

# Angioqueratoma nevoide circunscrito. Reporte de un caso

## Angiokeratoma nevoid circumscribed. A case report

Estefhanie Villalba Leiva<sup>1</sup>, Jaime Andrés Benítez Kellendonk<sup>2</sup>,  
Ana María Kellendonk<sup>3</sup>, William Portilla<sup>4</sup>.

*Médica Cirujana, RedMédica<sup>1</sup>; Médico Cirujano, Hospital de SOLCA, Quito - Ecuador<sup>2</sup>;  
Dermatóloga, Hospital Un Canto a la Vida, Quito - Ecuador<sup>3</sup>;  
Patólogo, Hospital Un Canto a la Vida, Quito - Ecuador<sup>4</sup>.*

Recibido: 14 de julio 2014. Aceptado: 25 de agosto 2014.

### Resumen:

El término angioqueratoma se utiliza para designar a un conjunto de neoformaciones vasculares que, histológicamente, se caracterizan por ectasia de los vasos situados en la dermis superficial hiperqueratosis suprayacente. Clínicamente son lesiones solitarias o múltiples, en forma de pápulas o placas de pequeño tamaño, color rojo a negro, de variadas localizaciones.

**Palabras claves:** angioqueratoma, hiperqueratosis, malformación vascular.

### Abstract:

The term angiokeratoma designate a group of vascular neoplasms histologically characterized by ectasia of the vessels located in the superficial dermis with overlying hyperkeratosis. Clinically they are solitary or multiple lesions, papules or plaques small red to black, in various locations.

**Key words:** angiokeratoma, hyperkeratosis, vascular malformation.

## INTRODUCCIÓN

Por su etimología, angioqueratoma deriva del griego: angeion-keras + oma: vasos-cuerno + tumor. Son pápulas entre rojovioláceas y negras y de superficie verrucosa, cuyo estudio histopatológico muestra dilataciones vasculares localizadas en la dermis papilar e hiperplasia epidérmica y marcada hiperqueratosis<sup>1</sup>.

Generalmente, los angioqueratomas son asintomáticos aunque, a veces, pueden causar dolor y sangrado esporádico (hasta

en 25% de los pacientes), y aumentar de tamaño en forma proporcional al crecimiento corporal<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, 14 años de edad, nacida y residente en Quito, estudiante, sin antecedentes patológicos personales. Acude a nuestra consulta por presentar, desde los 2 años de edad, pápulas localizadas en la cadera izquierda, asintomáticas, diagnosticadas anteriormente como verruga vulgar. Examen físico: dermatosis caracterizada por pápulas brillantes, suaves, diseminadas, algunas hemorrágicas (*Figura 1*).

Correspondencia: Dra. Estefhanie Villalba Leiva  
Teléfonos: 2593644 / 0984055279  
email: fito\_estefy@hotmail.com



Figura 1.

Las muestras del estudio histopatológico demostraron lo siguiente:

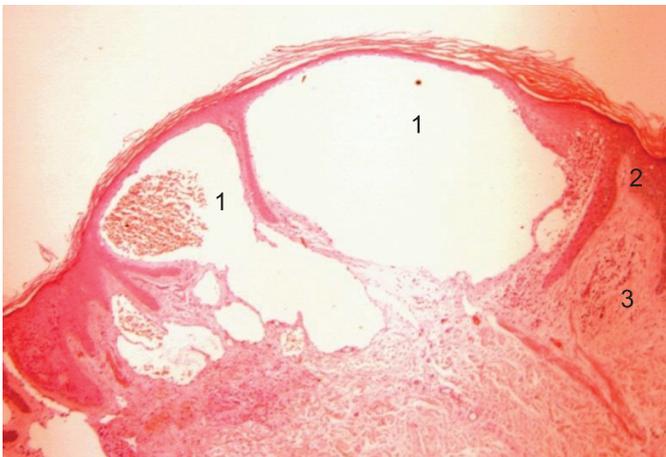


Figura 2. Vasos superficiales dérmicos dilatados (1), epidermis (2), dermis (3).

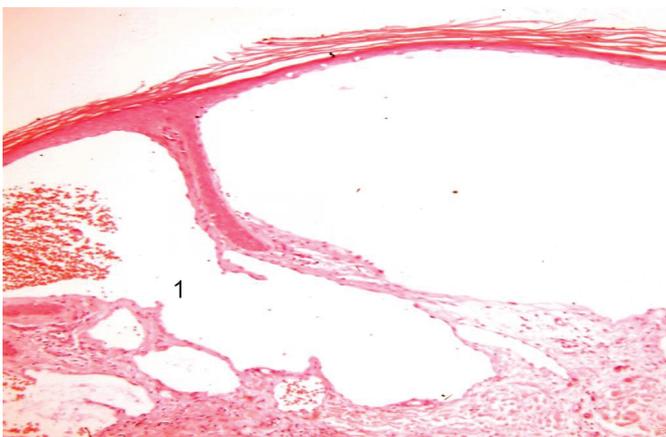


Figura 3. Redes de cresta abrazando los vasos sanguíneos dilatados de la dermis papilar (1). Vasos de la dermis papilar dilatados (2).

