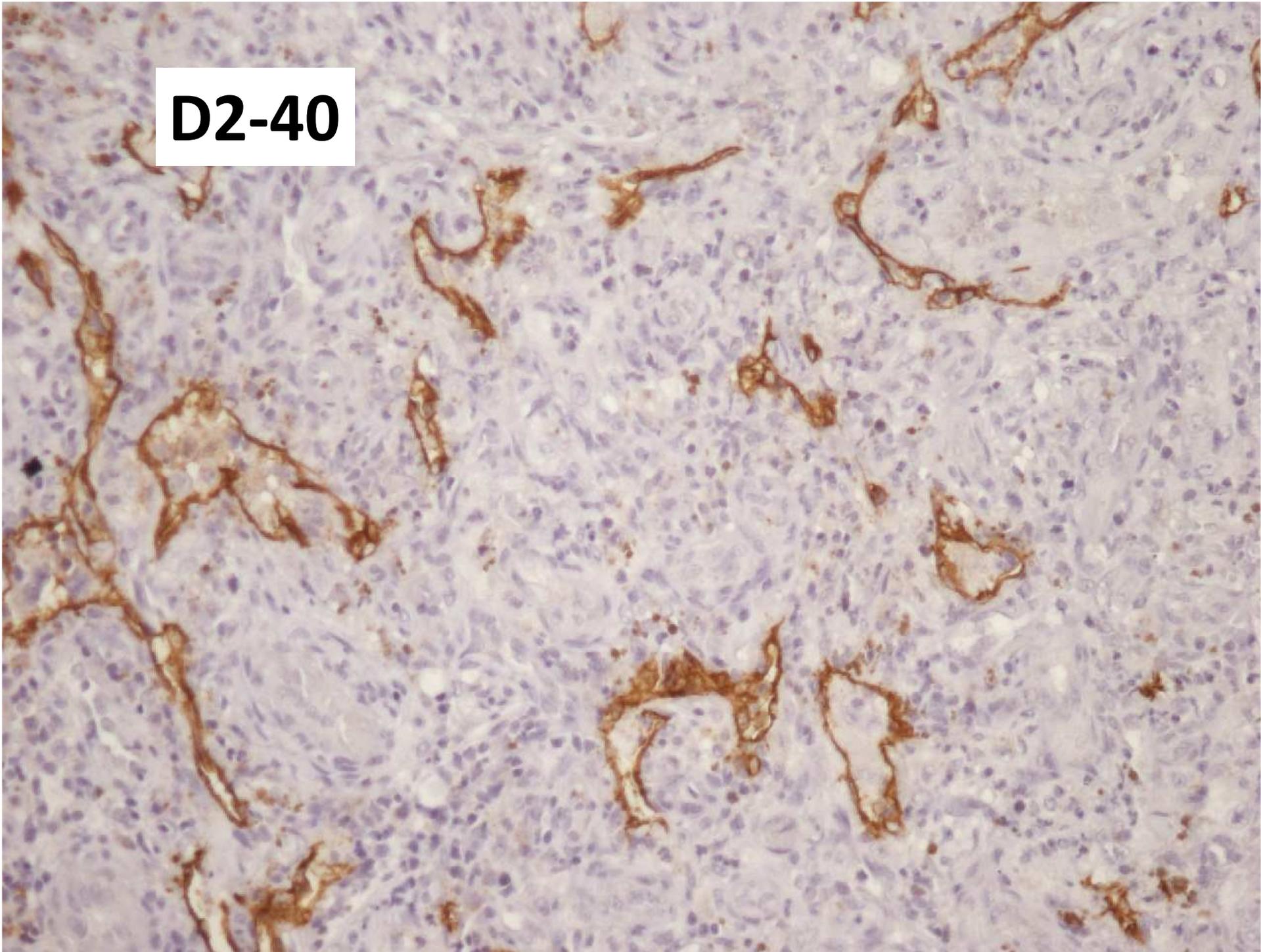




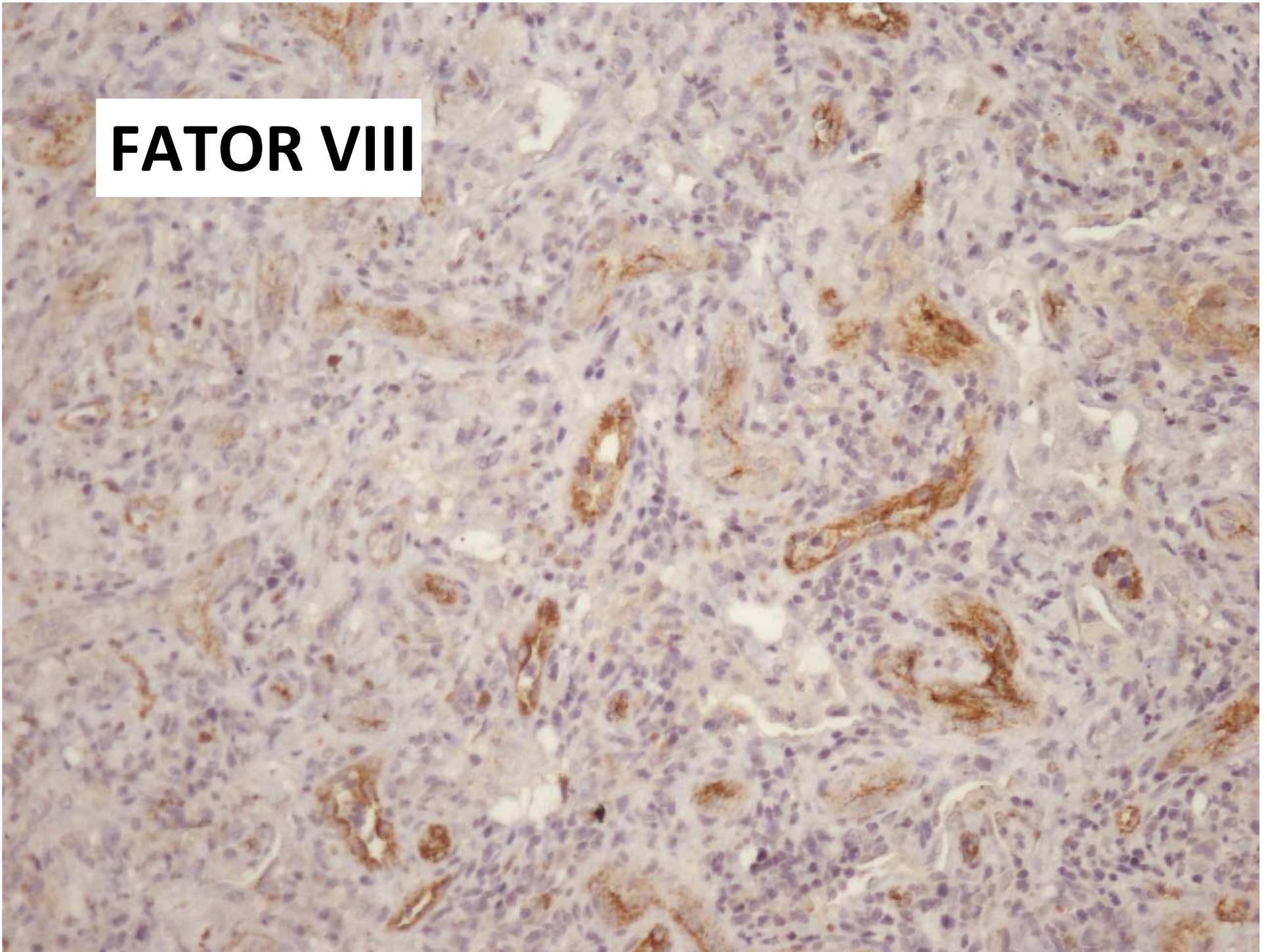
- HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS:

- HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS:
- Angiossarcoma
- Sarcoma de Kaposi

