

Angioqueratoma nevoide circunscrito

Fumis MA¹, Bidabeher MB², Gubiani ML³, Boldrini MP³, Pinardi BA⁴

Resumen

Los angioqueratomas son un grupo de malformaciones vasculares caracterizadas histológicamente por dilatación de capilares superficiales con hiperqueratosis suprayacente. En términos clínicos existen cinco tipos reconocidos. El angioqueratoma nevoide circunscrito es un tipo inusual que puede manifestarse desde el nacimiento y no se relaciona con enfermedades sistémicas. Comunicamos el caso de un paciente con diagnóstico de angioqueratoma nevoide circunscrito.

PALABRAS CLAVE: angioqueratoma nevoide circunscrito.

Dermatol Rev Mex 2017 July;61(4):312-316.

Angiokeratoma circumscriptum naeviforme.

Fumis MA¹, Bidabeher MB², Gubiani ML³, Boldrini MP³, Pinardi BA⁴

Abstract

Angiokeratomas are a group of vascular lesions characterized histologically by the presence of dilated capillaries with epidermal hyperkeratosis. Clinically there are five recognized types. The angiokeratoma circumscriptum naeviforme is an unusual type of angiokeratoma, which is typically seen at birth and is not related to systemic diseases. We report the case of a male diagnosed with angiokeratoma circumscriptum naeviforme.

KEYWORDS: angiokeratoma circumscriptum naeviforme

¹ Residente de Dermatología de segundo año.

² Residente de Dermatología de tercer año.

³ Dermatólogas.

⁴ Dermatóloga. Jefa de Servicio.

Servicio de Dermatología, Nuevo Hospital San Roque, Córdoba, Argentina.

Recibido: agosto 2016

Aceptado: octubre 2016

Correspondencia

Dra. María Agustina Fumis
agusfumis@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Fumis MA, Bidabeher MB, Gubiani ML, Boldrini MP, Pinardi BA. Angioqueratoma nevoide circunscrito. Dermatol Rev Mex. 2017 julio;61(4):312-316.

ANTECEDENTES

Los angioqueratomas son un grupo de malformaciones vasculares caracterizadas por dilatación de los vasos de la dermis con hiperqueratosis en la epidermis. En términos clínicos se clasifican en cinco tipos según su localización y morfología.^{1,2}

En la forma localizada se incluye el angioqueratoma nevoide circunscrito, el más inusual de los angioqueratomas, descrito por Fabry en 1915. Su fisiopatología se desconoce.^{1,3,4}

Es más frecuente en mujeres, de localización habitual en los miembros inferiores. Normalmente son evidentes al nacer o se manifiestan en los primeros años de vida y no se relacionan con enfermedades sistémicas.^{1,3,5}

El tratamiento es muy variado, incluye crioterapia, cirugía convencional, electrocirugía y láser; sin embargo, los resultados son pocos satisfactorios y dependen del tamaño, profundidad y extensión de la lesión.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 27 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia, acudió a consulta por padecer múltiples lesiones eritemato-violáceas localizadas en el miembro inferior derecho, asintomáticas, presentes desde la infancia.

Al examen físico se observaron múltiples placas de distribución lineal, bordes netos, eritemato-violáceas, de diversos diámetros, algunas con costras serohemáticas y superficie ulcerada y otras hiperqueratósicas de aspecto verrugoso, que no desaparecían a la vitropresión, localizadas desde la raíz del muslo hasta el dorso del pie del miembro inferior derecho (**Figura 1**).



Figura 1. Múltiples placas de distribución lineal, eritemato-violáceas (A), algunas cubiertas de costra serohemática y superficie ulcerada y otras hiperqueratósicas de aspecto verrugoso (B).

A la dermatoscopia se evidenciaron algunas áreas con vasos puntiformes y lagunas rojas que asentaban sobre una base eritematosa y en otras zonas se observó intensa hiperqueratosis, lagunas negras y velo blanquecino (**Figura 2**).

La radiografía y ecografía Doppler del miembro inferior derecho no evidenciaron alteraciones. La biopsia de piel objetivó en la epidermis leve hiperqueratosis y elongación de la red de crestas. En la dermis había proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre con leve fibrosis e infiltrado inflamatorio mononuclear en el corion (**Figura 3**).

Los datos clínicos y el estudio de anatomía patológica permitieron llegar al diagnóstico de angioqueratoma nevoide circunscrito o enferme-

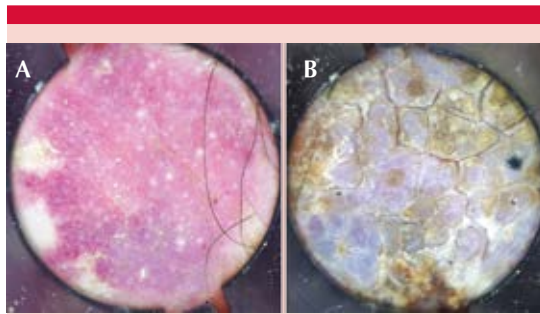


Figura 2. A. Vasos puntiformes y lagunas rojas que asientan sobre una base eritematosa. B. Intensa hiperqueratosis, lagunas negras y velo blanquecino.

