

Angiocheratoma vulvare: case report

V. GRASSO, A. GAROFALO, B. LA ROSA, F. GRASSO, S. SANTONOCITO

RIASSUNTO: Angiocheratoma vulvare: case report.

V. GRASSO, A. GAROFALO, B. LA ROSA, F. GRASSO, S. SANTONOCITO

Gli angiocheratomi della vulva sono da considerare come tumori benigni della cute di raro riscontro, che si presentano per lo più sulle grandi labbra.

Di solito sono unilaterali, multipli con maggiore incidenza nelle donne in premenopausa, sotto i 50 anni. Sebbene la maggior parte degli angiocheratomi siano asintomatici, in alcuni casi sono riferiti sanguinamenti intermittenti (25%), pruriti (11%) e dolore (9%). La diagnosi clinica degli angiocheratomi vulvari è molto difficile poiché comunemente possono essere scambiati con altre lesioni neoplastiche e non neoplastiche del tratto genitale inferiore. Per quanto riguarda il trattamento, nelle forme asintomatiche si possono tranquillizzare le pazienti sulla benignità e consigliare controlli periodici. Le forme sintomatiche e quelle dove non si è sicuri della diagnosi vanno escisse chirurgicamente o trattate con argon laser dopo biopsia.

SUMMARY: Vulvar angiokeratoma: case report.

V. GRASSO, A. GAROFALO, B. LA ROSA, F. GRASSO, S. SANTONOCITO

The angiokeratoma have to be considered some of cutaneous benign tumours of rare reply that we can often find on the vulvae's lips. They are usually unilateral, multiple with greater incidence in the pre-menopausal women, under 50 years. Although the majority of the angiokeratoma doesn't have symptoms, in some cases there are reported intermittent bleeding (25%), itch (11%) and pain (9%). Vulvar angiokeratoma's clinical diagnosis is very difficult to make, since they can be exchanged with other tumoral and not genital lesions. As regard the treatment, if the lesions are asymptomatic, we can choose to make periodical controls. If we have some symptoms and the diagnosis is not sure, we can choose the surgery or the argon laser after the biopsy.

KEY WORDS: Angiocheratomi - Neoplasie vulvari.
Angiokeratoma - Vulvar cancer.

Introduzione

Il primo caso di angiocheratoma della vulva fu riportato nel 1954 da A.S. Thambiah. Fino allora i casi riportati riguardavano angiocheratomi di altre parti del corpo in special modo del dorso delle mani, dei piedi e dello scroto.

Clinicamente si possono presentare in una delle seguenti forme:

1. **Angiocheratoma solitario:** molto comune (70%-80%), maggiore incidenza nella terza decade, si mani-

festa maggiormente alle estremità inferiori.

2. **Angiocheratoma di Mibelli:** molto raro, rappresenta circa il 3% di tutti i casi. È considerato come una genodermatosi a carattere dominante autosomico con sede preferibilmente alle dita, al dorso delle mani, ai piedi e più raramente ai gomiti ed alle ginocchia.

3. **Angiocheratoma diffuso di Fabry:** rappresenta meno del 3% dei casi, pressoché esclusivo dei giovani maschi al di sotto dei vent'anni e costituisce una te-saurismosi fosfatidica ereditaria, legata al cromosoma X.

4. **Angiocheratoma circoscritto neviforme:** rappresenta circa il 13% dei casi, di solito si manifesta nell'infanzia ugualmente distribuito nei due sessi, maggiormente alle estremità.

5. **Angiocheratoma di Fordyce:** rappresenta approssimativamente il 14% di tutti i casi (maggiore incidenza dopo la terza decade), più frequenti nel ma-

schio, dove si localizzano preferibilmente nello scroto, mentre nella donna si localizzano nella vulva.

Caso clinico

Una donna di 67 anni giungeva alla nostra osservazione per la presenza di neoformazioni vulvari con sintomatologia pruriginosa.

All'anamnesi si rilevava un'appendicectomia a 32 anni, due gravidanze a termine con taglio cesareo, da circa tre anni affetta da morbo di Alzheimer. Sottoposta a visita ginecologica ed esame colposcopico si evidenziavano:

- una neoformazione nodulare del grande labbro di destra di circa 1 cm di diametro massimo, di colorito grigiastro;

- due neoformazioni nodulari del grande labbro di sinistra, ognuna di circa ½ cm di diametro massimo, di colorito grigiastro una delle quali presentava una lesione ulcerata.

Venne eseguita una escissione chirurgica con ago a radiofrequenza in anestesia locale ottenendo macroscopicamente:

- frammento di cm 2x1x0,5 con lesione rilevata di cm 0,7 di colorito grigiastro a contorni regolari;
- frammento di cm 1,5x1x0,4 con lesione rilevata biancastra di cm 0,3 a margini regolari;
- frammento di cm 0,7x0,5x0,4 con lesione ulcerata di cm 0,3.

