

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Angioqueratomas de fordyce múltiplos de vulva associados à cirrose hepática

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/6fc0t5pg>

Journal

Dermatology Online Journal, 22(5)

Authors

Souza Teixeira, Marcelo
dos Santos Lima, Caren
de Abreu Neves Salles, Simone
et al.

Publication Date

2016

DOI

10.5070/D3225030957

Copyright Information

Copyright 2016 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Letter

Angioqueratomas de fordyce múltiplos de vulva associados à cirrose hepática

Marcelo de Souza Teixeira¹, Caren dos Santos Lima¹, Simone de Abreu Neves Salles¹, Flávio Barbosa Luz¹,
Roberta Duarte Bezerra Pinto¹, Luciana Pantaleão²

Dermatology Online Journal 22 (5): 17

¹Setor de Dermatologia da Universidade Federal Fluminense.

²Setor de Patologia da Universidade Federal Fluminense.

Correspondence:

Marcelo De Souza Teixeira, MD
Resident of Dermatology Department
Federal Fluminense University
Rua Macedo Sobrinho 81/201
Humaitá, Rio de Janeiro-RJ
ZIP:22271-080 - Brazil
Tel. +5521983087015
Email: drmarceloteixeira@icloud.com ou marcelo.leco@gmail.com

Abstract

Fordyce angiokeratoma is a benign skin neoplasm, characterized by erythematous-violet keratotic papules with mamillated surface, which follows a chronic and minimally symptomatic course. However, symptoms can be related such as itching, burning, bleeding, dyspareunia; aesthetic and social concerns may prompt request for treatment. The condition mainly affects men and usually occurs in the scrotum, but rarely may occur in women. A 30-year-old woman with liver cirrhosis and portal hypertension is described. Over a period of two years she developed multiple angiokeratomas of the vulva, complicated by frequent bleeding. Histopathologic analysis of the lesion confirmed the diagnosis of angiokeratoma and all lesions were surgically removed. The results of the treatment were very satisfactory, with no relapses or complications.

Resumo

Angioqueratoma de Fordyce é uma dermatose incomum que compõe o grupo das neoplasias cutâneas benignas, caracterizando-se pelo aparecimento de lesões papuloceratóticas, eritemato-violáceas de superfície mamilonada, que apresentam curso crônico e oligossintomático. No entanto, outros sintomas podem estar associados, como prurido, ardência, sangramento e dispareunia, além de problemas estéticos e de ordem social. Afeta principalmente homens, acometendo a região escrotal, sendo raro seu surgimento em mulheres. Relata-se caso de uma paciente com 30 anos de idade, portadora de cirrose hepática e hipertensão portal evoluindo há 2 anos com múltiplos angioqueratomas na vulva de sangramento frequente. A análise histopatológica confirmou o diagnóstico de angioqueratoma e a paciente foi submetida à exérese cirúrgica das lesões. Os resultados terapêuticos foram satisfatórios, sem recidivas ou complicações.

Keywords: Angioqueratoma, Cirrose, Fordyce, Vulvar

Case synopsis

Caro editor, os angioqueratomas são tumores benignos relativamente raros, caracterizados por numerosos vasos ectasiados na derme superficial, acompanhados de hiperplasia epidérmica e hiperqueratose [1]. De acordo com suas características clínicas, são classificados em formas disseminadas – angioqueratoma corporal difuso (doença de Fabry) – e localizadas, incluindo

angioqueratoma de Mibelli, angioqueratoma circunscrito e angioqueratoma de escroto, pênis e vulva (angioqueratoma de Fordyce) [2]. Os angioqueratomas de Fordyce ocorrem mais frequentemente em homens, sendo mais comum na região escrotal [3]. No sexo feminino, apesar de raros, ocorrem principalmente em mulheres de meia-idade, manifestando-se como lesões papulosas, eritematovioláceas e ceratósicas na região vulvar [4]. Geralmente, são assintomáticas, porém algumas pacientes relatam ardência, prurido e sintomas ginecológicos associados [3,4]. Nesta carta relata-se o caso de uma paciente jovem, portadora de cirrose hepática que evoluiu com angioqueratomas vulvares múltiplos.

Paciente sexo feminino, 30 anos, branca, refere surgimento há dois anos, de lesões vulvares papulosas, violáceas e dolorosas que sangravam a pequenos traumatismos. As lesões eram discretamente pruriginosas e associavam-se à ardência no local. A paciente era portadora de cirrose hepática (CHILD B/ MELD 14), decorrente de hepatite autoimune com evolução de 14 anos, acompanhada de episódios esporádicos de hemorragia digestiva alta por varizes esofágicas e discreta ascite. Ao exame dermatológico, observaram-se pápulas pedunculadas eritematovioláceas e azuladas de superfície translúcida, agrupadas e coalescentes, medindo aproximadamente 0,5cm cada, estendendo-se pelos grandes lábios, bilateralmente {Figura 1}.



Figura 1. Múltiplas pápulas eritematovioláceas e azuladas de superfície translúcida, algumas pedunculadas outras agrupadas e coalescentes, medindo em média 0,5cm, estendendo-se pelos grandes lábios, bilateralmente.

Realizou-se biópsia por *shave* de uma lesão demonstrando à histopatologia presença característica na derme papilar de aglomerados de vasos ectásicos, de paredes pouco espessas, recobertos por epiderme hiperqueratósica e presença de trombo intraluminal em um dos vasos, achados que confirmaram o diagnóstico de angioqueratoma {Figura 2}.