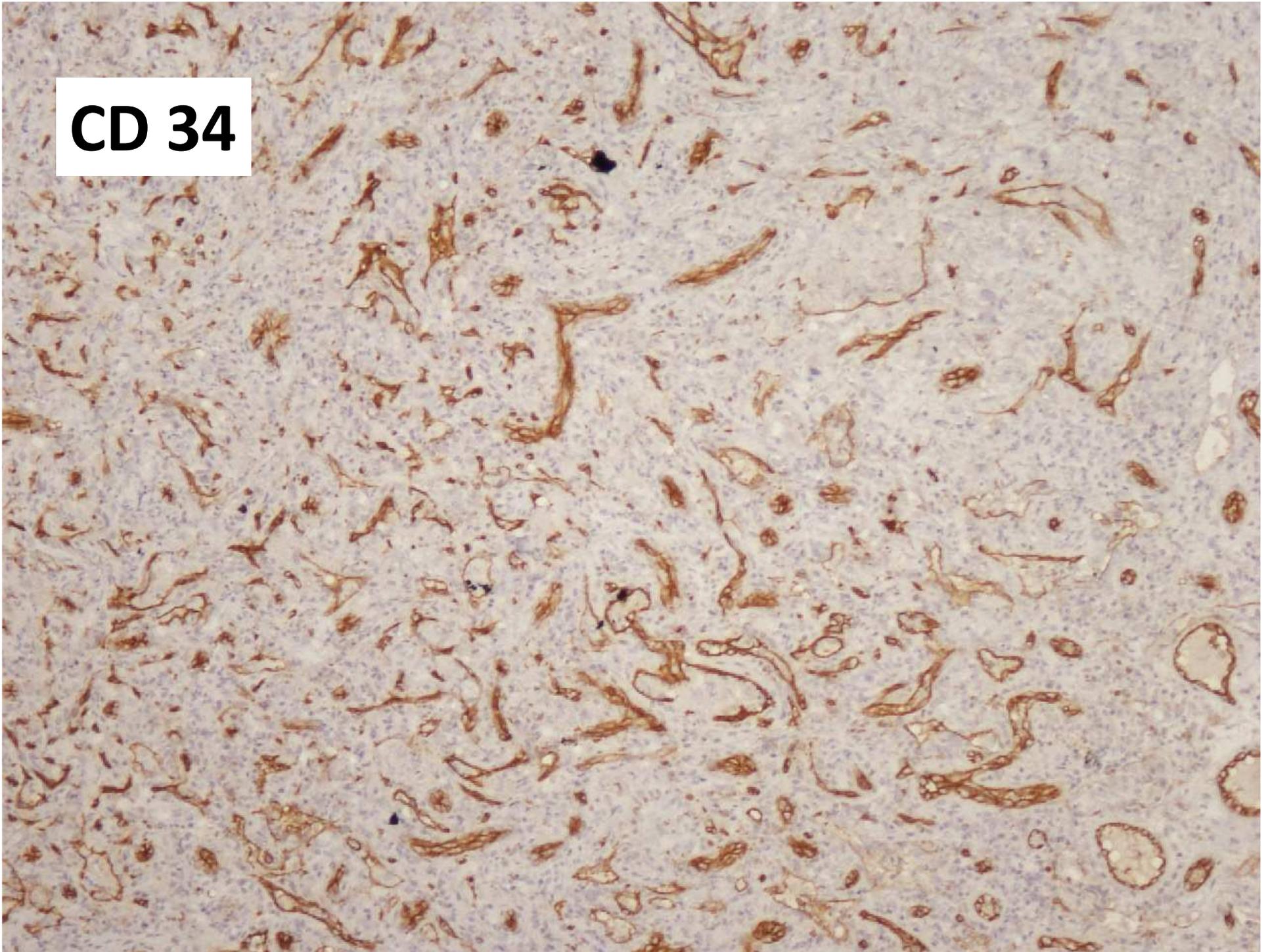
D2-40



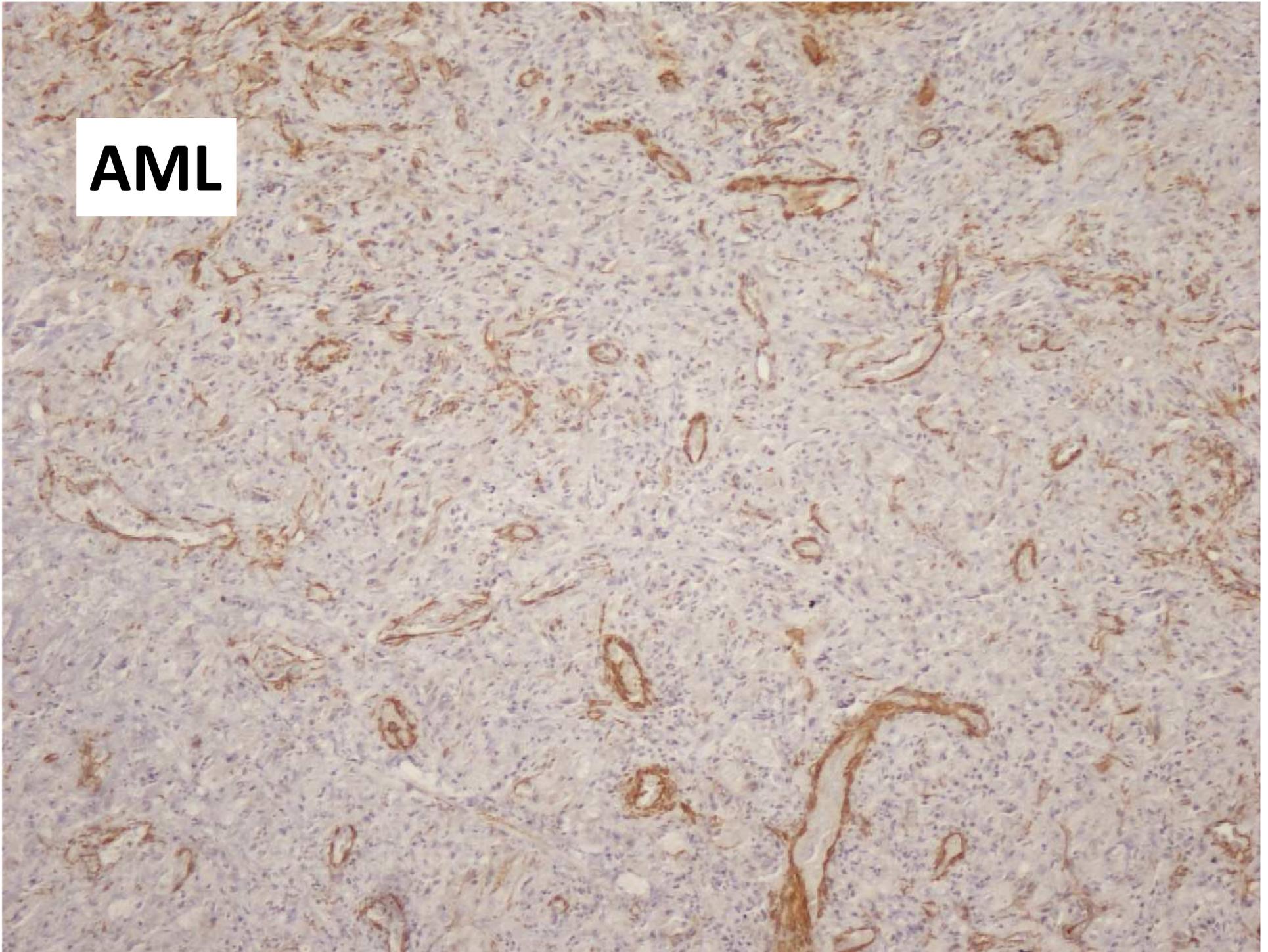
FATOR VIII



CD 34

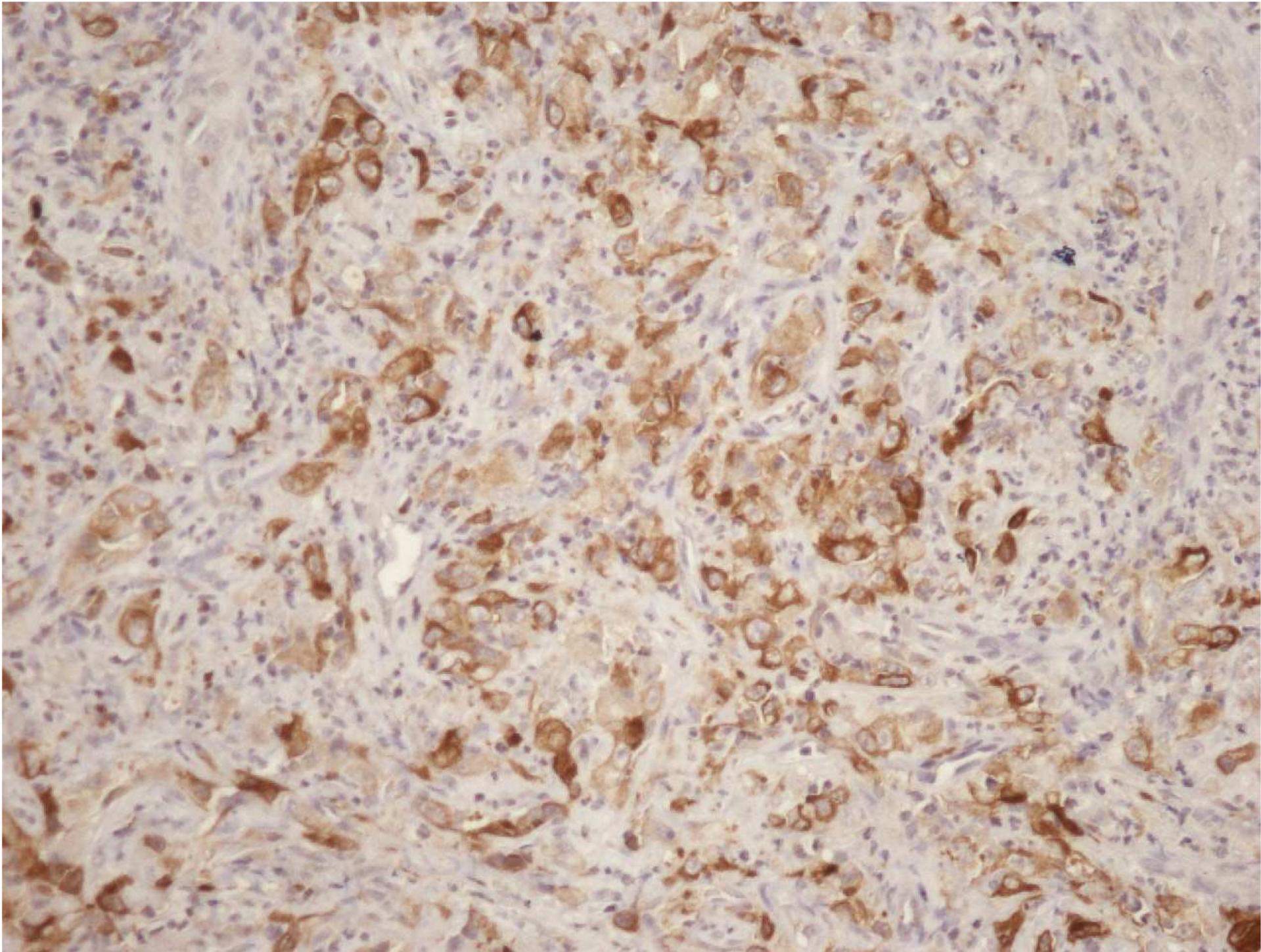


AML

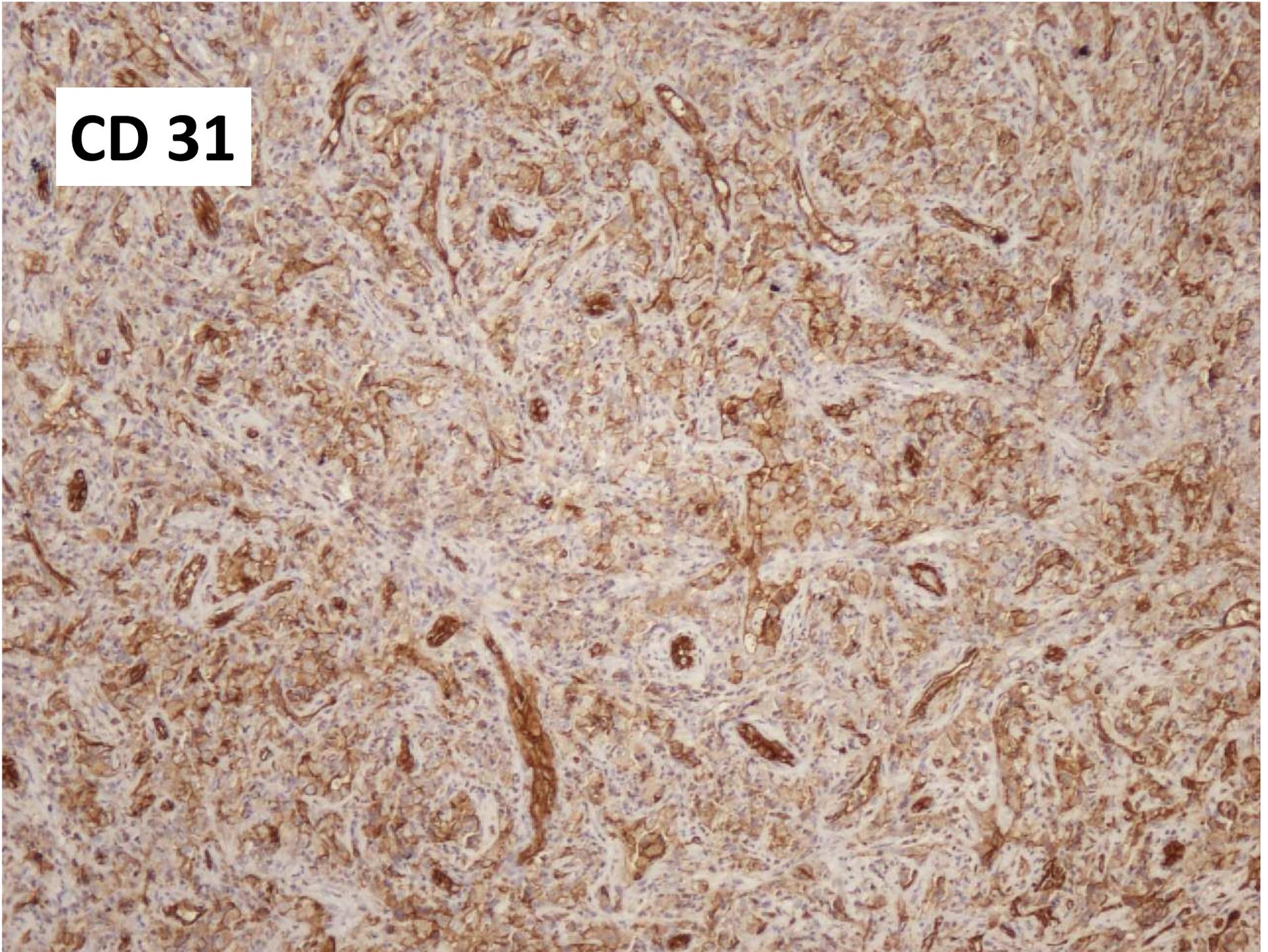


AE1/AE3





CD 31



Imuno-histoquímica

POSITIVA

- AML (vasos)
- CD 31 (vasos e células epitelioides)
- CD 34 (vasos)
- AE1/AE3 (células atípicas isoladas e agrupadas)
- D2-40 (vasos)
- Fator VIII (vasos)

NEGATIVA

- S-100
- HHV-8

???

???

