

Angioqueratoma solitario

M. Valdivielso-Ramos, C. Mauleón, E. Chavarría, P. de la Cueva, E. Balbín, J.M. Hernanz
Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

Los angioqueratomas son lesiones vasculares benignas que histopatológicamente están formadas por vasos capilares dilatados subepidérmicos, asociados a una reacción epidérmica con acantosis e hiperqueratosis. Clínicamente podemos encontrar lesiones solitarias o múltiples, en forma de pápulas o placas de pequeño tamaño de color rojo a negro, en variadas localizaciones y con una superficie hiperqueratósica.

Presentamos el caso de un niño de 5 años con un angioqueratoma solitario localizado en el tronco que presenta una dermatoscopia característica.

Palabras clave

Tumores vasculares, tumores benignos de la infancia

Abstract

Title: Solitary angiokeratoma

Angiokeratomas are benign vascular lesions that histopathologically consist of subepidermal dilated capillary vessels, associated to an epidermal reaction with acanthosis or hyperkeratosis. Clinically we can find solitary or multiple lesions, as small size red to black papules or plaques, in several locations with an hyperkeratosis surface.

We present the case of a solitary angiokeratoma in a 5-years-old child, located on the trunk, with a characteristic dermatoscopy.

Keywords

Vascular tumors, benign tumors of the childhood

Caso clínico

El paciente, de 5 años de edad, es remitido a la consulta de dermatología pediátrica para valoración de una lesión asintomática localizada en la cara lateral izquierda del tronco desde el nacimiento (figura 1). Los padres referían la aparición de sangrado ocasional sobre la lesión en los últimos meses.



Figura 1. Lesión hiperpigmentada de aspecto vascular, localizada en la cara lateral izquierda del tronco



Figura 2. Visión dermatoscópica. Lesión de aspecto vascular, con múltiples lagunas negras en la superficie, un velo blanquecino y, en menor número, lagunas rojas de pequeño tamaño

©2009 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados

Comentario

Desde el punto de vista clínico, los angioqueratomas se definen como unas pápulas de coloración rosada de pequeño tamaño, de unos 1-3 mm de diámetro, que evolucionan de forma característica hacia un color más oscuro y una superficie verrucosa.

Como su propio nombre indica, están constituidos por dilataciones capilares ectásicas localizadas en la dermis papilar, de finas paredes y con acumulaciones de eritrocitos en su interior; además, presentan una epidermis acantósica e hiperqueratósica que las recubre en la superficie. Los vasos a menudo se encuentran rodeados por un collarite epidérmico, que puede provocar la impresión de que existen vasos o trombos intraepiteliales.

Recientemente se han descrito varias características dermatoscópicas que pueden ayudarnos a sospechar un angioqueratoma: la presencia de lagunas oscuras con un velo blanquecino, asociado o no a eritema periférico, de lagunas rojas y de costras hemorrágicas.

El abordaje terapéutico de los angioqueratomas, una vez confirmado el diagnóstico clínico, incluye la extirpación simple, la electrocoagulación o el tratamiento con láser vascular. También puede optarse por la observación clínica de las lesiones.

Se han descrito varios tipos de angioqueratomas, sobre todo atendiendo a la naturaleza solitaria o múltiple de la lesión y a su existencia en el momento del nacimiento.

La forma que presentamos en esta revisión es la del «angioqueratoma papuloso solitario». Es la más frecuente, y representa un 70-80% de todos los angioqueratomas. Se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas de pequeño tamaño que confluyen formando una placa de consistencia blanda, localizada normalmente en las extremidades inferiores, aunque puede aparecer con menor frecuencia en otras zonas. Inicialmente las lesiones son eritematosas, pero en su evolución, debido a fenómenos de trombosis de los capilares superficiales, se tornan azuladas o incluso negras. Las lesiones suelen ser asintomáticas, aunque hasta un 14% de los pacientes pueden quejarse de prurito o dolor moderados, así como de un sangrado intermitente motivado por una irritación o traumatismo previo en la zona. Puede aumentar de tamaño bruscamente, oscurecerse y sangrar, por lo que es frecuente que se confunda con otras lesiones de naturaleza maligna. El principal diagnóstico diferencial se realiza con el melanoma maligno. La dermatoscopia constituye una herramienta de gran utilidad para distinguir ambas entidades. Suele afectar a niños y adultos jóvenes. La patogenia es desconocida, pero se cree que estas lesiones están relacionadas con traumatismos externos.

