

**TUMORES E MALFORMACOES VASCULARES**

- ✓ **MALFORMAÇÕES** – o paciente nasce e morre com essa malformação. Ocorre um problema durante a morfogênese, um erro.
- ✓ **TUMORES** – proliferação de algum tecido ou célula, não precisa ser maligna. Significa apenas que essa célula se multiplicou muito. Se ela entrou em atipia e o gene que temos estimulador da apoptose não funcionou e não induziu a apoptose celular, essa célula vai se transformar e vai se tornar um tumor maligno. Mas uma proliferação da célula endotelial, não precisa ser maligna. Vai formar uma a vascularização diferente. Há uma proliferação vascular por um estímulo. Enquanto tiver um estímulo, o tumor vai crescer. E isso vai ocorrer na embriogênese, na formação do feto.
- ✓ Aparecem logo ao nascimento ou na primeira infância.
- ✓ **Angioma plano** – surge no nascimento ou logo após e persiste durante a vida. Provavelmente é uma má formação. Não tem artéria nutridora pq é má formação. Se resolve com laser.
- ✓ **Hemangioma** – pode permanecer pro resto da vida, mas ele tem um pico evolutivo, estabiliza e tem um pico involutivo. Depois disso, vamos ver o que vai restar do hemangioma. Pode ser que fique, mas é difícil de surgir de uma forma plana, não estabilizar e não involuir. Ele tem uma história natural, ele é tumor, proliferativo, tem fatores de crescimento que agem sobre ele. Tem artéria nutridora que leva sangue ao local. Não se resolve com laser, pq tem algo o nutrindo embaixo. Tenho que tratar de dentro para fora.

**TUMORES VASCULARES**

- Hemangioma
- Hemangioma congênito rapidamente involutivo
- Hemangioma congênito não involutivo
- Angiomas em tufo
- Hemangioendotelioma kaposiforme
- Granuloma piogênico
- ✓ **Hemangiomas da infância**
  - Hemangiomatose neonatal benigna
  - Hemangiomatose neonatal disseminada ou difusa
  - Síndrome PHACES
  - Disrafismo espinhal
- ✓ \*hemangiomatose – mais de um hemangioma cutâneo, são hemangiomas grandes, localizados na região da cabeça e pescoço ou outras regiões do corpo.
- ✓ Síndrome PHACES – predomínio em meninas. Má formação da fossa posterior, hemangioma grande na face, anomalias arteriais, anomalias cardíacas, anomalias oculares (eyes), falha do desenvolvimento do esterno e ou rafe supra umbilical.

**MALFORMACOES VASCULARES**

- **Malformacoes capilares**

- Manchas vinho do porto
  - Síndrome de Sturge-Weber
  - Facomatose pigmento vascular
  - Síndrome de Beckwith Wiedemann
  - Síndrome de Robert
- Mancha salmão
- Telangiectasias
  - Telangiectasia unilateral nevoide
  - Telangiectasia benigna hereditária
  - Telangiectasia essencial generalizada
  - Telangiectasia hemorrágica hereditária (síndrome de Rendu-Osler-Weber).
  - Ataxia telangiectásica (*Síndrome de Louis Bar*).
- Cútis marmórea congênita
  - Síndrome de Van Lohuizer
  - Síndrome de Adams Oliver
- **Malformações linfáticas**
  - Malformações microcísticas
  - Malformações macrocísticas
    - Síndrome de Turner
    - Síndrome de Noonan
  - Malformações combinadas
  - Linfedema congênito
    - Doença de Milroy
    - Doença de Meige
    - Doença de Hennekom
- **Malformações venosas**
  - Síndrome de Blue Rubber Bleb nevus – síndrome de Bean
- **Malformações arteriais**
  - Atresias
  - Ectasias
  - Aneurismas
  - Coarctação
- **Malformações combinadas**
  - Malformações arteriovenosas
  - Síndrome de Klippel-Traneunay-Parkes-Weber
  - Síndrome de Proteus
  - Síndrome de Maffucci
- **Outros tumores de origem vascular**

- Linfangiossarcoma sobre linfedema (síndrome de Stewart-Treves) – sarcoma sobre linfedema crônico.
  - Angioendotelioma intralinfático papilar (tumor de Dabsca), tumor M, baixo potencial de metástase.
  - Hemangioendotelioma retiforme – tumor M linfático raro.
  - Hemangioendotelioma epiteloide – angiossarcoma de baixo grau de malignização.
  - Glomus – tumor B de células glômicas.
  - Glomangioma – malformação venosa, associado a célula glômica.
  - Hemangiopericitoma infantil (congenito) – célula endotelial pluripotente que se diferencia em células músculo liso, célula glômica, pericito.
  - Angiossarcoma – tumor endotelial M. saber na dermatoscopia.
  - Sarcoma de Kaposi – tumor M de célula endotelial.
    - SK clássico
    - SK endêmico ou africano
    - SK dos imunocomprometidos iatrogenicamente
    - SD da AIDS
  - Hemangioma estelar
  - Hemangioma rubi – proliferação vascular adquirida mais comum.
  - Hemangioma venoso
  - Hemangioma capilar trombosado – DD com MM
  - Aneurisma cirsoide.
  - Angioqueratomas
    - Angioqueratomas solitários
    - Angioqueratomas circunscritos.
    - Angioqueratoma de Mibelli
    - Angioqueratoma de Fordyce
    - Angioqueratoma corporis difusum ou doença de Fabry.
- ✓ **Hiperplasia angiolinfoide com eosinofilia – B.**
- Papula ou nódulo vermelho acastanhado + linfadenopatia regional + eosinofilia. O diagnóstico diferencial é com doença de Kitamura, massa tumoral na derme profunda ou hipoderme, linfadenopatia regional com eosinofilia e aumento de IgE no sangue periférico. Tem eosinofilia. Doença de Kitamura tem aumento de IgE. Pesquisar IgE e verificar se é doença de Kitamura ou hiperplasia angiolinfoide.

