Hamartoma nodal angiomiomatoso

Angiomyomatous hamartoma

SÂMIA BRAGA RAMOS ADAIME – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Santa Maria.
CHARIF CHAMSE DDINE – Graduação em Medicina. Professor de Técnica Cirúrgica e Anestésica da UFSM.
THIZÁ MASSAIA LONDERO – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Santa Maria.

Universidade Federal de Santa Maria.

✉ Endereço para correspondência:
Sâmia Braga Ramos Adaime
Benjamin Constant, 828/401 – Bairro Centro
97050020 – Santa Maria, RS – Brasil

RESUMO

O Hamartoma Nodal Angiomiomatoso (HNA) é uma doença benigna rara, descrita pela primeira vez em 1992 por Chan et al. Apresenta-se como um tumor vascular primário dos linfonodos que ocorre, na maioria das vezes, exclusivamente nos linfonodos inguinais e femoral, e está ocasionalmente associado a edema de membro inferior ipsilateral. Relata-se o caso de uma paciente de 74 anos, do sexo feminino, com HNA envolvendo linfonodos inguinais direitos; descrevendo seus aspectos patogênicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Enfatiza-se a importância do reconhecimento desta patologia para adequado diagnóstico e tratamento. Juntamente com o relato de caso, será realizada breve revisão da literatura.

UNITERMOS: Hamartoma Angiomiomatoso, Linfonodo, Inguinal

ABSTRACT

Angiomyomatous Hamartoma (AH) is a rare benign disease which presents itself as a primary vascular tumor of the lymph nodes, primarily found in the inguinal and femoral lymph nodes and occasionally associated with edema of the ipsilateral limb. Here we report the case of a female patient with AH involving the right inguinal lymph nodes. In addition to the case report, a brief literature review is presented describing the pathogenic, clinical, diagnostic and therapeutic aspects of the condition. The importance of proper recognition of the disease is emphasized for adequate diagnosis and treatment.

KEYWORDS: *Angiomyomatous Hamartoma, Inguinal, Lymph Node*

INTRODUÇÃO

O hamartoma nodal angiomiomatoso é um achado infrequente nos exames anatomopatológicos de espécimes cirúrgicas de linfonodos inguino-femorais. Sua etiologia é desconhecida. Casos concomitantes a edema de membro inferior têm sido descritos, assim como sua recidiva.

Acredita-se que essa patologia possua origem na proliferação vascular desordenada e na substituição do parênquima linfático por células musculares lisas, bem como por tecido fibrótico e por adipócitos.

Justifica-se, portanto, o relato desse caso por tratar-se de uma patologia incomum, podendo facilmente ser confundida com outras doenças que demandam um tratamento ou uma abordagem mais agressiva, de prognóstico duvidoso.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 74 anos, branca, casada, do lar, natural e procedente de São Francisco de Assis, RS, veio para consulta apresentando dor na região inguinal direita há cerca de um ano, com piora aos esforços, sem fator de alívio e irradiada para região lombar ipsilateral, acompanhada de nodulação no local da dor.

Em sua história patológica pregressa havia apendicectomia, histerectomia e anexectomia há 30 anos. Correção de cistocele há 7 anos e safenectomia há 6 anos. Tratamento para osteoporose e hipertensão arterial concomitantes. Em uso contínuo das seguintes drogas: valsartana, fluoxetina, haloperidol, biperideno e lorazepam.

Ao exame físico: nódulo único doloroso na região femoral direita, endurecido, fixo, aderido a planos profundos, sem sinais flogísticos aparentes. Sugestivo de hérnia femoral encarcerada.

Realizou ultrassom pélvico, cujo laudo sugeriu lipoma com 3,2 cm na região inguinal direita (Figura 1).

Recebeu orientação sobre exploração cirúrgica da região inguino-femoral direita. Foi submetida à inguinotomia, onde se evidenciou: 3 nodulações endurecidas, coalescentes, aderidas a veia femoral e firme aos planos profundos, com o aspecto semelhante a linfonodos hipertrofiados, sugerindo linfoma. Foi realizada a exérese das nodulações e encaminhado ao patologista. Não foi detectada a presença de hérnia.

