

# Angioqueratoma pseudolinfomatoso acral – relato de caso<sup>\*</sup>

## *Acral pseudolymphomatous angiokeratoma – a case report<sup>\*</sup>*

Fernanda Maria Zucoloto Freire<sup>1</sup>  
Luiz Calice Cintra<sup>3</sup>

João Basilio de Souza Filho<sup>2</sup>  
Lucia Martins Diniz<sup>4</sup>

**Resumo:** Paciente de 29 anos, do sexo feminino, com aparecimento há quatro anos de pápulas assintomáticas, eritemato-acastanhadas, no antebraço direito. Duas das lesões foram biopsiadas para exames histopatológico e imuno-histoquímico. A paciente foi inicialmente tratada com corticoterapia intralesional, sem melhora. Procedeu-se, então, à exérese das lesões com resolução completa do quadro.

Palavras-chave: Imuno-histoquímica; Pele; Pseudolinfoma

**Abstract:** A 29-year-old female patient with asymptomatic red-brown papules that had arisen four years before in her right forearm. Two lesions were removed for histopathological and immunohistochemical exams. Intralesional corticosteroid injection resulted in no improvement and the lesions were subsequently surgically excised with complete resolution of the condition.

Keywords: Immunohistochemistry; Pseudolymphoma; Skin

### INTRODUÇÃO

O angioqueratoma pseudolinfomatoso acral é entidade cutânea benigna que, apesar das semelhanças histopatológicas com os processos linfomatosos, deve ser incluída no grupo dos pseudolinfomas da pele. Foi descrito por Ramsay em 1988 a partir da observação de cinco crianças (um menino e quatro meninas) que apresentavam múltiplas pápulas eritematosas e violáceas, de localização unilateral, acometendo pé em quatro casos e mão em um caso; daí a denominação acral. É conhecida por sua sigla em inglês Apache – *Acral Pseudolymphomatous Angiokeratoma of Children*.<sup>1,3</sup>

A etiologia do Apache permanece desconhecida, porém alguns autores acreditam na possibilidade de uma reação de hipersensibilidade à picada de insetos, devido ao quadro histopatológico e à localização acral das lesões.<sup>3,5</sup>

Clinicamente caracteriza-se por cerca de 10 a 40 pápulas eritemato-violáceas, com diâmetro varian-

do de um a 4mm, assintomáticas, de localização unilateral, geralmente com distribuição acral e ocorrendo com maior frequência entre dois e 13 anos de idade. Deve ser diferenciado ao exame histopatológico das seguintes doenças clinicamente semelhantes: angioqueratoma de Mibelli, hemangioma, nevo melanocítico, carcinoma basocelular, linfocitoma cútis e linfoma cutâneo.<sup>1,2</sup>

Na histologia do Apache observam-se epiderme de aspecto normal e um denso infiltrado linfocitário na derme, bem diferenciado, permeando estruturas do tecido conjuntivo, sem comprometer os anexos cutâneos. Esse aspecto histopatológico configura proliferação linfocitária, porém sem atipias nucleares, requerendo estudo imuno-histoquímico para diferenciação com os linfomas.<sup>1,3</sup>

As terapêuticas recomendadas para o Apache incluem exérese total das lesões cutâneas, corticosteroide intralesional ou radioterapia.<sup>2,3</sup>

Recebido em 12.05.2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 07.08.2006.

<sup>\*</sup> Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum

<sup>1</sup> Médica Dermatologista.

<sup>2</sup> Chefe do Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

<sup>3</sup> Professor de Patologia da Escola de Medicina da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

<sup>4</sup> Professora Assistente de Dermatologia do Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - Vitória (ES), Brasil.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de 29 anos, parda, há quatro anos iniciou com uma pápula sés-sil, eritêmato-acastanhada, de aproximadamente 3mm de diâmetro, assintomática, no antebraço direito. Há um ano o quadro cutâneo evoluiu com o aparecimento de mais quatro lesões, de mesmo padrão, próximo à primeira (Figura 1). Foi submetida a duas biópsias, sendo que os exames histopatológicos revelaram epiderme de aspecto normal, denso infiltrado linfocitário permeando estruturas do tecido conjuntivo da derme, mas sem comprometimento dos anexos cutâneos, configurando proliferação linfocitária nodular (Figura 2) e sugerindo diferenciação com as doenças linfoproliferativas, por meio da imuno-histoquímica. A paciente não apresentava lesões em outra região do tegumento e nem sistêmicas.