## **HEMANGIOMAS**

- ✓ Exemplo - Bebe nasceu com mancha hipocromica com telangiectasias. Sobre a mancha apareceram lesões framboesiformes de vermelho vivo, formando uma placa. É um hemangioma – é um tumor, esta proliferando, evoluindo. Apareceu e começou a evoluir. Essa tonalidade vermelho vivo – pensamos em lesão superficial. Quando a lesão é mais profunda, ela tem uma tonalidade mais azulada, cor da pele.
- ✓ Antigamente, o **superficial era chamado de tuberoso e o profundo de cavernoso**. Mas isso já esta em desuso. A lesão clara com telangiectasia pode evoluir para hemangioma superficial ou profunda. A evolução ocorre ate 6 a 12 meses de idade. Permanece estável ate os 2 anos e depois involui. A involução geralmente é ate os 6 anos de idade.
- ✓ **HEMANGIOMAS SUPERFICIAIS**
- ✓ São a prevalência, 50 a 60%, bem delimitados, vermelho vivo, nodulares em placa. Acometem principalmente derme superficial, palpação – massa firme, pouco compressível. A regressão ocorre do centro para a periferia, adquirindo tom azul acinzentado.
- ✓ A regressão do hemangioma tem correlação com o inicio da evolução. Quanto mais rápido se inicia a evolução, mais rápido se inicia a involução – prova! Quanto mais rápido ele começa a evoluir, mais rápido ele começa a involuir. **A involução só tem correlação com a evolução**. NÃO TEM relação com sexo, idade, etc.
- ✓ Predomina no sexo feminino 5:1. (se for pra chutar, chuta menina).
- ✓ Lesão framboesiforme, nódulo vermelho vivo – hemangioma superficial.
- ✓ **HEMANGIOMAS PROFUNDOS**
- ✓ 15%, nódulos cor da pele ou azulados, podem ter telangiectasias na superfície. Acometem derme profunda e TCS.
- ✓ **HEMANGIOMAS MISTOS OU COMBINADOS**
- ✓ 25 a 35% das demais lesões.
- ✓ FORMAS ANATOMICAS
- ✓ Superficial
- ✓ Profunda – massa compressível, dura, palpável, com telangiectasias. Muitas vezes cor da pele e muitas vezes com tonalidade azulada. Podemos ter coloração vermelho vivo ou azulada.
- ✓ O superficial regride totalmente, o profundo não regride totalmente, ele sempre deixa uma parte da lesão.
- ✓ ETIOPATOGENIA
- ✓ Há uma proliferação descontrolada dos elementos vasculares. É um tumor, é proliferativo. Tenho aumento no fator de crescimento básico do fibroblasto (bFGF). Ainda não é comprovado, mas acredita-se que haja herança autossômica dominante.
- ✓ Esse **fator de crescimento de fibroblasto** – esta aumentado durante a fase de proliferação, evolutiva. Ele é ótimo para acompanhar o hemangioma. Durante a estabilização ele tbm esta aumentado, mas ele diminui na fase involutiva do hemangioma. Para acompanharmos vendo se

o hemangioma já entrou na fase de involução. É difícil achar laboratório que faça. (uroquinase tbm esta alta na fase evolutiva e estável e diminui com a involução do tumor).

- ✓ Há outros fatores – colagenase IV e o PCANA (fator proliferativo nuclear) – estão aumentados e nunca vão diminuir. Estão sempre altos. Mesmo hemangioma involuindo completamente, eles não abaixam.
- ✓ Na pratica vou usar essas medidas quando não usamos tratamento ao paciente. Se planejamos tratamento, a involução é muito rápida, e vemos o hemangioma involuindo. O tratamento é expectante – esperar a fase involutiva e depois entrar com tratamento com 6 a 7 anos. Mas isso causa muita agonia na mãe. Se achamos que o hemangioma não esta involuindo com 3-4 anos, ai pedimos os exames.
- ✓ Os hemangiomas com riscos temos que tratar diretos – como os periorificiais.
  