Foram descritos pelo patologista três nódulos irregulares de tecido fibroadiposo, firme e elástico, o maior medindo 3,5 × 2,0 × 0,9 cm, apresentando superfície externa untuosa e brilhante. Os cortes mostravam nódulos

Recebido: 3/5/2008 – Aprovado: 4/8/2008

19-198-Hamartoma nodal angiomiomatoso.pmd 72 14/4/2009, 13:11

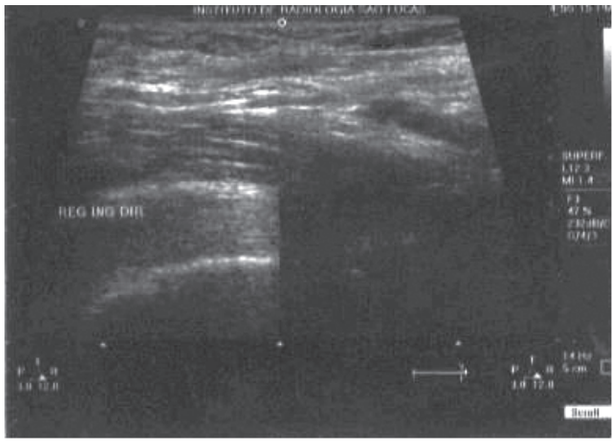


Figura 1A. Ecografia da região inguinal direita – Ecografia da região inguinal direita evidenciando duas imagens nodulares sólidas, com centro ecogênico, medindo 0,6 cm e 0,7 cm em topografia de cadeia inguinal superficial.

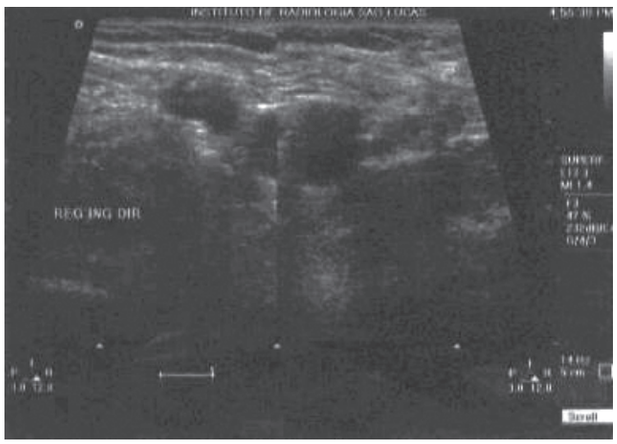


Figura 1B. Ecografia da região inguinal direita – Ecografia da região inguinal direita evidenciando duas imagens nodulares sólidas, com centro ecogênico, medindo 0,6 cm e 0,7 cm em topografia de cadeia inguinal superficial.

bem delimitados, pardo-variegados, o maior medindo em seu maior eixo 1 cm. À microscopia, representada por linfonodos, os quais exibiam substituição do hilo por tecido conjuntivo denso por vezes hialinizado, com vasos de paredes espessas e tecido adiposo de permeio. Tecido muscular liso parecia estar presente. Esse tecido comprimia a periferia nodal, distorcendo alguns folículos linfoides, não existiam evidências de neoplasia na amostra, compactuando diagnóstico de hamartoma nodal angiomiomatoso (Figura 2).

DISCUSSÃO E REVISÃO DA LITERATURA

O hamartoma angiomiomatoso (HA) é uma rara doença benigna, com predisposição principalmente pelo tecido linfóide inguinal e femoral. Em 1996, Laeng et al. relataram um caso de localização cervical. Chan et al. associavam o HA a um edema de membro inferior ipsilateral, devido à vasoproliferação congestiva obstruindo a drenagem da região, o que nem sempre se confirmou. Um defeito congênito do sistema linfático, por provável malformação, seria a etiologia.

A faixa etária dos pacientes acometidos varia de 10 a 80 anos, com 50% entre 50 e 60 anos e predominância pelo sexo masculino (81%). Os locais mais envolvidos em ordem decrescente seriam: linfonodos inguinais, femorais e cervicais. A predileção pelo linfonodo inguinal poderia ser relacionada com o fato de esse local ser o sítio mais frequente de outros tumores mesenquimais nodais.

Os achados histopatológicos são caracterizados pela substituição do parênquima linfático por células musculares lisas e tecido fibrótico, somados à proliferação de vasos sanguíneos de paredes espessadas estendendo-se do hilo para a superfície. Ocasionalmente, nota-se a presença de adipócitos interpostos. O processo ocorre de forma esparsa e ao acaso. Quanto maior o componente proliferativo e congestivo, mais angiomiomatoso será o achado. Na distinção (diferenciação) com leiomiomatoma considerar: gênero, apresentação, distribuição, células musculares lisas, esclerose lesional e reatividade ao marcador imuno-histoquímico HMB-45. A patogênese da le-

