

# SÍNDROME DE STEWART-TREVES PÓS MASTECTOMIA: RELATO DE CASO

Roberta Akeme de Oliveira Sato<sup>1</sup>; Laura Nunes Lopes Innocenti<sup>1</sup>; Martha Hellena da Silva Pereira<sup>1</sup>; Clovis Antônio Lopes Pinto<sup>1,2</sup>; Celia Antonia Xavier de Moraes Alves<sup>1</sup>; Juliana Arêas de Souza Lima Beltrame Ferreira<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Faculdade de Medicina de Jundiaí

<sup>2</sup> AC Camargo Cancer Center



**INTRODUÇÃO:** A síndrome de Stewart-Treves consiste no desenvolvimento de angiossarcoma cutâneo em área de linfedema crônico. Foi descrita primariamente por Fred Stewart e Norman Treves em 1948. Classicamente ocorre após mastectomia radical, porém, pode acometer áreas de linfedema crônico de diversas etiologias. Ocorre preferencialmente em mulheres entre 50 e 70 anos de vida. Sua incidência estimada é de 0,5% em casos após mastectomia radical com esvaziamento axilar. Sua fisiopatologia ainda é desconhecida, sendo aventada hipóteses de transformação neoplásica nas áreas linfedematosas durante o desenvolvimento da circulação colateral e de imunodeficiência local devido ao linfedema. Seu prognóstico ruim impõe a necessidade de diagnóstico precoce na tentativa de proporcionar melhor qualidade de vida aos pacientes.

**OBJETIVO:** Relatar o caso de uma paciente diagnosticada com a síndrome de Stewart-Treves anos após realização de mastectomia devido à câncer de mama.

**MÉTODOS:** As informações foram obtidas por meio de revisão de prontuário e registros fotográficos durante as consultas realizadas. Foi realizada pesquisa bibliográfica da literatura disponível sobre o tema na plataforma PubMed.

**PALAVRAS-CHAVE:** angiossarcoma, linfedema, síndrome

**RELATO DE CASO:** Paciente, sexo feminino, 57 anos, procurou serviço de dermatologia devido ao surgimento de nodulação em região posterior do braço direito há 6 meses. Durante esse período refere que a lesão evoluiu com crescimento progressivo, apresentando dor e friabilidade local, com sangramento frequente. Tal paciente era hipertensa, portadora de doença renal crônica dialítica, já havia sofrido acidente vascular cerebral isquêmico e infarto agudo do miocárdio. Também havida sido submetida a mastectomia radical com esvaziamento axilar à direita, além de quimioterapia e radioterapia adjuvante há 11 anos, apresentando desde então linfedema crônico no membro superior direito. Ao exame dermatológico observou-se tumoração hiperocrômica, cerca de 5,0x4,0cm, com área de ulceração central, em região posterior do braço direito. Também apresentava presença de linfedema em membro superior direito e nodulações satélites, castanho violáceas, de até 0,5cm, ao redor da tumoração (**Figuras 1 e 2**).



Fig. 1

Fig. 2

Figura 1) Linfedema em membro superior direito  
Figura 2) Tumoração com áreas de ulceração em região posterior do braço direito, acompanhada de nodulações satélites

Foram feitas as hipóteses diagnósticas de síndrome de Stewart-Treves, carcinoma espinocelular, melanoma e carcinoma de Merkel. Realizou-se biópsia incisional da tumoração e de nodulação satélite. A paciente retornou em consulta com resultado de histopatológico o qual demonstrou neoplasia caracterizada por formações vasculares permeadas por células epitelioides atípicas infiltrando a derme superficial e profunda, com permeação perineural (**Figura 3**).

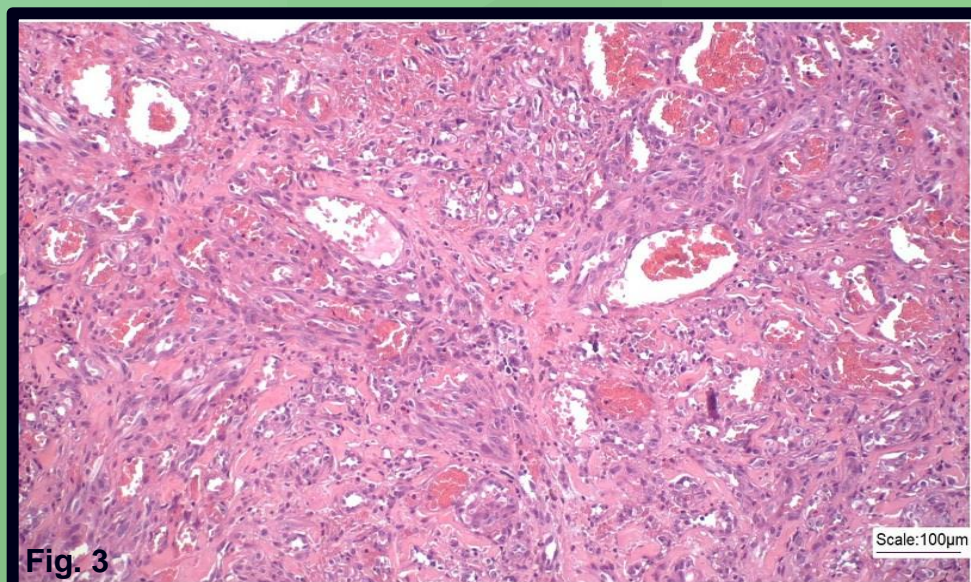


Fig. 3

Figura 3) Proliferação de células epitelioides e fusiformes permeando canais e espaços vasculares malformados - HE 100x

Na ocasião observou-se crescimento da tumoração, aumento da área ulcerada, assim como aumento do número de lesões satélites (**Figura 4**). Foi solicitada imunoistoquímica que apresentou positividade para CD31, confirmando a hipótese de síndrome de Stewart-Treves (**Figura 5**). As tomografias de tórax, abdome e pelve não demonstraram presença de metástases. A paciente foi encaminhada ao serviço de oncologia clínica e iniciou quimioterapia com docetaxel. Também foi avaliada pela equipe de cirurgia oncológica que, no momento, não indicou realização de tratamento cirúrgico.

