

# Angioqueratoma *circumscriptum*: uma entidade subdiagnosticada

*Angiokeratoma circumscriptum: an underdiagnosed entity*

K. Massucatti, R. Tadeu Villa, V. Bedin

Fundação Técnico-Educacional Souza Marques.  
Fundação Pele Saudável, Serviço de Dermatologia.

## Correspondência:

Katyane Massucatti  
Rua Tamoyos, 131, Lagoa do Meio  
CEP: 29904-210 Linhares (ES), Brasil  
Tel.: (27) 9946-8983  
e-mail: dra.katyane@yahoo.com.br

## Resumo

O angioqueratoma é uma malformação vascular rara de etiologia desconhecida. O tipo *circumscriptum* está presente desde a infância e acomete preferencialmente mulheres. Algumas medidas terapêuticas são empregadas, tais como: curetagem com eletrocoagulação, crioterapia, excisão cirúrgica e laser. Relataremos um caso de angioqueratoma circunscrito, que obteve resposta terapêutica satisfatória após tratamento com crioterapia.

(K. Massucatti, R. Tadeu Villa, V. Bedin. Angioqueratoma *circumscriptum*: uma entidade subdiagnosticada. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(1):19-22)

**Palavras-chave:** Angioqueratoma, crioterapia, laser.

## Summary

*Angiokeratoma is a rare vascular malformation of unknown etiology. The circumscriptum type presents since childhood and affects preferentially women. Some therapies have been tried, including: curettage and electrosurgery, cryotherapy, surgical excision and laser. We report a case of angiokeratoma circumscriptum with good response to cryotherapy.*

**Key words:** Angiokeratoma, cryotherapy, laser.

Os angioqueratomas são lesões vasculares raras, definidas histologicamente por ectasia dos vasos sanguíneos na derme, acompanhados de hiperqueratose na epiderme[1, 2]. Existem cinco tipos descritos na literatura: *solitarium*, *circumscriptum*, *corporis difusum*, Mibelli e Fordyce[1, 2, 3, 4]. Tanto as manifestações clínicas, quanto a epidemiologia dos angioqueratomas, variam de acordo com a classificação[3].

O tipo *circumscriptum* corresponde a 13% dos angioqueratomas, está presente ao nascimento, e é mais comumente encontrado entre as mulheres[3]. Caracteriza-se por placas de aspecto verrucoso, de coloração violácea. Por vezes, apresenta disposição zosteriforme, ao longo das

extremidades, que correspondem à sua localização mais comum. Outro sítio de predileção é o tronco. Histologicamente, o angioqueratoma *circumscriptum* apresenta hiperqueratose, papilomatose e acantose na epiderme, bem como, dilatação dos vasos na derme[2-4].

O principal diagnóstico diferencial deve ser realizado com o hemangioma verrucoso, em que as lesões se manifestam como pápulas, placas ou nódulos vasculares de coloração azulada, com superfície verrucosa e disposição linear, unilateral, localizados habitualmente nos membros inferiores. Neste caso, o exame histológico, exibe vascularização aumentada desde a derme até o tecido celular subcutâneo[5, 6]. Além disso, segundo Ríos e colaboradores, o

exame imunohistoquímico mostra positividade focal, no endotélio vascular, para o antígeno *erythrocyte-type glucose transporter protein 1* (GLUT-1)[6].

No entanto, outras dermatoses podem manifestar-se de forma semelhante ao angioqueratoma circunscrito, tais como: nevo melanocítico, nevo de Spitz, melanoma maligno e pseudolinfoma[3, 4].

## Caso clínico

J. D. G., 16 anos, sexo feminino, branca, estudante e natural de São Paulo. Admitida, no serviço de Dermatologia, com manchas avermelhadas, no glúteo direito, desde o nascimento. Referia episódios ocasionais de sangramento da lesão, principalmente aos traumas.

O exame dermatológico revelou lesão em região glútea direita, caracterizada por placa verrucosa, hiperqueratótica, violácea, medindo cinco centímetros de diâmetro, com bordas definidas, porém irregulares, que não desapareciam à diascopia (Figuras 1 e 2).

Tal quadro nos sugeriu a diagnose de angioqueratoma *circumscriptum* ou hemangioma verrucoso.

Foi realizada biópsia da lesão. O exame histopatológico evidenciou ectasia dos vasos sanguíneos na derme, acompanhados de hiperqueratose na epiderme (Figura 3).

