



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CLEMENTINO FRAGA FILHO
DEPARTAMENTO DE CIRURGIA
SERVIÇO DE CIRURGIA VASCULAR

NATÁLIA DEOCLECIO BONFÁ

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIÓIDE COM RESSECÇÃO VASCULAR EM
MEMBRO INFERIOR: RELATO DE CASO CIRÚRGICO COM REVISÃO DA
LITERATURA

RIO DE JANEIRO

2025

Natália Deoclecio Bonfá

TÍTULO: Hemangioendotelioma Epiteloide com ressecção vascular em membro inferior:
Relato de caso cirúrgico com revisão da literatura

Trabalho de Conclusão de Curso do Programa
de Residência Médica em Cirurgia Vascular do
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho
da Universidade Federal do Rio de Janeiro,
como requisito parcial para obtenção do título
de Especialista em Cirurgia Vascular.

Orientador: Luiza Máximo Cunha Pinto

Rio de Janeiro

2025

Natália Deoclecio Bonfá

TÍTULO: Hemangioendotelioma Epiteloide com ressecção vascular em membro inferior:
Relato de caso cirúrgico com revisão da literatura

Trabalho de Conclusão de Curso do Programa de Residência Médica em Cirurgia Vascular do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), como requisito parcial para obtenção do título de Especialista em Cirurgia Vascular.

Aprovado em: 30 de novembro de 2025

Banca Examinadora:

Dra. Luiza Máximo Cunha Pinto (membro)

Mestre em Ciências Cirúrgicas pela UFRJ

Professora Substituta do Departamento de Cirurgia da UFRJ

Dra. Luciana Moura Farjoun da Silva (membro)

Cirurgiã Vascular e Endovascular do HUCFF/UFRJ

Universidade Federal do Rio de Janeiro

Dr. Gaudêncio Espinosa Lopez (presidente)

Professor Titular de Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina da UFRJ

Doutor em Medicina pela Universidad Autónoma de Madrid e pela UFRJ

Chefe do Serviço de Cirurgia Vascular do HUCFF/UFRJ

DEDICATÓRIA

A todos os pacientes que direta ou indiretamente contribuem diariamente para nossa construção profissional e humana.

AGRADECIMENTO

Agradeço à minha família, e em especial aos meus pais que mesmo à distância nunca deixaram de me apoiar.

Aos meus mestres nessa nova etapa na Cirurgia Vascular, em especial ao Dr. Gaudêncio Espinosa, Dra. Luiza Máximo, Dra. Luciana Farjoun e Dra. Ana Cristina Marinho.

Ao Gabriel Dellagnelo, pela parceria e cumplicidade.

Ao Brunno Knoploch, por ter sido a primeira - e inicialmente, talvez a única - pessoa na Cirurgia Vascular que acreditou no meu futuro na especialidade.

Ao Rodrigo Klisman e ao Rubens Thadeu Mangili, por tantos ensinamentos, paciência e dedicação exemplares.

Ao Felipe Vieira, por continuar sendo meu porto seguro e fonte inesgotável de inspiração e carinho, mesmo depois de tantos anos.

RESUMO

O hemangioendotelioma epitelióide (HE) é um sarcoma vascular raro de origem endotelial, caracterizado por comportamento clínico heterogêneo que pode variar de curso indolente a evolução agressiva com potencial metastático. Este trabalho apresenta um caso primário de HE localizado no feixe vasculonervoso femoral esquerdo em paciente sintomática. Exames de imagem complementares demonstraram lesão sólida e bem delimitada, intimamente aderida à artéria, veia e nervo femoral em membro inferior esquerdo de uma paciente de 59 anos. A confirmação diagnóstica ocorreu inicialmente por biópsia incisional com estudo histopatológico e imunohistoquímico. O tratamento conservador foi inviabilizado pela progressão dos sintomas. Realizou-se então ressecção em bloco da lesão com retirada conjunta da artéria, veia e nervo femoral, seguida de reconstrução arterial utilizando enxerto autólogo de veia safena magna invertida do membro contralateral. A paciente apresentou evolução pós-operatória imediata satisfatória, desenvolvendo posteriormente trombose venosa profunda tratada com anticoagulação plena. Acompanhamento longitudinal nos 6 meses posteriores à abordagem cirúrgica demonstraram retorno pleno às atividades diárias. O caso evidencia o papel da integração entre métodos de imagem, análise histológica e planejamento cirúrgico individualizado para o manejo adequado do HE em estruturas vasculares maiores. O diagnóstico precoce e a intervenção cirúrgica oportuna podem preservar a funcionalidade do membro e reduzir o risco de consequências graves, incluindo amputação e outras complicações vasculares. A raridade da patologia e a falta de dados na literatura médica justificam a importância desse relato de caso.