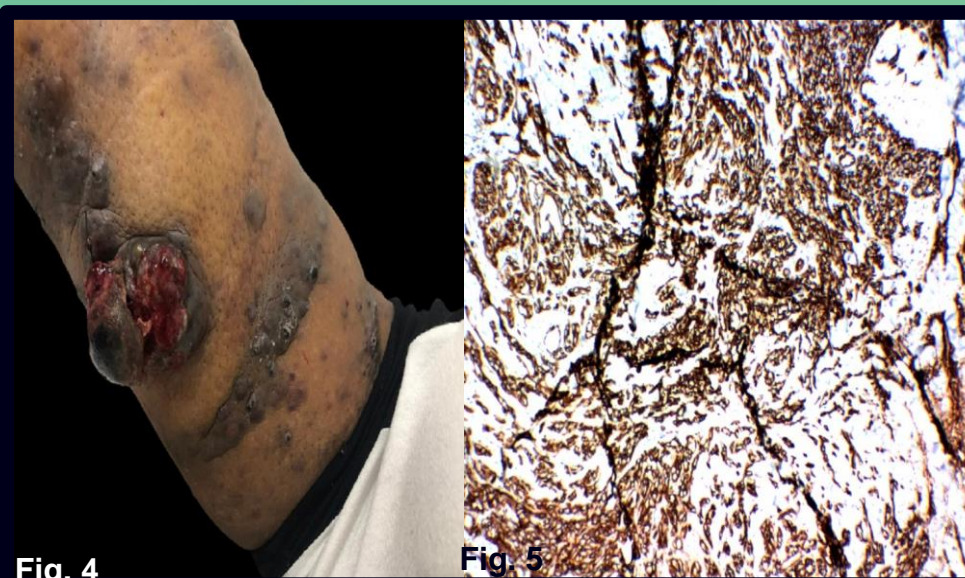


Fig. 4

Fig. 5

Figura 4) Aumento significativo do número de lesões satélites e da área de ulceração da tumoração central  
Figura 5) Imunoistoquímica demonstrando positividade para CD31

**DISCUSSÃO:** A síndrome de Stewart-Treves é uma síndrome rara, de mau prognóstico. Consiste no surgimento de angiossarcoma cutâneo em áreas de linfedema crônico, correspondendo a cerca de 5% dos angiossarcomas. Tal síndrome é mais comumente observada após mastectomia radical com esvaziamento axilar, com período de latência de 5 a 11 anos até seu surgimento. Porém, também pode surgir em áreas de linfedema crônico devido a obesidade mórbida, malformações linfáticas, estase venosa e outros. Sua etiologia e fisiopatologia ainda são desconhecidas. Discute-se se o linfedema causaria imunodeficiência local por falha da drenagem linfática e acúmulo de fluido intersticial, além da possível ocorrência de transformação neoplásica durante a angiogênese. A radioterapia entraria como um fator de risco adicional, tanto como causadora de dano direto no DNA, quanto agindo na alteração da circulação linfática. As lesões iniciais costumam apresentar-se como máculas e pápulas, evoluindo com nódulos e tumorações que podem chegar a grandes volumes. É comum a presença de lesões satélites, dor e sangramento local. O diagnóstico é baseado na suspeita clínica, aliada à realização de biópsia. O histopatológico pode ser sugestivo, com a presença de espaços vasculares irregulares revestidos por células endoteliais tumorais mitóticas, com núcleos hiperocromos e pleomórficos. A imunoistoquímica auxilia na confirmação diagnóstica, sendo mais utilizados os marcadores CD31 e CD34 positivos. O tratamento da doença é feito com ressecção cirúrgica com margens amplas, sendo comum a necessidade de amputação do membro afetado. Quimioterapia e radioterapia podem ser utilizadas. A recorrência local é alta, chegando a 84% em 5 anos. Ocorrência de metástases também não é incomum, sendo os pulmões os órgãos mais comumente afetados. A sobrevida dos pacientes é baixa, variando entre 8,5% a 13,5% em 5 anos, com uma média de 20 meses após o surgimento do tumor.

**CONCLUSÃO:** Apesar de rara, o conhecimento de tal síndrome se faz necessário, pois, devido sua agressividade, somente seu diagnóstico precoce pode auxiliar no aumento da sobrevida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Wang LL, Cui, LF, Gao Y, Jiang, ZC. Clinicopathologic features of Stewart-Treves syndrome. International Journal of Clinical and Experimental Pathology. 2019;12: 680-688.
2. Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: Pathogenesis and management. Journal of the American Academy of Dermatology. 2012; 67: 1342-1348.
3. Murgia RD, Gross GP. Stewart-Treves syndrome [publicação na web]; 2020 acesso em 14 de setembro 2020. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507833/>
4. Benmansour A, Laanaz S, Boughtab A. Stewart-Treves syndrome: a case report. Pan African Medical Journal. 2014; 19(2): 1-4.
5. Pereira ESP, Moraes ET, Siqueira DM, Santos MAS. Síndrome de Stewart-Treves. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2015;90(3): 226-228.
6. Veiga RRG, Nascimento BAM, Carvalho AH, Brito AC, Bittencourt MJS. Síndrome de Stewart-Treves no membro inferior. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2015;90(3): 229-231