

Dermatologia comparativa*

Comparative Dermatology*

Hiram Larangeira de Almeida Jr¹

Resumo: Demonstra-se o quadro exuberante dos angiofibromas faciais em paciente do sexo masculino, de 32 anos, com esclerose tuberosa, os quais podem ser comparados com amoras. Palavras-chave: Angiofibroma; Dermatoses faciais; Esclerose tuberosa

Abstract: *The impressive facial angiofibromas, from a 32 year-old male patient, with the classical features of tuberous sclerosis, were compared with mulberries.*

Keywords: *Angiofibroma; Facial dermatoses; Tuberous sclerosis*

ANGIOFIBROMAS MORIFORMES

A esclerose tuberosa, pertencente ao grupo das enfermidades neurocutâneas, também é denominada doença de Bourneville, quem primeiro relacionou as lesões cutâneas com o acometimento neurológico.¹ O termo epilóia também é utilizado, embora com menos aceitação na literatura anglo-saxã.¹

O quadro cutâneo clássico refere-se aos múltiplos angiofibromas na face, equivocadamente chamados de adenomas sebáceos, cujas localizações preferenciais são os sulcos nasogenianos, regiões malares e mento. Máculas hipomelanóticas em forma de folha, fibromas periungueais e placas fibróticas na região lumbossacra completam o quadro dermatológico.¹

O defeito genético foi descrito nos gens TSC1 e TSC2, e é possível detectar a mutação responsável em 90% dos casos,² levando o acometimento do gen TSC2 a quadros clínicos mais severos. O gen TSC1 encontra-se no cromossoma 9 e codifica a hamartina; o TSC2 codifica a tuberina e é localizado no cromossoma 16.³

Essas duas proteínas interagem, de forma ainda não completamente conhecida, sendo supressores tumorais;⁴ a ausência ou disfunção de uma ou de outra leva ao quadro da esclerose tuberosa. Já foi demonstrado que a expressão aumentada dessas proteínas inibe a proliferação celular e que animais mutantes, que não as expressam, apresentam encurtamento do tempo de mitose.⁴ Da mesma forma, foi

demonstrada menor expressão dessas duas proteínas nos pólipos fibroepiteliais, estando provavelmente envolvidas em outras enfermidades com hipertrofia / hiperplasia tecidual.⁵

Examinou-se um paciente branco, do sexo masculino, de 32 anos, com quadro clínico caracterís-



FIGURA 1:
Angiofibromas
no sulco nasogeniano direito

Recebido em 17.05.2004.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 07.08.2004.

* Trabalho realizado na Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Pelotas (RS) - Brasil

¹ Professor Adjunto de Dermatologia da Universidade Federal de Pelotas e do Mestrado de Saúde e Comportamento da Universidade Católica de Pelotas (RS).



FIGURA 2: Angiofibromas no mento



FIGURA 3: Fruto da amoreira (*Morus nigra*)

tico da esclerose tuberosa, cujos angiofibromas apareceram na infância, tendo a localização típica no sulco nasogeniano (Figura 1) e mento (Figura 2), porém bastante exuberantes, adquirindo aspecto moriforme, podendo ser perfeitamente comparados

com os frutos da amoreira (Figura 3). Esse paciente apresentava também convulsões com desenvolvimento neuropsicomotor normal, sendo conhecida a falta de paralelismo entre o quadro cutâneo e o neurológico,¹ como visto nesse paciente. □

REFERÊNCIAS

1. Short MP, Adams RD. Neurocutaneous diseases. In: Fitzpatrick T, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KR, editors. *Dermatology in general medicine*. 4th ed. New York: McGraw-Hill; 1993. p. 2249-90.
2. MacCollin M, Kwiatkowski D. Molecular genetic aspects of the phakomatoses: tuberous sclerosis complex and neurofibromatosis 1. *Curr Opin Neurol*. 2001; 14: 163-9.
3. Narayanan V. Tuberous sclerosis complex: genetics to pathogenesis. *Pediatr Neurol*. 2003; 29:404-9.
4. Hodges AK, Li S, Maynard J, Parry L, Braverman R, Cheadle JP, et al. Pathological mutations in TSC1 and TSC2 disrupt the interaction between hamartin and tuberin. *Hum Mol Genet*. 2001; 10: 2899-905.
5. Wu J, Khalil FK, Keehn CA, Saeed S, Morgan MB. Hamartin and tuberin immunohistochemical expression in cutaneous fibroepithelial polyps. *J Cutan Pathol*. 2004; 31: 383-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Prof. Dr. Hiram Larangeira de Almeida Jr.
Departamento de Medicina Especializada
Faculdade de Medicina da UFPEL
Av. Duque de Caxias, 250
96030-002 Pelotas RS
E-mail: hiramalmeidajr@botmail.com