O resultado do anatomopatológico foi compatível com o diagnóstico de angioqueratoma *circumscriptum*, sendo, então, iniciado tratamento crioterápico com nitrogênio líquido. Houve resolução esteticamente aceitável após 8 sessões, com tempo de congelamento de 30 segundos, para cada região, com intervalos regulares de 2 semanas entre cada sessão (Figura 4).

## Comentários

Conforme Schiller e cols.[3], o angioqueratoma é uma entidade vascular rara, prevalente no gênero masculino e presente em apenas 0,16% da população em geral. Na maioria das vezes, os angioqueratomas são assintomáticos, mas, em 25% dos casos, ocorre sangramento após traumatismos no local da lesão[3]. Existem cinco tipos de angioqueratomas descritos na literatura: *circumscriptum*, *solitarium*, *corporis difusum*, Mibelli e Fordyce[1-4].

O tipo *circumscriptum* é uma variante rara, de etiologia desconhecida, correspondendo à apenas 13% dos angioqueratomas[3, 4]. Esta variante encontra-se presente desde a infância, sendo mais comumente observado no gênero feminino[1-8]. Caracteriza-se por placas hiperqueratóticas, verrucosas, eritemato-violáceas, unilaterais e zosteriformes[2-9]. O principal diagnóstico diferencial deve ser reali-

zado com o hemangioma verrucoso, no qual ocorre ectasia dos vasos na derme e hipoderme, sendo que no angioqueratoma *circumscriptum*, o acometimento ocorre apenas na derme[3, 4, 10, 11].

O *solitarium* é o tipo mais comum, corresponde a 80% dos angioqueratomas, e apresenta maior incidência entre os homens. São pápulas verrucosas, eritemato-purpúricas, que podem ocorrer em qualquer área do corpo, sendo mais frequente nas extremidades inferiores[2, 3]. O melanoma maligno é seu principal diagnóstico diferencial, por isso, a dermatoscopia é extremamente útil em sua avaliação. No entanto, o diagnóstico final é confirmado pelo estudo histopatológico, após biópsia excisional da lesão[2].

O angioqueratoma *corporis difusum*, também conhecida como Doença de Fabry, é uma afecção hereditária, ligada ao cromossomo X, caracterizada pela deficiência da enzima  $\alpha$ -galactosidase-A[2, 10]. O surgimento das lesões vasculares cutâneas ocorre durante a infância ou adolescência, acompanhado de: crises dolorosas, principalmente nas extremidades; febre; xerose cutânea; hipertensão arterial sistêmica (HAS); acidente vascular encefálico (AVE) e lesão renal. Vale a pena ressaltar que o acometimento renal corresponde à principal causa de óbitos nesses pacientes[1, 2, 10].

O angioqueratoma de Mibelli é uma dermatose vascular hereditária, autossômica dominante, que atinge adolescentes principalmente do gênero feminino[2]. Apresentam-se como pápulas verrucosas, eritemato-acastanhadas, localizadas na face extensora dos dedos e joelhos[1-4].

Já, o angioqueratoma de Fordyce caracteriza-se por pápulas eritemato-acastanhadas, angiomatosas, localizadas no escroto ou vulva de pacientes adultos ou idosos[1-3].

Os principais diagnósticos diferenciais dos angioqueratomas devem ser realizados com hemangioma verrucoso, nevo melanocítico, melanoma maligno, nevo de Spitz e pseudolinfoma. O diagnóstico é baseado no aspecto clínico da lesão e confirmado pela histopatologia, a qual revela ectasia dos vasos sanguíneos, na derme, acompanhados de hiperqueratose na epiderme[3, 4].

Dentre os angioqueratomas existentes, o *solitarium* é o mais comumente encontrado em nosso meio. Já a variante apresentada por nossa paciente, o tipo *circumscriptum*, corresponde a uma forma menos comum, reafirmando a raridade do quadro[2, 3].

