

*Caso clínico***Cirugía de angioqueratoma en la región vulvar asociado con cirrosis hepática por el virus de la hepatitis C**Josefina Carbajosa Martínez,<sup>1</sup> Edgardo Reyes,<sup>2</sup> Beatriz García de Acevedo<sup>3</sup>**RESUMEN**

Se comunica el caso de una mujer de 70 años de edad, con malformación vascular pélvica y angioqueratoma congénito del labio mayor derecho. A los 30 años de edad se agregó cirrosis hepática por el virus de la hepatitis C, que en la fecha del estudio había evolucionado a clasificación de Child-Turcotte-Pugh B, con alteraciones de la coagulación que le provocaban sangrados considerables, por lo que con frecuencia acudía al servicio de urgencias para ser transfundida. Por este motivo, en conjunto con el departamento de ginecología, se decidió dar el tratamiento en el departamento de cirugía dermatológica. Se realizó hemivulvotomía derecha y se retiró totalmente el angioqueratoma. Se le mantuvo en hospitalización y se le transfundió plasma fresco antes y después de la operación.

**Palabras clave:** angioqueratoma, hemivulvotomía, cirrosis, clasificación de Child-Turcotte-Pugh B.

**ABSTRACT**

A 70-year-old female had a congenital vulvar angiokeratoma at the right labia majora. When she was 30 years old, she was diagnosed with hepatitis C, Child-Turcotte-Pugh B, with coagulation abnormalities. She had recurrent bleedings from the angiokeratoma with multiple plasma transfusions at the emergency department. The gynecology and dermatology departments decided together to perform right hemivulvectomy, with total resection of the angiokeratoma. She was hospitalized, transfused prior and post surgery.

**Key words:** angiokeratoma, hemivulvectomy, cirrhosis, Child B.

**L**os angioqueratomas son lesiones que se manifiestan clínicamente como vesículas hiperqueratósicas con cambios de color azul a negro que se distinguen, desde el punto de vista histopatológico, por hiperqueratosis y vasos sanguíneos ectásicos de paredes delgadas ubicados en la dermis superficial. Se describen siete tipos:

1. Angioqueratoma corporal difuso o enfermedad de Fabry.
2. Angioqueratoma de Mibelli.
3. Angioqueratoma de Fordyce (angioqueratoma del escroto y la vulva).
4. Angioqueratoma solitario.
5. Fucocidosis.
6. Mucopolipidosis.
7. Angioqueratoma circunscrito.

El angioqueratoma circunscrito es la variedad menos común. Se describió en el siglo XX y afecta con mayor frecuencia al sexo femenino, con relación 3:1. Se observa desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida. Las enfermedades concomitantes más observadas son el angioqueratoma de Fordyce y los angioqueratomas de la lengua; con menos frecuencia, el síndrome de Cobb, el síndrome de Klippel-Trénaunay, el nevus flammeus, el hemangioma cavernoso y las fistulas arteriovenosas traumáticas.<sup>8</sup>

La importancia de comunicar este caso radica en reflexionar sobre el riesgo-beneficio de los procedimientos

<sup>1</sup> Hospital Médica Sur, práctica privada.  
<sup>2</sup> Departamento de Patología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.  
<sup>3</sup> Hospital Ángeles del Pedregal, práctica privada.

Correspondencia: Dra. Josefina Carbajosa. Puente de Piedra 150, colonia Toriello Guerra, CP 14050, México, DF. Correo electrónico: carbajosa@prodigy.net.mx  
 Recibido: octubre, 2012. Aceptado: enero, 2013.

Este artículo debe citarse como: Carbajosa-Martínez J, Reyes E, García-de Acevedo B. Cirugía de angioqueratoma en la región vulvar asociado con cirrosis hepática por el virus de la hepatitis C. Dermatol Rev Mex 2013;57:185-187.