- CARCINOMA
ESPINOCELULAR
COM INTENSA
PROLIFERAÇÃO
ANGIOMATOSA

- ANGIOSSARCOMA
EPITELIOIDE

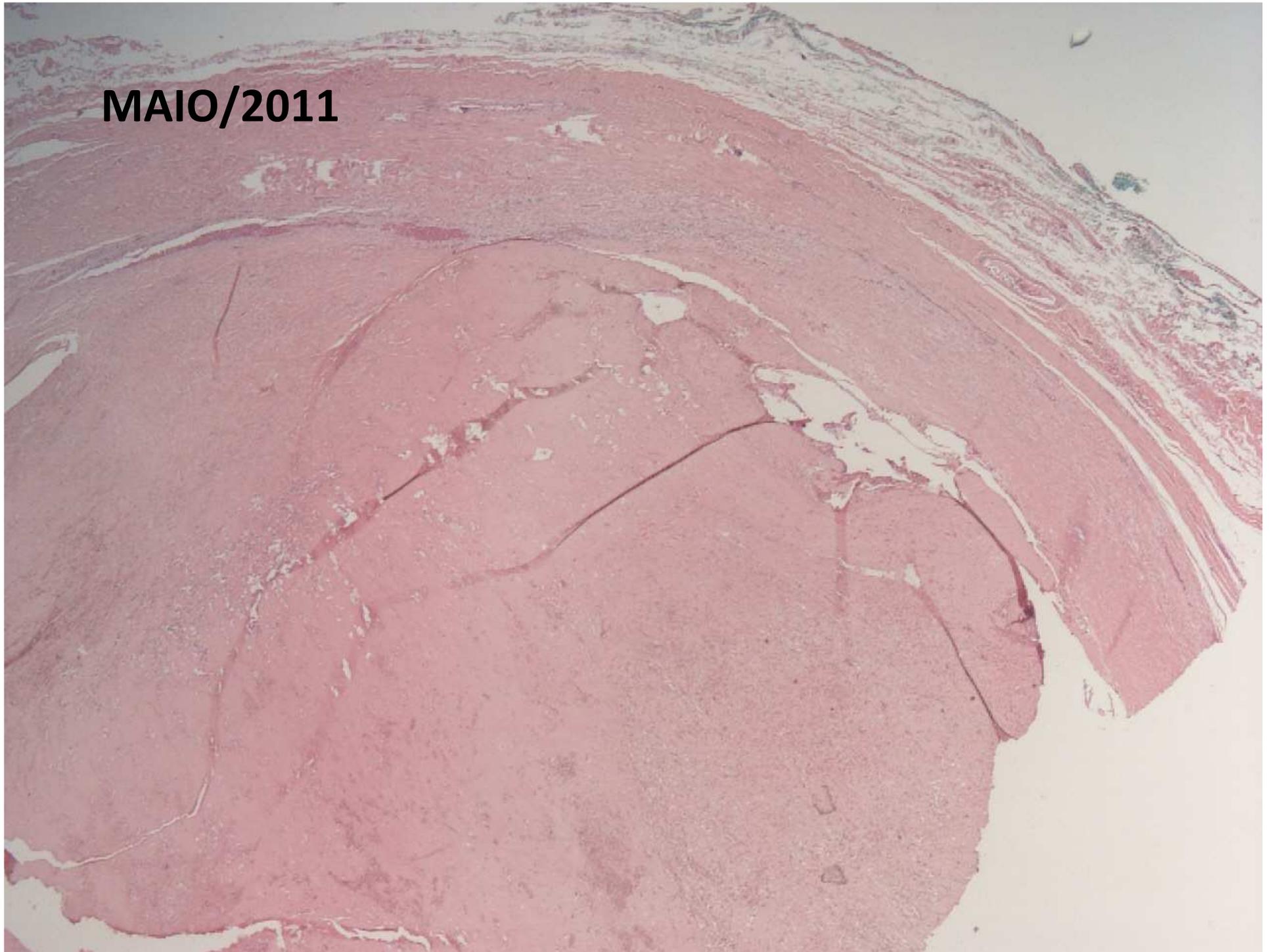
- Maio/2011: **ULTRASSONOGRAFIA DO MEMBRO SUPERIOR DIREITO**

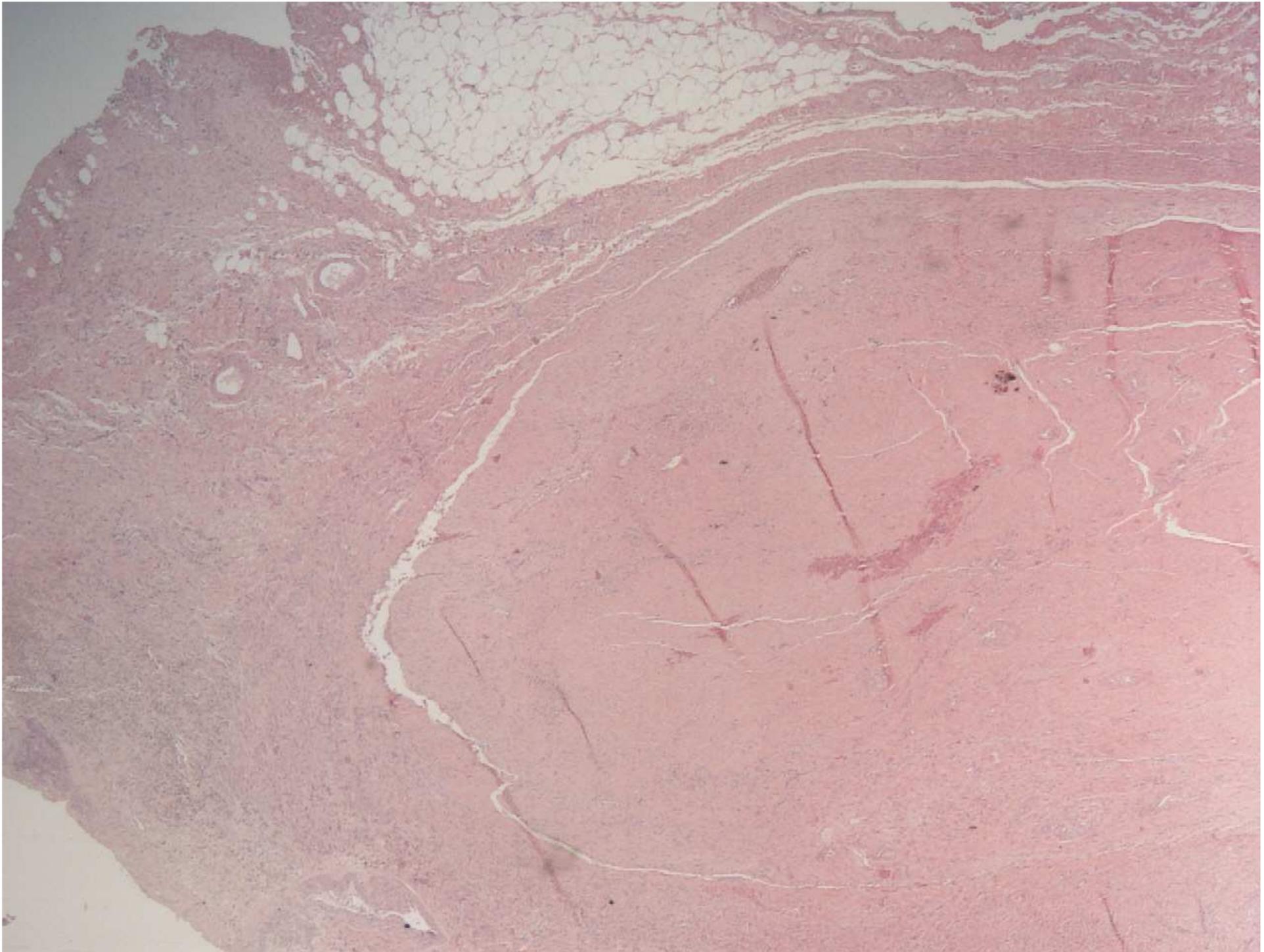
Exame direcionado para pesquisa de pseudoaneurisma em fístula artério-venosa fechada na região da fossa antecubital.

Artéria braquial pérvia na região do braço, atingindo, na fossa antecubital, **imagem arredondada hiperecólica com centro anecóico, compatível com extenso trombo**, para o interior do qual há projeção do seu fluxo, que perfaz um fluxo turbilhonado. A artéria braquial estende-se inferiormente para a artéria ulnar, que se encontra pérvia.