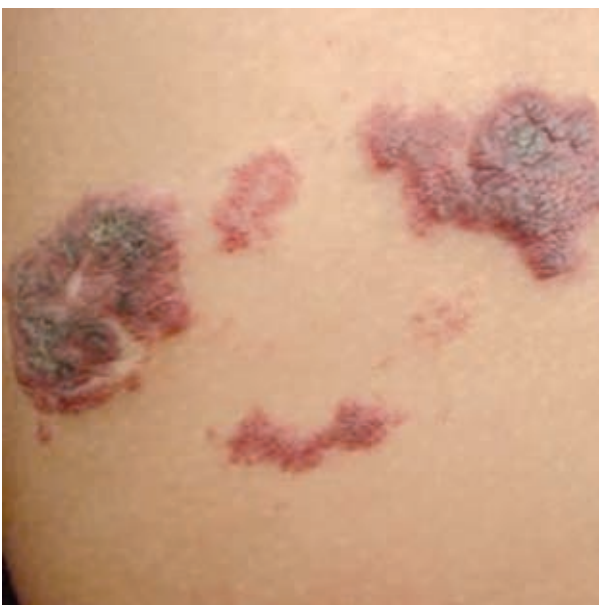
Embora nossa opção terapêutica tenha se voltado para a crioterapia, seriam alternativas válidas: curetagem associada à eletrocoagulação, excisão cirúrgica e laser. Todas elas trazem benefícios ao paciente, ainda que as respostas sejam incompletas[3, 4, 8, 10].

## Conclusão

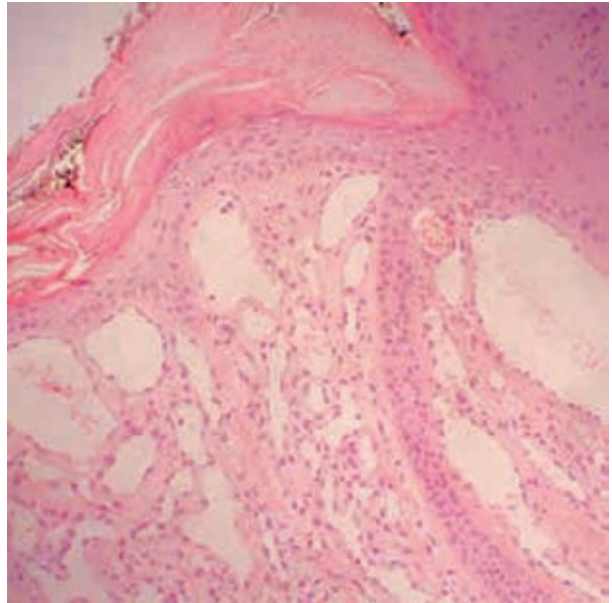
O angioqueratoma *circumscriptum* é uma malformação vascular rara, de etiologia desconhecida e pouco descrita na literatura. Para sua raridade, deve contribuir o próprio desconhecimento da existência dessa dermatose e a dificuldade diagnóstica, visto que, clinicamente, assemelha-se ao hemangioma verrucoso.



**Figura 1.** Lesão no glúteo direito.



**Figura 2.** Lesão por menor no glúteo direito.



**Figura 3.** Ectasia dos vasos na derme e hipoderme.



**Figura 4.** Lesão no glúteo direito.

## Referências bibliográficas

1. Fitzpatrick T. Tratado de dermatologia, ed. Revinter, 5ª ed., vol. 1, 2005; 102: 1189-90.
2. Sampaio R. Dermatologia, ed. Artes Medicas, 3ª ed., 2007; 78: 1223-25.
3. Schiller IP, Itin HP. Angiokeratomas: An update, *Dermatology* 1996; 193: 275-82.
4. Champion RH, Burton JL, Burns DA, editors. Rook/Wilkinson/Ebling. Textbook of dermatology, 7ª ed., vol. 1, New York: Blackwell Science, 2004; 15: 592-3.
5. França ER, Gurgel A, Campos T, Souza JA. Hemangioma verrucoso. *An Bras Dermatol* 2006; 81: 290-2.
6. Ríos GA, Velicia SL, Harrison MM, Antón TV. Hemangioma verrugoso. Estudio histopatológico y radiológico. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99: 723-6.
7. Yildirim M, Kilinc N, Oktay MF, Topçu I. A case of solitary angiokeratoma *circumscriptum* of the tongue. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2007; 17: 333-5.
8. Sierra-Luzuriara G, Sierra-Montenegro E, Carrillo-Vedova C, Leone-Stay G. Inter-gluteal angiokeratoma *circumscriptum*. Report of one case. *Cir Cir* 2006; 74: 373-5.
9. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Kocer U. Angiokeratoma *circumscriptum*. *Dermatol Surg* 2004; 30: 1364-6.
10. Sodaifi M, Aghaei S, Monabati A. Cutaneous variant of angiokeratoma *circumscriptum*. *Dermatology Online Journal* 2004; 10: 20.
11. Nikolic B, Misimovic LJ, Mladenovic T. Angiokeratoma *circumscriptum verdanatum*. *Vojnosanit Pregl* 1998; 55: 565-7.