



DERMATOPATOLOGIA

Angioendotelioma intralinfático papilífero: tumor de Dabska ☆,☆☆



Thadeu Santos Silva ^a, Luciana Rebouças de Araujo ^{a,*}, Geise Rezende Paiva ^b e Rodrigo Guimarães Andrade ^b

^a Ambulatório de Dermatologia, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil

^b Serviço de Anatomia Patológica, Laboratório Studart & Studart, Salvador, Bahia, Brasil

Recebido em 26 de agosto de 2018; aceito em 1 de março de 2019

Disponível na Internet em 9 de abril de 2020

PALAVRAS-CHAVE

Histologia;
Neoplasias de tecido vascular;
Neoplasias de tecidos moles;
Tumores de vasos linfáticos

Resumo O angioendotelioma intralinfático papilífero (tumor de Dabska) é tumor linfático de baixo potencial metastatizante, que afeta principalmente crianças e adultos jovens. Acomete, geralmente, os tecidos moles das extremidades, com menos de 40 casos descritos, até o momento. Apesar da evolução geralmente indolente, pode ser localmente invasivo, com relatos de disseminação local e a distância. Os autores descrevem o caso de mulher jovem, com lesão plantar havia 9 meses e histopatologia compatível com tumor de Dabska. Essa neoplasia deve ser considerada no diagnóstico diferencial das dermatoses vasculares, possibilita diagnóstico e tratamento precoce. Seguimento clínico a longo prazo é obrigatório.

© 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome de Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Paciente do sexo feminino, 35 anos, procurou o serviço de dermatologia com queixa de lesão na planta do pé direito havia 9 meses. Referia apenas sensação de discreto aumento do volume local. Ao exame clínico, apresentava uma mancha de coloração violácea, com limites mal definidos, na

planta do pé direito (fig. 1). A dermatoscopia evidenciou padrão global homogêneo, de coloração violácea, com distribuição do pigmento tanto nos sulcos quanto nas cristas, além de pontos vermelhos enegrecidos no interior da lesão (fig. 2). Feita biópsia incisional, cujo estudo anatomo-patológico evidenciou lesão intralinfática, com formações papilares proeminentes e eixos vasculares revestidos por células arredondadas e hiper Cromáticas, que se projetam para o lúmen, compatível com angioendotelioma intralinfático papilífero – tumor de Dabska (figs. 3 e 4). Foi indicada exérese cirúrgica ampla e a paciente segue em acompanhamento, sem sinais de metástase.

O angioendotelioma intralinfático papilífero (AILP ou tumor de Dabska) é neoplasia vascular rara, definida como tumor de baixo potencial de malignidade, com tendência à recidiva local.¹⁻³ Inicialmente considerado um tumor

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.03.008>

☆ Como citar este artigo: Silva TS, Araujo LR, Paiva GR, Andrade RG. Papillary intralymphatic angioendothelioma: Dabska tumor. An Bras Dermatol. 2020;95:214–6.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital Santa Izabel, Salvador, Bahia, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: lureboucas.ufba@gmail.com (L.R. Araujo).



Figura 1 Mancha de coloração violácea, com limites mal definidos, na planta do pé direito.



Figura 2 A dermatoscopia evidenciou padrão global homogêneo, de coloração violácea, com pontos vermelhos enegrecidos, distribuídos no interior da lesão.

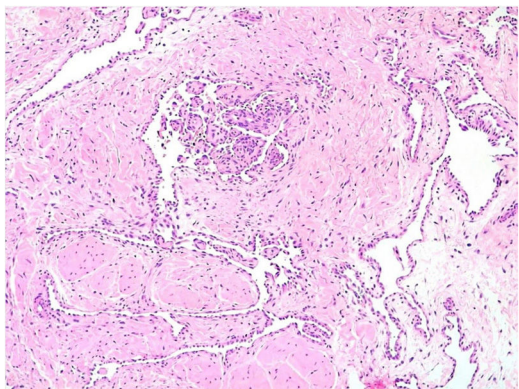


Figura 3 Histopatologia. Projeções papilares com eixos vasculares revestidas por células arredondadas e hiper Cromáticas – ‘‘células em tachão’’ (Hematoxilina & eosina, 100x).