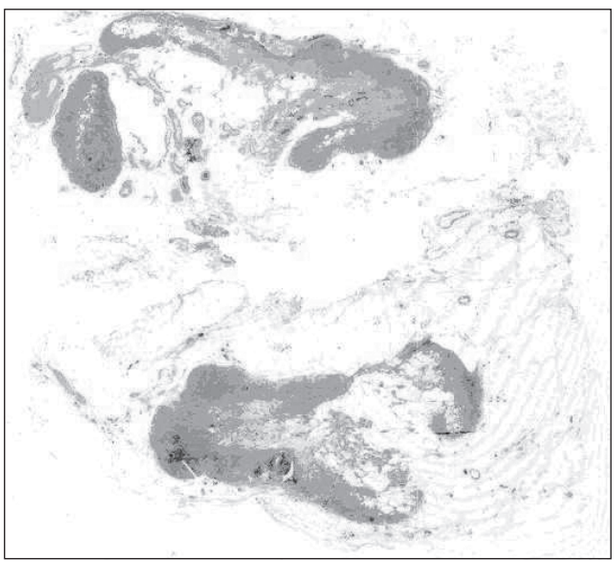


Figura 2. Hamartoma nodal angiomiomatoso – Substituição do hilo por tecido conjuntivo, com vasos de paredes espessas e tecido adiposo. Tecido muscular presente.

19-198-Hamartoma nodal angiomiomatoso.pmd 73 14/4/2009, 13:11

são é desconhecida, assim como sua possível relação com o aumento de infecção do trato respiratório por mecanismo imunológico. Há vertentes que preconizam uma reação inflamatória como etiologia do hamartoma, mas sem a devida comprovação científica.

Controle clínico e ultrassonográfico durante um ano não demonstraram recidivas, encaixando-se nos 50% dos casos referidos na literatura sem recorrência ou metástases da lesão. Observando os demais casos publicados, percebe-se uma preponderância em acometimento da cadeia linfática inguinal direita.

O tratamento é cirúrgico, pois é a única forma de obtenção do material para análise anátomo-histo-patológica, além de não deixar conteúdo remanescente que possa propiciar uma recidiva. Não há necessidade de ressecção extensa pelo seu comportamento natural benigno, mas a possibilidade de lesões associadas nas proximidades do estroma permite a ligação dos vasos linfáticos adjacentes.

É de fundamental importância o conhecimento dessa entidade patológica pelo clínico, cirurgião e principalmente do patogista, para o correto diagnóstico, encaminhamento e tratamento, evitando condições conflitantes ou abordagens errôneas e invasivas que venham comprometer o prognóstico e por sua vez o bem-estar do paciente.

CONCLUSÃO

O hamartoma nodal angiomiomatoso, embora sendo patologia descrita recentemente e de rara ocorrência, deve estar na relação dos diagnósticos diferenciais das patologias que cursam com linfonodomegalia inguinal, para que se possa realizar seu tratamento adequado e seguro.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chan JK, Lewin KJ,Lombard CM, Teitebaum S, Dorfman RF. Histopathology of bacillary angiomatosis of lymph node. *Am. J. Surg.Pathol.*1991; **15**:430-437.
2. Chan JKC, Frizzera G, Fletcher CDM, Rosai J. Primary vascular tumors of lymph nodes other than Kaposi's sarcoma. *Am. J. Surg. Pathol.*1992; **16**:335-350.
3. Laeng RH, Hotz MA, Borisch B. Angiomyomatous hamartoma of a cervical lymph node combined with haemangiomatoids and vascular transformation of sinuses. *Histopathology* 1996; **29**:80-84.
4. Allen PW, Hoffman GJ. Fat in angiomyomatous hamartoma of lymph node. *Am. J. Surg. Pathol.* 1993; **17**:748-749.
5. Magro G, Grasso S. Angiomyomatous hamartoma of the lymph node: Case report with adipose tissue component. *Gen. Diagn. Pathol.* 1997; **143**: 247-249.
6. Dargent JL, Lespagnard L, Verdbout JM, Bourgeois P, Munck D. Glomeruloid ploriferation in angiomyomatous hamartoma of the lymph node. *V. Arch.* 2004; **445**: 320-322.
7. Sakurai Y, Shoji M, Matsubara T, Imazu H, Hasegawa S, Ochiai M, Funabiki T, Mizoguchi Y, Kuroda M, Kasahara M. Angiomyomatous hamartoma and associated stromal lesion in the right inguinal lymph node: a case report. *Pathol Int.* 2000; **50**: 655-659.
8. Warnke RA, Weiss LM, Chan JKC et al [eds]. Nonhematolymphoid tumors and tumor-like lesions of lymph node and spleen. Atlas of Tumor Pathology, 3rd Series, Fascicle 14. *Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology*; 1995.

19-198-Hamartoma nodal angiomiomatoso.pmd 74 14/4/2009, 13:11