

# Angioqueratoma nevoide circunscrito tratado con crioterapia: Reporte de un caso.

Gabriela Martínez Braga, Lourdes González Burgos, Beatriz Di Martino Ortiz\*, Oilda Knopfelmacher, Lourdes Bolla de Lezcano

Dermatólogos y \*Dermatopatólogo. Cátedra de Dermatología. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional. Asunción-Paraguay. beatrizdimartino@gmail.com

## Resumen:

Los angioqueratomas son un grupo de malformaciones vasculares que se caracterizan por la presencia de capilares ectásicos en la dermis superficial, cubiertos por una epidermis hiperqueratósica. El angioqueratoma circunscrito es el más raro de ellos. Aparece desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida y no se relaciona con enfermedad sistémica. El manejo terapéutico de estas lesiones es muy variado y va desde tratamiento quirúrgico, láser, crioterapia, electrocirugía y otras modalidades, incluyendo terapias combinadas con resultados dispares. Presentamos el caso de una niña, de 12 años de edad, con angioqueratoma nevoide circunscrito, en quien se inició terapéutica con crioterapia con exitosa respuesta al inicio del cuadro.

**Palabras clave:** angioqueratoma, angioqueratoma nevoide circunscrito, crioterapia, enfermedad de Fabry.

## Abstract:

Angiokeratomas are a group of vascular malformations characterized by the presence of ectatic capillaries in the superficial dermis, covered by an hyperkeratotic epidermis. The circumscribed angiokeratoma is the rarest of them. It appears since birth or during the first two decades of life and is not related with a systemic disease. The therapeutic management of these lesions is very varied and runs from surgical treatment, laser, cryotherapy and other modalities, including combined therapies, with variable results. We present the case of a 12 year old girl with circumscribed nevoid angiokeratoma who was treated with cryotherapy with a successful response at the beginning of the disease.

**Key words:** angiokeratoma, circumscribed nevoid angiokeratoma, cryotherapy, Fabry's disease.

## Introducción

Los angioqueratomas son malformaciones vasculares cuya prevalencia en la población general es de 0,16%.<sup>(1)</sup> Describimos un caso de un angioqueratoma nevoide circunscrito, la variante más infrecuente de ellos, la cual ha recibido otras denominaciones desde su primera descripción efectuada a principios del siglo XX, siendo denominada también como angioqueratoma solitario neviforme, nevoide, negro solitario, nodular o circunscrito y enfermedad de Fabry tipo II.<sup>(2,3)</sup> Es más frecuente en mujeres con relación 3:1.<sup>(2,4,5)</sup> Generalmente, los angioqueratomas son asintomáticos, pero pueden causar dolor en algunas oportunidades y pueden presentar sangrado esporádico hasta en un 25% de los pacientes y aumentar de tamaño en forma proporcional al crecimiento corporal.<sup>(5)</sup>

## Caso clínico

Paciente escolar, de sexo femenino, de 12 años de edad, que procede de medio urbano, sin patología de base conocida. Consulta por lunar de coloración rojo violáceo

localizado en miembro inferior derecho presente desde el nacimiento, con crecimiento progresivo y acompañado ocasionalmente de dolor.

Al examen físico, se observa una placa eritemato-violácea de superficie hiperqueratósica, heterogénea, con islotes de piel normal, de límites netos, bordes irregulares, de 8 x 5 cm. de ejes mayores, vitropresión negativa, localizada en cara interna de muslo derecho (Fotos 1 y 2).

Resto del examen físico normal. No presenta antecedentes personales ni familiares de valor.

El examen histopatológico; muestra obtenida por medio de un punch de 2 mm., procesado de manera rutinaria y teñido con HE muestra marcada dilatación de los vasos sanguíneos de la dermis superficial hasta formar canales cavernosos. Acantosis epidérmica con elongación irregular de las crestas interpapilares las que envuelven parcialmente estos canales vasculares. Hiperqueratosis en grado moderado. Son hallazgos negativos de valor la ausencia de trombosis vascular, de hemangioma en la dermis profunda

y de vacuolas en el interior de células musculares lisas de arteriolas, arterias y piloerectores, células endoteliales, pericitos y células de las glándulas ecrinas (Fotos 3).



Fotos 1 . Placa eritemato violácea hiperqueratósica en muslo derecho.