Palavras-chave: hemangioendotelioma epitelióide; reconstrução vascular; artéria femoral; estudo de caso.

ABSTRACT

Epithelioid hemangioendothelioma (EHE) is an ultra-rare vascular sarcoma of endothelial origin, characterized by heterogeneous clinical behavior that can range from an indolent course to aggressive evolution with metastatic potential. This report presents a primary case of EHE located in the left femoral neurovascular bundle in a symptomatic patient. Complementary imaging studies demonstrated a solid, well-defined lesion, tightly adherent to the femoral artery, vein, and nerve in the left lower limb of a 59-year-old female patient. Diagnostic confirmation was initially obtained by incisional biopsy with histopathological and immunohistochemical analysis. Conservative treatment was rendered unfeasible by symptom progression. En bloc resection of the lesion was then performed, with joint removal of the femoral artery, vein, and nerve, followed by arterial reconstruction using an autologous reversed great saphenous vein graft from the contralateral limb. The patient had a satisfactory immediate postoperative course, later developing deep venous thrombosis treated with full-dose anticoagulation. Longitudinal follow-up in the 6 months after the surgical approach demonstrated full return to daily activities. The case highlights the role of the integration between imaging methods, histological analysis, and individualized surgical planning for the appropriate management of EHE in larger vascular structures. Early diagnosis and timely surgical intervention can preserve limb function and reduce the risk of serious consequences, including amputation and other vascular complications. The rarity of this pathology and the lack of data in the medical literature justify the relevance of this case report.

Keywords: epithelioid hemangioendothelioma; vascular reconstruction; femoral artery; case report.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

