

Angioqueratoma solitario: reporte de dos casos, características dermatoscópicas y revisión bibliográfica

Solitary angiokeratoma: report of two cases. Literature review and dermoscopic features

Liz K. Cevallos-Riva,¹ Eliana Sáenz-Anduaga,² Julia Pancorbo-Mendoza,³ Elizabeth Thomas-Gavelán,⁴ Pedro Salvador Antonio-Travezán⁵

RESUMEN

Los angioqueratomas son lesiones vasculares benignas caracterizadas histológicamente por dilataciones vasculares en la dermis superficial. El angioqueratoma solitario forma parte de las cinco variedades clínicas de Angioqueratomas, se caracteriza por ser único y presentarse en la segunda y tercera década de la vida. Clínicamente es una pápula queratósica, verrucosa rojo azulada de pequeño tamaño. Presenta diversos diagnósticos diferenciales, y el melanoma maligno es el más importante. La dermatoscopia es una herramienta útil para el adecuado diagnóstico de esta patología, respaldada por la histopatología. Se reportan dos casos de pacientes con angioqueratoma solitario y se realiza revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE. Angioqueratoma, Angioqueratoma solitario, Dermatoscopia.

ABSTRACT

The angiokeratomas are histologically benign vascular lesions characterized by vascular dilatation in the superficial dermis. Solitary angiokeratoma is part of the five varieties angiokeratomas clinical features and be unique in the second and third decades of life. Clinically, it is a keratotic, warty, small red blue to black papule. Presents various differential diagnoses being malignant melanoma principal. Dermoscopy is a helpful tool for the proper diagnosis of this disease, supported by histopathology. We report two cases of patients with solitary angiokeratoma and literature review was performed.

KEY WORDS. Angiokeratoma, Solitary angiokeratoma, Dermoscopy.

INTRODUCCIÓN

Los angioqueratomas son un grupo de malformaciones vasculares caracterizadas histológicamente por la presencia de dilatación de capilares superficiales con hiperqueratosis suprayacente.¹ Son tumores vasculares benignos caracterizados por pápulas hiperqueratósicas verrucosas rojo a negro de 2 a 10 mm de diámetro.²

Se describen cinco tipos clínicos de angioqueratomas: el angioqueratoma de Mibelli³ o angioqueratoma *acroasphyticum digitorum*, angioqueratoma de Fordyce⁴ o angioqueratoma *scroti*, angioqueratoma *corporis diffusum*,⁵ angioqueratoma circunscrito neviforme⁶ y angioqueratoma solitario (AS).⁷

La dermatoscopia es una técnica no invasiva, *in vivo*, útil para el diagnóstico de lesiones pigmentadas y no pigmentadas de la piel,⁸ que facilita diferenciar lesiones benignas y malignas.

Se presentan dos casos clínicos de AS, diagnosticados mediante dermatoscopia y posteriormente confirmados por la histopatología.

1. Médico residente, servicio de Dermatología, Hospital Militar Central. Lima, Perú.
2. Médico asistente, servicio de Dermatología, Hospital Militar Central. Lima, Perú.
3. Médico asistente, Hospital Sisol Surquillo. Lima, Perú.
4. Médico asistente, Clínica Santiváñez. Piura, Perú.
5. Médico anatomopatólogo, Hospital Militar Central. Lima, Perú.



Figura 1. A) Pápula queratósica rojo oscuro en antebrazo izquierdo, non bordes regulares de aproximadamente 5 mm de diámetro. B) A mayor acercamiento.