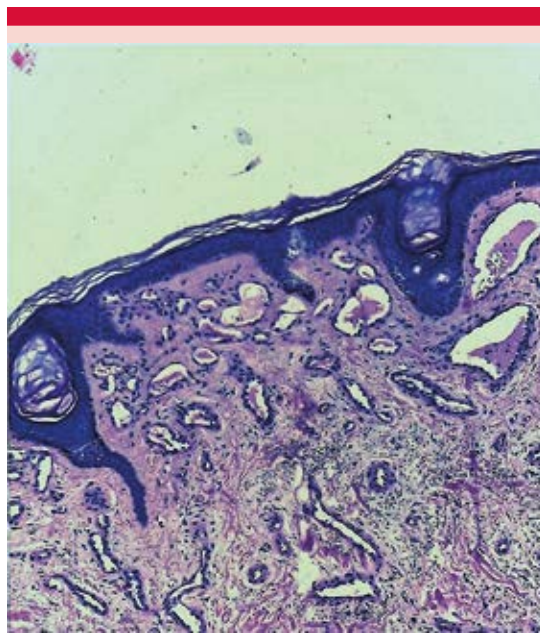


Figura 3. En la epidermis se observa leve hiperqueratosis y elongación de la red de crestas. En la dermis hay proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre. H y E 40x.

dad de Fabry II. Se dio tratamiento de las lesiones superficiales con crioterapia en dos sesiones cada cuatro semanas con respuesta parcial.

DISCUSIÓN

Los angioqueratomas son un grupo de malformaciones vasculares que se distinguen por capilares ectásicos en la dermis superficial, cubiertos por una epidermis hiperqueratósica. Tienen prevalencia en la población general de 0.16%.

En términos clínicos existen cinco tipos diferentes que se distinguen en formas localizadas y generalizadas. Entre las formas localizadas está el angioqueratoma de Fordyce, de Mibelli, el nevoide circunscrito y el solitario o múltiple; en la forma generalizada hallamos el corporal difuso. Las variedades clínicas se describen en el Cuadro 1.^{1,2,4}

El angioqueratoma nevoide circunscrito es más frecuente en el sexo femenino y aparece desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida. En nuestro caso el inicio coincidió con la bibliografía, pero de manifestación inusual en un paciente masculino.^{7,8}

Su fisiopatología se desconoce y posiblemente sea la manifestación cutánea de una fístula arteriovenosa o el resultado de la alteración de vénulas y vasos linfáticos locales secundario a la repetición de pequeños traumatismos o procesos de hipertensión venosa. También se postulan otros factores etiológicos, como congénito, embarazo, hematomas subcutáneos e hipoxia tisular. En el paciente del caso comunicado no se visualizaron fístulas arteriovenosas y negó antecedente de traumatismos.^{4,8}

El angioqueratoma nevoide circunscrito no se relaciona con enfermedades sistémicas; sin embargo, se ha descrito que puede asociarse con otras enfermedades, como angioqueratoma de Fordyce, síndrome de Cobb, síndrome de Klippel-Trenaunay, *nevus flammeus*, hemangioma cavernoso y fístulas arteriovenosas traumáticas.^{9,10}

Cuadro 1. Angioqueratomas. Variantes clínicas^{1,2,4}

Tipo	Causa	Sexo	Inicio	Clínica	Localización	Asociación
Enfermedad de Fabry II o nevoide circunscrito	Traumatismos, hipertensión venosa	Fem	Nacimiento, primera o segunda década	Múltiples placas. Distribución lineal o segmentaria	Miembros inferiores, glúteos, muslos	Síndrome de Cobbs, de Klippel-Trenaunay, fistulas traumáticas, angioqueratoma de Fordyce
Fordyce	Hipertensión venosa	Masc	Segunda o tercera década	Múltiples pápulas. Leve hiperqueratosis	Escroto, pene, vulva	Varicocele, embarazo
Solitario	Traumatismo	Igual	Segunda a cuarta década	Únicas o múltiples pápulas o nódulos	Miembros inferiores	Fucosidosis, mucopolisidosis
Mibelli	Autosómico dominante	Fem	Niñez, adolescencia	Múltiples pápulas, hiperqueratosis	Sobre prominencias óseas (manos y pies)	Acrocianosis, perniosis
Enfermedad de Fabry I o corporal difuso	Recesivo ligado al cromosoma X	Masc	Pubertad, adolescencia	Múltiples pápulas, hiperqueratosis	En traje de baño	Fiebre, daño ocular, renal, cardíaco o neurológico

En términos clínicos consiste en una placa compuesta de pápulas pequeñas rojo-violáceas o nódulos que gradualmente se hacen verrugosas y tienden a confluir, con distribución lineal o segmentaria, unilaterales, localizados más frecuentemente en los miembros inferiores, los muslos, los glúteos y ocasionalmente en otros sitios. Aumentan de tamaño en forma proporcional al crecimiento corporal y generalmente son asintomáticos, pero pueden causar dolor y sangrado esporádico.¹ Nuestro paciente tenía lesiones típicas de distribución lineal, asintomáticas.