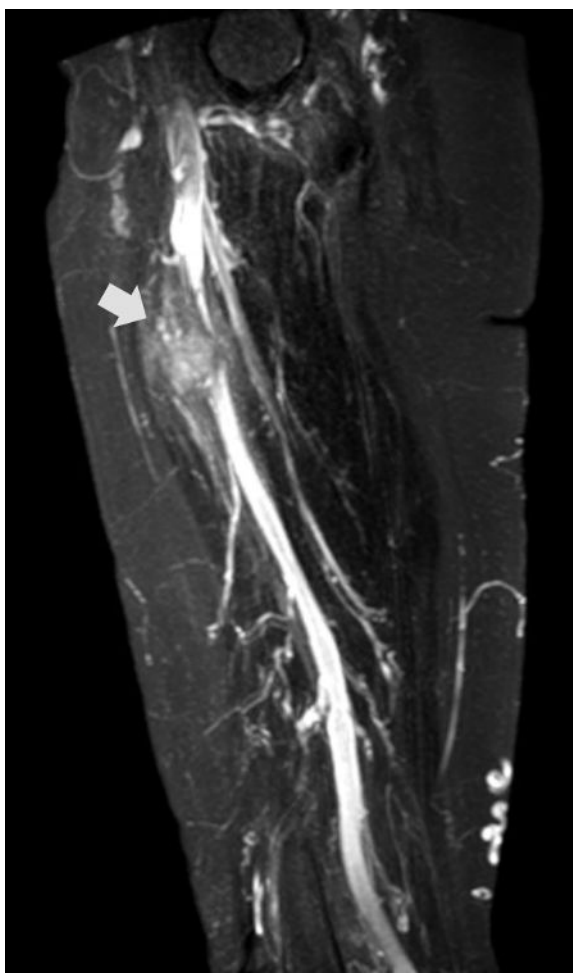


Figura 1 — Ressonância Magnética (RM) T2 Sagital. Lesão de limites bem definidos, medindo 2,8 x 2,3 x 2,2cm (medida prévia = 2,3 x 2,3 x 2,3 cm indissociável dos vasos femorais superficiais e na topografia do nervo safeno no 1/3 proximal da coxa esquerda, a cerca de 4,8 cm da superfície cutânea anterior da coxa, com redução das áreas de edema captante de contraste de permeio e trajeto de biópsia prévia em direção à pele e subcutâneo da face anterior e medial da coxa esquerda

..... Página 2

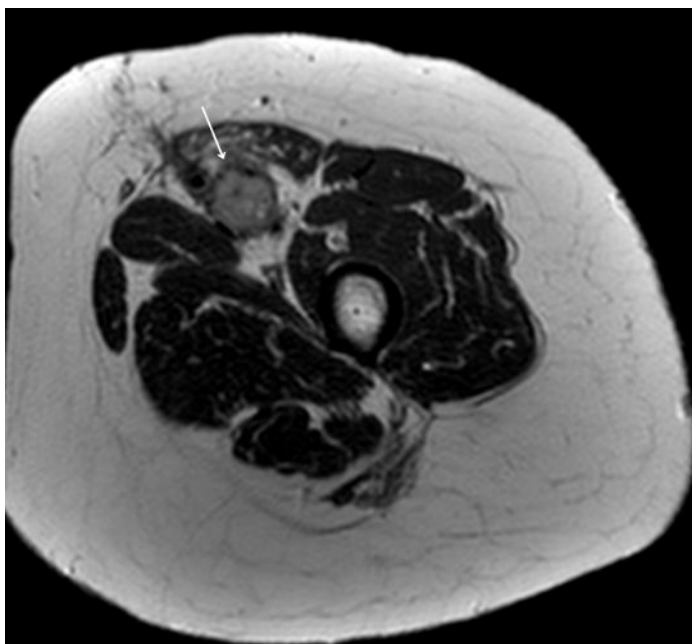




Figura 3 — Angiotomografia em corte coronal, fase arterial. Lesão sólida, de limites bem definidos, medindo 2,9 x 2,3 x 2,2 cm (medida prévia = 2,8 x 2,3 x 2,2 cm) indissociável dos vasos femorais superficiais e na topografia do nervo safeno no 1/3 proximal da coxa esquerda, a cerca de 4,8 cm da superfície cutânea anterior da coxa, e 9-10 cm inferiormente à bifurcação da artéria femoral comum, podendo corresponder à lesão de origem vascular Página 3

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

EHE — Epithelioid hemangioendothelioma

HE — Hemangioendotelioma epitelióide

HUCFF — Hospital Universitário Clementino Fraga Filho

RM — Ressonância Magnética

TVP — Trombose Venosa Profunda

UFRJ — Universidade Federal do Rio de Janeiro

VSM — Veia Safena Magna

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	17
2 RELATO DE CASO.....	18
3 DISCUSSÃO	21
4 CONCLUSÃO.....	23
REFERÊNCIAS.....	24

1 INTRODUÇÃO

O Hemangioendotelioma epitelióide (HE) é uma patologia rara que pode evoluir de forma indolente ou agressiva cursando com lesões metastáticas (1,2). A literatura que descreve esse tipo de tumor é limitada, especialmente quando acomete a vascularização de membros superiores e inferiores. Nesses casos, existe o potencial de ressecção tumoral e reconstrução vascular cirúrgica, com salvamento do membro acometido (3,4).

O caso apresentado abaixo soma-se aos poucos casos já publicados de ressecção em bloco com reconstrução vascular do membro, enriquecendo o corpo de pesquisa e descrevendo um manejo de sucesso visando contribuir com a escolha de conduta de casos semelhantes no futuro.

