

CASO CLÍNICO



Linfangioma microcístico acral: diagnóstico diferencial em lesões verrucosas de extremidades*

Acral microcystic lymphangioma: differential diagnosis in verrucous lesions of the extremities

Natália Braga Hortêncio Jucá¹
 Luciana Maria Pereira de Oliveira²
 Antônio Renê Diógenes de Sousa⁴

Marília Gabriela Rocha Crisóstomo¹
 Harley Araújo Cavalcante³

Resumo: Linfangioma é uma má-formação originária da migração anormal de tecido linfático, levando a falhas na comunicação e na drenagem da linfa. Apresenta-se mais comumente como vésico-pápulas agrupadas de conteúdo translúcido na pele ou mucosas. A apresentação inicial na forma de placa verrucosa limitada a um único pododáctilo é atípica e reforça a relevância deste relato. Ainda que considerado lesão benigna, o linfangioma, a depender de sua localização e dimensão, pode apresentar dor local ou infecções recorrentes, com interferência substancial na qualidade de vida. Relatamos caso de linfangioma circunscrito a pododáctilo de surgimento tardio na idade adulta, na forma de placa verrucosa – apresentação atípica confirmada apenas após histopatológico. A excisão cirúrgica garantiu resposta estética e funcional satisfatória.

Palavras-chave: Doenças linfáticas; Doenças vasculares; Linfangioma

Abstract: Lymphangiomas are a malformation caused by the abnormal migration of lymphatic tissue, leading to failures in the communication and drainage of the lymphatic system. They usually present as groups of translucent papules and vesicles in the skin or mucous membranes. Presentation as a verrucous plaque limited to a single toe is unusual and emphasizes the relevance of this case report. Although considered a benign lesion, depending on the site affected by the lymphangioma and its size, it may lead to localized pain or recurrent infections, substantially affecting the patient's quality of life. The present case report describes a patient with lymphangioma of late onset developing in adulthood in the form of a verrucous plaque confined to a single toe. Diagnosis of this unusual presentation could only be confirmed following histopathology. Surgical excision resulted in a satisfactory functional and cosmetic outcome.

Keywords: Lymphangioma; Lymphatic abnormalities; Vascular diseases

Recebido em 20.03.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 05.05.2010.

* Trabalho realizado no Centro de Dermatologia Dona Libânia (CDERM), Fortaleza-CE.

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

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médica residente do segundo ano do Serviço de Dermatologia do Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

² Médica dermatologista com mestrado em clínica médica do Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

³ Membro titular especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica; coordenador do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Geral César Cals de Oliveira – Fortaleza (CE), Brasil.

⁴ Médico dermatologista e coordenador da residência em dermatologia do Serviço de Dermatologia do Centro de Dermatologia Dona Libânia – Fortaleza (CE), Brasil.

INTRODUÇÃO

As malformações vasculares estão presentes ao nascimento em 60% dos casos, tornam-se aparentes até o segundo ano de vida em 90% e em geral não regredem espontaneamente.

De acordo com a classificação de ISSVA/Mulliken em 1996, podem ser divididas em simples (capilares, linfáticas, venosas e arteriais) e combinadas.¹ Posteriormente, uma nova classificação subdividiu essas malformações de acordo com seu componente vascular e sua característica de fluxo.² O linfangioma é uma malformação que se origina da falha de comunicação normal da linfa com o sistema linfático. É composto, em geral, por pequenas vesículas de conteúdo translúcido agrupadas sob a forma de placas na pele ou mucosas.³

O linfangioma circunscrito surge mais comumente ao nascimento ou durante a infância, podendo envolver, em raros casos, espontaneamente.⁴ É caracterizado por pequenas vésico-pápulas agrupadas em placas na pele ou em mucosas, de conteúdo translúcido ou levemente hemorrágico. A localização preferencialmente envolve as regiões cérvico-facial, axilar e torácica, além das extremidades. Apesar disso, em tese, pode acometer qualquer região.⁵

