

Angioqueratoma circunscrito. Informe de un caso y revisión de la literatura

Mabel Yaneth Ávila Camacho*

Armando José Vásquez Lobo**

Gérald E. Pierard[†]

Jorge E. Arrese^{††}

Claudia Janeth Uribe Pérez^{†††}

Resumen

El angioqueratoma circunscrito es el más raro de los angioqueratomas. Aparece desde el nacimiento o en las primeras dos décadas de la vida y es más común en mujeres. Generalmente está localizado en piernas y sólo un 10% en miembros superiores, es asintomático. Existen diferencias de opinión en cuanto si es una neoplasia o solamente una dilatación de vasos sanguíneos ya existentes. El tratamiento depende del tamaño, profundidad y extensión de la lesión. Se debe considerar la extirpación quirúrgica en la medida en que sea posible. Se describe el caso de un niño de 10 años con cuadro clínico de angioqueratoma circunscrito tratado con crioterapia, con respuesta parcial de las lesiones. [Ávila M, Vásquez AJ, Pierard GE, Arrese JE, Uribe CJ. Angioqueratoma circunscrito. Informe de un caso y revisión de la literatura. MEDUNAB 2002; 5(14):118-120].

Palabras clave: Angioqueratoma, neoplasia de piel, piel.

Introducción

Los angioqueratomas son grupos de vasos ectásicos en la dermis superficial (angiectasias), de paredes delgadas, cubiertos por epidermis hiperqueratósica. Existen siete tipos clínicamente reconocibles. Todos se inician como pequeñas pápulas rojas que habitualmente se tornan hiperqueratósicas, con cambios sucesivos de color de azul a negro.¹⁻³

Enfermedad de Fabry o angioqueratoma corporal difuso. Afección rara hereditaria que se trasmite por gen recesivo ligado al cromosoma X. Es un error del metabolismo de los glicoesfingolípidos debido a la actividad deficiente de la enzima alfa-galactosidasa.^{4,5} Las lesiones cutáneas tienen su inicio antes de la pubertad o al finalizar la adolescencia. En mucosas y conjuntivas puede haber telangectasias. Se manifiesta clínicamente por episodios de fiebre y dolor en piernas, cianosis, compromiso ocular y falla renal o cardiaca que pueden ocasionar la muerte.^{4,6} El diagnóstico de la enfermedad se confirma por dosificación de la actividad de la alfa-galactosidasa, la cual se encuentra parcial o

francamente disminuida, y estudio ultra-estructural de las células, que muestra inclusiones intracitoplasmáticas. Como tratamiento, algunos consideran la reposición de la enzima deficiente mediante transfusión.⁵⁻⁷

Angioqueratoma de Mibelli. Enfermedad de predisposición familiar, con herencia autosómica dominante. Suele aparecer en la adolescencia, siendo más frecuente en niños. La distribución de las lesiones y su asociación regular con acrocianosis y perniois parece que implican al frío como un factor desencadenante.^{4,6} Se presenta como lesiones cutáneas de 1 a 8 mm de diámetro que se localizan sobre las prominencias óseas, cara dorsal y lateral de manos y pies, y rara vez en orejas, tobillos, muñecas, rodillas, palmas y plantas.⁷

Angioqueratoma de Fordyce (angioqueratoma del escroto y de la vulva). Son pequeñas lesiones de 1 a 4 mm de diámetro con hiperqueratosis mínima, primariamente en el escroto pero que pueden extenderse para afectar el tallo del pene, abdomen inferior y muslos.

*Dermatóloga y Dermatopatóloga. Profesora asociada, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia.

**Dermatólogo. Profesor asociado, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia.

†Dermatólogo y Dermatopatólogo. Profesor, Departamento de Dermatopatología, Centro Hospitalario Universitario de Liège, Universidad de Liège, Bélgica.

††Dermatólogo y Patólogo. Departamento de Dermatopatología, Centro Hospitalario Universitario de Liège, Universidad de Liège, Bélgica.

†††Patóloga y Dermatopatóloga. Profesora asociada, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia.

Correspondencia: Dra. Ávila, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga, calle 157 # 19-55, Cañaveral Parque, Bucaramanga, Colombia; e-mail: dermatopat@andinet.com

Recibido: febrero 21/2002; **aceptado:** junio 21/2002.