El diagnóstico puede sospecharse clínicamente y confirmarse histológicamente por los aspectos característicos de hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y espacios capilares dilatados en la dermis papilar.

La dermatoscopia es una técnica no invasiva, útil para el diagnóstico de lesiones pigmentadas y no pigmentadas de piel, que se ha convertido en un

método benéfico para el diagnóstico de lesiones vasculares, incluidos los angioqueratomas. Existen tres patrones descritos del angioqueratoma solitario, el I, que se compone de lagunas negras y velo blanquecino; el II, que muestra lagunas negras, velo blanquecino y eritema periférico y III, que consta de lagunas negras, velo blanquecino y costras hemorrágicas.^{11,12}

El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con el hemangioma verrugoso, el cual es una malformación vascular congénita, localizada, que desde el punto de vista histológico se distingue por hiperqueratosis y capilares dilatados que se extienden a la dermis reticular e hipodermis, a diferencia del angioqueratoma circunscrito en el que los vasos dilatados sólo afectan la dermis superficial. Asimismo, debe descartarse la enfermedad de Fabry tipo I, producida por un error del metabolismo de los glicosfingolípidos debido a la actividad deficiente de la enzima alfa-galactosidasa. Las lesiones se manifiestan por episodios de fiebre,

dolor, cianosis, daño ocular, insuficiencia renal y cardíaca, que pueden ocasionar la muerte. El diagnóstico se confirma mediante la dosificación de la actividad de la alfa-galactosidasa.^{1,7,13}

El tratamiento es muy variado, según el tamaño, profundidad, localización y extensión de las lesiones, se recomienda tratamiento quirúrgico que combine técnicas de crioterapia, electrocirugía, láser e incluso cirugía convencional; sin embargo, los resultados son poco satisfactorios con posibilidad de recidivas.³

CONCLUSIONES

Se comunicó una variedad poco frecuente de angioqueratoma, con manifestación clínica típica y de observación inusual en el sexo masculino. Es fundamental destacar la importancia del estudio histopatológico debido a la similitud morfológica de esta dermatosis con tumores cutáneos malignos. La selección de la opción terapéutica constituye un desafío, debido a la escasa respuesta y alta tasa de recidiva.

REFERENCIAS

1. Cuchía HJ, Peñaranda E, Ojeda CA. Angioqueratoma nevoide circunscrito: reporte de un caso. *Rev Asoc Col Dermatol* 2009;17:130-133.
2. Luna PC. Angioqueratomas. *Dermatol Pediatr Lat* 2010;8(1):5-9.
3. Civalé CM, Carrá SM, Mosto A, Hass E, Gómez I. Enfermedad de Fabry II. Angioqueratoma circunscrito nevoide. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Argent Dermatol* 2010;60:159-161.
4. Sáenz E, Sialer MC, Regis A, Thomas E. Angioqueratoma nevoide circunscrito. *Folia Dermatol* 2008;19(1):15-18.
5. Martínez-Braga G, González-Burgos L, Di Martino-Ortiz B, Knopfmacher O y col. Angioqueratoma nevoide circunscrito tratado con crioterapia. Reporte de un caso. *Dermatol Venez* 2011;49:51-53.
6. Rosero C, Inca C, Castillo Soto G. Angioqueratoma nevoide circunscrito: reporte de un caso. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca* 2014;32(2):82-87.
7. Sadana D, Sharma YK, Dash K, Chaudhari ND, et al. Angioqueratoma circunscriptum in a young male. *Indian J Dermatol* 2014;59(1):85-87.
8. Ávila-Camacho MY, Vásquez-Lobo AJ, Pierard GE, Arrese JE y col. Angioqueratoma circunscrito. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Medunab* 2002;5(14):118-120.
9. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Ghoshal L, Haldar S. Angioqueratoma circunscriptum naeviforme: A case report of a rare disease. *Dermatology Online J* 2011;17(9):11.
10. Podder I, Das A, Gharami RC. Angiokeratoma circunscriptum neviforme: Revisiting a rare entity. *Indian J Paediatr Dermatol* 2015;16:246-248.
11. Kim JH, Kim MR, Lee SH, Lee SE, et al. Dermoscopy: A useful tool for the diagnosis of angiokeratoma. *Ann Dermatol* 2012;24(4):468-471.
12. Zeballos P, Daufi C, Puig S, Argenziano G, et al. Dermoscopy of solitary angiokeratomas. *Arch Dermatol* 2007;143:318-325.
13. Das A, Mondal AK, Saha A, Chowdhury SN, et al. Angiokeratoma circunscriptum neviforme: An entity, few and far between. *Indian Dermatol Online J* 2014;5(4):472-474.