CASO CLÍNICO 1

Paciente varón de 16 años natural y procedente de Lima, estudiante, sin antecedentes contributorios. Acude al servicio de Dermatología del Hospital Militar Central (HMC) con un tiempo de enfermedad aproximado de dos años de inicio insidioso y curso progresivo con pápula eritematosa que crece lentamente en antebrazo izquierdo con sangrado ocasional al rascado. El examen físico evidenció pápula queratósica rojo oscuro de bordes regulares de aproximadamente 5 mm de diámetro en antebrazo izquierdo (Figura 1). A la dermatoscopia se evidencia laguna negra y roja, costra hemorrágica, velo blanquecino y eritema periférico con patrones 2 y 3 (Figura 2). Los exámenes auxiliares de hemograma y bioquímica



Figura 2. Dermatoscopia: laguna negra y roja, costra hemorrágica, velo blanquecino y eritema periférico, con patrones 2 y 3.

sanguínea estuvieron dentro de los valores normales. El estudio anatomopatológico muestra ortoqueratosis en cesto de canasta, acantosis irregular de la epidermis con elongación de las redes de crestas que engloba los conductos vasculares total y parcialmente, ectasia vascular y formación de trombos (Figura 3). El diagnóstico histopatológico fue de angioqueratoma. El tratamiento fue la escisión quirúrgica.

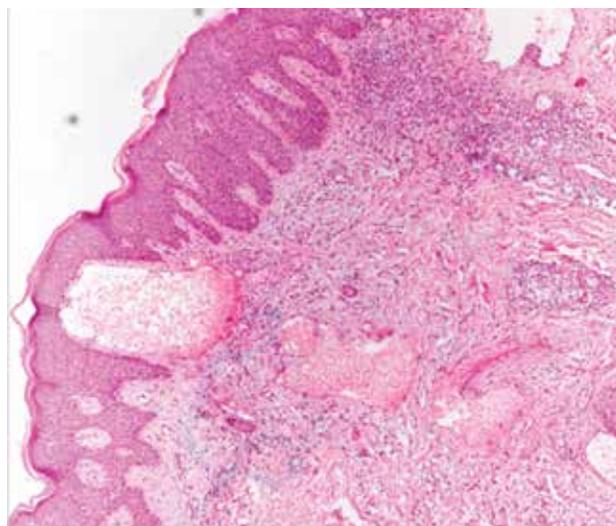


Figura 3. Ortoqueratosis en cesto de canasta, acantosis irregular de la epidermis con elongación de las redes de crestas, que engloba los conductos vasculares total y parcialmente, ectasia vascular y formación de trombos.



Figura 4. Pápula eritematoviolácea con superficie queratósica, de 1,5 cm, en el tercio medio de la pierna derecha.

CASO CLÍNICO 2

Paciente varón de 23 años natural y procedente de Lima, estudiante sin antecedentes contributorios. Acude al servicio de Dermatología del HMC con un tiempo de enfermedad aproximado de seis meses de inicio insidioso y

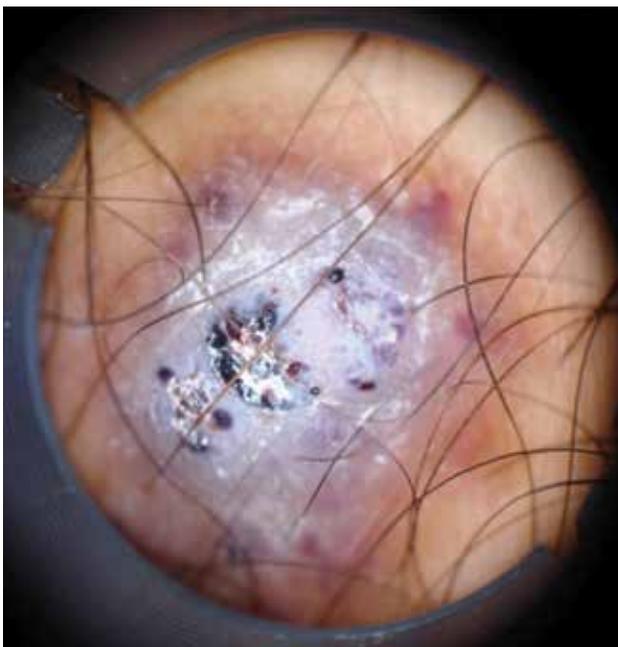


Figura 5. Dermatoscopia: laguna negra y roja, costra hemorrágica, velo blanquecino y eritema periférico con patrones 2 y 3.