2 RELATO DE CASO

Paciente feminina, 59 anos, queixava-se de dor intermitente que melhorava com uso de analgésicos associada à massa palpável em região medial da coxa esquerda, sem sinais flogísticos e com dor.

Na história patológica pregressa, apresentava hipertensão arterial sistêmica tratada com losartana e hidroclorotiazida. História cirúrgica prévia de hernioplastia umbilical, cesariana e histerectomia total abdominal. Negava tabagismo, etilista social.

12 meses antes do início dos sintomas em coxa esquerda, foi submetida a mastectomia direita por Carcinoma Infiltrante Não especial de mama direita G3 cT3cN1M0 HER2+, associada a cirurgia reparadora no mesmo tempo e quimioterapia neoadjuvante com docetaxel e uso de anastrozol e radioterapia adjuvantes no seguimento oncológico. Referia alergia a iodo. Nega história familiar de neoplasia.

Na investigação dos sintomas, EcoColorDoppler do membro inferior esquerdo evidenciou lesão fusiforme hipoecoica a anecoica com halo isoecoico localizada nos planos musculares da coxa esquerda, próximo ao feixe vascular, medindo 1,8 x 1,9 cm, sem vascularização ao método.

No seguimento, ressonância magnética do membro apresentou lesão de limites bem definidos, medindo 2,5 x 2,1 x 2,0 cm indissociável dos vasos femorais superficiais, na topografia do nervo safeno, no 1/3 proximal da coxa esquerda, a cerca de 4,8 cm da superfície cutânea anterior da coxa (Figuras 1 e 2), podendo corresponder a lesão de origem vascular ou neural. No entanto, a possibilidade de lesão de origem neoplásica não pode ser totalmente afastada. Não há sinais de lesões ósseas focais, nem acometimento muscular.

A paciente foi então encaminhada ao serviço de Ortopedia Oncológica, que optou por biópsia incisional da lesão, sendo evidenciado tumor mesenquimal com diferenciação vascular, composto por células epitelioides com citoplasma amplo e eosinofílico, que eventualmente exibem vacúolo intracitoplasmático contendo hemácias, imersas em estroma mixoide ou hialino, compatível com Hemangioendotelioma epitelióide e confirmado com estudo imunohistoquímico (CD 31, CD 34, D2-40 e CKpool positivos; Actina de músculo liso negativa; HHV-8: não-avaliável).

Foi optado pelo seguimento ambulatorial e acompanhamento radiológico da lesão na ocasião, com evidência de crescimento mínimo em 12 meses (2,8 x 2,3 x 2,2 cm com medida prévia de 2,3 x 2,3 x 2,3 cm na Ressonância Magnética).

Com 12 meses de seguimento após biópsia, a paciente evoluiu com piora da dor no membro, queixando de dor difusa, sendo necessária dose analgésica regular associada a opioide para resgate. Optou-se então por ressecção em bloco em conjunto com o Serviço de Cirurgia Vascular em abordagem multidisciplinar.

Angiotomografia pré-operatória evidenciou lesão sólida, de limites bem definidos, medindo 2,9 x 2,3 x 2,2 cm (Figura 3), indissociável dos vasos femorais superficiais e na topografia do nervo safeno no terço proximal da coxa esquerda.

Ao EcoColorDoppler pré operatório, apresentava massa tumoral envolvendo artéria e veia femoral superficial no terço proximal da coxa, ocasionando compressão extrínseca da veia femoral superficial configurando estenose menor que 50%. Apesar da ausência de trombose venosa profunda, constatou-se redução da velocidade de fluxo na veia femoral superficial após segmento afilado. Fluxos sem alterações nas veias infrapatelares às manobras de compressão e descompressão. Ao mapeamento a Veia Safena Magna (VSM) contralateral apresentava calibre de 5,9, 3,6 e 7 mm em terço proximal, médio e distal da coxa, respectivamente, valores adequados para interposição de enxerto autólogo.