O estudo imuno-histoquímico do material da biópsia revelou positividade para linfócitos B (CD20+), linfócitos T (CD3+) e cadeias leves de imunoglobulinas kappa e lambda na população plasmocitária (Figuras 3, 4, 5 e 6), concluindo-se, pelo conjunto dos achados histopatológicos e imuno-histoquímicos, tratar-se de infiltrado leucocitário policlonal (linfócitos B e T), indicativo de processo inflamatório reacional inespecífico, sem qualquer evidência de malignidade, afastando os linfomas.

Foi realizada infiltração intralesional com triamcinolona, que se mostrou ineficaz com recorrência imediata das lesões. Optou-se então pela exérese total das lesões, havendo completa resolução do processo dermatológico até um ano de acompanhamento da paciente.



FIGURA 1: Pápulas de aproximadamente 3mm de diâmetro, assintomáticas, no antebraço direito

## DISCUSSÃO

O angioqueratoma pseudolinfomatoso acral apresenta semelhanças clínicas com o angioqueratoma de Mibelli e os hemangiomas. Na histopatologia, observa-se proliferação linfocitária, sem atipias nucleares, configurando “pseudolinfoma”, cujos principais diagnósticos diferenciais são líquen nítido, linfocitoma cútis, papulose bowenóide e reação a picada de insetos. Recomenda-se a realização de estudo imuno-histoquímico, após estudo em parafina, para exclusão de linfoma cutâneo propriamente dito, uma vez que no angioqueratoma pseudolinfomatoso acral o infiltrado linfocitário consiste de linfócitos B e T. Ocasionalmente, encontram-se histiócitos e plasmócitos de permeio, confirmando o caráter reacional do processo, diferente do linfoma cutâneo propriamente dito, que apresenta proliferação apenas de linfócitos T ou B.<sup>15</sup>

Como visto, apesar de a sigla Apache denotar localização acral e maior freqüência em crianças, essa doença não possui localização exclusiva nas extremidades e nem é restrita a essa faixa etária.<sup>17</sup> Okada et al.,<sup>6</sup> ao descreverem três casos clínicos em pacientes do sexo feminino, nas idades de 11, 41 e 52 anos, com lesões clínicas semelhantes às do Apache, propuseram o termo pseudolinfoma angioqueratoma acral-símile (acral angiokeratoma-like pseudolymphoma). Essa denominação deveu-se ao aspecto clínico, semelhante ao do angioqueratoma, porém com características histopatológicas de pseudolinfoma. Ohtsuka e Yamazaki<sup>7</sup> descreveram o caso de paciente do sexo feminino de 28 anos de idade e também se referiram ao diagnóstico clínico como pseudolinfoma angioqueratoma acral-símile. A infiltração intralesional de corticosteróide, além de dolorosa, mos-

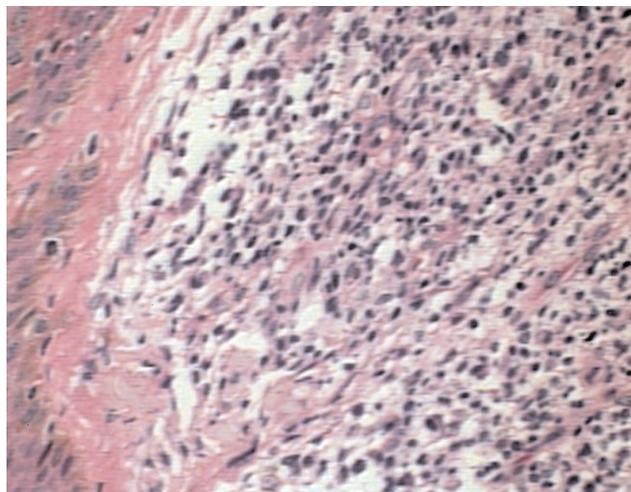


FIGURA 2: Infiltrado leucocitário com predomínio de linfócitos (HE x 40)