Lateralmente ao trombo descrito, há outras imagens compatíveis com trombos adjacentes, ou mesmo extensões lobuladas do primeiro, estes sem fluxo interno. Estendem-se até as adjacências da veia cefálica, que se apresenta de calibre normal no braço.

MAIO/2011

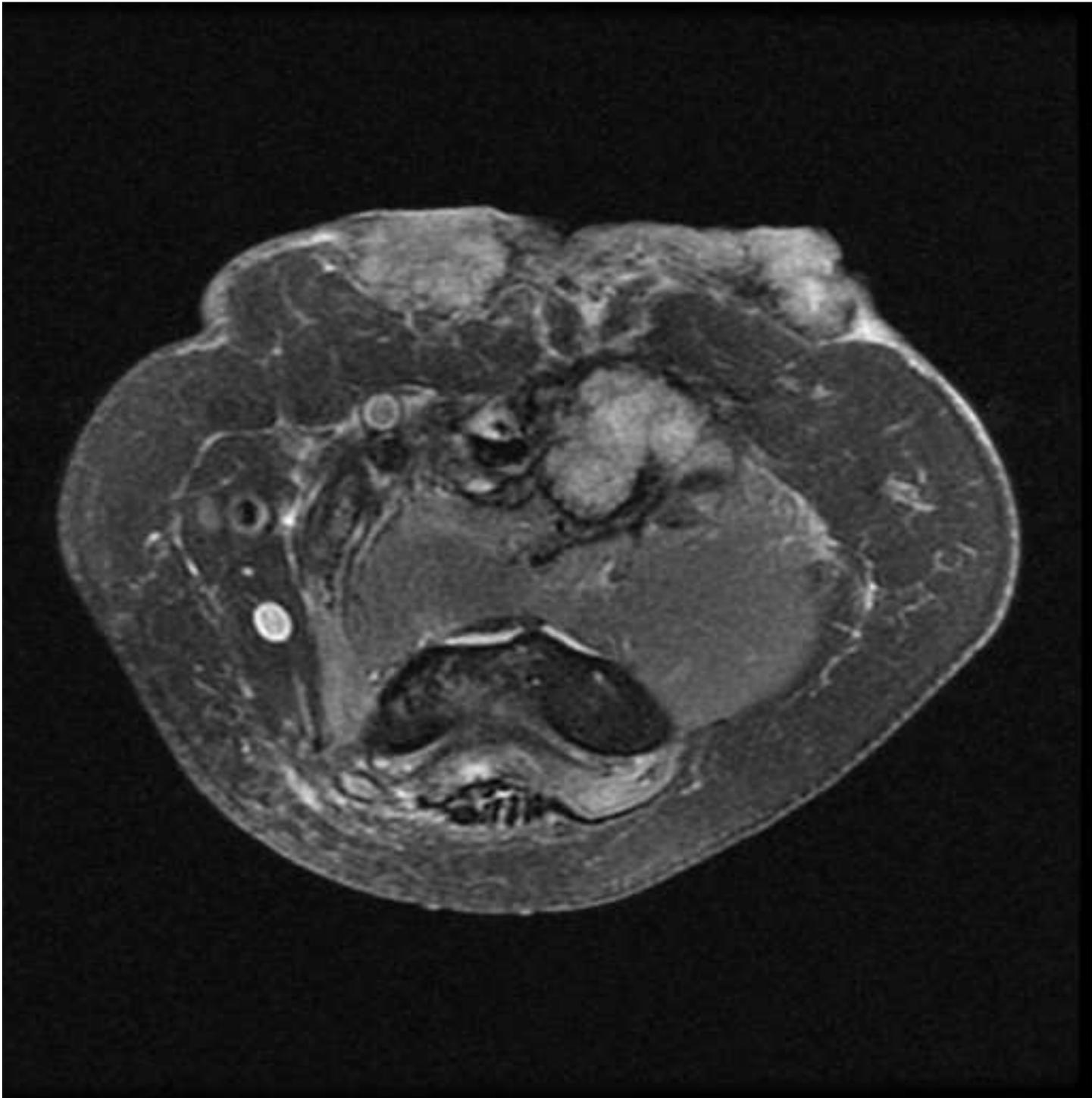


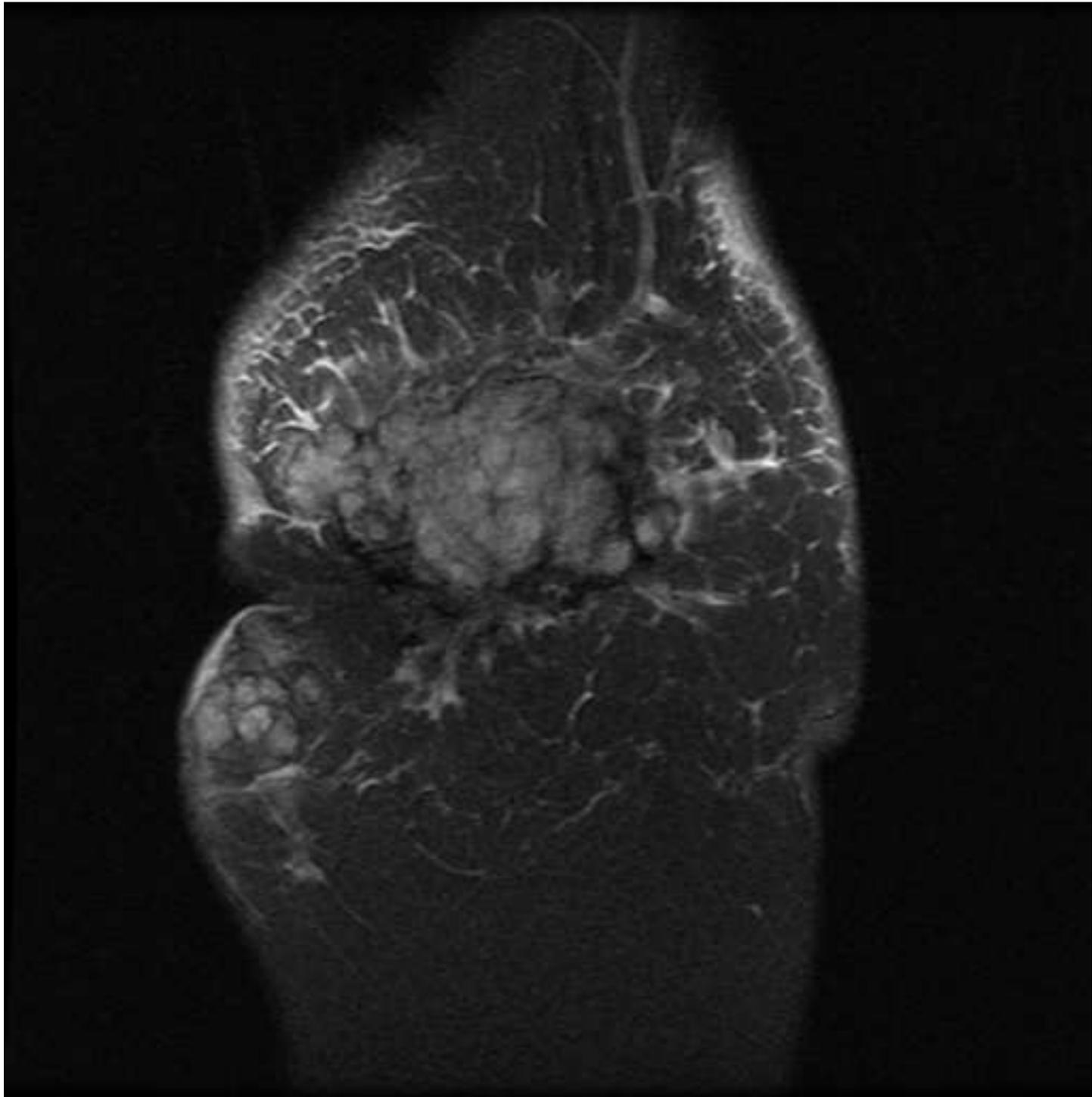


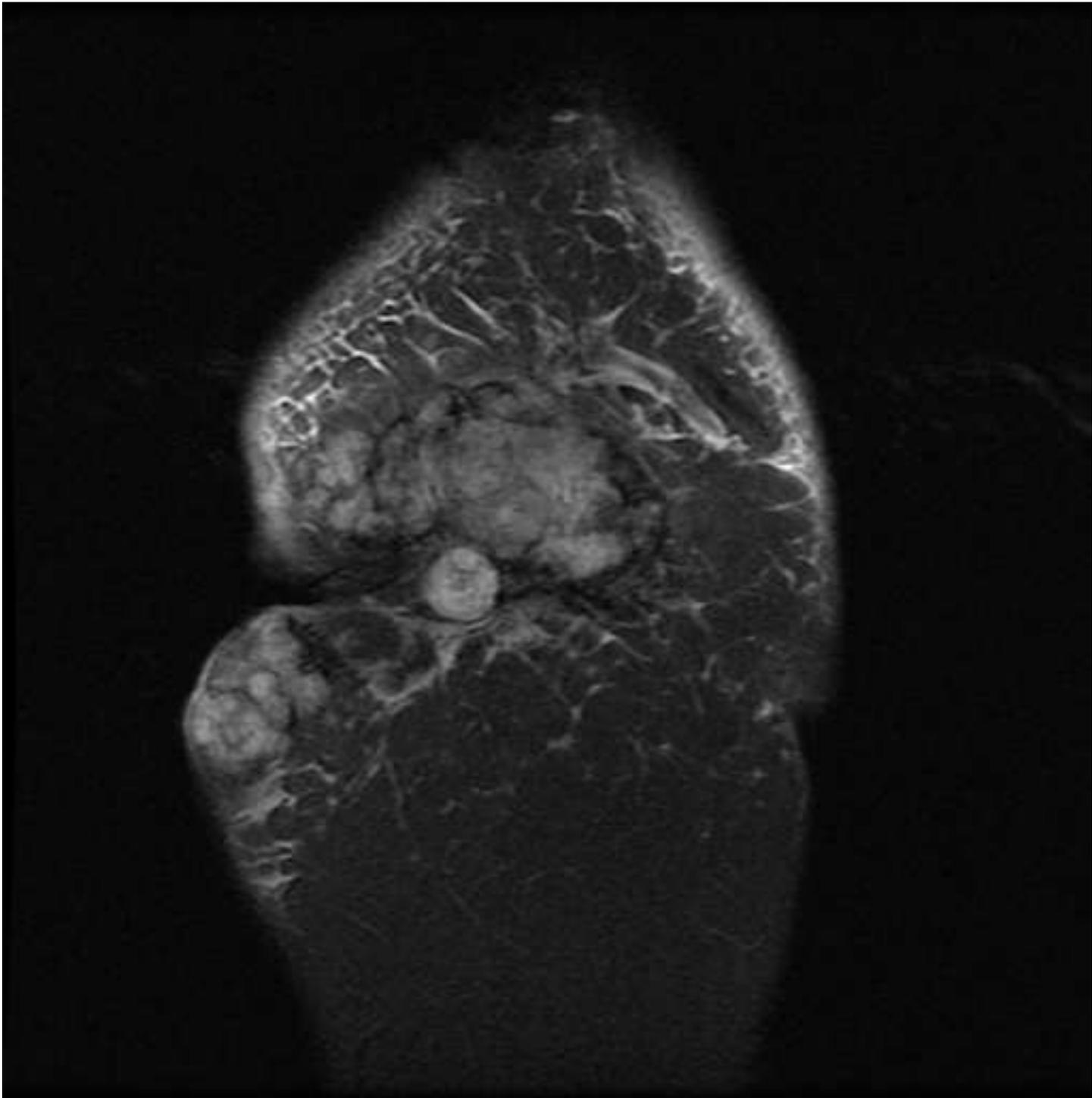
JANEIRO/2012

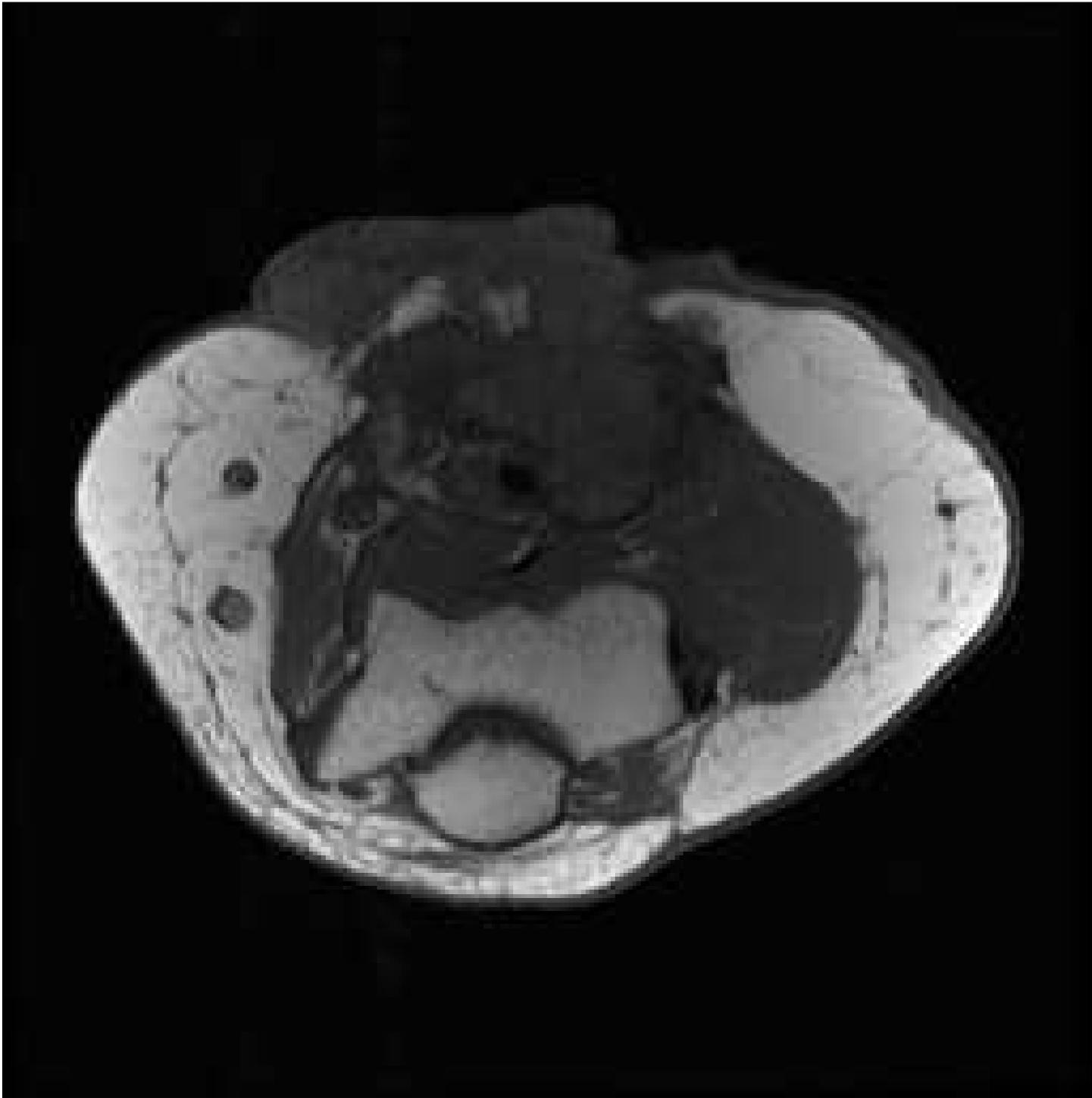


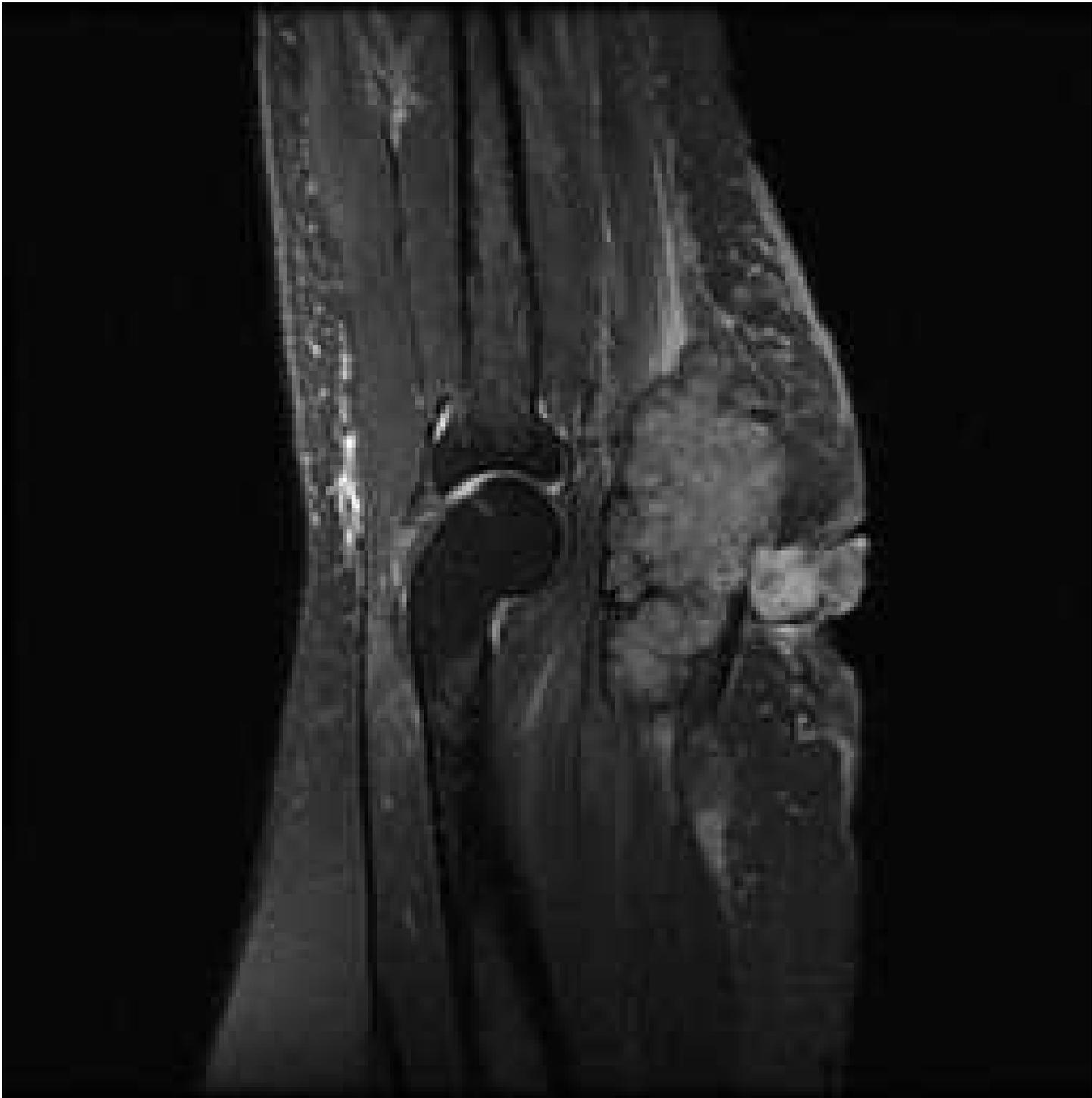


