

Hamartoma angiomatoso écrino: relato de caso e estudo clinicopatológico e ultra-sonográfico*

*Eccrine angiomatous hamartoma: case report and clinical, pathologic and ultrasonographic studies**

Ana Maria Costa Pinheiro¹
Helbert Abe Rodrigues³

Ana Maria Quintero Ribeiro²

Resumo: O hamartoma angiomatoso écrino é neoplasia benigna rara, caracterizada pela proliferação hamartomatosa das glândulas sudoríparas écrinas e dos pequenos vasos sanguíneos. Descrevem-se as características clinicopatológicas e ultra-sonográficas de um nódulo azulado na polpa digital da mão direita, doloroso e produtor de suor, que acometeu uma mulher de 19 anos de idade.

Palavras-chave: Hamartoma; Hemangioma; Ultrasonografia

Abstract: *Eccrine angiomatous hamartoma is an unusual neoplasia characterized by hamartomatous proliferation of the portion of the secretory and ductal sudoriparous ecrcine gland associated with capillary and other elements. We characterized the clinicopathologic and ultrasonographic study of a bluish nodule in the digital pulp of the right hand of a nineteen-year-old girl. The nodule was painful and associated with sweating.*

Keywords: Hamartoma; Hemangioma; Ultrasonography

INTRODUÇÃO

O hamartoma angiomatoso écrino (HAE) é neoplasia benigna rara caracterizada pela proliferação das porções secretórias das glândulas sudoríparas écrinas associada com angiomatose capilar e proliferação de outros elementos, como tecido adiposo, pêlos e epiderme.¹

A maioria dos casos ocorre ao nascimento ou na infância, sob formas variadas de apresentação clínica, desde nódulos angiomatosos simples a placas eritemato-purpúricas. Múltiplas lesões

podem ocorrer, porém há predomínio de lesões solitárias.²

O HAE também pode ser chamado de angioma sudoríparo quando há predomínio de elementos angiomatosos e os elementos écrinos estão dilatados e não hiperplásicos, porém alguns autores os consideram entidades diferentes.³

Descrevem-se as características clinicopatológicas e ultra-sonográficas de um paciente com lesão típica da enfermidade.

Recebido em 23.01.2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 17.10.2003.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário de Brasília - Universidade de Brasília (UnB) - Brasília (DF), Brasil.

¹ Professora Adjunta do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário de Brasília - Universidade de Brasília (UnB) - Brasília (DF), Brasil.

² Médica Dermatologista.

³ Médico Residente em Dermatologia do Hospital Universitário de Brasília - Universidade de Brasília (UnB) - Brasília (DF), Brasil.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de 19 anos de idade com nódulo azulado em polpa digital da mão direita há dois anos. A lesão era pruriginosa, levemente dolorosa pela compressão e associada à sudorese. Negava comorbidades, uso de medicamentos ou alergias e casos semelhantes na família.

Ao exame encontrava-se em bom estado geral, corada, eutrófica e sem alterações no exame físico, exceto pela presença de nódulo violáceo em polpa digital da mão direita. A lesão era bem circunscrita, com diâmetro de 2cm, levemente dolorosa à compressão (Figura 1) e apresentava hiperidrose que foi confirmada pela positividade no teste do iodo e amido (Figura 2).

O exame ultra-sonográfico foi realizado com transdutor de 7,5MHz, demonstrando tumoração homogênea, bem circunscrita, localizada no tecido adiposo e com vascularização de moderada intensidade detectada pelo dopplerfluxômetro (Figura 3).

A excisão cirúrgica foi realizada mostrando tecido de consistência fibroelástica e de coloração violácea.

A análise histopatológica da peça corada pela hematoxilina-eosina evidenciou vasos sanguíneos dilatados e um número importante de glândulas sudoríparas écrinas (Figura 4).

DISCUSSÃO

Lotzbeck em 1859 descreveu lesão angiomatosa em criança, localizada acima da região malar, e caracterizada histologicamente por estruturas glandulares associadas a um estroma vascular.⁴ Em

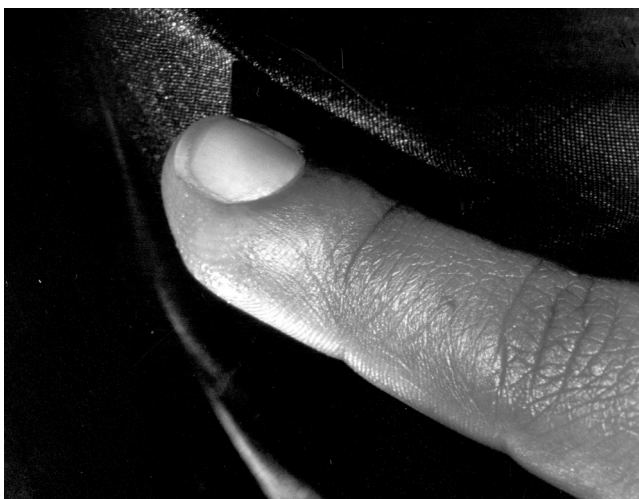


FIGURA 1: Polpa distal de dedo da mão direita com hiperidrose sobre lesão nodular