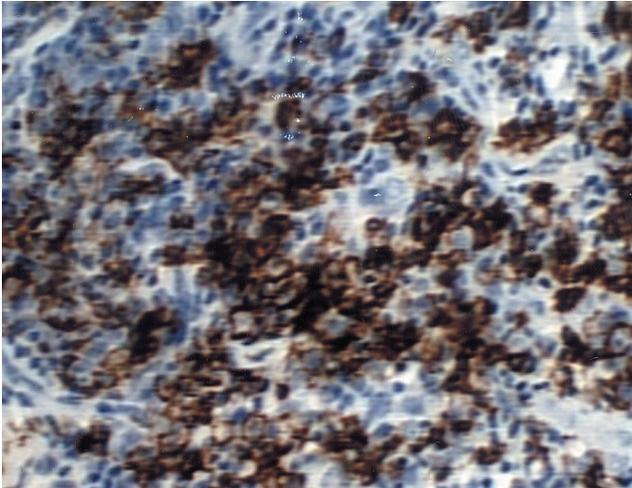


FIGURA 3: Imuno-histoquímica: CD20 – positivos, em castanho-escuro, nos linfócitos B (HE x 40)

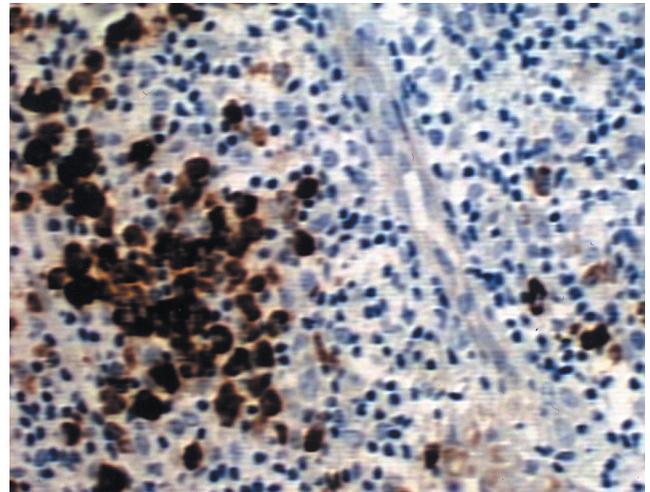


FIGURA 5: Imuno-histoquímica: cadeia leve de imunoglobulina kappa-positiva, em castanho (HE x 40)

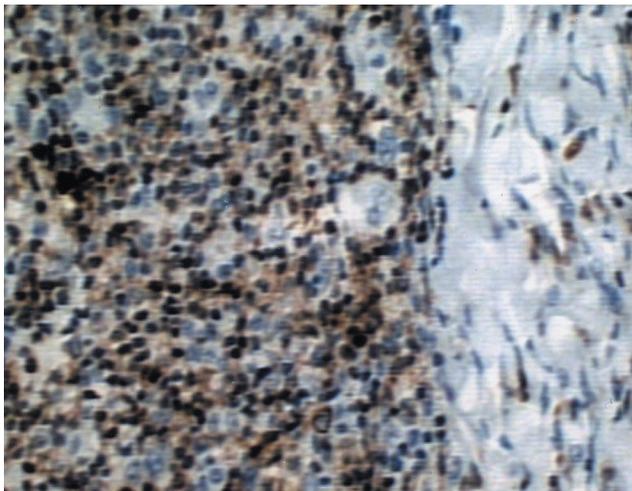


FIGURA 4: Imuno-histoquímica: CD3 – complexo associado a receptor de linfócitos T-positivo, em castanho-escuro (HE x 40)