Com 18 meses de seguimento após biópsia incisional e 24 meses após início dos sintomas, paciente foi submetida a ressecção em bloco da lesão com associação do Serviço da Cirurgia Vascular e Ortopedia Oncológica do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF).

A ressecção em bloco da lesão com artéria e veia femoral superficial associadas ao nervo femoral foi realizada sob heparinização sistêmica, com ligadura da veia femoral superficial. Realizada anastomose da artéria femoral superficial esquerda com enxerto de VSM do membro contralateral invertida de 15 cm de comprimento. No intraoperatório, foi identificada veia femoral profunda duplicada até terço médio da coxa onde unem-se, de bom aspecto e calibre. Realizada ainda ressecção de cicatriz em pele e subcutâneo associada à abordagem anterior. Optou-se pela drenagem do leito cirúrgico com dreno de Blake em ambos os membros, doador e receptor do enxerto autólogo de VSM. O exame macroscópico de peça

cirúrgica apresentou em meio aos vasos espessados área nodular vinhosa de 3,0 x 2,5 x 2,0 cm, e histopatológico confirmou Hemangioendotelioma epitelióide com margens cirúrgicas livres de neoplasia.

A paciente apresentou evolução pós-operatória imediata satisfatória, com edema discreto em membro inferior esquerdo e recebeu alta hospitalar com 5 dias de pós-operatório.

Houve retorno ambulatorial precoce com 10 dias de pós-operatório com edema assimétrico, pior evolutivamente em membro inferior esquerdo, sem sinais flogísticos, com pulsos distais preservados sem sinais de isquemia. Realizou-se anticoagulação plena com rivaroxabana e Doppler Venoso, que evidenciou Trombose Venosa Profunda (TVP) em segmento da veia femoral, sendo mantida anticoagulação com seguimento ambulatorial.

3 DISCUSSÃO

O HE é um sarcoma vascular ultra-raro, associado a fusões gênicas específicas (1,2). Apresenta comportamento clínico heterogêneo, podendo variar de uma neoplasia de baixo grau a um sarcoma agressivo, com elevada propensão a metástases, sobretudo em fígado, pulmões e ossos (5,7). Sua incidência é estimada em menos de 1 por milhão de habitantes, com predomínio no sexo feminino entre a quarta e quinta décadas de vida (1,6). O diagnóstico exige confirmação histopatológica e molecular, com expressão de marcadores endoteliais como CD31, ERG, CD34 e FLI-1, além dos achados radiológicos (8,9). O curso clínico é variável, podendo apresentar evolução agressiva ou indolente (1).

O tratamento depende da extensão da doença e deve ser preferencialmente conduzido em centros especializados (1). Em casos localizados, a ressecção cirúrgica completa é a terapia de escolha, com taxas de cura entre 70% e 80% (10). No cenário metastático, não há terapias específicas aprovadas, sendo utilizados inibidores de tirosina-quinase anti-VEGFR, como o pazopanibe, e inibidores de mTOR, que demonstraram benefício em sobrevida livre de progressão (1,10). Há uma série de ensaios clínicos em andamento para avaliação de novas drogas quimioterápicas terapêuticas (1).

Nesse contexto de raridade e heterogeneidade biológica, novos relatos de casos cirúrgicos como o apresentado são fundamentais para o avanço do conhecimento sobre o HE (1,2,11). A descrição detalhada da experiência clínica e cirúrgica permite identificar fatores associados ao sucesso da abordagem e fornecer subsídios para a elaboração de diretrizes baseadas em evidências (6). Além disso, a publicação de tais relatos contribui para a formação de registros multicêntricos e colaborações internacionais, essenciais para consolidar estratégias de manejo, ampliar o acesso a terapias inovadoras e melhorar o tratamento de pacientes acometidos por essa neoplasia rara e desafiadora (1,6).