FIGURA 2: Hiperidrose da lesão confirmada pelo teste do iodo e amido positivo

1895, Bier descreveu caso de angioma pigmentado associado com dor espontânea e hiperidrose na lesão.⁵ Fine, em 1961, descreveu, em adolescente, o mesmo tipo de lesão como *blue rubber bleb nevus*, com múltiplos nódulos azulados, dor e transpiração locais. O paciente não exibia lesões gastrointestinais ou sangramentos.⁶ Finalmente, em 1968, Hyman et al. Usaram a expressão hamartoma angiomaso écrino (HAE) para agrupar todos os nomes encontrados na literatura referentes a essa lesão,⁷ como, por exemplo, hamartoma angiomaso com transpiração funcional,⁸ hamartoma angiomaso com secreção de suor⁹ e angioma com *nevus* de glândula sudorípara.³

O HAE apresenta características clínicas que identificam muito mais a proliferação vascular do que o aumento no número de glândulas sudoríparas. No entanto, há relatos sobre a existência de outros componentes, especialmente folículos pilosos.¹⁰

O HAE ocorre com igual incidência em ambos os sexos, com aproximadamente um terço dos casos manifestando-se ao nascimento ou na infância precoce. Existem poucas referências sobre lesões que tenham surgido na vida adulta ou na puberdade, como o descrito neste relato de caso.¹¹

As manifestações clínicas podem variar de nódulos a placas de cor eritemato-azulada ou acastanhada. Podem localizar-se em qualquer parte do corpo, embora sejam mais freqüentemente encontradas nas palmas e plantas, assim como na paciente aqui descrita.^{2,12,13}

É comumente associada à hiperidrose e dor espontânea ou após pressão local. Provavelmente a dor ocorre pelo envolvimento de fibras nervosas, e a hiperidrose pela estimulação dos componentes écri-

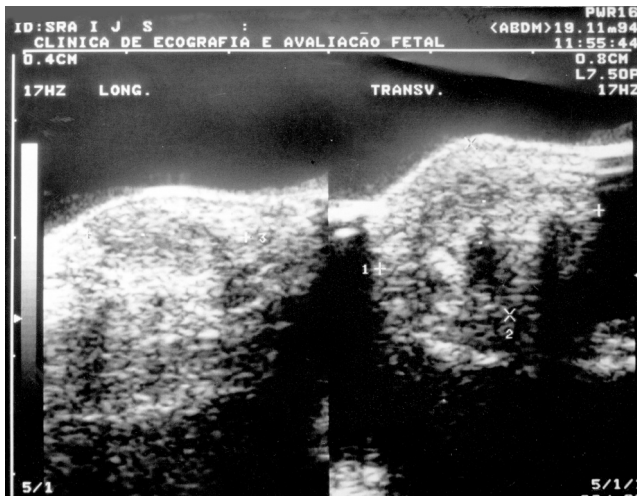


FIGURA 3: Exame ultra-sonográfico da lesão com transdutor de 7,5MHz, mostrando um tumor homogêneo e bem definido

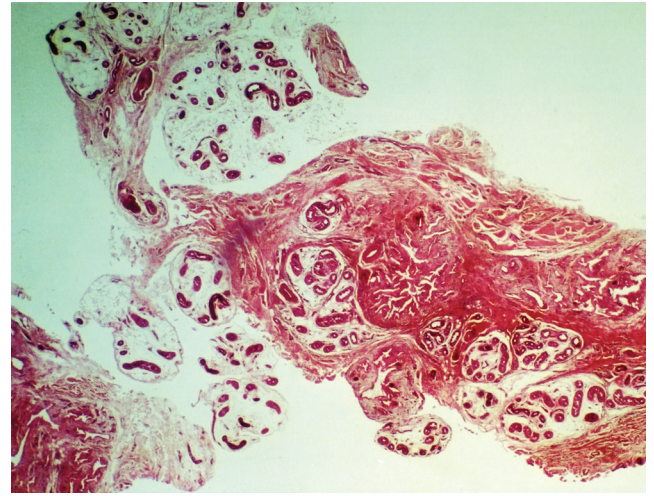


FIGURA 4: Histopatologia da peça cirúrgica. Note os vasos sanguíneos dilatados e a grande quantidade de glândulas sudoríparas écrinas. (H & E, original magnification x 200)

nos causados pelo aumento da temperatura local dentro do angioma.¹⁴

A ultra-sonografia é exame seguro, não invasivo, usado no diagnóstico de tumores de tecidos moles. O exame não permite diagnóstico histológico para diferenciar tumores benignos e malignos. A característica ultra-sonográfica aliada com a experiência do examinador e com os aspectos clínicos permite um diagnóstico mais específico. O doppler-fluxômetro nesse caso demonstrou vasos sanguíneos de conformação uniforme, constituindo formação vascular.¹⁵