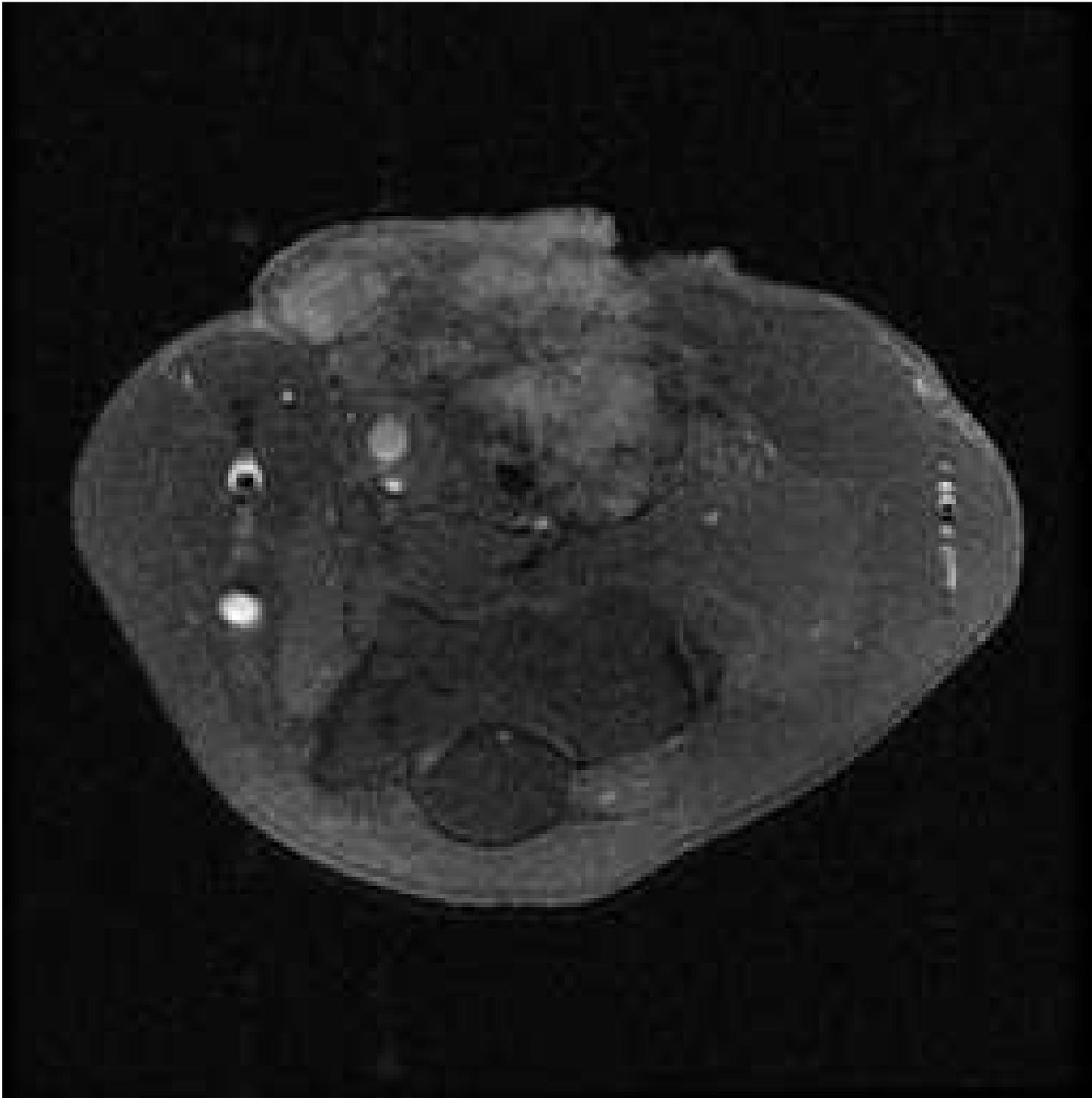












- **ULTRASSONOGRAFIA DO MEMBRO SUPERIOR DIREITO**

- Estudo dirigido para avaliação de perviedade de fístula arteriovenosa na face antecubital.

Lesão sólida expansiva e infiltrativa localizada nos **planos músculo-adiposos** da face antecubital, medindo cerca de **5,5 x 3,0 x 5,5 cm**, envolvendo a **artéria radial**, deslocando medialmente a artéria ulnar e amputando a veia cefálica. Nota-se moderada vascularização de tal lesão ao mapeamento Doppler.

Observa-se tortuosidade da artéria braquial no terço distal do braço, com duas formações aneurismáticas fusiformes, medindo até 1,5 cm x 1,2 cm, nessa topografia.

- **RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DO COTOVELO DIREITO**

Técnica: Exame realizado pela técnica *fast spin echo*, obtendo-se sequências ponderadas em T1 e T2, em aquisições multiplanares, antes e após a injeção do meio de contraste paramagnético (**gadolínio**).