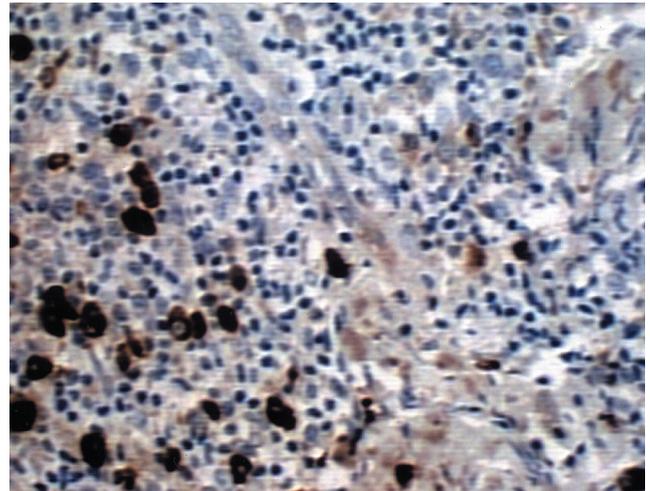


FIGURA 6: Imuno-histoquímica: cadeia leve de imunoglobulina lambda-positiva, em castanho (HE x 40)

trou-se ineficaz no tratamento das lesões cutâneas da paciente, e, como a radioterapia é método muito agressivo para essa entidade de caráter tão benigno, os autores optaram pela exérese total das lesões cutâneas, tendo sido a melhor opção terapêutica, pois a paciente apresenta-se curada após um ano de seguimento.<sup>3</sup>

Em síntese, o angioqueratoma pseudolinfomatoso acral é pseudolinfoma cutâneo raro, benigno,

caracterizado por pápulas eritemato-violáceas, de localização unilateral, comumente acral, aparecendo freqüentemente entre dois e 13 anos de idade e que requer exames histopatológicos e imuno-histoquímicos para o diagnóstico diferencial com os linfomas cutâneos. Apesar de incomum, existe a possibilidade de aparecimento em adultos e fora da localização acral, como observado no caso aqui apresentado.<sup>1,5</sup> □

## REFERÊNCIAS

1. Kaddu S, Cerroni L, Pilatti A. Acral pseudolymphomatous angiokeratoma. A Variant of the Cutaneous Pseudolymphomas. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:130-3.
2. Ramsay B, Dahl MCG, Malcolm AJ. Acral pseudolymphomatous angiokeratoma of children. *Arch Dermatol.* 1990;126:1524-5.
3. Hara M, Matsunaga J, Tagami H. Acral pseudolymphomatous angiokeratoma of children (APACHE): a case report and immunohistological study. *Br J Dermatol.* 1991;124:387-8.
4. Fillus Neto J. Angioqueratoma pseudolinfomatoso acral (APACHE) em adolescente de 16 anos. A pele. [Informativo da Fundação Nacional do Câncer da Pele]. 2002;16:8-9.
5. Barbosa JM, Fillus Neto J, Werner B. Acral pseudolymphomatous angiokeratoma occurring in a 16-year-old girl. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:160-1.
6. Okada M, Funayama M, Tanita M. Acral angiokeratoma-like pseudolymphoma: one adolescent and two adults. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45(Suppl):S209-11.
7. Ohtsuka T, Yamazaki S. Acral angiokeratoma-like pseudolymphoma in a 28-year-old Japanese woman. *Dermatology.* 2003;207:77-8.

---

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

*Fernanda Maria Zucoloto Freire*

*Av. Antônio Borges, 225 – Bairro Mata da Praia  
29065-250 - Vitória – ES*

*Tels: (27) 3235-9607 / 9836-9205*

*E-mail: fernandazf@yahoo.com.br*

*Como citar este artigo:* Freire FMZ, Filho JBS, Cintra LC, Diniz LM. Angioqueratoma pseudolinfomatoso acral – relato de caso. *An Bras Dermatol.* 2006;81(5 Supl 3):S277-80.