Embora a forma vesicular seja a mais habitual, o linfangioma pode apresentar-se também na forma de lesões verrucosas, como no presente caso. Nelas, a presença de pequenos pontos enegrecidos na superfície pode ser confundida com verrugas quando localizadas na região perineal. Clinicamente, podem ser confundidas com lesões de molusco contagioso.⁶ Hipertricose local é rara.⁷

A apresentação inicial como placa verrucosa de crescimento progressivo e limitada a um único

pododáctilo reforça a relevância deste relato, dada a atipicidade deste caso.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 52 anos, professora, procedente de Fortaleza, informava aumento progressivo de volume no segundo pododáctilo esquerdo há três anos, associado à dor ao deambular, que piorava ao final do dia. Não referia traumas prévios locais ou história familiar semelhante. Ao exame, a lesão se apresentava como placa verrucosa de superfície macia envolvendo por completo a circunferência do segundo pododáctilo esquerdo (Figura 1). Frente à lesão verrucosa, levantaram-se as hipóteses de tuberculose cutânea, cromomicose, leishmaniose, esporotricose e verruga. Laboratorialmente, não houve alterações significativas. PPD e intradermoreação de Montenegro não reatores. Frente à indefinição diagnóstica, foi realizada biópsia. Ao histopatológico, a pele exibia proliferação de vasos linfáticos tortuosos, alguns dilatados, localizados na derme papilar e reticular. Alguns desses vasos apresentavam pequenas projeções intraluminais de aspecto papilar logo abaixo da epiderme. Os vasos eram revestidos por células endoteliais planas e sem atipias. A epiderme chamava atenção pela hiperqueratose e pela moderada acantose associadas (Figuras 2 e 3). De acordo com os aspectos clínico-patológicos, o diagnóstico de linfangioma circunscrito foi proposto, sendo indicada exérese da lesão. Para reconstrução local, realizou-se enxerto parcial de pele espessa da panturrilha ipsilateral. A resposta estético-funcional foi satisfatória. No momento, a paciente encontra-se no quarto mês de pós-operatório e evolui bem, satisfeita



FIGURA 1: Tumoração verrucosa de superfície macia no segundo pododáctilo esquerdo

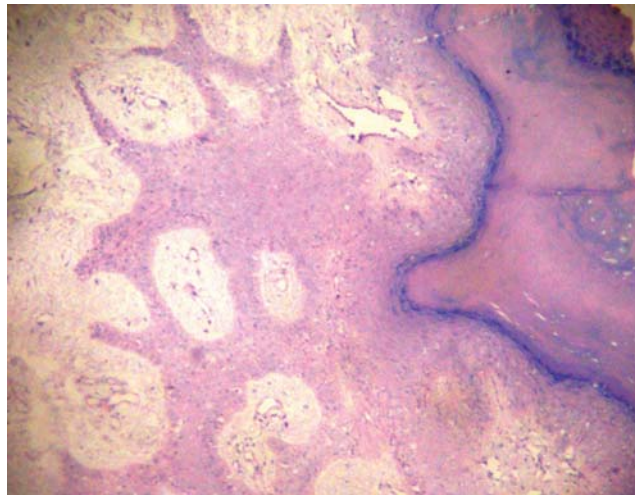


FIGURA 2: Hiperqueratose e acantose; proliferação de vasos linfáticos dérmicos (HE, 40x)

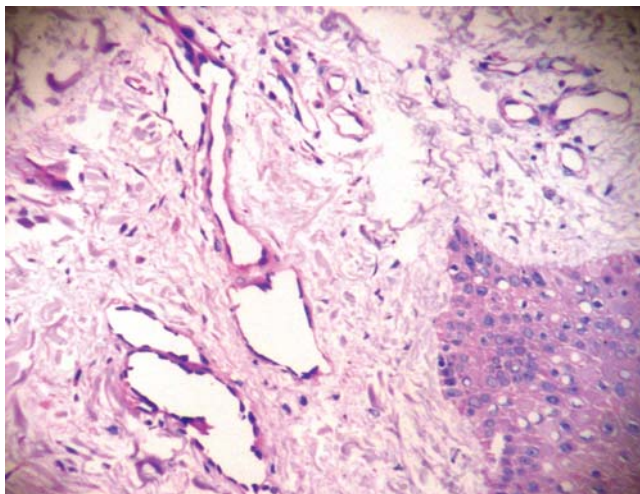


FIGURA 3: Ênfase nos vasos linfáticos ectasiados na derme papilar (HE, 100x)



FIGURA 4: Aparência da lesão com quatro meses de pós-operatório

esteticamente e com melhora das queixas álgicas, permanecendo apenas com pequeno edema local residual. Não houve complicações pós-operatórias expressivas, precoces ou tardias. (Figura 4).

