

Angioqueratoma solitario de lengua en una niña de 7 años

E. Díaz Moreno, J. Castejón Casado, E. Liceras Liceras, M. García Gómez,
M.A. Muñoz Miguelsanz, R. Fernández Valadés

Servicio de Cirugía pediátrica. Hospital «Virgen de las Nieves». Granada

Resumen

Los angioqueratomas son malformaciones vasculares, caracterizadas por ectasias vasculares en la dermis papilar con hiperplasia epitelial e hiperqueratosis reactiva, que pueden aparecer de manera aislada o como forma sistémica generalizada asociados a enfermedades metabólicas. El angioqueratoma solitario de mucosa oral es una lesión poco frecuente, que hasta la comunicación de Sipponen, en 2006, se creía siempre típica de las formas sistémicas y muy rara en las localizadas. Su aparición en la infancia es, asimismo, poco frecuente, habiéndose descrito hasta la fecha sólo 5 casos en menores de 18 años, aunque algunos autores señalan que puede tratarse de una enfermedad infradiagnosticada de ahí la importancia de su adecuado estudio y diagnóstico. Presentamos el caso de una paciente de 7 años de edad, con una lesión rojiza en el dorso de la lengua, no dolorosa, sin antecedente traumático, en cuyo examen físico se observó una lesión de 14 mm de diámetro en el borde derecho de la lengua, con múltiples pápulas eritematosas, sin apreciarse otros cambios en la mucosa oral. Se realizó una extirpación bajo anestesia general, y el diagnóstico se verificó por examen histopatológico de la pieza extirpada.

Palabras clave: Angioqueratoma solitario, lengua, infancia

Abstract

Title: Solitary angiokeratoma of the tongue in a girl 7 years old

Angiokeratomas are vascular malformations characterized by vascular ectasia in the papillary dermis with reactive epithelial hyperplasia and hyperkeratosis, which can occur in isolation or as widespread systemic form associated with metabolic diseases. The solitary angiokeratoma of the oral mucosa is a rare injury, which to Sipponen communication in 2006, always believed typical of systemic forms and very rare in localized. Its occurrence in childhood is likewise rare, having been described to date only 5 cases in children under 18, although some authors suggest that this may be an underdiagnosed disease, hence the

Fecha de recepción: 13/02/12. Fecha de aceptación: 28/06/12.

Correspondencia: J. Castejón Casado. Tomillo, 5. 18198 Huétor Vega (Granada).

Correo electrónico: javiercastejonster@gmail.com

Cómo citar este artículo: Díaz Moreno E, Castejón Casado J, Liceras Liceras E, García Gómez M, Muñoz Miguelsanz MA, Fernández Valadés MA. Angioqueratoma solitario de lengua en una niña de 7 años. Acta Pediatr Esp. 2013; 71(6): e139-e143.

importance of adequate study and diagnosis. We report a 7 years with a reddish lesion on the dorsum of the tongue, no pain, no history of trauma, in which physical examination showed a lesion of 14 mm in diameter in right right edge of the tongue with multiple erythematous papules, showing no other changes in the oral mucosa. Excision was performed under general anesthesia and the diagnosis was verified by histopathological examination of the resected specimen.

Keywords: Angiokeratoma lonely, tongue, childhood

Introducción

El angioqueratoma es una lesión vascular poco frecuente de la dermis asociada a hiperqueratosis de la epidermis¹. Se puede presentar como forma localizada y sistémica. Las formas localizadas han sido descritas como lesiones únicas en las piernas, el escroto² y la vulva³, o circunscritas a áreas cutáneas⁴ y de forma bilateral en las manos y los pies (tipo Mibelli)^{5,6}. La forma sistémica se asocia normalmente a enfermedades metabólicas, como la enfermedad de Fabry y la fucosidosis^{7,8}.

La presentación exclusivamente localizada en la mucosa oral constituye una entidad de escasa frecuencia^{9,10} o, como afirman Massucatti et al., se trata de un cuadro infradiagnosticado, sobre todo en edades pediátricas¹¹, en las que sólo unos pocos casos aislados han sido comunicados¹²⁻¹⁴.

El objetivo de este artículo es la aportación de un caso de angioqueratoma solitario en la lengua de una paciente de 7 años de edad, tratada quirúrgicamente y con evolución favorable, al objeto de describir una patología sumamente infrecuente en la edad pediátrica que requiere un adecuado diagnóstico histopatológico.

Caso clínico

Niña de 7 años de edad, con una lesión en la lengua de 6 meses de evolución, no dolorosa, sin evidencia de sangrado, sin relación con la ingesta de alimentos y sin antecedente traumático. En la exploración clínica se aprecia una lesión de 14 mm en el dorso de la lengua, de color rosáceo, con aspecto granulomatoso y múltiples pápulas eritematosas (figura 1). No se aprecian cambios en la mucosa oral ni lesiones similares en otras partes del cuerpo.