Análise:

Lesão sólida heterogênea multilobulada, de aspecto infiltrativo e mal delimitado, centrada na pele da região antecubital direita, com insinuação profunda aos planos de partes moles. A lesão apresenta **íntimo contato com os vasos braquiais**, com os músculos braquial e braquioradial, além de envolver o segmento distal do tendão do bíceps. A lesão apresenta proximidade com os nervos mediano e radial superficial, sem envolvimento evidente. Mede cerca de **8,0 x 7,0 x 4,0 cm** (LL x CC x AP).

DIAGNÓSTICO

**ANGIOSSARCOMA EPITELIOIDE EM
FÍSTULA ARTÉRIO-VENOSA NÃO-
FUNCIONANTE**

Malignancies Confined to Disused Arteriovenous Fistulae in Renal Transplant Patients: An Important Differential Diagnosis

Philip Webster^a Lareina Wujanto^a Cyril Fisher^b Marjorie Walker^a
Rathi Ramakrishnan^a Kikkeri Naresh^a J. Meirion Thomas^b Vassilios Papalois^a

- AUMENTO DE VOLUME NA FAV: TROMBOSE, ANEURISMA, INFECÇÃO**
- TRANSPLANTE: AUMENTO DO RISCO PARA NEOPLASIAS MALIGNAS**
- 3 ANGIOSSARCOMAS, 1 DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA PÓS-TRANSPLANTE**

Table 1. Previous cases of cutaneous angiosarcoma limited to haemodialysis arteriovenous fistulae in renal transplant patients

Case	Authors	Age years	Sex	Immuno-suppression	Time from transplant to diagnosis of AS	Time from diagnosis of AS to diagnosis of mets	Treatment	Time from diagnosis of AS to death
A	Farag et al. [8]	39	M	cyclosporin azathioprine steroids	10 years	at diagnosis	resection × 2; adriamycin and paclitaxel for mets	11 months
B	Wehrli et al. [9]	74	M	cyclosporin azathioprine steroids	7 years	at diagnosis	limb amputation; radiotherapy	still alive with lung mets 6 months post-diagnosis
C	Bessiss et al. [10]	68	M	cyclosporin azathioprine steroids	7 years	7 months	limb amputation	7 months
D	Conlon et al. [11]	40	M	azathioprine steroids	7 years	3 months	skeletalization resec- tion; radiotherapy; chemotherapy for mets	5 months
E	Keane et al. [12]	41	M	cyclosporin azathioprine steroids	7 years	2 months	wide excision; radio- therapy; ifosfamide, etoposide, vincristine, doxorubicin and cyclophosphamide	8 months
F	Byers et al. [13], Parrott et al. [14]	36	M	cyclosporin azathioprine steroids	8 years	16 months	amputation	16 months
This paper, case 1		59	M	rituximab daclizumab tacrolimus	2 years	no mets	amputation	still alive
This paper, case 2		41	F	alemtuzumab tacrolimus	3 years	2 months	supportive	4 months
This paper, case 3		44	M	tacrolimus MMF steroids	8 years	no mets	immunosuppression reduction; supportive	6 months

AS = Angiosarcoma; mets = metastases; MMF = mycophenolate mofetil.

9 CASOS

CASE REPORT

Angiosarcoma Developing in a Non-Functioning Arteriovenous Fistula Post-Renal Transplant

YASSAR A. QURESHI, MBBS, MRCS, DIC, MSc,* DIRK C. STRAUSS, MMed(Surg), FCS(SA), FRCS
KHIN THWAY, MBBS, BSc, FRCPath CYRIL FISHER, MA MD, DSc, FRCPath AND J. MEIRION THOMAS, MS, FRCP, FRCS
The Royal Marsden Hospital, Soft Tissue Sarcoma Unit, London, UK

Disseminated Angiosarcoma of the Dialysis Fistula in 2 Patients Without Kidney Transplants

*Jendana Chanyaputhipong, MRCSEd,
Dennis Lim Teck Hock, FRCSEd, FRCS (Glasgow), and
Mathew George Sebastian, FRCSEd, FRACS (Vascular Surgery)*

Angiosarcoma of the dialysis fistula is a rare occurrence. Of the 8 cases of angiosarcoma of the dialysis fistula reported in the literature, all occurred after kidney transplant and long-term immunosuppression therapy. We report 2 cases of disseminated angiosarcoma of the dialysis fistula in hemodialysis patients without concurrent kidney transplants or immunosuppression. Both patients presented with symptoms of pain and bleeding at the site of the thrombosed fistula. Clinicians should be aware that angiosarcoma of the dialysis fistula can occur in patients without kidney transplants.

Am J Kidney Dis. 57(6):917-920. © 2011 by the National Kidney Foundation, Inc.

ANGIOSSARCOMA

- Menos de 1% dos sarcomas
- Comportamento biológico agressivo
- Sobrevida em 5 anos: < 20%
- Cutâneo/ visceral/ partes moles
- 50% na região cabeça/pescoço
- Etiologia: irradiação, químicos, linfedema crônico, imunossupressão

ANGIOSSARCOMA EPITELIOIDE

- Mais comum em partes moles (intramuscular) das extremidades
- Tireoide, pele, adrenal, osso
- M>F, 7ª década
- Neoplasia de células endoteliais sanguíneas e linfáticas

Immunoprofiles of Various Epithelioid Neoplasms			
Tumor Type	Positive IHC	Negative IHC	Variable IHC
EA	Factor VIII, CD31, Fli-1, vimentin	S100	EMA (in cutaneous lesions), CK (usually positive), CD34
Carcinoma	CK, mucin (signet ring cells), EMA	Factor VIII, CD31, CD34, Fli-1	Vimentin
MPNST	S100	Factor VIII, CD31, CD34	
ES	EMA, CK, vimentin	Factor VIII, Fli-1, S100 ^a	CD34, CD31
Melanoma	HMB-45, S100, Melan-A, vimentin	Factor VIII, CD31, CD34, Fli-1	
Malignant mesothelioma	Calretinin, WT-1, vimentin	Factor VIII, CD31, CD34, Fli-1	
Anaplastic large cell lymphoma	CD45, CD30, pan-T-cell marker	Factor VIII, CD31, CD34, Fli-1	
EH	CD31, factor VIII	EMA	SMA, CK

Abbreviations: CK, cytokeratin; EA, epithelioid angiosarcoma; EH, epithelioid hemangioendothelioma; EMA, epithelial membrane antigen; ES, epithelioid sarcoma; IHC, immunohistochemical stain; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumor; SMA, smooth muscle actin; WT-1, Wilms tumor-1.

^a Epithelioid sarcoma demonstrates focal S100 positivity in ~1% of cases.¹¹

(Arch Pathol Lab Med. 2011;135:268–272)

Epithelioid Angiosarcoma

A Brief Diagnostic Review and Differential Diagnosis

Jesse Hart, DO; Srinivas Mandavilli, MD

NEOPLASIAS EM TRANSPLANTADOS

- Mais comuns: CEC, CBC, Sarcoma Kaposi, linfomas/leucemia
- Duração da imunossupressão: fator de risco independente (especialmente tríade corticosteroides + azatioprina + ciclosporina)
- Têm maior suscetibilidade a neoplasia vírus-induzidas, aumento fotossensibilidade à radiação UV, efeito cromossômico direto (aberrações), estímulo de TGF-beta
- Gênese na fístula AV: imunossupressão, fluxo aberrante estimula fatores de crescimento

Vigilância da fístula AV

- Alteração de tamanho
- Massa relacionada à fístula
- Alteração de cor da pele sobre a fístula
- Equimoses que evoluem para nódulos/ulcerações
- Sintomas neurovasculares distais/proximais
- Dor súbita
- Linfadenomegalia regional

Conduta

- Core-biópsia de massas suspeitas
- Investigação radiológica
- Exploração cirúrgica de complicações suspeitas com envio de material para anatomopatológico

Agradecimento

- Dra. Sheila Aparecida Coelho Siqueira –
Divisão de Anatomia Patológica do HCFMUSP
(Imuno-histoquímica)