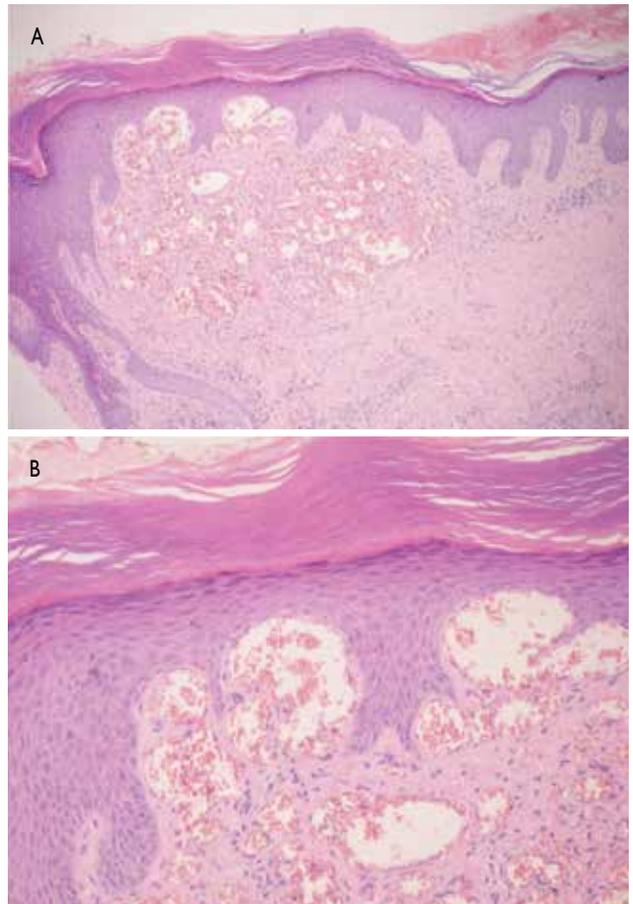


Figura 6. A) Hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, acantosis irregular, elongación de las crestas papilares que rodean los capilares dilatados de la dermis papilar. B) Vasos dilatados de paredes delgadas llenos de eritrocitos.

curso progresivo con pápula eritematoviolácea que sangra con facilidad y aumenta de tamaño en pierna derecha, que aparece poscontusión. El examen físico evidenció pápula eritematoviolácea de superficie queratósica de 1,5 cm en tercio medio de pierna derecha (Figura 4). A la dermatoscopia se evidencia laguna negra y roja, costra hemorrágica, velo blanquecino y eritema periférico con patrones 2 y 3 (Figura 5).

Los exámenes auxiliares y bioquímica dentro de los parámetros normales. El estudio anatomopatológico muestra hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, acantosis irregular, elongación de las crestas papilares que rodean los capilares dilatados de paredes delgadas, llenos de eritrocitos (Figura 6).

El diagnóstico histopatológico fue de angioqueratoma. El tratamiento fue de escisión quirúrgica.

DISCUSIÓN

El angioqueratoma es un raro trastorno cutáneo vascular de la dermis papilar caracterizado por ectasia vascular con epidermis hiperqueratósica.³ El término angioqueratoma fue acuñado por Mibelli en 1889 y se deriva de tres palabras griegas *αγγειον*, *κερας*, y *ωμα*, que significa: vasos, cuerno, y tumor, respectivamente.³ Se ve clínicamente como pápulas o placas solitarias o múltiples, de color rojo a negro con superficie mamelonada.⁹⁻¹¹ La prevalencia de angioqueratomas se estima que es aproximadamente 0,16 % entre la población general.¹²

La fisiopatología es desconocida, se ha descrito que posiblemente responda a la manifestación cutánea de una fístula arteriovenosa, el resultado de la alteración de vénulas y vasos linfáticos locales secundaria a minitraumatismos de 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.¹³

Existen cinco tipos clínicamente reconocidos¹⁴ y la clasificación distingue entre formas extensas y formas localizadas.⁹ Las variedades clínicas de angioqueratomas se describen en la Tabla 1.^{1,13,15}

De los cinco tipos de angioqueratomas, los AS son las formas más comunes de angioqueratomas, cuya frecuencia varía de 70 % a 83 %.⁹

Los AS fueron descritos por primera vez por Imperial y Helwig en 1967 y son más frecuentes en la segunda a cuarta décadas de la vida,¹⁶ teoría que se refleja en los casos presentados, en la segunda y tercera décadas.