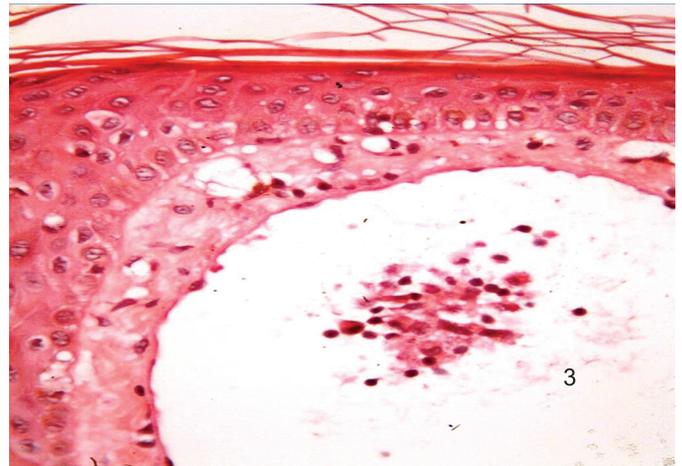


Figura 4. Red de cresta elongada (1). Ortoqueratosis (2). Vaso dilatado (3).

Los resultados histopatológicos permitieron diagnosticar angioqueratoma nevoide circunscrito; no hubo relación con enfermedad sistémica pues no había alteraciones neurológicas, renales, cardíacas ni visuales.

A causa de los hallazgos se trató mediante crioterapia que logró disminuir las lesiones en las áreas tratadas (Figura 5).



Figura 5.

## DISCUSIÓN

Los angioqueratomas son malformaciones vasculares cuya prevalencia en la población general es de 0.16%<sup>2</sup>. Se caracterizan, histológicamente, por dilatación de los capilares superficiales asociada con hiperqueratosis. Su fisiopatología es desconocida; posiblemente se debe a la manifestación cutánea de una fístula arteriovenosa, o sea que es el resultado de la alteración de vénulas y vasos linfáticos locales, secundaria a microtraumatismos repetitivos o procesos de hipertensión venosa que inducen proliferación epitelial manifiesta por acantosis y papilomatosis<sup>3</sup>.

Según su localización y morfología, en la actualidad se clasifican en 5 tipos clínicamente diferentes (aunque de histología es similar):

- a. Angioqueratoma corporal difuso o enfermedad de Fabry tipo I (Anderson-Fabry):** es un desorden caracterizado por depósito lisosomal multisistémico, causado por la ausencia o disminución de la actividad de la enzima alfa-galactosidasa A y al depósito secundario de globotriaocilceramida (GL3) en los lisosomas endoteliales de diversos órganos. Su manifestación cutánea principal son los angioqueratomas en el área del bañador, ya que con frecuencia se localizan en la zona glútea, muslos y genitales, lo cual explica el término angioqueratoma corporis diffusum<sup>4</sup>.
- b. Angioqueratoma de Mibelli:** son lesiones probablemente relacionadas con isquemia en las zonas distales, por lo cual suelen aparecer en los dedos de las manos y pies o en las áreas glúteas<sup>1</sup>, aunque se han descrito en otros lugares; v.gr., rodillas y pabellones auriculares<sup>5</sup>. Hay casos asociados a conectivopatías que tienen manifestaciones de perniosis. Es probable, por tanto, que la isquemia que induce neoangiogénesis sea un factor favorecedor de este tipo de angioqueratomas. Sin embargo, quizás hay otros factores poco frecuentes que permitan el desarrollo de estas lesiones<sup>1</sup>.
- c. Angioqueratoma de Fordyce:** son lesiones que aparecen en el escroto o en los genitales externos femeninos. Se relacionan con un aumento de la presión venosa, pues hay casos descritos en pacientes con varicocele que involucionan luego de la intervención quirúrgica. No obstante, otros casos no se relacionan con estos factores, e incluso se acompañan de lesiones localizadas en otras áreas. Su tamaño es pequeño (3 ó 4 mm) y son muy numerosas<sup>1</sup>.
- d. Angioqueratoma solitario o múltiple:** es una lesión localizada, comúnmente, en las extremidades inferiores, de pocos centímetros de diámetro. Predominan en jóvenes adultos. Se han definido 3 patrones principales: 1) de lagunas negras y velo blanquecino, 2) con eritema periférico, y 3) de lagunas negras, velo blanquecino y costras hemáticas<sup>6</sup>.
- e. Angioqueratoma nevoide circunscrito o enfermedad de Fabry tipo II:** fue descrito por Fabry en 1915, y es el más raro de los angioqueratomas. Aparece al nacer o en las primeras 2 décadas de la vida; es más común en mujeres<sup>7</sup>. Es una malformación de vasos sanguíneos localizados en la dermis, caracterizada por pápulas o nódulos vasculares de superficie verrugosa, color rojo azulado, que aumentan de tamaño con el crecimiento<sup>8</sup>. Se hacen verrugosos y evolucionan a placas de distribución lineal o, como el herpes zóster, unilaterales, localizadas más frecuentemente en la parte inferior de las piernas, muslos, glúteos y ocasionalmente en los miembros superiores (10%)<sup>9</sup>.