DISCUSSÃO

As malformações vasculares estão presentes ao nascimento em 60% dos casos, tornam-se aparentes até o segundo ano de vida em 90% e em geral não regridem espontaneamente.⁸ Malformações linfáticas localizadas podem ser macrocísticas ou microcísticas.

As macrocísticas, chamadas de higroma cístico, são lesões grandes, macias, de superfície lisa e translúcida, com pele normal ou azulada sobrejacente, localizadas tipicamente no triângulo posterior do pescoço.⁸

Malformações linfáticas microcísticas, também conhecidas como linfangioma circunscrito, contêm espaços císticos menores que 2 cm.² A etiologia é incerta, mas há relatos de proliferação reativa a traumas.⁹ Apesar de consideradas lesões benignas, dor, infecção local, ulceração e hemorragias aos pequenos traumas são possíveis complicações. O volume da lesão pode aumentar devido a hemorragias, acúmulo de líquidos por drenagem local débil e/ou resposta inflamatória exacerbada. Podem ser solitárias ou multifocais, circunscritas ou infiltrativas.⁵

Há poucos relatos na literatura de surgimento tardio, na idade adulta, sendo eles geralmente de etiologia traumática. Casos secundários a doenças inflamatórias e neoplásicas ganglionares com potencial formação de estenoses e fístulas também são descritos, como as associações com tuberculose, doença de Crohn extensa e linfedemas crônicos. Lesões vulvares após cirurgias e/ou tratamentos

radioterápicos para neoplasias pélvicas também são descritas.^{10,11}

Ao histopatológico, há hiperqueratose e acantose variáveis. Na derme, visualizam-se vasos linfáticos de paredes finas sem sangue em seu interior, podendo ou não apresentar linfócitos ao redor. A presença de sangue no interior dos vasos pode indicar uma hemorragia recente ou uma malformação combinada, geralmente venosa e linfática.¹²

O diagnóstico é baseado nos exames clínico e histopatológico, sendo este último fundamental. Exames complementares como ultrassonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética podem fornecer subsídios para a origem linfática da lesão e sua extensão, o planejamento terapêutico e o diagnóstico diferencial com tumores de partes moles.

O diagnóstico diferencial deve incluir linfedemas, angiomas, angioceratomas, glomangiomas e outros tumores vasculares. Em alguns casos, como o apresentado, a manifestação clínica é tão atípica (idade de surgimento tardia; localização restrita a um dos pododáctilos; início e progressão como placa verrucosa) que o diagnóstico só pode ser confirmado por meio de biópsia. A apresentação inicial como placa verrucosa de crescimento progressivo limitada a um único pododáctilo reforça a relevância deste relato, dada a atipicidade deste caso. O fato de a paciente negar história traumática local deve ser visto com reservas, já que os pododáctilos são áreas frequentes de microtraumas, principalmente nas mulheres que utilizam em demasia calçados femininos fechados.

O tratamento em geral é difícil. Em lesões superficiais, pode ser realizada eletrocoagulação, *laser* e crioterapia. Alternativas com agentes esclerosantes são utilizadas, incluindo bleomicina,

doxiciclina, etanol, ácido acético e OK-432 (cepa morta do grupo da bactéria *Streptococcus pyogenes*).^{7,13}

Já em perspectiva biomolecular, há estudos sobre o desenvolvimento do marcador D2-40. Altamente específico para o endotélio linfático, não é encontrado no endotélio sadio ou em malformações venosas, arteriais ou capilares.⁵