De aparición en la segunda y tercera década de la vida, con mayor frecuencia en varones. Puede presentarse en el sexo femenino comprometiendo la vulva.⁶⁻⁹

Angioqueratoma solitario. Aparece en la segunda y cuarta década de la vida y compromete a ambos sexos por igual. Son lesiones únicas o múltiples de 2 a 10 mm localizadas con más frecuencia en miembros inferiores aunque pueden afectar cualquier región.⁶⁻⁸

Fucosidosis. Es una metabopatía autosómica recesiva, producida por deficiencia de la enzima lisosomal alfa-fucosidasa, lo que provoca acumulación de la fucosa (glucoproteínas y glucolípidos). En la tipo II se ven angioqueratomas múltiples localizados de manera primaria en tronco y piernas. Su edad de aparición es en la primera infancia.^{7,8}

Mucopolipidosis. Grupo de enfermedades de etiología desconocida que se heredan de modo autosómico recesivo. En algunos pacientes se han observado angioqueratomas semejantes a la enfermedad de Fabry.⁶

Angioqueratoma circunscrito. Es el más raro de los angioqueratomas. Es más frecuente en mujeres en relación 3 a 1; aparece desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida. Consiste en placas asintomáticas de tipo vascular hiperqueratósico que pueden sangrar en presencia de trauma y con aumento de tamaño en forma proporcional al crecimiento corporal. Su distribución es lineal o zosteriforme y su localización más frecuente compromete la parte inferior de las piernas; sólo un 10% se localiza en extremidad superior o en genitales.^{1,3,10}

Los posibles factores etiológicos son el trauma repetitivo, con factores congénitos por su aparición temprana y su distribución lineal que parece seguir trayectos nerviosos o vasculares; así mismo, el embarazo y la hipoxia tisular son otros factores implicados.³ Dentro de su patogenia existe confusión en cuanto si el angioqueratoma circunscrito es un angioma verdadero o se trata simplemente de dilatación de vasos preexistentes.¹⁻³ Histopatológicamente, a nivel epidérmico encontramos acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis; a nivel dérmico superficial hay ectasia vascular y puede haber trombosis.²

El tratamiento depende del tamaño, profundidad, localización y extensión de la lesión. Se debe considerar la extirpación quirúrgica en la medida en que sea posible. La crioterapia sólo ha mostrado resultado favorable en las lesiones superficiales.³⁻¹⁰

Presentación del caso

Paciente de 10 años, quien desde el nacimiento presenta lesiones verrugosas, asintomáticas en miembro superior derecho. Los padres han notado crecimiento progresivo

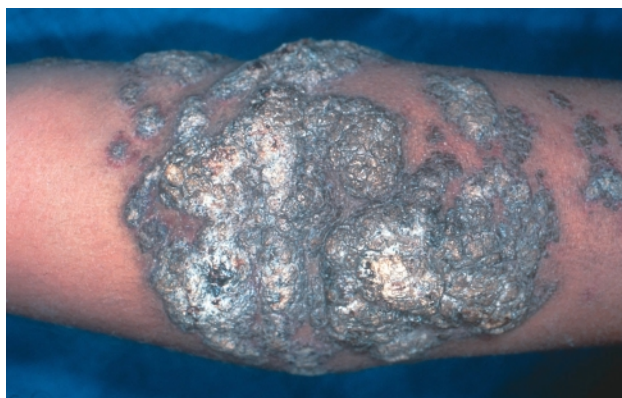


Figura 1. En miembro superior derecho, siguiendo distribución zosteriforme, se observan placas queratósicas y verrugosas de diverso tamaño, color marrón-grisáceo, con base angiomatosa.

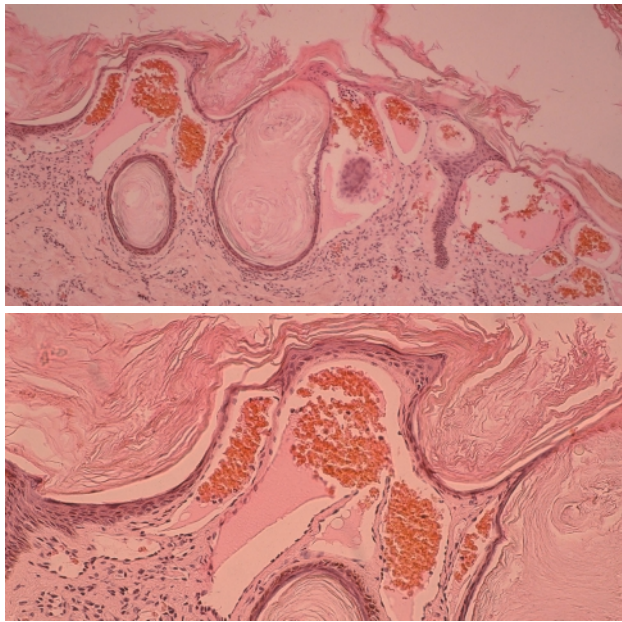


Figura 2. Hiperqueratosis severa y atrofia epidérmica. En dermis superficial y media presencia de gran cantidad de capilares dilatados.

de las lesiones y de la extremidad comprometida. Los antecedentes personales y familiares son negativos.