Istologicamente si evidenziavano ectasie vascolari nel connettivo sottoepiteliale con acantosi e ipercheratosi, indenni i margini di resezione: *Angiocheratomi*.

Discussione

Gli angiocheratomi della vulva sono da considerare come tumori benigni della cute di raro riscontro, che si presentano per lo più sulle grandi labbra.

Di solito sono unilaterali, multipli con maggiore incidenza nelle donne in premenopausa, sotto i 50 anni.

Si presentano come neoformazioni a morfologia

papulo nodulare a superficie verrucosa, del diametro massimo di 1 cm, di colorito rosso grigio.

Sebbene la maggior parte degli angiocheratomi siano asintomatici, in alcuni casi sono riferiti sanguinamenti intermittenti (25%), pruriti (11%) e dolore (9%).

Caratteristico è il quadro istologico, rappresentato da una dilatazione delle strutture vascolari nelle papille dermiche con riduzione del tessuto elastico perivascolare, acantosi e ipercheratosi dell'epidermide, linfangectasie con lieve infiltrato infiammatorio reattivo.

Sono stati riportati numerosi meccanismi per spiegare l'insorgenza di queste formazioni, come la degenerazione primaria del tessuto elastico perivascolare o secondaria a processi flogistici; l'aumento cronico della pressione venosa; insulti locali sulle papille dermiche.

Caratteristico è l'indebolimento della parete capillare per deposito di lipidi nelle cellule endoteliali e nelle cellule muscolari delle pareti vasali della cute (tesaurismi glicolipidici, angiocheratomi di Mibelli).

In alcuni casi sono stati associati alla concomitanza di disordini vascolari come geloni, malformazioni neviformi ed aumentati livelli ormonali.

Secondo alcuni le donne che hanno subito un trattamento radioterapico devono considerarsi a rischio aumentato per l'insorgenza di tali lesioni, poiché le radiazioni possono essere un fattore scatenante nello sviluppo degli angiocheratomi vulvari.

La diagnosi clinica degli angiocheratomi vulvari è quasi impossibile poiché comunemente possono essere scambiati con altre lesioni neoplastiche e non neoplastiche del tratto genitale inferiore come: melanomi, VIN, carcinoma a cellule squamose, noduli pruriginosi, mollusco contagioso, angiomi, cheratosi seborroica, nevi, condilomi acuminati.

Pertanto la diagnosi finale può essere fatta sempre dal patologo tramite biopsia o escissione chirurgica.

Per quanto riguarda il trattamento, nelle forme asintomatiche si possono tranquillizzare le pazienti sulla benignità e consigliare controlli periodici.

Le forme sintomatiche e quelle dove non si è sicuri della diagnosi vanno escisse chirurgicamente o trattate con argon laser dopo biopsia.

Bibliografia

1. HAIDOPOULOS DA, RODOLAKIS AJ, ELSHEIKH AH, PAPANIROU I AND DIAKOMANOLIS E. *Vulvar angiokeratoma following radical hysterectomy and radiotherapy*. Acta Obstet Gynecol Scand 2002; 81: 466-467
2. LEVER WF, SCHAUMBURG-LEVER G. *Histopathology of the Skin*. 5th Ed. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1975:594-615.
3. PINCUS SH. *Cutaneous diseases of the female genitalia*. In: TB Fitzpatrick, AZ Eisen, K Wolff, et al. (eds): *Dermatology in General Medicine*. New York: McGraw-Hill, 1987:1244-65.
4. IMPERIAL R, HELWIG EB. *Angiokeratoma of the vulva*. Obstet Gynecol 1967;29:307-312
5. COHEN PR, YOUNG AW, TOVELL HH. *Angiokeratoma of the literature*. Obstet Gynecol Surv 1989; 44:339-346

Angiocheratoma vulvare: case report

6. SAINSBURY JC, ANDERSON TJ, MORGAN DA, DIXON JM. *Breast cancer*. BMJ 1994; 309: 1150-1153.
 7. SYRJANEN KJ, SYRJANEN SM. *HPV infections of the vulva*. In: Syrjonen K, Syrjonen S (ed). *Papillomavirus Infections in Human Pathology*. Chichester, England: John Wiley, 2000: 207-232.
 8. MEYER WR, DOTTERS DJ. *Laser treatment of recurrent vulvar angiokeratoma associated with Noonan syndrome*. *American College of Obstetricians and gynecologists*. Elsevier Science Inc.1996: vol.87,NO.5 part 2; 863-865.
 9. MIBELLI V. *Di una nuova forma di cheratosi "angiocheratoma"*. *G Ital Mal Ven*. 1889; 30:285-301.
-

© CIC EDIZIONI INTERNAZIONALI