

### DERMOSCOPIA DO LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME

Victoria Guiote Domínguez

Serviço Dermatologia do Hospital Santo André, Leiria-Pombal, Portugal

**RESUMO** – O linfangioma circunscrito neviforme (LCN) é uma malformação linfática clinicamente caracterizada pela presença de múltiplas vesículas de conteúdo claro e/ou serohemático, agrupadas num “padrão herpetiforme” típico. Ocasionalmente, o LCN pode afetar a hipoderme, o músculo e/ou outros órgãos, o que dificulta enormemente a sua abordagem terapêutica. Apresentamos o caso clínico de um doente de 17 anos com LCN, encaminhado para à consulta de Dermatologia a fim de avaliar a adequação a terapêutica apropriada. Descreve-se o padrão dermatoscópico do LCN e os seus principais diagnósticos diferenciais.

**PALAVRAS-CHAVE** – Linfangioma; Dermatoscopia; Neoplasias da pele; Nevus.

### DERMOSCOPY OF LYMPHANGIOMA CIRCUMSCRIPTUM NEVIFORME - A CASE REPORT

**ABSTRACT** – The Circumscriptum Neviform-like Lymphangioma(CNL) is a lymphatic malformation clinically characterized by the presence of multiple vesicles of a clear or a serum/hematic content, grouped in a typical “herpetiform-like pattern”. Occasionally, the CNL may affect the hypoderm, muscle and/or other organs, which may turn particularly difficult its therapeutics. We present a clinical case of a 17 year old patient with CNL referred to the Dermatology Department in order to be done a clinical evaluation, namely if the medication was the appropriate one. In this article we describe the dermatoscopic pattern of the CNL as well as the main differential diagnosis.

**KEY-WORDS** – Skin neoplasms; Lymphangioma, dermatoscopy; Nevus.

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

*No conflicts of interest.*

**Suporte financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

*No sponsorship or scholarship granted.*

Recebido/Received – Maio/May 2012; Aceite/Accepted – Junho/June 2012

#### Correspondência:

Dr.ª Victoria Guiote

Serviço de Dermatologia

Hospital Santo André

Rua das Olhalvas- Pousos

2410-197, Leiria

Tel: + 351 244817000

E-mail: viviguiote@gmail.com

## Caso Clínico

### INTRODUÇÃO

O linfangioma circunscrito neviforme (LCN) é uma malformação linfática, pouco frequente, que corresponde a um hamartoma e que ocorre nos primeiros anos da infância.

Caracteriza-se tipicamente por múltiplas vesículas de conteúdo claro e/ou serohemático, agrupadas num “padrão herpetiforme”<sup>1</sup>. Pode afetar a hipoderme, o músculo e/ou outros órgãos.

A sua etiologia parece estar relacionada com um aumento da pressão a nível dos vasos linfáticos da pele conectados a cisternas localizadas na hipoderme (hipótese de *Whimster*)<sup>2</sup>. Tais características fazem do LCN uma malformação com uma abordagem terapêutica difícil.

### CASO CLÍNICO

Doente de 17 anos do sexo masculino referenciado à consulta de dermatologia para avaliação de uma lesão cutânea presente desde o nascimento, localizada na região lombar direita, de grandes dimensões e que desejava excisar.

Cerca de três anos antes, a lesão havia sido excisada parcialmente, tendo ocorrido recidiva local do total das áreas excisadas nos meses seguintes.

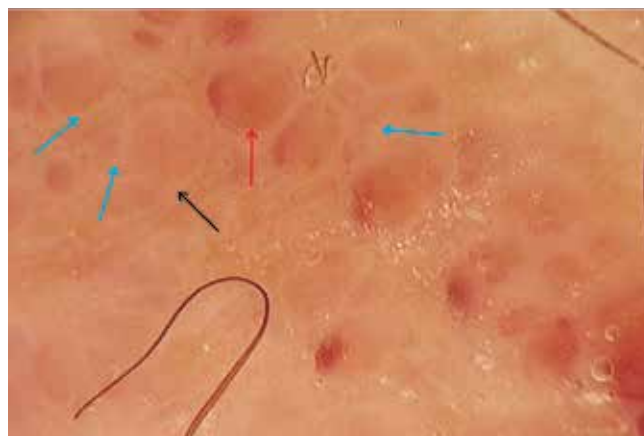
O exame objectivo revelou a presença de múltiplas vesículas, milimétricas, de conteúdo serohemático agrupadas segundo uma distribuição herpetiforme, sobre uma base eritematosa (Fig. 1).