La lesión fue extirpada en su totalidad bajo anestesia general (figuras 2 y 3), sin presentar complicaciones durante el postoperatorio y con un resultado estético y funcional satisfactorio. El diagnóstico anatomopatológico fue de angioqueratoma, lesión caracterizada histológicamente por hiperqueratosis, acantosis y dilatación vascular (figura 4).

Discusión

El angioqueratoma solitario de mucosa oral es una lesión poco frecuente. Dutta et al. han referido recientemente que sólo se habían descrito 4 casos hasta la fecha¹⁴ (además del comunicado por los

propios autores). No obstante, otros autores, como Massucati et al., estiman que se trata de una entidad infradiagnosticada por su apariencia histológica similar a otras lesiones vasculares¹¹. Hasta la comunicación de Sipponen, en 2006, se creía siempre típica de las formas sistémicas y muy rara en las localizadas¹⁵.

En la literatura sólo se han publicado series de pocos casos de angioqueratoma solitario en la cavidad oral¹⁶, y la más numerosa es la de 14 casos, aportada por Yakoob et al.¹, aunque Ezkiizmir et al. afirmaban en 2011 haber encontrado sólo 3 casos en la literatura médica anglosajona¹⁷. La lengua parece ser el sitio más común de presentación, predominantemente con localización en el dorso¹.

Desde un punto de vista clínico, suele tratarse de lesiones sintomáticas de evolución tórpida y crecimiento muy lento, aunque pueden ocasionar sangrado o dolor^{12,13,15}.

Histológicamente, la lesión se caracteriza por hiperqueratosis, acantosis y ectasia vascular. Es fundamental el estudio anatomopatológico para su diagnóstico y diferenciación de otras lesiones, como el linfangioma circunscrito¹⁸, el ehemangioma verrucoso¹⁹, el tiroides lingual¹⁴ y otras lesiones linguales aún más infrecuentes, como los fibromas de células gigante²⁰ y el sarcoma de células alveolares²¹, también descritas en la edad pediátrica.

No existe discusión respecto a que su tratamiento debe ser la escisión quirúrgica completa de la lesión, principalmente para descartar otros diagnósticos alternativos^{14,16,17}. Recientemente se ha empleado el láser diodo para su extirpación en algún caso²². No se han descrito recurrencias de las lesiones.

Bibliografía

1. Yaqoob N, Ahsan A, Ahmed Z, Husain A, Ahmed R, Kayani N, et al. Angiokeratoma of tongue: a series of 14 cases. *J Med Assoc Pak.* 2006; 56(6): 285-287.
2. Trickett R, Dowd H. Angiokeratoma of the scrotum: a case of scrotal bleeding. *Emerg Med J.* 2006; 23(10): 57E.
3. Terzakis E, Androutsopoulos G, Zygouris D, Grigoriadis C, Derdelis G, Arnogiannaki N. Angiokeratoma of the vulva. *Eur J Oncol Gynaecol.* 2011; 32(3): 597-598.
4. Debbarman P, Roy S, Kumar P. Angiokeratoma circumscriptum neviforme. *Indian Pediatr.* 2012; 49(1): 80.
5. Ranjan N, Mahajan VK. Oral angiokeratomas: proposed clinical classification. *Int J Dermatol.* 2009, 48(7): 778-781.
6. Luna PC. Angioqueratomas (I). *Dermatol Pediatr Lat.* 2010; 8(1): 5-9.
7. Fernández A, Sanromán S. Solitary angiokeratoma of the tonsillar pillar of the oral cavity. *Rom J Morphol Embriol.* 2009; 50(1): 115-117.
8. Germain DP. Fabry disease. *Orphanet J Enfermedades Raras.* 2010; 5: 30.
9. Corry G, Feighery C, Alderdice D, Stewart F, Walsh M, Dolan OM. A family with Fabry disease diagnosed by a single angiokeratoma. *Dermatol Online J.* 2011; 17(4): 5.