- ✓ IMUNO-HISTOQUIMICA
- ✓ Ag GLUTI – positivo para doenças vasculares, mais importante.
- ✓ Uroquinase – seu nível é na urina. Podemos fazer teste de urina para pesquisar uroquinase. Quando o hemangioma regride, a uroquinase regride na urina. Se o hemangioma começa a decrescer, a uroquinase começa a reduzir na urina (outro parâmetro para ver se esta na fase involutiva).
- ✓ Fator Von Willebrand
- ✓ Ag CD31
  
- ✓ DIAGNOSTICO
- ✓ US Doppler – importante na fase proliferativa do tumor. O vaso nutridor de um hemangioma é uma ARTERIA – alto fluxo. Com isso o Doppler pega muito bem. O grande problema é a profundidade desse vaso. Muitas vezes o problema do uso do Doppler é a profundidade do vaso.
- ✓ Na fase proliferativa, se o tumor é muito espesso, o Doppler vai bem, mas se o tumor for muito profundo, não consigo ver a artéria de alto fluxo. Mas ele é um bom exame para acompanhar o tumor. Serve para diagnostico no inicio da fase proliferativa.
- ✓ A tomografia computadorizada pode ser usada, mas não é a melhor indicação, pq não vemos fluxo. MELHOR US do que tomografia.
- ✓ A Ressonancia Magnetica é melhor que TC, boa para fase proliferativa, lesões bem delimitadas, densamente lobuladas, vasos de alimentação e drenagem no centro ou na periferia. Ela é ótima mesmo na fase de involução, pq capta contraste, padrão ouro para hemangioma.
- ✓ Angiografia – hoje não é mais usada, mas já foi usada no passado, hoje usamos apenas para hemangioma trombosado, se na cidade não há RNM, se não atinjo o vaso nutridor com Doppler.
- ✓ Biopsia – pode ser feita, mas vai sangrar. Ajuda no diagnostico, há pericitos, aumento das células endoteliais. É dx dos hemangiomas. Junto pedimos imuno-histoquimica.
- ✓ Em hemangiomas grandes, temos que pedir a enzima 3-iodotironina deiodinase (hipotireoidismo). Pq podemos ter desenvolvimento de hipotireoidismo. Essa enzima vai ativar enzimas inibidoras da conversão do iodo para T3 e T4. Então, ela acaba levando ao

hipotireoidismo. Ela é aumentada devido a outros fatores de crescimento que estão nos hemangiomas. Isso ocorre em hemangiomas grandes.

- ✓ COMPLICAÇÕES
- ✓ Hipotireoidismo
- ✓ Ulceração
- ✓ ICC
- ✓ Alterações da visão, respiração e audição
- ✓ Desfiguração
- ✓ Nos hemangiomas grandes – **ICC e hipotireoidismo principalmente**, mas todas as complicações podem ocorrer em qualquer hemangioma.
- ✓ Se esta na borda do anus – risco de sangramento é muito grande, infecção secundária. O problema vai ser grave.
  
- ✓ TRATAMENTO
- ✓ 1) **Expectante**. Vamos esperar evoluir, estabilizar e involuir.
- ✓ Mas tem hemangiomas em áreas inconvenientes que precisamos tratar.
- ✓ 2) **Corticoide sistêmico**:
  - **prednisona ou prednisolona** 2 a 3 mg-kg-dia VO por 3 a 4 semanas depois 1 a 2 mg-kg-dia alternados – reposta em 80% dos casos. Vamos reduzindo gradualmente. Geralmente reduzimos a cada 10 dias.
  - **Metilprednisolona ou hidrocortisona** IV – em bolus (3mg-kg-dia) - 3 a 8 meses até 10 meses, regressão em 2 ou 3 semanas, resposta em 84 a 90%. Ela deve ser feita em bolus por 3 dias, com paciente internado. É para casos que preciso de redução rápida, depois mantenho o tratamento VO. Posso usar de 3 a 8 meses, dependendo da localização, necessidade. Ex paciente com hemangioma grave causando problema da deglutição. Com 3 dias de corticoide IV consigo regredir, dou alta com corticoide VO por mais 15 a 20 dias (continuo com 3mg-kg-dia). E começa a regredir o corticoide. A retirada é bem lenta, mas pode acontecer em um período de 3 a 8 meses.
- ✓ Efeitos colaterais – face cushingoide, hipertensão, retardo do crescimento, ganho de peso, desconforto gástrico, infecções e irritabilidade. A gravidade do caso que define se entro com corticoide IV ou VO. Geralmente da pálpebra superior é mais grave do que da inferior. A inferior nem sempre atrapalha a visão. Mãe cuidadosa, podemos avaliar a cca a cada 6 meses a 1 ano. O tempo de regressão vai até 6 anos, mas tem outros que regredem com 2 anos.
- ✓ 3) **beta-bloqueador** – já esta no livro de condutas da SBD. 1 a 2 mg-kg-dia e como efeitos colaterais pode dar hipotensão, bradicardia, hipoglicemia e broncoespasmo, o grande problema são os efeitos colaterais, proporcionais a dose. Quanto maior a dose e o tempo de uso, maiores os efeitos colaterais. Chega uma hora que a criança não aguenta usar o beta-bloq. Essa é a grande dificuldade no uso dos beta-bloq. Hemangioma menor, mais leve, preferimos usar o beta-bloq ao corticoide. O problema é aguentar os efeitos colaterais.