Devido à tendência de progressão da lesão, excisão cirúrgica é a opção de tratamento mais efetiva na maioria dos casos, principalmente quando a lesão interfere com a função, causa problemas estéticos ou se infecta facilmente.⁴ Cicatrizes hipertróficas são complicações comuns no pós-operatório, devido a

remanescentes vasculares linfáticos por ressecção incompleta local, fator esse também de valor prognóstico frente às recidivas.⁷

Estudo recente com 128 crianças portadoras de linfangioma, acompanhadas de 1979 a 2005 em serviço de referência japonês, comprovou que a excisão cirúrgica primária da lesão, quando possível, apresenta melhor resposta frente à escleroterapia com bleomicina e OK-432, mas com maior potencial de complicações pós-procedimento, como visto anteriormente.¹³

Dessa maneira, reforçamos a importância da inclusão dos linfangiomas no diagnóstico diferencial de lesões verrucosas das extremidades. □

REFERÊNCIAS

- Revankar SG. Dematiaceous fungi. *Mycoses*. 2007; 50:91-101.
- Silveira F, Nucci M. Emergence of Black moulds in fungal disease: epidemiology and therapy. *Curr Opin Infect Dis*. 2001; 14(6):679-84.
- Zeng JS, Sutton DA, Fothergill AW, Rinaldi MG, Harrak MJ, de Hoog GS. Spectrum of clinically relevant *Exophiala* species in the united states. *J Clin Microbiol*. 2007; 45(11):3713-20.
- Ajello, L. The Black yeast as disease agents: historical perspective. *Pan Am Health Organ Science Publ* 1978; 356: 9-19.
- Garcia-Martos P, Márquez A, Gene J. Infecciones humanas por levaduras negras Del género *Exophiala*. *Rev Iberoam Micol*. 2002; 19:72-79.
- Pang KR, Wu JJ, Huang DB, Tyring SK. Subcutaneous fungal infections. *Dermatologic Therapy*. 2004; 17: 523-31.
- Rossetto AL, Dellatorre G, Pérsio RA, Romeiro JC, Cruz RC. Subcutaneous phaeohyphomycosis on the scrotum caused by *Exophiala jeanselmei*: case report. *An Bras Dermatol*. 2010; 85:517-20.
- Welsh O, Vera-Cabrera L, Salinas-Carmona M.C. Mycetoma. *Clin Dermatol*. 2007; 25:195-202.
- Sabbaga E, Tedesco-Marchesi LM, Lacaz CS, Cucê LC, Salebian A, Iieins-Vaccari EM et al. Feohifomicose subcutânea por *Exophiala jeanselmei*. Registro de três casos em transplantados renais. *Rev Inst Med Trop São Paulo*. 1994; 36 (2):175-83.
- Silva Mdo R, Fernandes Ode F, Costa CR, Chaul a, Morgado Lf, Fleury-Junior Lf, et al. Subcutaneous phaeohyphomycosis by *Exophiala jeanselmei* in a cardiac transplant recipient. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo*. 2005; 47(1):55-7.
- Queiroz-Telles F, Esterre P, Perez-Blanco M, Vitale RG, Salgado CG, Bonifaz A. Chromoblastomycosis: an overview of clinical manifestations, diagnosis and treatment. *Med Mycol*. 2009; 47(1):3-15.
- Queiroz-Telles F, McGinnis MR, Salkin I, Graybill jr et al. Subcutaneous mycoses. *Infect Dis Clin N Am*. 2003; 17:59-85.
- Vivas JRC, Torres-Rodríguez JÁ. Sensibilidad de hongos miceliares dematiáceos a diez antifúngicos empleando um método de difusión em Agar. *Rev Iberoam Micol*. 2001; 18:113-17.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Natália Braga Hortêncio Jucá
Centro de Dermatologia Dona Libânia
Rua Pedro I, 1033 - Centro
60000, Fortaleza-CE, Brasil
Tel.: (85) 3101-5452
E-mail: nataliabragab@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Jucá NBH, Crisóstomo MGR, de Oliveira LMP, Cavalcante HA, de Sousa ARD. Linfangioma microcístico acral: diagnóstico diferencial em lesões verrucosas de extremidades. *An Bras Dermatol*. 2011;86(2):343-6.