[www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)

quirúrgicos dermatológicos en cualquier topografía, pero particularmente en la región vulvar,<sup>1-4</sup> destaca no sólo la técnica de extirpación, sino el tratamiento integral.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 70 años de edad, atendida en la consulta externa del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán en 1998. Como antecedente de importancia cursaba con cirrosis hepática por virus de la hepatitis C, con valoración preoperatoria Child B según la clasificación de cirrosis de Child-Turcotte-Pugh modificada (Cuadro 1).

**Cuadro 1.** Clasificación de cirrosis de Child-Turcotte-Pugh modificada

Parámetro	Valor numérico		
	1	2	3
Ascitis	Ausente	Leve a moderada	Severa
Encefalopatía	Ausente	Leve a moderada	Severa
Bilirrubina	<2 mg/dL	2-3 mg/dL	>3 mg/dL
Albúmina	>3.5 g/L	2.8-3.5 g/L	<2.8 g/L
Tiempo de protrombina (seg de aumento)	1-3	4-6	>6
Valor numérico	Child-Turcotte-Pugh		
5-6	A		
7-9	B		
10-15	C		

El motivo de la interconsulta a cirugía dermatológica fue una malformación vascular compleja concomitante con angioqueratoma circunscrito de la vulva, en el labio mayor derecho, mismo que la paciente tenía desde el nacimiento. La malformación queratósica estaba constituida por vasos venosos tortuosos y profundos, y abarcaba el periné y el labio mayor derecho (Figura 1).

Debido a las alteraciones de la coagulación vinculadas con la cirrosis causada por el virus de la hepatitis C, la paciente sufría sangrados frecuentes con el más mínimo traumatismo, como el baño diario, por la rotura de las lesiones vasculares queratósicas del labio mayor. La hemorragia era tan intensa, que la consecuente hipovolemia la obligaba a acudir a urgencias para recibir transfusiones de plasma fresco o factor VII recombinante. Los valores de la paciente eran: trombocitopenia de 40,000 y tiempo de protrombina de 18 segundos (control 11 segundos).



**Figura 1.** Malformación constituida por vasos tortuosos con alteraciones vasculares queratósicas.

En reunión conjunta del servicio de Ginecología y el de Cirugía Dermatológica, se decidió que este último servicio la interviniera quirúrgicamente. El diagnóstico dermatológico preoperatorio fue de malformación vascular compleja y angioqueratoma en el labio mayor derecho (Figura 2).

Después de la valoración preoperatoria por anestesia con riesgo quirúrgico ASA 2 debido a la hepatopatía, se programó la extirpación quirúrgica del angioqueratoma bajo anestesia general. Una hora antes del procedimiento, se le transfundió plasma fresco. Se le realizó hemivulvectomía del labio mayor derecho, que incluía el angioqueratoma; el resto de la malformación vascular no se extirpó. Se suturó el labio mayor con seda de cinco ceros (Figura 3).<sup>5</sup>

Se dio tratamiento intrahospitalario durante ocho días, en el que se le transfundió plasma fresco y se hizo el estudio histopatológico de la pieza quirúrgica (Figura 4).

La paciente no sufrió ninguna de las posibles complicaciones a corto y largo plazo, como: hematoma, infección, edema linfático y dispareunia, y fue dada de alta con el problema de los sangrados recurrentes resuelto.

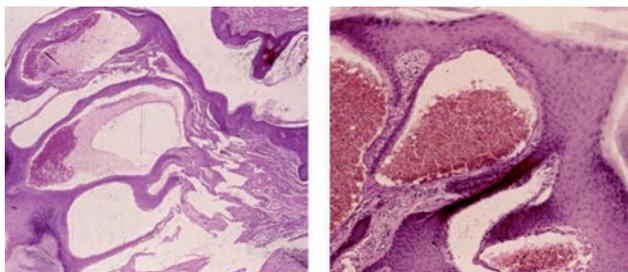
Los diagnósticos definitivos fueron: cirrosis hepática posnecrótica por virus de la hepatitis C, Child B y malformación vascular con angioqueratoma en la región vulvar.