10. Sion-Vardy N, Manor E, Puterman M, Bodner L. Solitary angiokeratoma of the tongue. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008; 13(1): 12E-14E.
11. Massucatti K, Tadeu Villa R, Bedi V. Angioqueratoma circumscriptum: una entidad subdiagnosticada. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2011; 39(1): 19-21.
12. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Kocer U. Angiokeratoma circumscriptum. *Dermatol Surg*. 2004; 30(10): 1.364-1.366.
13. Yikdirim M, Kilink N, Oktay MF, Kulak TY. A case of solitary angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Burun Bogaz Ihtis Derg*. 2007; 17(6): 333-335.
14. Dutta M, Ghatak S, Biswas G, Sinha R. Large, solitary angiokeratoma in the posterior third and base of the tongue: case report. *J Laryngol Otol*. 2011; 125(10): 1.083-1.086.
15. Sipponen M, Penna T, Sarkkinen MA, Palatsi R, Salo T. Solitary angiokeratoma of the tongue. *J Pathol Med Oral*. 2006; 35(4): 252-253.
16. Mital R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscriptum: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2005; 44(12): 1.031-1.034.
17. Eskiizmir G, Gencoglan G, Temiz P, Ermertcan AT. Angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Cutan Ocul Toxicol*. 2011; 30(3): 231-233.
18. Lobitz B, Lang T. Lymphangioma of the tongue. *Pediatr Emerg Care*. 1995; 11(3): 183-185.
19. Pavithra S, Mallya H, Mkini H, Pai GS. Verrucous hemangioma or angiokeratoma? A missed diagnosis. *Indian J Dermatol*. 2011; 56(5): 599-600.
20. Shapira M, Akrish S. 6-year-old girl with a lesion on the tongue. Giant cell fibroma of tongue. *Pediatr Ann*. 2011; 40(2): 71-74.
21. Yoshida K, Kurauchi J, Shirasawa H, Kosugi I. Alveolar soft part sarcoma of the tongue. Report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2000; 29(5): 370-372.
22. Ergun S, Mete O, Yesil S, Tanyeri H. Solitary angiokeratoma of the tongue treated with diode laser. *Lasers Med Sci*. 2009; 24(1): 123-125.



Figura 1. Angioqueratoma en el dorso de la lengua

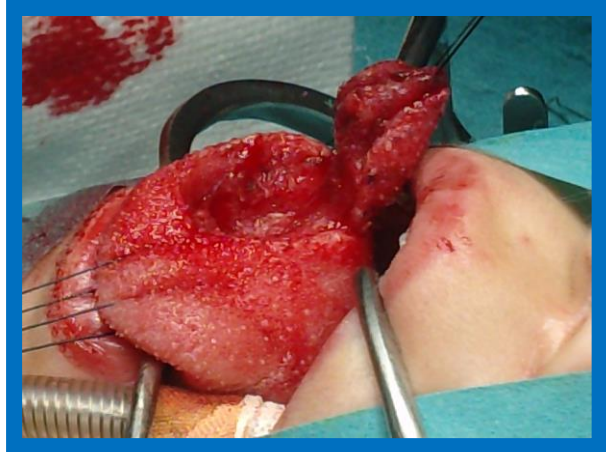


Figura 2. Escisión de la lesión en su totalidad

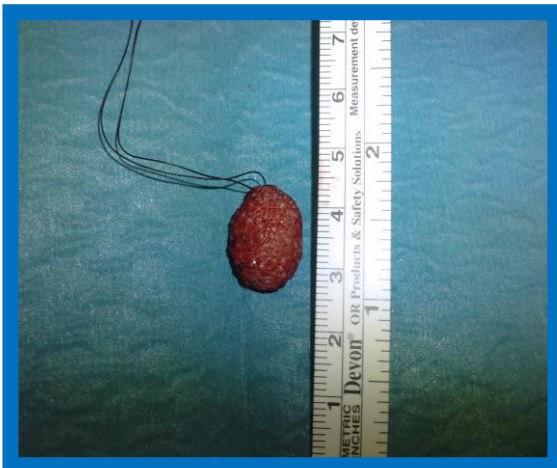


Figura 3. Pieza quirúrgica reseca

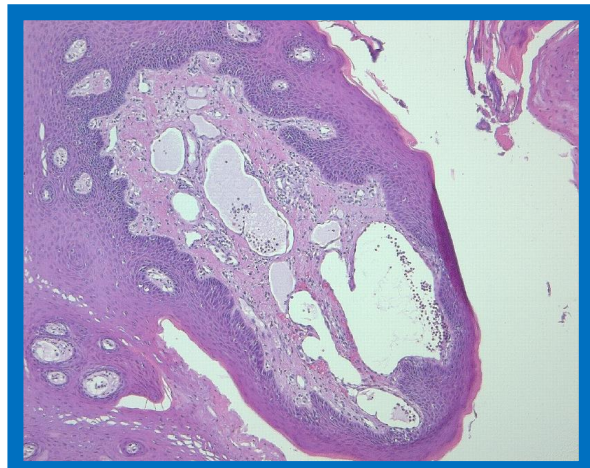


Figura 4. Corte histológico