- ✓ 4) **interferon alfa 2a e 2b** – usados para hemangiomas resistentes ao corticoide, efeito colateral diplegia espástica.
- ✓ 5) **quimioterapia** – vincristina – causa apoptose das células endoteliais, mas tem os efeitos colaterais da quimio. Além disso tem ciclofosfamida, bleomicina.
- ✓ 6) cirurgia – embolização, ligação arterial seletiva, exereses com ou sem reparação cirúrgica.
- ✓ 7) **laser**, luz pulsada, não atinge planos profundos. Não trata o hemangioma, mas usamos após a fase de regressão, do que sobrou. Podemos usar Nd-Yag.
- ✓ 8) **crioterapia** – jato em pele fina, com lesão vascular – Máximo ponteira fechada, espera congelar e retirar. Se for jato aberto abre úlcera.
- ✓ 9) **radioterapia**
- ✓ Lembrar que com 5 semanas o paciente já está com lesão completa, quanto mais rápido a evolução, mais rápida a involução, então neste caso com 2 anos já estava resolvido. A involução pode ocorrer até 10 anos. Pode sobrar apenas telangiectasia.
- ✓ Se pega área de risco, mas não atinge a visão – vamos pedir acompanhamento conjunto com oftalmologista.
- ✓ Complicações – sangramento, ulceração, hipotireoidismo, ICC. São os principais.
- ✓ Corticoide intralesional não é usado pq não dá bons resultados, podemos ter sangramento, sair do lugar e não vai atingir a artéria nutridora, então a involução desse hemangioma não é adequada do jeito que se espera. Os resultados com corticoide intralesional não foram satisfatórios, por isso não é usado.
  
- ✓ **FENOMENO DE KASABATH-MERRIT** – É uma coagulopatia trombocitopênica. Nesse tipo de hemangioma geralmente não acontece, é mais específico nessa síndrome de **Kasabach Merrit** e na **Nakagawa**. Há uma trombocitopenia exagerada.
  
- ✓ FORMAS MISTAS – SUPERFICIAL E PROFUNDO
- ✓ O superficial involuiu, mas o profundo não. O profundo não involuiu completamente. Pode ficar sem cor e profundo.
  
- ✓ HEMANGIOMAS CUTÂNEOS DE RISCOS
- ✓ Se pega pálpebra superior, paciente não abre o olho – corre risco da visão. Vamos usar corticoide 3mg/kg-dia com diminuição progressiva. Se o olho estiver fechado, vamos fazer tratamento inicial em bolus por 3 dias e depois mantemos a dose VO.
- ✓ Lesão mista – podemos fazer corticoide em bolus, com regressão. A criança já vai para casa com regressão importante e rápida.
  
- ✓ HEMANGIOMAS ULCERADOS
- ✓ Atb, curativo, laser, atb geral.
- ✓ Hemangioma quando acomete lábio superior e palato, pode vir associado a lábio leporino. E a evolução é para lábio leporino. Nesse caso é cirúrgico – entramos com corticoide IV, mantemos VO e depois cirurgia para lábio leporino.

- ✓ HEMANGIOMA SUBGLOTICO
- ✓ **Hemangioma da barba** – primeira escolha já é o interferon alfa 2a e se necessário traqueostomia. Laser pode ser usado mas não é muito bom.
- ✓ O grande problema é o sangramento interno, a lesão cresce para dentro. Há aumento de volume importante.
- ✓ Hemangioma do lábio superior, de orifícios – vamos usar corticoide.
  
- ✓ **SINDROME DE KASABACH-MERRITT**
- ✓ É diferente de um hemangioma visualmente na clinica. É uma tumoracao grande, acomete área extensa da criança, mas o que temos é uma coagulopatia, há trombocitopenia severa. Esse Kasabach-Merritt descreveu este fenômeno. Ele notou que determinadas lesões desenvolviam trombocitopenia severa.
- ✓ ***O fenômeno de Kasabach-Merritt ocorre na síndrome de Kasabach-Merritt e doença de Nakagawa.***
- ✓ Há uma lesão vascular por baixo. Essa síndrome tem lesão vascular com proliferação do hemangioma. Mas por cima do hemangioma, tem uma superfície lisa, não é framboesiforme, brilhante, e tem pontinhos avermelhados. É mal delimitada. Vimos a distinção da borda, mas é lesão que se perde. É um tumor equimotico em cima de lesão vascular.
- ✓ Hemangioma é um tumor, é um hemangioma com trombocitopenia que normalmente os hemangiomas não tem. É uma coagulopatia que mesmo os hemangiomas mais gigantes não tem. Por isso recebeu esse nome.
- ✓ **Tumor equimotico sobre uma lesão vascular.** Hemangioma kaposiforme ou angioma em tufos.
- ✓ **Tratamento de escolha é vincristina!** A evolução pode ser letal.

\*Fenomeno de Kasabach-Merritt – trombocitopenia severa que ocorre nas lesões vasculares. Pode ocorrer na síndrome de Kasabach-Merritt e Doença de Nakagawa. Só tenho coagulopatia trombocitopenica, isso é o fenômeno. A coagulopatia severa é o fenômeno. Os outros achados são da síndrome (diminuição do fibrinogênio). Na síndrome de Nakagawa não há diminuição de fibrinogênio, há outros achados.

\*Síndrome de Nakagawa – pode aparecer como lesão única ou como angiomas em tufos.

- ✓ **ANGIOMA EM TUFOS**
- ✓ **Angioblastoma ou angioblastoma de Nakagawa.** Crescimento lento, raramente regride, acomete pescoço e tronco – nódulos vermelho-vivo. AP = pequenos nódulos capilares em tufos, pesquisar angiomas hepáticos – hepatomegalia, ICC e anemia.
- ✓ Lembra o nevo rubi. São varias lesões disseminadas por todo o corpo. São lesões pequenas. Mas juntando todas, forma um grande hemangioma.
- ✓ A superfície de corpórea do bebe é muito pequena para a grande quantidade de lesões. E aqui há o fenômeno de Kasabach-Merritt, então precisamos entrar com quimio com vincristina para reduzir as lesões com involução rápida, igualzinho na síndrome de Kasabach-Merritt.