**Fig. 1** - Múltiplas vesículas, de conteúdo serohemático agrupadas com distribuição herpetiforme, em base eritematosa.

A dermatoscopia mostrou múltiplas lacunas, algumas translúcidas e outras de conteúdo serohemático, de diferentes tonalidades, separadas por septos esbranquiçados (Figs. 2,3 e 4). Os referidos achados eram compatíveis com o diagnóstico de LCN, que se confirmou igualmente por uma biopsia incisional da lesão.

Com o objetivo de avaliar com mais pormenor a possível extensão em profundidade da lesão, solicitou-se uma RMN da região lombar direita e da pélvis que mostrou uma massa retroperitoneal, de contornos mal definidos e irregulares com envolvimento do músculo ilíaco direito e com desvio anterior do músculo psoas



**Fig. 2** - Dermatoscopia: múltiplas lacunas, algumas translúcidas (seta preta) e outras de conteúdo serohemático (seta vermelha), separadas por septos esbranquiçados (setas azuis).



**Fig. 3** - Dermatoscopia: os mesmos aspectos de Fig.2.

## Caso Clínico



**Fig 4** - Dermatoscopia: lacunas de conteúdo hemático escuro (setas).

homolateral, compatível com a existência de componente profundo pelo que não foi realizada qualquer intervenção cirúrgica.

Perante este caso clínico foi adotada uma atitude expectante, sendo o doente mantido em seguimento, clínico e dermatoscópico, semestralmente.

### DISCUSSÃO

O LCN é uma malformação linfática de incidência desconhecida. Embora possa já ser diagnosticada *in utero*, na maioria dos casos, o diagnóstico é efectuado entre os 2-3 anos de idade<sup>3</sup>. Deve-se a um erro durante a morfogénese dos vasos linfáticos.

A sua etiologia está associada a um aumento da pressão ao nível dos vasos linfáticos da pele, os quais se encontrariam conectados a cisternas localizadas na hipoderme (hipótese de *Whimster*)<sup>2</sup>. Tal hipótese justificaria, a drenagem ocasional de um líquido seroso, que corresponde a linfa.

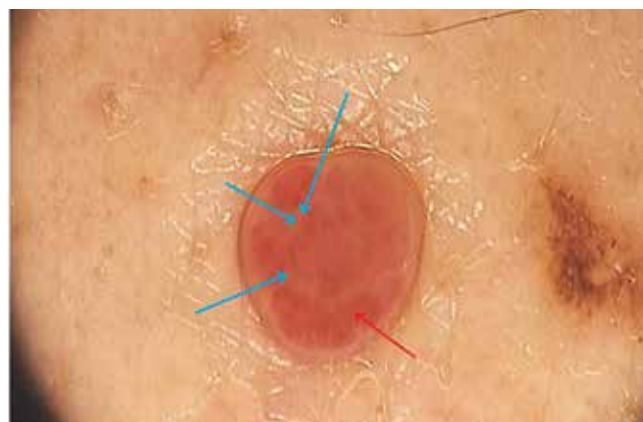
O LCN pode apresentar um componente profundo considerável, pelo que o seu tratamento pode tornar-se complicado, dada a elevada probabilidade de existir uma recidiva posterior, como no caso do nosso doente.

O diagnóstico de suspeita é clínico e deve ser confirmado pelo "gold standard" que continua a ser, sem dúvida, o exame histopatológico.

Contudo, a dermatoscopia representa uma ferramenta muito útil no diagnóstico desta patologia<sup>4</sup>, e caracteriza-se pela presença de múltiplas vesículas agrupadas, algumas translúcidas e outras com conteúdo serohemático, de diferentes tonalidades de vermelho, separadas por septos esbranquiçados.