Se los ha denominado con muchos nombres a lo largo de la historia; algunos autores lo llaman enfermedad de Fabry tipo II, y lo consideran una forma segmentaria de ésta; puede presentarse también en mujeres<sup>1</sup>. Existen 2 tipos de angioqueratomas circunscritos: 1) placa conformada por pápulas pequeñas agrupadas, y evidencia microscópica de hiperqueratosis; 2) pápulas y nódulos confluyentes que muestran una gran hiperqueratosis<sup>8</sup>.

La etiopatogenia del angioqueratoma circunscrito parece ser la alteración de vénulas y vasos linfáticos locales, secundaria a minitraumatismos repetitivos o a procesos de hipertensión venosa, que explicaría la proliferación epitelial causante de la acantosis y papilomatosis. Hay un aumento de la expresión de la metaloproteínasa 9 (MMP-9) en la membrana basal o unión dermoepidérmica, en las áreas donde hay mayor predominio de hiperqueratosis<sup>10</sup>.

Las lesiones no tienden a la regresión espontánea, por lo que se recomienda tratamiento quirúrgico que asocie crioterapia, electrocirugía, láser e inclusive cirugía convencional, dependiendo del tamaño, profundidad, localización y extensión de las lesiones<sup>8</sup>.

En el presente caso, debido a que las lesiones estaban en el área del bañador, se planteó el diagnóstico diferencial con angioqueratoma corporal difuso o enfermedad de Fabry tipo I con una presentación clínica diferente. A pesar de que el término «angioqueratoma corporis diffusum» puede sugerir que los angioqueratomas son múltiples, no siempre es así; en ocasiones, las lesiones aparecen aisladas o agrupadas y pueden localizarse en cualquier zona de la piel, mucosas o genitales<sup>11</sup>.

En nuestra paciente, debido a las características sintomáticas e histopatológicas, se diagnosticó angioqueratoma nevoide circunscrito sin compromiso sistémico, ya que la paciente no presentaba el espectro clínico de la enfermedad de Fabry tipo II, exceptuando la expresión dermatológica descrita anteriormente.

## CONCLUSIÓN

El angioqueratoma circunscrito nevoide es la variante más rara del grupo de los angioqueratomas. Las lesiones se presentan desde el nacimiento y, en la mayoría de casos, no se relacionan con enfermedades sistémicas. El caso presentado se enmarca en el contexto de esta patología, y es un reto terapéutico para el dermatólogo porque es una enfermedad muy poco frecuente; hay pocos casos descritos en nuestro medio.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y FUENTES DE INFORMACIÓN**

1. **Del Pozo J, Sacristán F, Tellado MG.** Angioqueratomas: un patrón clínico en el cual subyacen malformaciones vasculares de diferente naturaleza. *J Vasc Anom* 2011;1:8-18.
2. **Martínez G, González L, Di Martino B,** et al. Angioqueratoma nevoide circunscrito tratado con crioterapia: Reporte de un caso. *Dermatol Venez* 2011;49(1 y 2).
3. **Saenz E, Sialer M, Regis A,** et al. Angioqueratoma nevoide circunscrito. *Folia Dermatol* 2008;19(1):15-18.
4. **Luna P, Váldez R, Carabajal G.** Asociación de enfermedad de Fabry y siringomas eruptivos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010;38(6):238-240.
5. **Pérez C, González M, Manzur J,** et al. Angioqueratoma de la vulva. Presentación de un Caso. 7mo. Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica, 2005.
6. **Araceli J, Quiñones R, Solís Guillermo.** Características dermatoscópicas del argioqueratoma solitario. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(3):201-202.
7. **Ávila M, Vásquez A, Pierard G,** et al. Angioqueratoma circunscrito. Informe de un caso y revisión de la literatura. *MedUNAB* 5.14 (2002);118-120.
8. **Civale C, Carrá S, Mosto A,** et al. Enfermedad de Fabry II Angioqueratoma circunscrito nevoide. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Argent Dermatol* 2010;60:159-161.
9. **Cuchía H, Peñaranda E, Ojeda C.** Angioqueratoma nevoide circunscrito: reporte de un caso. *Rev Asoc Col Dermatol* 2009;17(2):131-133.
10. **Ruiz-Villaverde R, Sánchez-Cano D.** Angioqueratoma circunscrito. 23 de enero de 2009;1:722.
11. **Guinovart R, Bielsa I, Pintos-Morell G, Ferrándiz C.** Enfermedad de Fabry: espectro clínico de los angioqueratomas. *Actas Dermosifiliogr* 2013;104(3):261-263.