Foto 2. Nótese la hiperqueratosis

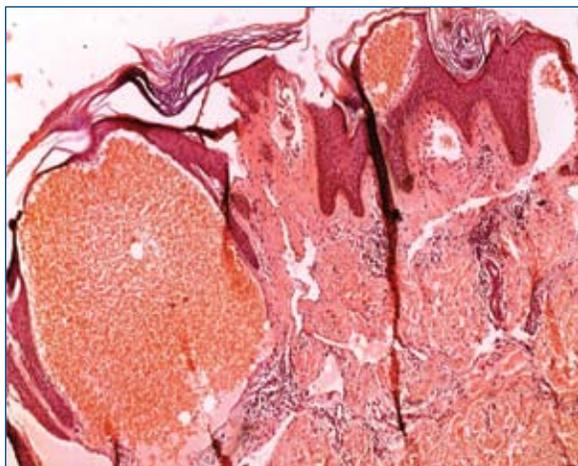


Foto 3. Histopatología. HE,x20 . Se observan dilataciones cavernosas de los vasos sanguíneos de la dermis superficial, acantosis epidérmica con elongación irregular de las crestas interpapilares las que envuelven parcialmente estos canales vasculares e hiperqueratosis de grado moderado.

Diagnóstico anatomo-patológico final:  
ANGIOQUERATOMA.

Se realizó crioterapia como tratamiento, mostrando una buena respuesta. Luego la paciente no continuó asistiendo a los controles.

### Discusión

En la actualidad las lesiones vasculares se clasifican en 6 grupos:<sup>(6,7)</sup>

1. Hamartomas y malformaciones.
2. Dilataciones vasculares (telangiectasias).
3. Proliferaciones vasculares (hiperplasias y neoplasias benignas).
4. Tumores de comportamiento variable o incierto.
5. Tumores malignos.
6. Tumores no vasculares pero con significativo componente vascular.

Los angioqueratomas forman parte del grupo número dos, o sea, de las dilataciones vasculares-ectasias y se clasifican en cinco tipos clínicamente diferentes según su localización y morfología, ya que su histología es similar:<sup>(2)</sup>

1. Angioqueratoma corporal difuso, se presenta como múltiples pápulas agrupadas en el tronco en "traje de baño". Originalmente considerado sinónimo de la enfermedad de Anderson-Fabry, es evidente que esta lesión vascular puede aparecer en otros desórdenes enzimáticos y en personas con actividad enzimática normal.
2. Angioqueratoma de Mibelli, lesiones bilaterales en las extremidades relacionadas con el frío. Se desarrollan en la niñez y adolescencia y son lesiones tipo verrugas sobre las prominencias óseas de las manos, pies, codos y rodillas. Es más común en mujeres.
3. Angioqueratoma de Fordyce, se desarrollan en la 2ª a 3ª décadas de la vida, pero se ven con más frecuencia en hombres ancianos. Pueden afectarse también el pene, la porción superior de los muslos y la porción inferior del abdomen. Las lesiones consisten en pápulas únicas o múltiples, rojas a negras, que aparecen en el curso de los vasos escrotales superficiales. El angioqueratoma escrotal puede estar asociado a varicoceles, hernias inguinales y tromboflebitis. Se ha descrito su regresión espontánea tras la remoción quirúrgica del varicocele asociado. Una lesión equivalente ocurre en la vulva de mujeres jóvenes. El aumento de la presión venosa asociada al embarazo, varicosidades vulvares y hemorroides se han implicado en su patogenia. Se ha sugerido una asociación con la ingesta de pastillas anticonceptivas.
4. Angioqueratoma solitarios o múltiples, es la variante más común. Ocurren en cualquier parte del cuerpo pero las extremidades inferiores son las más frecuentemente afectadas. Son más frecuentes los solitarios que los múltiples. También se han descrito distribuciones

zosteriformes. Se ha reportado un caso asociado a dermatomiositis juvenil y se ha postulado que tales lesiones se han desarrollado en respuesta a la angiopatía obliterativa de la dermatomiositis.

5. Angioqueratoma nevoide circunscrito, la variante más rara. Consiste en una placa compuesta de pequeñas pápulas hiperqueratósicas o nódulos con tendencia a confluir. Las lesiones son frecuentemente unilaterales y ocurren en piernas, tronco o brazos. Se desarrollan en la infancia o niñez.

Así, podemos definir a los angioqueratomas como un grupo de lesiones vasculares caracterizadas histológicamente por la presencia de dilatación de capilares superficiales con cambios epidérmicos asociados, generalmente hiperqueratosis.<sup>(6)</sup>

La fisiopatología es desconocida, se ha descrito que posiblemente responda a la manifestación cutánea de una fístula arteriovenosa o sea el resultado de la alteración de vénulas y vasos linfáticos locales secundaria a minitraumatismos a repetición o procesos de hipertensión venosa, lo cual motivaría la proliferación epitelial responsable de la acantosis y papilomatosis que se observa en los cortes histológicos de las lesiones cutáneas.<sup>(7)</sup>

El Angioqueratoma Nevoide Circunscrito (ACN) es la variedad menos común de angioqueratoma desde su descripción inicial como entidad propia por Fabry en 1915,<sup>(4)</sup> con aproximadamente 100 casos reportados hasta el año 2008.