Al examen del miembro superior derecho, siguiendo distribución zosteriforme, se observan placas queratósicas, verrugosas, color marrón-grisáceo de diversos tamaños, con base angiomatosa, que tienden a agruparse conformando placas extensas de hasta 9 cm de diámetro. Hay compromiso de las caras palmar y dorsal de la mano derecha con deformidad en articulaciones metacarpo-falángicas cuarta y quinta de la mano afectada (figura 1). Hay evidente aumento del volumen de la extremidad tanto a nivel de tejidos blandos como de tejidos óseos, lo cual se corrobora radiológicamente.

La histopatología muestra hiperqueratosis severa y atrofia epidérmica. En dermis superficial y media hay presencia de capilares dilatados conteniendo cantidades variables de eritrocitos; el estroma dérmico es esencialmente normal (figura 2).

Como tratamiento se aplicaron queratolíticos tópicos (úrea al 40% en vaselina) y se realizaron varias sesiones de criocirugía, obteniéndose buena respuesta sólo en las lesiones más superficiales y de menor tamaño. (0,5 a 2 cm de diámetro). Luego el paciente no continuó asistiendo a los controles solicitados.

Comentario

El presente caso corresponde a un angioqueratoma circunscrito, una entidad muy rara. Este paciente, por su

localización, está dentro del 10% de los casos informados en miembros superiores. Existe confusión en cuanto si el angioqueratoma circunscrito es un angioma verdadero o se trata simplemente de telangiectasias de vasos preexistentes. Algunos tienen actividad angioblástica y otros comprometen hasta tejido celular subcutáneo.³

El diagnóstico diferencial se hace con nevus pigmentado, queratosis seborreica, epiteloma basocelular y hemangioma. El tratamiento depende del tamaño, profundidad y extensión de la lesión. Se han intentado criocirugía, electrofulguración, excisión y láser de vapor como alternativa de tratamiento en algunos angioqueratomas entre los cuales se incluyen los de tipo Fordyce y Fabry.⁷⁻¹⁰ En este paciente es importante hacer énfasis en la analogía que presenta el cuadro clínico con el síndrome de Klippel-Trenaunay, ya que el angioqueratoma generó hipertrofia ósea y de tejidos blandos en el miembro superior derecho.

Summary

Circumscribed angiokeratoma. One case and literature review. We discuss a case of ten year-old boy with circumscribed angiokeratoma managed with cryotherapy and partial outcome. Circumscribed angiokeratoma is more infrequent angiokeratoma. It could appear in birth or first two life decades, and is more common among females. Generally, it is no symptomatic and 90% of cases find in legs. There is a discussion: Is it a neoplasia or just a vasodilatation?. Treatment consider size, deep and expanse lesion; if possible, surgical remove is recommended.

Key words: Angiokeratome, skin neoplasm, skin.

Referencias

1. Champion RH, Wilkinson DS, Ebling FJG, Breathnach SM. Textbook of dermatology. Baltimore, Blackwell, 5 ed, 1997:504-7.
2. Lever WF, Lever GS. Histopathology of the skin. Philadelphia, Lippincott, 7 ed, 1990:392-693.
3. Méndez E. Angioqueratoma circunscrito. Dermatol Rev Méx 1993; 37(3):181-4.
4. Hora M, Matsunaga J, Jagami H. Acral pseudo-lymphomatous angiokeratoma of children (Apache): a case report and immunohistological study. Br J Dermatol 1991; 124(4):387-8.
5. Lapins J, Emtestam L, Marcusson JA. Angiokeratomas in Fabry's disease and Fordyce's disease. Acta Derm Venereol Stoch 1993; 73(2):133-5.
6. Larralde de Luna M. Dermatología neonatal y pediátrica. Buenos Aires, s.e., 1995:70-1.
7. Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, et al (eds). Dermatology in general medicine. New York, McGraw-Hill, 5 ed, vol 2, 1999:1214-5.
8. Harper J. Dermatología pediátrica. Barcelona, Doyma, 2 ed, 1994:168-9.
9. Eliot H, Ghatan Y. Dermatological differential diagnosis and pearls. Dermatol Clin North Am 1994; 1:117.
10. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. J Am Acad Dermatol 1997; 37(4):523-49.