

# Telangiectasia nevoide unilateral adquirida em homem hígido \*

## Acquired unilateral nevoid telangiectasia in a healthy men

Juliana Merheb Jordão <sup>1</sup>  
Thiago César Berestinas <sup>3</sup>

Letícia Cortes Haendchen <sup>2</sup>  
Luciana Rodrigues Lisboa Faucz <sup>4</sup>

**Resumo:** A Telangiectasia Nevoide Unilateral é uma dermatose vascular rara, caracterizada por áreas de telangiectasia superficial, em uma distribuição linear unilateral, descrita, em 1899, por Zeisler e Blaschko. Diversas teorias foram desenvolvidas para explicar sua etiopatogenia, sendo a provável (e a mais fundamentada) a relação com elevação dos níveis de estrogênio. Há duas formas: a congênita e a adquirida. Esta, geralmente, se relaciona a hepatopatias, em pacientes do sexo masculino. Em homens hígidos, a ocorrência da forma adquirida é rara, com poucos relatos na literatura, sendo sua causa desconhecida. Este trabalho tem como objetivo relatar um caso de telangiectasia nevoide unilateral adquirida em homem jovem, sem comorbidades, alterações clínicas e/ou laboratoriais sugestivas de hiperestrogenismo.

Palavras-chave: Estrogênios; Hepatopatias; Telangiectasia

**Abstract:** Unilateral nevoid telangiectasia is a rare vascular dermatosis, characterized by areas of superficial telangiectases distributed in a linear unilateral pattern. It was described in 1899 by Zeisler and Blaschko. Several theories were developed in order to explain its etiopathogenesis. The most widely accepted is the one which establishes its probable association with an increase in the estrogen levels. There are two types: congenital and acquired. The latter is associated with hepatopathies in male patients. The acquired form is rarely observed in healthy men, with a few cases reported in the medical literature, and its etiology is unknown. This study reports the case of a healthy young man with acquired unilateral nevoid telangiectasia, without any comorbidities, clinical and /or laboratory findings indicative of hyperestrogenism.

Keywords: Estrogens; Liver Diseases; Telangiectasis

### INTRODUÇÃO

A Telangiectasia Nevoide Unilateral é uma dermatose vascular rara, caracterizada por áreas de telangiectasia superficial, em uma distribuição linear unilateral, descrita, em 1899, por Zeisler e Blaschko.<sup>1</sup> Desde então, menos de 100 casos foram descritos na literatura.<sup>2</sup> Diversas teorias foram desenvolvidas para explicar sua etiopatogenia, sendo a provável (e a mais fundamentada): a relação com elevação dos níveis de estrogênio. Divide-se em: forma congênita e adquirida, sendo a primeira, prevalente em homens (através de

herança autossômica dominante); e a segunda, em mulheres (em associação com estados fisiológicos ou patológicos de hiperestrogenismo).<sup>1</sup> A forma adquirida em pacientes do sexo masculino, geralmente, é relacionada a hepatopatias. A ocorrência desta, em homens hígidos, é rara, sendo sua causa desconhecida.

### RELATO DO CASO

Paciente masculino, 19 anos, com história de mácula violácea assintomática, de crescimento pro-

Recebido em 14.08.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 18.06.2010.

\* Trabalho realizado no Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC) – Faculdade Evangélica do Paraná (FEPAR) – Curitiba (PR), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding*: None

<sup>1</sup> Médica Dermatologista – Curitiba (PR), Brasil.

<sup>2</sup> Médica Dermatologista – Curitiba (PR), Brasil.

<sup>3</sup> Médico Especializando do 3º ano de Dermatologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC) – Faculdade Evangélica do Paraná (FEPAR) – Curitiba (PR), Brasil.

<sup>4</sup> Médica Assistente do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC) – Faculdade Evangélica do Paraná (FEPAR) – Curitiba (PR), Brasil

gressivo em regiões cervical, peitoral e membro superior direito. A lesão apresentava 2 anos de evolução. Negava comorbidades, uso de medicamentos ou história familiar de hepatopatias, doenças cutâneas ou vasculares.

Ao exame, observavam-se máculas eritemato-violáceas, acometendo as áreas referidas (Figuras 1-3). Não havia lesões palpáveis, hipertrofia do membro, alterações de anexos cutâneos ou de temperatura local.

Hemograma, exames de função hepática e dosagem de hormônios sexuais estavam normais. Sorologias para HIV, hepatites e sífilis foram negativas. No ecodoppler e capilaroscopia de membro superior direito, não foram observadas anormalidades. À histopatologia, na coloração de hematoxilina e eosina, demonstrou epiderme normal, com capilares de paredes finas dilatados na derme superficial (Figura 4).

## DISCUSSÃO

A Telangiectasia Nevoide Unilateral é um distúrbio raro, cuja etiopatogenia não está esclarecida. A principal hipótese baseia-se na provável relação com a elevação dos níveis de estrogênio. Isto se deve à maior prevalência da afecção, em estados de hiperestrogenismo fisiológico (como gestação e puberdade) e patológico (como hepatopatias). Wilkin e col. referem ao aumento dos receptores celulares de estrogênio e progesterona nas lesões.<sup>1,3</sup> Acredita-se que a unilateralidade da lesão se deva à presença de células sensíveis ao estrogênio, distribuídas congenitamente em trajeto de dermatomo.<sup>4</sup> Alguns autores propõem que a natureza segmentar da afecção resulta de mosaicismismo somático, que se torna evidente na presença de hiperestrogenismo.<sup>5</sup> A associação com outras lesões advindas de mosaicismismo, como o nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear (NEVIL), reforça esta hipótese.<sup>6</sup>