- ✓ Após o tratamento pode ficar – telangiectasias, atrofia, pele redundante, retração de pele, hipopigmentação. A completa resolução está relacionada com o início da evolução (quanto mais rápido evolui, mais rápido involui).
- ✓ Casos grandes, podemos fazer cirurgia, mas quando a artéria nutridora é muito grande, fica mais difícil de tratar, então muitas vezes retiramos a parte possível e deixamos um tanto.
- ✓ A cirurgia precisa ser feita com plástico.

## **MALFORMAÇÕES VASCULARES**

### **SUPERFICIAIS**

- ✓ HEMODINAMICAMENTE INATIVAS
  - Malformações capilares (angioma plano)
  - Malformações venosas
  - Malformações linfáticas
- ✓ HEMODINAMICAMENTE ATIVAS
  - Malformações arteriovenosas

### **ANGIOMA PLANO**

- ✓ Macula eritematosa plana. Malformação capilar. Hemodinamicamente inativa.
- ✓ Problema estético. Mas pode ser componente de várias síndromes.
- ✓ Quando ele acomete território de V1 – pálpebras e fronte. O problema é puramente estético exceto quando acomete esse território de V1 (ramos do oftálmico e trigemino).
- ✓ Temos que realizar RNM. Pode fazer parte da **síndrome de Sturge-Weber**.
- ✓ Nos EUA e Europa iniciam o tratamento nos primeiros meses de vida.
- ✓ **STURGE WEBER** – neurocristopatia com angiomas meníngeos calcificações intracranianas, atrofia cerebral e glaucoma ipsilateral. Por isso temos que fazer RNM quando o angioma plano estiver em fronte e pálpebra superior.
- ✓ É uma malformação, então tenho alteração na angiogênese.
- ✓ **KLIPPEL-TRENAUNAY** – Angiomas planos extensos dos membros, osteopatia hipertrofiante, shunts intramusculares, sobrecarga venosa. Há um membro maior que o outro. Há aumento ósseo com angioma plano em cima.
- ✓ **Cirurgias para angiomas planos** – não precisa, a não ser que seja pequeno e queremos fazer a cirurgia completa.

### **MALFORMAÇÕES VENOSAS**

- ✓ DIAGNÓSTICO – clínico é suficiente. Mancha azulada, fria, depressível, aumenta em posição de declive. Se quiser fazer US e RNM se houver dúvida ou para avaliar a extensão.

- ✓ As vezes visíveis desde o nascimento. Muito fácil de ser feito o dx. Mancha azulada, fria, se for membro pendente há aumento de volume, se mudar a posição e fazer manobra de ordenha a pele fica lisa e sem mancha.
- ✓ TRATAMENTO – nenhum. Podemos prescrever meias elásticas.
- ✓ Pode encher de trombo no decorrer da vida.
- ✓ Lesão localizada conseguimos excisar. Não aprofundam.
- ✓ Nascermos com ela e ela não evolui, permanece dessa forma, porque é malformação. Há alteração na morfogênese daquele vaso, não há artéria nutridora.
- ✓ Embolização pode ser feita quando conseguimos definir o vaso principal. A embolização é feita geralmente com álcool. Paciente sempre terá que usar heparina, anticoagulante.
- ✓ Alteração genética descoberta – ligado ao gene 9p. a esperança é terapia genética.
- ✓ **MALFORMAÇÕES LINFÁTICAS**
- ✓ Pode ser macro ou microcística. A microcística parece verruga. A macrocística – chamada de higroma cístico, da para fazer dx intra útero.
- ✓ Presentes ao nascimento em 60% dos casos, em geral não regredem espontaneamente. Há riscos de hemorragias, acúmulo de líquidos e inflamação.
  - **MACROCISTICA (HIGROMA CISTICO)**
- ✓ Localizacao latero-cervical, lesões grandes, macias, cor da pele ou azuladas. Macio, diferente do angioma que é duro. Não tem telangiectasias na superfície. Há defeito de comunicação entre o sistema venoso e linfático fetal. Geralmente vemos sangue dentro da cavidade – chamamos de ma formação combinada venosa e linfática. Pode ter associação com hidropsia fetal, por isso tem que se identificada no pré-natal.
- ✓ Geralmente a criança vem a óbito, tem que ser feito drenagem, retirada do liquido e tratamento cirúrgico, a cca tem que ser traqueostomizada para que consiga sobreviver.
  - **MICROCISTICA (LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO)**
- ✓ Se apresentam como vesículas verrucosas, geralmente com sangue dentro. Esse conteúdo translucido é mais difícil de ver, mais na teoria, na pratica é visto um conteúdo hemorrágico.
- ✓ Diagnostico pela US – cistos anecoicos ou hipoecoicos, TC – cistos hipodensos, RNM – hipointenso em T1. As anomalias linfáticas não se intensificam com o contraste pq a linfa não absorve contraste. Pode dar língua em framboesa e cada bolinha é uma alteração do linfático, há uma vesícula mais hemorrágica do que translucida. Quando aparece na pele, lembra um pouco verrugas.
  - **LINFANGIOMAS CISTICOS**
- ✓ Hemolinfangiomas complexos:
  - **SINDROME DE PROTEUS**
- ✓ Há crescimento de membros parcial de mãos e pés, associação de nevo pigmentado, hemi-hipertrofia, tumores subcutâneos, macrocefalia, associações com outras síndromes.
- ✓ A alteração linfática é intra-utero e há comunicação do linfático com o venoso e há o crescimento de extremidades e associação de nevo. **Decorar que proteus é linfativo + nevo!**
- ✓ Há gigantismo do membro, nevo pigmentado, tumores subcutâneos, macrocefalia, pe cerebriforme não é obrigatório, mas quando aparece é proteus.