O exame histopatológico é importante para o diagnóstico, mostrando vasos sanguíneos dilatados e glândulas sudoríparas em número aumentado, assim como encontrado na paciente em questão. A presença concomitante de músculo liso, tecido gorduroso e folículos pilosos já foi descrita.¹⁴

Nos diagnósticos diferenciais são incluídos mal-

formações vasculares, hamartoma de músculo liso, tumor glômico, mastocitose macular telangiectásica e angioma tufo. Todos são diferenciados por suas características histopatológicas e imuno-histoquímicas.¹²

O estudo imuno-histoquímico (não realizado neste caso) pode demonstrar que antígenos encontrados freqüentemente em glândulas écrinas, como o antígeno carcinoembriogênico e proteína S-100, estão qualitativamente reduzidos nas glândulas écrinas do HAE, enquanto *Ulex europaeus*, CD34, CD44 e o antígeno relacionado ao fator VIII são expressos pelas células endoteliais dos componentes vasculares.¹⁴

O tratamento de pequenas lesões é cirúrgico. Lesões extensas ou assintomáticas podem receber apenas tratamento corretivo.

O presente estudo descreve as características clínicas, histopatológicas e ultra-sonográficas típicas, compatíveis com o caso descrito. □

REFERÊNCIAS

1. Nair LV, Kurien AM. Eccrine angiomatous hamartoma. *Int J Dermatol.* 1994; 33:650-1.
2. Costa OG, Guedes ACM, Carvalho MLR. Hamartoma angiomatoso écrino. *An Bras Dermatol.* 1994; 69:297-9.
3. Söltz-Szöts J. Case of nevus of the sweat glands with angioma. *Z Haut Geschlechtskr.* 1958;24:189-92. German
4. Lotzbeck C. Ein Fall von Scheissdrüsengeschwulst an der Wange. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1859;16:160.
5. Bier E. Ueber einen Fall von Naevus subcutaneous (Virchow) mit hochgradiger Hyperplasia der Kanueldrüsen. *Arch Derm Syph.* 1895;31:337.
6. Fine MR, Derbes VJ, Wallace WH. Blue rubber bleb nevus. *Arch Dermatol.* 1961;84:802-5.
7. Hyman AB, Harris H, Brownstein MH. Eccrine angiomatous

- hamartoma. NY State J Med. 1968;68:2803-6.
8. Issa AO. Hamartoma angiomatoso sudoríparo functionare. Actas Dermosifiliogr. 1964;55:361-5.
 9. Vilanova X, Piñol-Aguadé J, Castells A. Hamartome angiomateux sudoripare sécrétant. Dermatologica. 1963;127:9-16.
 10. Zeller DJ, Goldman RL. Eccrine-pillar angiomatous hamartoma. Dermatologica. 1971;143:100-04.
 11. Sulica RL, Kao GF, Sulica VI, Penneys NS. Eccrine angiomatous hamartoma (nevus). J Cutan Pathol. 1994;21:71-5.
 12. Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine Angiomatous Hamartoma. J Am Acad Dermatol. 2002; 47: 429-35.
 13. Calderone DC, Glass LF, Seleznick M, Fenske NA. Eccrine angiomatous hamartoma. J Dermatol Surg Oncol. 1994;20:837-8.
 14. Laeng RH, Heilbrunner J, Itin PH. Late-onset eccrine angiomatous hamartoma: clinical, histological and imaging findings. Dermatology. 2001;203:70-4.
 15. Merk H, Esser D, Merk G, Langen L. Efficacy of Sonography in Differential Diagnosis of Soft-Tissue Tumors. In: Altmeyer P, El-Gammal S, Hoffmann K, editors. Ultrasound in Dermatology. Berlin: Springer-Verlag; 1992. p.111.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Ana Maria Costa Pinheiro

SQS 104 - bloco G - apto. 201

70343-070 Brasília DF

Tel.: (61) 3034-8558

E-mails: anapinheiro2@superig.com.br e

belbertabe@pop.com.br