FIGURA 1: Manchas eritemato-violáceas, em mão direita



FIGURA 2: Manchas eritemato-violáceas, em região peitoral direita

Dentre os demais mecanismos estudados, incluem-se: distúrbios hemodinâmicos, alterações neurológicas, influência de fatores angiogênicos e alterações do tecido conectivo.<sup>1</sup> Sharma e col. apontam a presença de telangiectasias cutâneas, concomitantes a telangiectasias de retina, subglossais, orais e gástricas, como uma manifestação incompleta da Telangiectasia Hemorrágica Hereditária.<sup>7</sup> Porém, a ausência de lesões mucosas e de história familiar, na maior parte dos pacientes, afasta esta possibilidade.<sup>7</sup> A doença pode ser congênita ou adquirida. A primeira, que prevalece em homens, é transmitida por herança autossômica dominante, com possível influência do estrógeno materno. A segunda ocorre, com maior frequência, em mulheres, em associação com estados de hiperestrogenismo, sendo rara antes da puberdade.<sup>1</sup> Em 1997, Karabudak e col. descreveram o primeiro caso adquirido em homem jovem sem comorbidades.<sup>4</sup> As



FIGURA 3: Manchas eritemato-violáceas, em região cervical, peitoral e membro superior direito

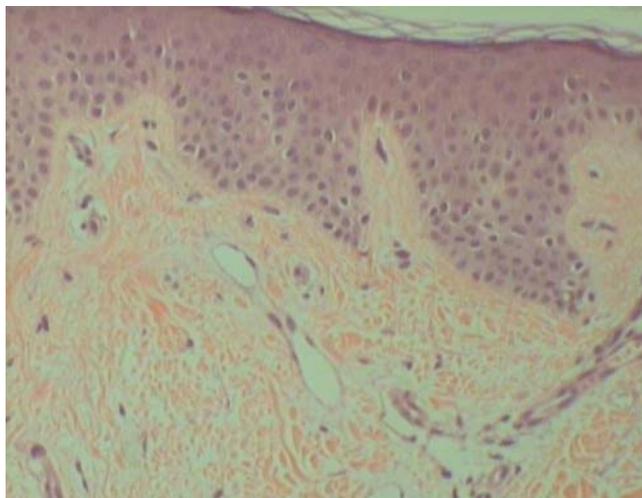


FIGURA 4: Histopatológico demonstrando epiderme normal, com vasos dilatados de paredes finas, em derme superficial

lesões cutâneas bilaterais, orais e gástricas foram relatadas em poucos pacientes.<sup>5</sup> Normalmente, as lesões são persistentes, porém, em alguns casos adquiridos, envolvem espontaneamente. Isso é mais frequente,

em casos associados à gestação, havendo involução espontânea das lesões no período pós-parto.<sup>8</sup> O diagnóstico pode ser corroborado pela observação, ao exame histopatológico, de capilares dilatados e de paredes delgadas, na derme papilar. Já no Angioma Serpiginoso, principal diagnóstico diferencial, há proliferação de capilares dilatados, com paredes espessadas na derme papilar.<sup>8</sup> A detecção da Telangiectasia Nevoide Unilateral pode ser possível, ainda na fase subclínica, através de laser dopplerfluxometria, método que permite a análise da microcirculação. Pode haver a hiperperusão das áreas afetadas, evidenciada por eritema, além de aumento do calibre dos capilares, característica também presente na esclerodermia. A capilaroscopia ungueal pode evidenciar a presença de megacapilares, também vistos em algumas colagenoses.<sup>9</sup> Tais alterações não foram vistas em nosso paciente. O tratamento com *pulsed dye laser* é bastante utilizado na telangiectasia nevoide. Todavia, existem relatos na literatura de hiperpigmentação e hipopigmentação, importantes após o tratamento, o que acaba sendo um agravante, visto que o estigma da doença é também estético.<sup>7</sup> □

## REFERÊNCIAS

1. Wilkin JK, Smith JG Jr, Cullison DA, Peters GE, Rodriguez-Rigau LJ, Feucht CL. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia – nine new cases and a review of unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol.* 1983;8:468-77.
2. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral Nevoid Telangiectasia: occurrence patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:819-22.
3. Gontijo B, Pereira LB, Silva CMR. Malformações Vasculares. *An Bras Dermatol.* 2004;79:7-25.
4. Karabudak O. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol.* 2006;33:825–26.
5. Dadlani C, Kamino H, Walters RF, Rosenman K, Pomeranz MK. Unilateral nevoid telangiectasia. *Dermatol Online J.* 2008;14:3
6. Almazán-Fernández FM, Guiote MV, Burkhardt P, Naranjo R. Telangiectasia nevoide unilateral en paciente con infección crónica por virus de la hepatitis B. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:83-2.
7. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia – response to pulsed dye laser. *Int J Dermatol.* 2006;45:960–4.
8. Derrow AE, Adams BB, Timani S, Mutasim DF. Acquired unilateral nevoid telangiectasia in a 51-year-old female. *Int J Dermatol.* 2008;47:1331–3.
9. Kreft B, Marsch WC, Wohlrab J. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Dermatology.* 2004;209:215-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Juliana Merheb Jordão

Av. Sete de Setembro, 4615, 14º andar, bairro Batel.

80240 000 - Curitiba – PR

Tel.: 41 3532 6710

Email: dra.julianajordao@botmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Jordão JM, Haendchen LC, Berestinas TC, Souza FHM, Faucz LRL. Telangiectasia nevoide unilateral adquirida em homem hígido. *An Bras Dermatol.* 2010;85(6):912-4.