La patogénesis del AS es aún desconocida pero se cree que está relacionado a trauma externo,¹⁷ como ocurre en el En

caso clínico 2, las lesiones tienden a ser asintomáticas, sin embargo, 14 % de los pacientes refieren leve a moderado dolor. Sangrado intermitente luego de irritación o trauma en 1 de 4,⁹ evidenciable en ambos casos presentados. Clínicamente se aprecia una pápula o nódulo queratósico, verrucoso, rojo azulado a negro de 2 a 10 mm de diámetro.¹⁷

Es correctamente diagnosticado solo en 3% en el examen físico,¹⁷ por ello la importancia de la dermatoscopia como examen auxiliar en esta patología. La dermatoscopia se ha convertido en un método muy útil para el diagnóstico preoperatorio de las lesiones vasculares, incluidos los angioqueratomas.¹⁸

En un estudio morfológico de la dermatoscopia de los AS realizado por Zaballos y col. en 257 pacientes, encontraron en 50% de los pacientes con esta patología seis estructuras dermatoscópicas: lagunas negras (94 %), velo blanquecino (91 %), eritema (69%), eritema periférico (53 %), lagunas rojas (53 %) y costras hemorrágicas (53 %). Las lagunas negras exhibieron una sensibilidad de 93,8 % y una especificidad de 99,1 % y no se encontró en melanoma maligno ni en carcinoma basocelular pigmentado.¹⁸ Además, definieron los siguientes tres patrones principales de esta afección: patrón 1, presente en 84 %, se compone de lagunas negras y velo blanquecino; patrón 2 (44 %), muestra lagunas negras, velo blanquecino y eritema periférico; patrón 3 (53 %), consta de lagunas negras, velo blanquecino y costras hemorrágicas.¹⁷ Finalmente, concluyeron que la dermatoscopia es útil en la mejora de la precisión diagnóstica del AS y permite al observador diferenciarlo de otros tumores cutáneos, tales como el melanoma maligno y el carcinoma basocelular pigmentado.¹⁷

En los casos presentados la dermatoscopia fue de utilidad diagnóstica, se evidencian cinco de las seis características dermatoscópicas y los patrones 2 y 3.

El diagnóstico diferencial de angioqueratoma es con nevus melanocítico, nevus de Spitz, melanoma maligno, carcinoma basocelular pigmentado, queratosis seborreica, dermatofibroma y otras lesiones vasculares, incluidos el hemangioma y el granuloma piógeno.² Además, 15 % de AS, en el estudio por Imperial y col.,⁷ y 20 % de angioqueratomas en el estudio de Naranjo y col.¹² fueron diagnosticados clínicamente como melanoma.

En la histología, se encuentran dilatación marcada de los vasos de la dermis papilar, que forma grandes conductos cavernosos; acantosis irregular de la epidermis, con elongación de las redes de crestas que engloba los conductos vasculares total o parcialmente; la superficie

Tabla 1. Variedades clínicas de angioqueratomas^{1,13,15}

Tipo	Localización	Inicio
▲ De Mibelli	Dorso de pies y manos	Infancia y adolescencia
▲ De Fordyce	Genitales	Adultos
▲ Corporal difusa	Tronco	Infancia
▲ Solitaria o múltiple	Miembros inferiores	Adultos jóvenes
▲ Circunscrito	Miembros inferiores	Infancia

epidérmica puede mostrar varios grados de hiperqueratosis y puede haber trombosis de los vasos. Características histopatológicas encontradas en ambos casos presentados. Histológicamente el diagnóstico diferencial incluye hemangioma verrucoso, linfangioma, angioma y melanoma maligno.¹⁹

En cuanto al tratamiento se describe escisión quirúrgica, electrofulguración y ablación con láseres vasculares.²⁰ En los casos clínicos presentados se realizó escisión quirúrgica con éxito.