- ✓ Antes de tratar, mesmo que seja um linfangioma circunscrito, devemos fazer o exame antes. O US mostra uma patologia de baixo fluxo, mas se for venoso com linfático, ambos são de baixo fluxo, e o US não distingue qual é venoso e qual é linfático. O ideal é fazer RNM pq o venoso contrasta e o linfático não contrasta.
- ✓ **MALFORMACOES ARTERIOVENOSAS**
- ✓ Prognostico duvidoso, presentes no nascimento ou evidenciam-se logo após. Nunca regredem espontaneamente.
- ✓ Clinica – frequentemente falso angioma plano, quente e pulsante.
- ✓ Exames complementares – US escolha e arteriografia.
- ✓ Patologia de alto fluxo superficial. Por isso US é bom.
- ✓ Problema da arteriovenosa é que pode não se manifestar completamente. Para fazer cirurgia, temos que **evidenciar a malformação antes de operar**. Temos que colocar contraste, injetar mesmo que seja soro, encher a artéria, a vasculatura e mostrar a grandeza dessa malformação para operar.
- ✓ Quando realizar intervenção – embolização seguida de cirurgia e exereses total. Se for incompleta há risco de recidiva com prognostico vital. O preferível frequentemente é a abstenção terapêutica.
- ✓ Temos que pesar o risco beneficio para tratar, porque pode ficar pior. Nem sempre vale a pena. Esperança terapêutica e medicamentos anti-angiogenese.

#### QUESTOES

- 1) O Linfangiossarcoma na síndrome de Stewart-Treves – é consequência de linfangiossarcoma que ocorre sobre linfedema crônico.

#### **SINDROME DE STEWART TREVES**

→ é o linfangiossarcoma que ocorre sobre linfedema crônico. Tem pior prognostico, ocorrendo óbito por metastatizacão, principalmente pulmonar, 1 a 2 anos após o surgimento do tumor. Clinicamente sobre o linfedema crônico, surgem nódulos azulados ou violáceos. O diagnostico diferencial é com Sarcoma de Kaposi. Mais frequentemente em linfedemas pos mastectomias radicais com esvaziamento ganglionar axilar. Ocorre também bem mais raramente em linfedema congênito crônico, linfedema idiopático de inicio tardio e no causado por filariose.

- 2) Criança de 2 meses com hemangioma obstruindo fossa nasal e olho esquerdos, desde o nascimento com crescimento muito rápido. O tratamento de eleição é o corticoide sistêmico.
- 3) Radioterapia é o tratamento de eleição para a seguinte neoplasia – sarcoma de Kaposi clássico. Lipossarcoma e dermatofibrosarcoma protuberans.
- 4) Sarcoma de Kaposi tem relação com herpes vírus tipo 8.
- 5) Marcador imunohistoquimico do hemangioma- GLUT-1.

- 6) Síndrome de Sturge-Weber (angioma plano) – o risco de glaucoma aumenta quando há acometimento dos ramos oftálmico e maxilar em conjunto. Apenas 10% dos portadores da mancha vinho do porto localizada na área inervada pelo ramo oftálmico apresentam a síndrome. Crises convulsivas de início precoce é o principal fator que indica pior prognóstico neurológico na síndrome. Manchas vasculares que se distribuem apenas ao longo das regiões dos ramos sensoriais maxilares não apresentam risco de doença neuro-ocular (não acomete V1 que é frente e olho). Em 50% dos pacientes, os sintomas das lesões intracranianas surgem no primeiro ano de vida.

#### **SINDROME DE STURGE-WEBER**

- ➔ Caracteriza-se pela presença de mancha vinho do porto na região do primeiro ramo do trigêmio, com anomalias vasculares ipsilaterais na leptomeninge, estando presentes 1 ou mais dos seguintes sintomas – epilepsia, hemiparesia ou hemiplegia, calcificações intracranianas, atrofia cerebral e lesões vasculares da coróide ipsilateral associadas a glaucoma.
  - ➔ Acometimento do trigêmio – alto risco V1 (frente e ao redor do olho), baixo risco (V1 mais na lateral temporal), sem risco (V2 – região maxilar) e V3 (região mandibular).
- 7) Sobre a **doença de Fabry** – angioqueratoma que pode ter na pele e mucosa. Doença hereditária, recessiva, ligada ao X. devido a deficiência da **enzima galactosidase A**. ocorre deposição sistêmica de **glicosfingolipídeos** na parede dos vasos. Aparece nos primeiros meses de vida.