O seguimento ambulatorial e acompanhamento da evolução clínica dos pacientes também é de suma importância para ponderar sobre risco e benefício da abordagem cirúrgica em lesões comprometedoras da funcionalidade de membros, havendo risco de amputação se o desfecho for desfavorável (1,5). O seguimento deve ser prolongado devido ao risco de recidiva local e disseminação metastática, dado a imprevisibilidade e pouco dado sobre o comportamento tumoral (2,5).

O caso ainda reitera a importância do tratamento e acompanhamento multidisciplinar na condução e tratamento de casos de alta complexidade (1).

4 CONCLUSÃO

O caso descrito evidencia um caso incomum de HE associado ao feixe vasculonervoso femoral esquerdo ao nível da coxa. Houve tentativa de tratamento expectante, mas com a evolução clínica desfavorável, optou-se pelo tratamento cirúrgico. O tumor foi completamente ressecado cirurgicamente, com confirmação histopatológica de margens livres e realizada a reconstrução da artéria femoral com enxerto autólogo de veia safena magna do membro contralateral. No segundo mês de seguimento, houve diagnóstico de trombose venosa profunda do membro. A paciente evoluiu com melhora clínica, retorno às atividades rotineiras, sendo acompanhada ambulatorialmente pela especialidade.

O caso destaca que o diagnóstico precoce e acompanhamento adequado, associado a ressecção precoce da lesão combinada com reconstrução vascular pode evitar amputação do membro e melhorar o prognóstico do paciente. Deve-se manter acompanhamento longitudinal de longo prazo para vigilância de recidiva local ou metastática.

REFERÊNCIAS

- Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, et al. **Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts.** *ESMO Open*. 2021;6(3):100170. doi:10.1016/j.esmoop.2021.100170
- Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, Portaluri M. **Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor.** *Oncol Rev* 2014; 8:259.
- Shao Z, Wang J, Wang B and Hu H (2025). **Case Report: A case of epithelioid hemangioendothelioma of the right femoral artery misdiagnosed as arterial occlusion.** *Front. Surg*. 12:1582444. doi: 10.3389/fsurg.2025.1582444
- ÓZTOURK, Esin Kurtuluş; ÖZSÖZGÜN, Enes; ÖZTÜRK, Saffet. **Epithelioid hemangioendothelioma of the brachial artery: a rare benign vascular tumor.** *Journal of Clinical & Medical Case Reports / Images (JCM-Images)*, v. 3, n. 4, p. –, 13 jul. 2023. DOI: 10.55920/2771-019X/1490.
- Deyrup AT, Tighiouart M, Montag AG, Weiss SW. **Epithelioid hemangioendothelioma of soft tissue: a proposal for risk stratification based on 49 cases.** *Am J Surg Pathol* 2008; 32:924.
- Lau K, Massad M, Pollak C, et al. **Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma with or without pulmonary involvement: insights from an internet registry in the study of a rare cancer.** *Chest* 2011; 140:1312.
- Pacheco-Molina C, Baeza-Zapata AA, García-De León ÓR, Leyva-Alamillo JB, Vásquez-Fernández F, Hernández-Guedea MA. **Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a diagnostic challenge of vascular tumors.** *Cir Cir*. 2021;89(S1):6-9. English. doi: 10.24875/CIRU.20000777. PMID: 34762620.
- Weiss SW, Enzinger FM. **Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma.** *Cancer* 1982; 50:970.
- Epelboym Y, Engelkemier DR, Thomas-Chausse F, et al. **Imaging findings in epithelioid hemangioendothelioma.** *Clin Imaging* 2019; 58:59.
- Vozy A, Simonaggio A, Terrier P, et al. **Prognostic factors and therapeutic options for epithelioid hemangioendothelioma (EHE): A multicenter analysis of a series of fifty-seven cases.** *J Clin Oncol* 2019; 37S:ASCO #11062.
- Mascarelli PE, Iredell JR, Maggi RG, et al. **Bartonella species bacteremia in two patients with epithelioid hemangioendothelioma.** *J Clin Microbiol* 2011; 49:4006.