Se presenta este caso clínico para recordar que las lesiones pequeñas no deben pasar desapercibidas y deben ser estudiadas en forma minuciosa, clínica, dermatoscópica e histológicamente; y, si la sospecha diagnóstica es un angioqueratoma, el interés cobra mayor importancia por el extenso diagnóstico diferencial, principalmente con melanoma maligno. Por último, la presente publicación también sirve para destacar la importancia de la dermatoscopia y su relación con la histopatología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Sáenz E, Sialer M, Regis A, Thomas E. Angioqueratoma Nevoide Circunscrito. *Folia dermatol Perú*. 2008; 19 (1): 15-18
- Jong K, Mi K, Si-Hyung L, Sang L, Seung L. Dermoscopy: A Useful Tool for the Diagnosis of Angiokeratoma. *Ann Dermatol*. 2012; 24(4): 468-471.
- Mibelli V. Di una nuova forma di cheratosi "angiocheratoma" *G Ital Dermatol Venereol*. 1889; 30: 285-301.
- Fordyce J. Angiokeratoma of the scrotum. *J Cutan Genitourin Dis*. 1896; 14:81-87.
- Fabry J. Ein Betrag zur kenntnis der Purpura haemorrhagica nodularis (Purpura papulosa haemorrhagica Hebra). *Arch Derm Syphilol*. 1898; 43: 187-201.
- Fabry J. U' bereinen Fall von Angiokeratoma circumscripium am linken Oberschenkel. *Dermatol Z*. 1915; 22: 1-4.
- Imperial R, Helwig EB. Angiokeratoma: a clinicopathological study. *Arch Dermatol*. 1967; 95:166-175.
- Argenziano G, Soyer HP, Chimenti S, y col. Dermoscopy of pigmented skin lesions: results of a consensus meeting via the Internet. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 48: 679-693.
- Schiller PI, Itin P. Angiokeratomas: an update. *Dermatology*. 1996; 193:275-282.
- Jansen T, Bechara F, Altmeyer P. Angiokeratomas: Symptoms, Diagnostics and Therapy. Danderyd, Sweden: TKT Europe; 2004.
- Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies, part I: hamartomas, malformations and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol*. 1997;37: 523-549.
- Naranjo R, Pereda P, Delgado V, Linares J. Angiokeratoma: a description of 93 cases. *Med Cutan Iber Lat Am*. 1988; 16: 255-261.
- Ruiz R, Blasco J, Alonso M, Díez F. Angioqueratoma corporis circunscrito (enfermedad de Fabry tipo II). *An Pediat* 2004; 60 (5): 479 – 480.
- Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscripium: a case report and review of the literature. *International Journal of Dermatology*. 2005; 44(12): 1031-1034.
- Norbert S. OTRAS Alteraciones Vasculares. *Bologna J. y col. Dermatologia*. 1ª Edición. Madrid: Elsevier 2004; 2: 1656-7.
- Imperial R, Helwig EB. Angiokeratoma: a clinicopathological study. *Arch Dermatol*. 1967; 95: 166-175.
- Zaballos P, Daufi C, Puig S, Argenziano G, et al. Dermoscopy of solitary angiokeratomas. *Arch Dermatol* 2007; 143: 318-325.
- Wolf IH. Dermoscopic diagnosis of vascular lesions. *Clin Dermatol*. 2002; 20: 273-275.
- Weedon D. *Skin Pathology*. 1ª ed. España: Editorial Marbán; 2002. p. 823-824.
- García P, Gutiérrez Z, Cortés F, Rodríguez S. Angioqueratoma circunscrito asociado al síndrome de Klippel Trenaunay. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Folia Dermatol*. 2003; 14 (2): 29-32

Correspondencia: Dr. Lis K. Cevallos-Riva
dracevallosriva@hotmail.com

Fecha de recepción: 7 de febrero de 2014.

Fecha de aprobación: 26 de febrero de 2014.