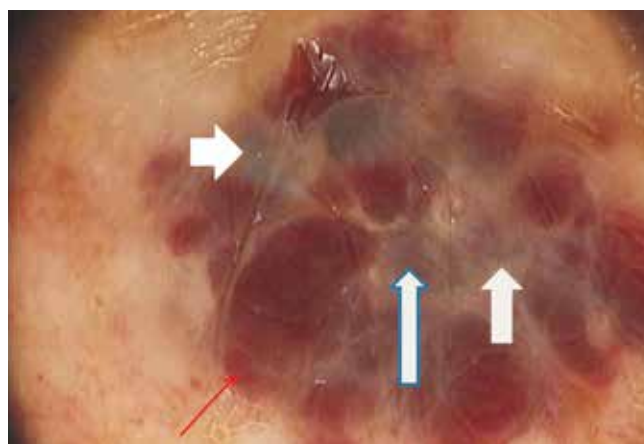
Entre os diagnósticos dermatoscópicos diferenciais possíveis destacamos dois:

1. **Angioma** (Fig. 5): caracterizado pela presença de um padrão lacunar vermelho, de diferentes tons, que ocasionalmente pode apresentar uma área central de despigmentação branca cicatricial, histologicamente correspondente a fibrose. Tal característica é típica, por exemplo, dos hemangiomas senis fibrosados.



**Fig 5** - Dermatoscopia de Angioma: padrão lacunar vermelho (seta vermelha), de diferentes tons, com área central de despigmentação branca cicatricial (setas azuis).

2. **Angioqueratoma** (Fig. 6): Apresenta lacunas mais escuras que o angioma e um véu esbranquiçado<sup>6-8</sup>.



**Fig 6** - Dermatoscopia de Angioqueratoma: lacunas mais escuras (seta fina vermelha) que o angioma e véu esbranquiçado (setas largas brancas).

## Caso Clínico

No que diz respeito ao tratamento, várias opções têm sido propostas com resultados variáveis<sup>9-11</sup>. A maioria dos autores é consensual quanto à necessidade de avaliar a extensão em profundidade do LCN antes de avançar para qualquer tratamento, considerando-se a RMN<sup>12</sup> a técnica imagiológica ideal.

No caso do nosso doente, a recidiva após uma intervenção prévia e a existência de uma massa retroperitoneal mal definida associada, condicionaram a adoção de uma atitude expectante, com controlo semestral e vigilância das possíveis complicações (linforragia, ulceração e infeção secundária)<sup>3</sup>.

Partilhamos este caso clínico de LCN, essencialmente, pelos aspetos interessantes dermatoscópicos que apresenta, e pela sua difícil abordagem terapêutica.

### BIBLIOGRAFIA

1. Guiote MV, Moreno A, Vieira R, Tellechea O, Naranjo R, Figueiredo A. Linfangioma circunscrito neviforme. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97(7):477-8.
2. Martínez Menchón T, Mahiques Santos L, Febrer-Bosch I, Valcuende Cervero F, Fortea Baixauli JM. Lymphangioma circumscripum: na example of Whimster's hypotesis. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:652-4.
3. Boon L, Vikkula M. Vascular Malformations. In: Wolff K, Johnson RA, editors. *Fitzpatrick's Color Atlas And Synopsis Of Clinical Dermatology*. Berkshire: McGraw Hill; 2008.p. 1651-66.
4. Arpia N, Cassano N, Vena GA. Dermoscopic features of cutaneous lymphangioma circumscripum. *Dermatol Surg*. 2006; 32(6): 852-4.
5. Wolf IH. Dermoscopic diagnostic of vascular lesions. *Clin Dermatol*. 2002;20:273-5.
6. Schiller PI, Itin PH. Angiokeratomas: an up date. *Dermatology*. 1996; 193:275-82.
7. Goldman L, Gibson SH, Richfield DF. Thrombotic angiokeratoma circumscripum simulating melanoma. *Arch Dermatol*. 1981 ; 117:138-9.
8. Zaballos P, Daufí C, Puig S, Argenziano G, Moreno-Ramírez D, Cabo H, et al. Dermoscopy of solitary angiokeratoma: a morphological study. *Arch Dermatol*. 2007; 143:318-2.
9. Bikowski JB, Dumont AM. Lymphangioma circumscripum: treatment with hypertonic saline sclerotherapy. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:442-4.
10. Huilgol SC, Neill S, Barlow RJ. CO2 laser therapy of vulval lymphangiectasia and lymphangioma circumscripum. *Dermatol Surg*. 2002;28:575-7.
11. Browse NL, Whimster I, Stewart G, Helm CW, Wood JJ. Surgical management of lymphangioma circumscripum. *Br J Surg*. 1996;73:585-8.
12. McAlvany JP, Jorizzo JL, Zanolli D, Auringer S, Pritchard E, Krowchuk DP, et al. Magnetic resonance imaging of lymphangioma circumscripum. *Arch Dermatol*. 1993;129:194-7.