Aparece en la infancia o niñez,<sup>(7,8)</sup> sobre todo en mujeres como es el caso de nuestra paciente quien presenta la lesión desde el nacimiento. Se caracteriza clínicamente por la presencia de numerosas pápulas o nódulos violáceos, compresibles, llenos de sangre, que gradualmente se hacen verrugosos y evolucionan a placas de distribución lineal o zosteriforme, unilaterales, localizadas más frecuentemente en la parte inferior de las piernas, muslos, glúteos u, ocasionalmente (10%), en otros lugares.<sup>(2,4,9)</sup>

En la histopatología, el angioqueratoma circunscrito muestra hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis irregular y espacios capilares dilatados en la dermis reticular y papilar.<sup>(8)</sup> Se puede presentar trombosis vascular, generándose una apariencia clínica de nódulo azulado-negruczo, donde el diagnóstico diferencial incluye al melanoma maligno nodular.<sup>(10,11)</sup>

Se puede asociar con el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, el síndrome de Cobb, linfangiomas, angiomas planos, etc.<sup>(2,4)</sup> La importancia en el diagnóstico del angioqueratoma circunscrito radica en la similitud clínica con las queratosis seborreicas, carcinoma basocelular,

hemangioma verrugoso<sup>(9)</sup>, verrugas en miembros inferiores<sup>(10)</sup>, melanoma<sup>(11)</sup>; entidades con quienes se debe efectuar el diagnóstico diferencial.

Mientras algunos autores consideran que todos los angioqueratomas nevoideos circunscritos son en realidad hemangiomas verrugosos, otros lo conciben como entidades separadas, siendo el compromiso más profundo en los hemangiomas profundos, con extensión hasta la dermis, incluso hasta hipodermis hecho que permite diferenciarlos.<sup>(12)</sup>

El tratamiento de estas lesiones es muy variado, sin embargo los resultados son poco satisfactorios. El tratamiento depende del tamaño, profundidad y extensión de la lesión. Se ha 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.<sup>(13,14)</sup> En nuestra paciente la criocirugía tuvo una buena respuesta al inicio, aunque no se pudo realizar un seguimiento hasta la resolución del cuadro, debido a que no acudió nuevamente a la consulta.

En conclusión, presentamos el caso de una escolar de 12 años de edad, con un angioqueratoma circunscrito, la variante más infrecuente de los angioqueratomas, con menos de 100 casos reportados en la literatura, en quien se empleó como alternativa terapéutica la crioterapia con buenos resultados.

## Referencias Bibliográficas

1. Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscription: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2005;44:1031-4.
2. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Kocer U. Angiokeratoma circumscription. *Dermatol Surg.* 2004;30:1364-6.
3. Della PS. Del angioqueratoma a la enfermedad de Fabry. *Dermatol Argent.* 2004;10:263-8.
4. Bechara FG, Happle R, Altmeyer P, Grabbe S, et al. Angiokeratoma circumscription arranged in a systematized band-like pattern suggesting mosaicism. *J Dermatol.* 2006;33:489-91.
5. Magee NS, Freed J, Wirges M, Smith J. Multiple bleeding papules in a teenager. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:192-3.
6. Schiller PI, Itin PH. Angiokeratomas: an update. *Dermatology.* 1996;193(4):275-82.
7. Ruiz R, Blasco J, Alonso MJ, Díez F. Angiokeratoma corporis circunscrito (enfermedad de Fabry tipo II). *Ann Pediatr.* 2004 Mayo; 60 (5): 479-480.
8. Strutton G. Tumores Vasculares. En Weedon D. *Piel Patología.* 1ª Edición. Madrid España: Marbán Libros, S.L., 2002: 823-4.
9. Grevelink SV, Mulliken JB. Vascular Anomalies. In: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, et al (eds). *Dermatology in general medicine.* New York, McGraw-Hill, 5 ed, 1999; 2: 1214-5.
10. Dunnihoo ME, Kitterman RT, Tran D. Angiokeratoma presenting as plantar verruca: a case study. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2010 Nov-Dec; 100(6):502-4.
11. Goldman L, Gibson SH, Richfield DF. Thrombotic angiokeratoma circumscription simulating melanoma. *Arch Dermatol.* 1981; 117(3): 138-9.
12. Luna P. Angioqueratomas (parte 1). *Dermatol Pediatr Lat.* 2010; 8 (1): 5-9.
13. Requena L, Sangueza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37(4):523-49.
14. Del Pozo J, Fonseca E. Angiokeratoma circumscription naeviforme successful treatment with carbon-dioxide laser vaporization. *Dermatol Surg.* 2005;31(2):232-6.