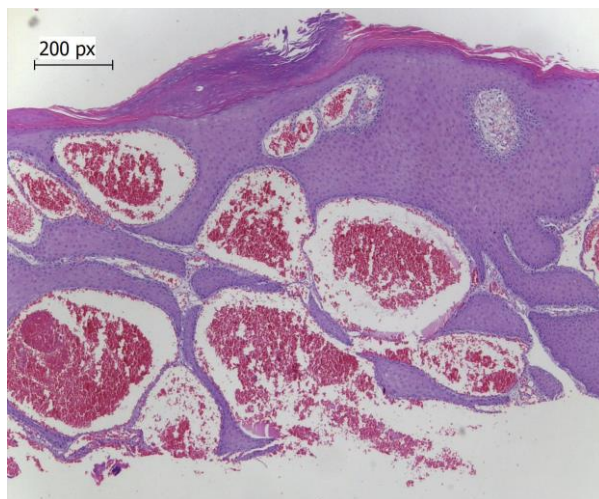


Figura 2. Derme papilar de aglomerados de vasos ectásicos, de paredes pouco espessas, recobertos por epiderme hiperqueratósica (H&E x 200).

A paciente foi então submetida à exérese cirúrgica das lesões com boa resposta e ausência de recidivas após seis meses de seguimento.

Os angioqueratomas de Fordyce foram descritos em 1896 por John Addison Fordyce. A etiopatogenia dessa dermatose ainda não foi totalmente estabelecida [5], no entanto, acredita-se que esteja relacionada ao aumento da pressão venosa local e

consequente dilatação vascular subepitelial. Todavia, outras teriorias consideram a perda da sustentação dos vasos locais, por deficiência congênita do tecido elástico e a flebectasia secundária à inflamação crônica como fatores implicados na sua gênese. São fatores de risco para a ocorrência dos angioceratomas vulvares: sobrepeso, paridade múltipla, hemorroidas, doença inflamatória pélvica, histerectomia prévia, veias varicosas e varicosidade vulvar [1,3]. Em um estudo desenvolvido por *Imperial et al* em angioqueratomas vulvares, 54% dos pacientes apresentavam fatores predisponentes como gravidez, varicosidade vulvar e histerectomia [6]. No caso exposto, além de veias varicosas esofágicas, nenhum fator de risco clássico parece estar associado ao surgimento de tais lesões.

A ocorrência simultânea de angioqueratomas de Fordyce e hipertensão portal ainda não foi descrita na literatura. No presente caso, a paciente era portadora das duas patologias simultaneamente. A hipertensão portal decorre por aumento do fluxo sanguíneo e da resistência vascular dentro do sistema porta, elevando a pressão venosa local. Como consequência, na tentativa de descomprimir o sistema portal, vasos comunicantes como da submucosa do esôfago, estômago e reto, tornam-se dilatados e tortuosos, dando origem às varizes [7]. De forma análoga, o aumento na pressão intravascular, além de levar à dilatação de destes vasos, parece contribuir para o aparecimento dos angioqueratomas genitais. No entanto, esta relação ainda não está bem estabelecida. O tratamento pode ser feito por meio de exérese cirúrgica, cauterização física e química, ou ainda ser conservador, caso a queixa seja mínima [1]. No presente caso, optou-se pela exérese cirúrgica devido ao tamanho, à quantidade de lesões, além do alto risco de sangramento apresentado pela paciente, tanto por plaquetopenia, quanto por alteração das provas de coagulação sanguínea.

Esta carta enfatiza a importância do angioqueratoma de Fordyce no diagnóstico diferencial das lesões vulvares, visto que decorrem de aumento da pressão venosa local e podem constituir marcador de doenças pélvicas e/ou sistêmicas adjacentes.

Referências:

1. Fogagnolo L, Velho PENF, Cintra ML. Angioceratoma da vulva. *An Bras Dermatol.* 2011; 86(2): 333-5. [<http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962011000200017>]
2. Torgerson RR, Edwards L. Diseases and disorders of the female genitalia. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 7th Ed. McGraw-Hill; 2007. p. 675-84
3. Martins A, Drummond M. Angioqueratoma múltiplo de Fordyce – localização vulvar. *An Bras Dermatol.* 2002; 77(3):331-5. [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_nlinks&ref=000050&pid=S0365-0596201100020001700003&lng=en]
4. Buljan M, Poduje S, Situm M, Bulat V, Bolanča Z, Tomas D. Multiple angiokeratomas of the vulva: case report and literature review. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2010;18(4):271-5. [PMID 21251446]
5. Kudur MH, Hulmani M. Giant Angiokeratoma of Fordyce over the Vulva in a Middle-Aged Woman: Case Report and Review of Literature. *Indian J Dermatol.* 2013; 58(3): 242. [PMID 23723496]
6. Erkek E, Basar MM, Bagci Y, Karaduman A, Bilen CY, Gokoz A. Fordyce Angiokeratomas as clues to local venous hypertension. *Arch Dermatol.* 2005;141:1325-6. [doi:10.1001/archderm.141.10.1325]
7. Martinelli ALC. Hipertensão portal. *Medicina Ribeirão Preto.* 2004; 37: 253-61. [<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-28032011000300011>]