**Figura 2.** Pieza quirúrgica, incluye el labio mayor hasta el tejido celular subcutáneo.



**Figura 3.** Aspecto comparativo de antes y después de la extirpación del labio mayor, que se corrigió con cierre directo.



**Figura 4.** Hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y vasos dilatados en la dermis papilar, HE.

## CONCLUSIONES

La extirpación no es un procedimiento frecuente en pacientes cirróticos, son más comunes las cirugías de hernia umbilical, úlcera péptica y colelitiasis. En los pacientes con hepatopatía avanzada (clasificación de Child-Turcotte-Pugh C), la cirugía es de alto riesgo y debe evitarse; en caso de que fuera indispensable la colecistectomía, sería preferible un drenaje percutáneo.<sup>6</sup>

Los pacientes con hepatopatía crónica intervenidos quirúrgicamente tienen más riesgo de complicaciones que los pacientes sanos. Las complicaciones más frecuentes son: infecciones y hemorragias; además, hay alteración de la far-

macología de anestésicos, sedantes y relajantes musculares, y la mortalidad es mayor. En caso de ascitis significativa, hay riesgo de dehiscencia de suturas y daño ventilatorio.<sup>7</sup>

La valoración preoperatoria adecuada del paciente con hepatopatía grave puede reducir los riesgos y mejorar el pronóstico. El primer paso es estratificar la severidad de las lesiones hepáticas; las que se hallan en clase A o B de la clasificación de Child-Pugh pueden intervenir en forma programada, aunque deberá realizarse un monitoreo hemodinámico y metabólico estrecho, sobre todo en los pacientes en clase B.

En el caso de esta paciente, con hepatopatía en clase B de la clasificación de Child-Pugh, se le hicieron transfusiones de plasma y pruebas de funcionamiento hepático antes de la operación, además de monitoreo hemodinámico y metabólico intraoperatorio.

Los angioqueratomas son malformaciones vasculares poco frecuentes. El tratamiento quirúrgico es variable: puede hacerse electrocirugía, criocirugía, vaporización con láser de CO<sub>2</sub> o extirpación con bisturí. Según el tamaño y localización, los pacientes pueden requerir hospitalización y anestesia general en caso de enfermedad sistémica. Las hepatopatías tienen especial riesgo.

La criocirugía en pacientes con trombocitopenia grave deja un área extensa cruenta que puede sangrar fácilmente en el periodo posoperatorio. El láser, que es útil para tratar otras lesiones vasculares, no es aplicable en este caso por la profundidad y gran tamaño de los vasos implicados.

## REFERENCIAS

1. Tierney LM, McPhee SJ, Papadakis MA. Current medical diagnosis & treatment. 44<sup>th</sup> ed. New York: McGraw-Hill, 2005;651-653.
2. Namazi MR, Maghsoodi M. Abstract association of angio-keratoma of the vulva with angioma serpiginosum. J Drugs Dermatol 2008;7:882-883.
3. Fisher BK, Margesson L. Genital skin disorders. Philadelphia: Mosby Inc., 1998;202-203.
4. Zeiguer N, Zeiger B. Vulva, vagina y cuello. Buenos Aires: Médica Panamericana, 1996;299-301.
5. Camacho F, de Dulanto F. Cirugía dermatológica. Madrid: Grupo Aula Médica, 1995;357-365.
6. Curro G, Lapichino G, Melita G, Lorenzini C, Cucinotta E. Laparoscopic cholecystectomy in Child-Pugh class C cirrhotic patients. JSLS 2005;9:311-315.
7. Friedman I. The risk of surgery in patients with liver disease. Hepatology 1999;29:1617-1623.
8. Weedon D, Strutton G. Tumores vasculares en piel. Patología. Madrid: Marban, 2002;822-824.