El «angioqueratoma circunscrito neviforme» es menos frecuente, y se presenta como múltiples pápulas o nódulos de color púrpura con una superficie verrucosa, que se agrupan en placas de varios centímetros de diámetro y que suelen adoptar una distribución lineal a lo largo de una extremidad. Normalmente, se encuentra en el nacimiento o en la primera infancia, y es más frecuente en el sexo femenino. El diagnóstico diferencial principal se realiza con el linfangioma circunscrito, que también suele aparecer como una placa única, con vesículas agrupadas que parecen «huevos de rana», y que suele aparecer

más tardíamente. Pueden asociarse a un *nevus flameus*, a un hemangioma capilar o al síndrome de Klippel-Trenaunay.

El «angioqueratoma acroasfíctico digital o de Mibelli» también es más frecuente en la edad pediátrica, y se caracteriza por la aparición de múltiples pápulas de 2-5 mm de diámetro de un color rojo intenso o púrpura, que se distribuyen de forma simétrica en los dedos de las manos y los pies, codos y rodillas, así como en los pabellones auriculares. Puede acompañarse de intolerancia al frío, acrocianosis y perniois.

El «angioqueratoma escrotal o vulvar» o de Fordyce, es más habitual en adultos, y se caracteriza por la aparición de lesiones de características similares, pero localizadas en la región genital.

El último tipo lo constituye el «angioqueratoma *corporis diffusum*». Desde el punto de vista clínico, se define como la aparición de múltiples pápulas rojas de tamaño muy pequeño, que se distribuyen simétricamente, sobre todo en el tronco, y, de forma más específica, en torno al área del bañador. Estas lesiones se han asociado a diversos síndromes asociados a su vez a deficiencias enzimáticas variadas. De todos ellos, el más conocido es el síndrome de Fabry, que es un trastorno genético recesivo ligado al cromosoma X, en el que existe un déficit de la enzima lisosomal alfa-galactosidasa. Como consecuencia de ello, se produce un depósito sistémico de glucoesfingolípidos, sobre todo en el endotelio vascular. Clínicamente, en las primeras décadas de la vida los pacientes presentan dolor y parestias en las extremidades, múltiples angioqueratomas cutáneos y mucosos, e hipohidrosis. Con el paso de los años, acaban afectados los vasos renales y cardíacos, lo que determina la muerte del paciente.

Podemos encontrar estas lesiones de angioqueratoma *corporis diffusum* en otros síndromes caracterizados por la deficiencia de betagalactosidasa (gangliosidosis GM1), N-acetilgalactosaminidasa (enfermedad de Kanzaki), sialidasa (sialidosis), y alfa-L-fucosidasa (fucosidosis). También se han descrito casos aislados en los que las lesiones no se asocian a ningún defecto enzimático. ■

Bibliografía

- Bueno C. Tumores cutáneos benignos. En: Dermatología, texto y atlas, 3.ª ed. Madrid: Médica, 2003; 610-612.
- Happle R. What is a capillary malformation? J Am Acad Dermatol. 2008; 59(6): 1.077-1.079.
- Kelly B, Kelly E. Angiokeratoma corporis diffusum in a patient with no recognizable enzyme abnormalities. Arch Dermatol. 2006; 142(5): 615-618.
- Morais P, Santos AL, Baudrier T, Mota AV, Oliveira JP, Azevedo F. Angiokeratomas of Fabry successfully treated with intense pulsed light. J Cosmet Laser Ther. 2008; 10(4): 218-222.
- Ramaswami U. Fabry disease during childhood: clinical manifestations and treatment with agalsidase alfa. Acta Paediatr Suppl. 2008; 97(457): 38-40.
- Sepp N. Otras alteraciones vasculares. Angioqueratomas. En: Dermatología, 1.ª ed. Madrid: Elsevier, 2004; 1.656-1.657.
- Zaballos P, Daufi C, Puig S, Argenziano G, Moreno-Ramírez D, Cabo H, et al. Dermoscopy of solitary angiokeratomas: a morphological study. Arch Dermatol. 2007; 143(3): 318-325.