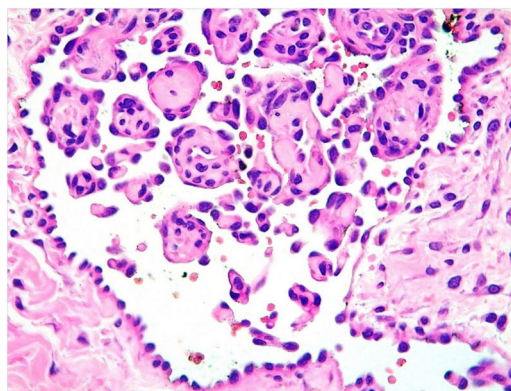


Figura 4 Histopatologia. Maior aumento mostra células arredondadas e hiper Cromáticas que se projetam para o lúmen – ‘‘células em tachão’’ (Hematoxilina & eosina, 400x).

maligno e denominado hemangioendotelioma papilar endovascular maligno, foi reclassificado em 1998, por apresentar comportamento *borderline*, presença proeminente de vasos linfáticos e a presença definidora de proliferação papilar intravascular.² Até o momento, menos de 40 casos foram relatados na literatura, a sua maioria acometeu tecidos moles.² Afeta principalmente crianças e adultos jovens, pode estar presente ao nascimento, sem predileção por sexo.² Seu diagnóstico constitui, muitas vezes, um desafio para o patologista, devido à raridade, multifocalidade e características morfológicas.² Clinicamente, a lesão pode apresentar-se como um nódulo intradérmico ou nodularidade superficial discreta, de crescimento lento, coloração violácea, rósea ou azulada e grande variação de tamanho (até 40 cm).³ Em alguns casos, pode apresentar-se com ulceração superficial e/ou nódulos satélites.^{2,3} É mais comumente localizado na derme e tecido celular subcutâneo das extremidades, pode acometer também tronco, cabeça e pescoço, com raros casos descritos em localizações mais profundas – como baço, língua, testículo e ossos.²⁻⁶ Histopatologicamente, o tumor é caracterizado por apresentar, na derme e/ou subcutâneo, vasos intercomunicantes, de paredes finas, revestidos por células endoteliais ‘‘em tachão’’, forma as projeções papilares intraluminais características, que assumem focalmente um padrão em rosetas ou em ‘‘cabeça de fósforo’’.^{2,3,7} Podem estar presentes estruturas glomérulo-símiles.^{2,3,7} Mitoses são raras e necrose ausente.^{7,8} O estudo imuno-histoquímico demonstra positividade para VEGFR-3 e podoplanina (D2-40) nas proliferações endoteliais ‘‘em tachão’’, indicativas de diferenciação linfática.⁸⁻¹⁰ O diagnóstico diferencial é feito com a angioendoteliomatose reativa, hiperplasia endotelial intravascular benigna e hemangioendotelioma retiforme, que apresentam imuno-histoquímica negativa para podoplanina (D2-40).^{3,9} Tem evolução geralmente indolente. Contudo, pode ser localmente invasivo, com raros relatos de disseminação para linfonodos regionais e até metástases distantes.³ O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica ampla, com margens livres, o que apresenta excelente prognóstico.^{2,3,7} Dessa forma, torna-se importante o seu reconhecimento pelo dermatologista, a fim de determinar diagnóstico e tratamento precoces. O seguimento clínico em longo prazo desses pacientes é obrigatório.^{2,3,8-10}

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Thadeu Santos Silva: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura.

Luciana Rebouças de Araujo: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Geise Rezende Paiva: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Rodrigo Guimarães Andrade: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados.

Conflitos de interesse

Nenhum.

Referências

1. Jo VY, Doyle LA. Refinements in Sarcoma Classification in the Current 2013 World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25:621–43.
2. Gambarotti M, Righi A, Sbaraglia M, Bianchi G, Picci P, Vanel D, et al. Intraosseous papillary intralymphatic angioendothelioma (PILA): one new case and review of the literature. *Clinical Sarcoma Res*. 2018;8:1.
3. Schwartz RA, Dabski C, Dabska M. The Dabska tumor: a thirty-year retrospect. *Dermatology*. 2000;201:1–5.
4. Kugler A, Koelblinger P, Zelger B, Ahlgrim-Siess V, Laimer M. Papillary intralymphatic angioendothelioma (PILA), also referred to as Dabska tumour, in an 83-year-old woman. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016;30:e59–61.
5. Ward KA, Ecker PM, White RR, Melnik TE, Gulbahce EH, Wilke MS, et al. Papillary intralymphatic angioendothelioma of the thigh: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2010;16:4.
6. Fanburg Smith JC, Michal M, Partanen TA, Alitalo K, Miettinen M. Papillary intralymphatic angioendothelioma (PILA): a report of twelve cases of a distinctive vascular tumor with phenotypic features of lymphatic vessels. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:1004–10.
7. Dabska M. Malignant endovascular papillary angioendothelioma of the skin in childhood. *Clinicopathologic study of 6 cases. Cancer*. 1969;24:503–10.
8. Bhatia A, Nada R, Kumar Y, Menon P. Dabska tumor (endovascular papillary angioendothelioma) of testis: a case report with brief review of literature. *Diagn Pathol*. 2006;1:12.
9. Bernić A, Novosel I, Krizanac S. An unusual mole: an adult case of Dabska tumour. *Coll Antropol*. 2012;36 Suppl 2:171–2.
10. Neves RI, Stevenson J, Hancey MJ, Vangelisti G, Miraliakbari R, Mackay D, et al. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor): underrecognized malignant tumor in childhood. *J Pediatr Surg*. 2011;46:e25–8.