#### **DOENÇA DE FABRY**

- ➔ Angioqueratoma na pele e mucosa – predominam na região periumbilical e joelhos, mucosa oral e conjuntiva. Dor e parestesia das extremidades, opacificação da córnea e cristalino, insuficiência renal e cardíaca, anidrose e hipohidrose, dor em região palmo-plantar, febre baixa, uremia é a principal causa de morte, podendo ter febre. Pela dermatologia não fazemos muita coisa, mandamos ao nefro.
- 8) Sobre as malformações vasculares: a facomatose pigmento vascular constitui de mancha vinho do porto associada a lesões cutâneas pigmentares. Na síndrome de Beckwith Wiedemann existe risco de desenvolver Tumor de Wilms e outras malignidades. A síndrome de Robert caracteriza-se por malformação capilar médio-facial associada a lábio leporino, fenda palatina, retardo mental, com poucas chances de sobrevivência.

#### **SINDROME DE BECKWITH WIEDEMANN**

- ➔ Malformação capilar na frente e pálpebra superior, fácies dimórfica, hemihipertrofia, supercrescimento somático e visceral, macroglossia, onfalocele, rins aumentados.

- 9) **-Síndrome de Proteus** – hiperplasia cerebriforme palmo-plantar, tumores cutâneos de variedades histológicas, malformações vasculares (mancha vinho do porto), com malformação linfática e malformação vascular combinada dos membros.
- Anomalias vasculares linfáticas e venosas + exostose óssea + encondroma – **Síndrome de Maffuci**.
  - Malformação venosa presente na pele e nas vísceras, lesões cutâneas com nódulos isolados ou agrupados, macios, dolorosos ou não. Lesões viscerais principalmente TGI, com sangramento, anemia e raramente choque hipovolêmico – **síndrome de Blue Ruber Bleb Nevus (Síndrome de Bean)**.
  - Condição de angio-osteo-hipertrofia de etiologia desconhecida. A tríade típica é macromelia, varicosidade, manchas vinho do porto, acometimento unilateral e presente desde a infância – **síndrome de Klippel Tranauney**.

#### **SINDROME DE BLUE RUBBER BLEB NEVUS (SINDROME DE BEAN)**

- Malformação venosa de pele e vísceras, pele com nódulos azulados, isolados ou agrupados, macios, dolorosos ou não. Há casos em que a cor violácea esta ausente e as lesões se assemelham a mamilos elásticos. Nas vísceras acomete principalmente o TGI, cavidade oral, nasofaringe, genitália, bexiga, cérebro, Medula espinhal, fígado, Baco, pulmões, ossos e músculos. Tratamento com escleroterapia, excisão, crio e laser de lesões cutâneas. Lesões viscerais – fotocoagulação ou ressecção cirúrgica.

#### **SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER**

- Angio-osteo-hipertrofia, etiologia desconhecida, fenotipo altamente variável. Mancha vinho do porto (malformação vascular capilar), edema do tecido (Malformação linfática e venosa), supercrescimento ósseo, anastomose arterio-venosa no membro afetado.
- Tríade típica – macromelia, varicosidades, manchas vinho do porto. Acometimento unilateral e presente desde a infância.
- Local mais comum – região Antero-lateral da coxa.
- Tratamento conservador (meias elásticas, drenagem linfática).

#### **SINDROME DE PROTEUS**

- Grandes variações morfológicas na apresentação e evolução. Hamartomatose congênita – afeta os 3 folhetos embrionários, com crescimento excessivo dos tecidos. Hiperplasia cerebriforme palmo-plantar, tumores cutâneos com grande variedade histológica (nevus epidérmicos verrucosos, lipomas, colagenomas).

- Malformações vasculares –mancha vinho do porto, malformações linfáticas tipo macro e microcística, malformações vasculares combinadas dos membros (semelhante a síndrome de Klippel-Trenaunay).

### **SINDROME DE MAFFUCI**

- Coexistência de anomalia vascular – linfática e venosa. Exostose óssea, encondromas, rara e parece não ter caráter hereditário. Geralmente não detectada ao nascimento, primeiro ano de vida há lesões ósseas. Posteriormente há lesões vasculares uni ou bilaterais. Transformação maligna – condrossarcomas em 20-30% dos casos.
- 10) Em relação ao hemangioma da infância – acomete predominantemente cabeça e pescoço, predileção pelo sexo feminino. Pode estar presente ao nascimento. Evolução e regressão podem ser observadas na mesma lesão simultaneamente (isso é critério de benignidade para a criança – melhor prognóstico). O período de crescimento atinge seu ponto Máximo de crescimento com 1 ano, a regressão ocorre dos 2 aos 6 anos de idade. Podendo chegar até 10 anos.
  - 11) Malformações vasculares – não apresentam regressão espontânea. Associam-se com frequência a síndromes, crescem proporcionalmente ao crescimento do paciente, estão presentes ao nascimento na maioria dos casos. São classificados conforme o componente vascular predominante.
  - 12) Hemangiomas da infância – as alterações histológicas são semelhantes nos superficiais ou profundos. As ulcerações representam a complicação mais comum. Lesões volumosas podem associar-se a ICC. O dx é eminentemente clínico. O hipotireoidismo ocorre por – produção de fatores de crescimento pelo tumor que estimulam o aumento da enzima que inibem a transformação de T3 e T4.
  - 13) Manchas salmão – anomalia vascular mais comum ao nascimento, podem ser permanentes, **hemangiomas congênitos** apresentam negatividade para GLUT-1 (LEMBRAR QUE É EXCEÇÃO - PEGADINHA), o **granuloma piogenico é frequentemente NÃO É precedido por trauma**, o granuloma piogenico assemelha-se histologicamente ao hemangioma da infância (na verdade, o granuloma piogenico é um hemangioma).
  - 14) Em relação aos **hemangiomas congênitos** – as lesões encontram-se totalmente desenvolvidas ao nascimento. É distinto do hemangioma da infância, mas as características histológicas são semelhantes. Pode crescer proporcionalmente ao crescimento do paciente, podem regredir durante o primeiro ano de vida, são tumores vasculares raros.
  - 15) Em relação ao **hemangioendotelioma kaposiforme** (muito agressivo) – associa-se com frequência ao fenômeno de Kasabach-Merrit, é o pior do angioma em tufo (que faz parte da Doença de Nakagawa), é tumor de crescimento rápido, histologicamente é mais invasivo do que o hemangioma da infância. Não apresenta predileção por sexo e pode estar presente ao nascimento. Angioma em tufo é de crescimento lento, Nakagawa é crescimento lento e Hemangioendotelioma Kaposiforme é crescimento RÁPIDO! Nakagawa é a versão boazinha do hemangioendotelioma kaposiforme. Parece o angioma em tufo – várias lesões, mas mais profundos. Vem associado a Kasabach-Merrit, evolução rápida e sem predileção por sexo.

- 16) Em relação ao **angioma em tufos** – os vasos se agrupam em tufos, por isso seu nome deriva de suas características histológicas. É um hemangioma. Pode acometer grandes áreas do tronco, é tumor de crescimento lento, associa-se com frequência ao fenômeno de Kasabach-Merrit. Surge na infância.
- 17) Ulcerações dos hemangiomas da infância – constituem a complicação mais comum, são mais comuns durante a fase de proliferação do hemangioma, podem estar presentes antes do hemangioma estar clinicamente detectável (ele geralmente aparece como telangiectasia), acometem comumente o períneo. Não tem relação nenhuma com a involução.
- 18) Em relação às complicações do hemangioma da infância – alteração da visão tem relação com pálpebra superior, comprometimento da respiração – hemangioma subglótico, deformidades estéticas – hemangioma da região da mama, insuficiência cardíaca congestiva – hemangiomas múltiplos.
- 19) Em relação à hemangiomatose neonatal disseminada – tem prognóstico reservado, é quando tem vários hemangiomas, acomete 3 ou mais órgãos, apresenta prognóstico reservado, o acometimento hepático implica em maior risco de ICC, o acometimento visceral pode ocorrer na ausência de lesões cutâneas. O fígado é o órgão extracutâneo mais frequentemente acometido. Leva o paciente a óbito.
- 20) Fenômeno de Kasabach-Merrit – trombocitopenia geralmente é grave, lesões residuais são mais desfigurantes do que as do hemangioma da infância. Há redução dos níveis de fibrogênio, não há predileção por sexo. Não associa-se ao hemangioma comum da infância de grandes dimensões.

#### ICONOGRAFIA

- 21) Acantose nigricante maligna – pode representar adenocarcinoma de estômago.
- 22) Mamiló acessório – olhar na linha do mamilo principal.
- 23) Acne fulminans – podemos pensar em sicosose da barba, rosácea,
- 24) Folliculite queloidiana da nuca.
- 25) Verruga filiforme – pode ser shaving e ECT, crioterapia, pinçar e congelar a pinça, crio direto é difícil de atingir.
- 26) Fibroqueratoma digital adquirido – durinho, dói ao contato, a verruga não dói.
- 27) Papula cor da pele no dorso das mãos – Darier Acral.
- 28) Acrodermatite enteropática – placas exulceradas em região perineal e pés.
- 29) Melanoma acral
- 30) Seropapulas em região lateral de tronco disseminadas – picadas de insetos.
- 31) Nódulos eritemat-violáceos em couro cabeludo, agrupadas – hiperplasia angiolinfoide B. a Kitamura faz dx diferencial, ambas tem eosinofilia, mas Kitamura tem IgE e a outra não.
- 32) Papilomatose Reticulada e Confluente de Gouregert e Carateud. – hiper Cromica no dorso, disposta em árvore de natal.
- 33) Herpes labial.

- 34) Dermatite de Contato hipercrômica.
- 35) Onicomicose, psoríase, líquen plano. Nem toda psoríase tem pitting, não é patognomônico.
- 36) Eritema Elevatum Diutinum.
- 37) Morfeia – esclerodermia em placas. Placa brilhosa, atrofica, com halo ao redor.
- 38) Hemangioma desenvolvido logo após o nascimento – rapidamente evolutivo. Hemangioma da infância superficial – framboesiforme, completamente vermelho, superficial. Quando é muito grande, na face, pesquisar síndrome PHACES.
- 39) Placa eritematosa em face infiltrada, malar – infiltrado linfocitário de Jessner. Diferencial de lúpus. Lembrar dos 5 L – linfocitoma cútis, linfoma, infiltrado linfocitário de Jessner, Lupus, erupção polimorfa à luz.
- 40) Hidrocistoma – nódulo palpebral cístico, translucido – pode crescer a ponto de obstruir a visão. Tem telangiectasias, perda de cílios, principalmente na pálpebra inferior.