



REVISTA DE LA **FACULTAD**

DE CIENCIAS MÉDICAS

UNIVERSIDAD DE CUENCA

VOLUMEN 32

NÚMERO 2

SEPTIEMBRE 2014

Fecha de Recepción: 02/03/2014

Fecha de Aprobación: 02/10/2014

CASO CLÍNICO
Clinical Case

ANGIOQUERATOMA NEVOIDE CIRCUNSCRITO: REPORTE DE UN CASO

Dra. Carla Rosero.

Médico Tratante del Hospital Dermatológico "Gonzalo González"

Dra. Caroline Inca.

Residente del Tercer año del Postgrado de Dermatología UCE

Dra. Gladys Castillo Soto.

Residente del Tercer año del Postgrado de Dermatología UCE

Hospital Dermatológico "Gonzalo González"
Pablo Guevara y Antonio Sierra
Quito – Ecuador.

CONFLICTO DE INTERESES

No existe conflicto de intereses

RESUMEN

El angioqueratoma nevoide circunscrito es una malformación vascular presente en la dermis superficial. Es la más rara de las cinco variantes de angioqueratoma; aparece desde el nacimiento o en las primeras dos décadas de la vida; es más común en mujeres en relación de 3 a 1; generalmente está localizado en muslo, y glúteo, mostrando una distribución unilateral (1,2,3). Para su tratamiento son empleadas algunas medidas terapéuticas son empleadas como la electrocoagulación, crioterapia, cirugía, láser.

Presentamos el caso de una paciente con angioqueratoma nevoide circunscrito tratado con láser neodimium yang, con evolución favorable de las primeras lesiones.

DeCS: Angioqueratoma, malformaciones capilares-linfáticas, verrucoso, láser

ABSTRACT

The angiokeratoma circunscrito Naeviorme is a vascular malformation, this is present in the superficial dermis, is the rarest of the five variants of angiokeratoma, appears at birth or in the first two decades of life, is more common in women, in a ratio of 3 to1, generally located on thigh, buttock, showing a distribution unilateral (1, 2, 3), some therapies are used as electrocoagulation, cryotherapy, surgery, laser.

We report a patient with nevoid circumscribed angiokeratoma laser treatment neodimium yang, with a favorable evolution of the first session.

Keywords: Angiokeratoma, lymph vessels, vascular malformations, wart, laser angioplasty, mebulblastoma, case studies.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones capilares-linfáticas incluyen una gran variedad de malformaciones, entre las que se encuentran el nevo flame hipertrófico, hemangioma verrugoso, el hemangioma linfangioma y el angioqueratoma (1, 5).

Los angioqueratomas son neoformaciones constituidas por vasos ectásicos en la dermis

superficial, de paredes delgadas, cubiertos por epidermis hiperqueratósicas (1), y se distingue entre formas extensas y formas localizadas. Existen cinco variantes clínicas de angioqueratomas que se describe en la Tabla No. 1 (1,4)

TIPO	LOCALIZACIÓN	APARICIÓN
A. De Mibelli	Dorso de pies y manos	Infancia y adolescencia
A. De Fordyce	Genitales	Adultos
A. Corporal difuso	Tronco	Infancia
A. Solitario o múltiples	Miembros inferiores	Adultos jóvenes
A. Circunscrito	Miembros inferiores	Infancia

Elaborado por: los autores.

El angioqueratoma circunscrito o enfermedad de Fabry tipo II (ACN), es el más raro de los angioqueratomas localizados, más frecuente en mujeres en relación 3 a 1; aparece desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida, se caracteriza clínicamente por presentar nódulos rojos a negro-azulados o placas que se sitúan típicamente en forma unilateral en miembros inferiores o pies (5), y solo un 10% se localiza en extremidad superior o en genitales.

Las lesiones generalmente son queratósicas y tienden a confluir, se disponen en placas, bandas o estrías zoniformes y sobre un fondo eritematocianótico (5, 6) las lesiones pueden variar desde unos pocos centímetros a tamaños muy grandes, no tienen tendencia a la remisión espontánea, se presenta como placas asintomáticas de tipo vascular hiperqueratósico que pueden sangrar en presencia de trauma y con aumento de tamaño en forma proporcional al crecimiento corporal (1, 4, 6, 8).

Producida por actividad deficiente o ausente de la enzima lisosomal alfa-galactosidasa ácida (α -Gal A), que es resultado de mutaciones

en el gen que codifica para dicha enzima, situado en el cromosoma X (Xq22.1), generando acumulación de globotriaosilceramida (GL-3) en células del endotelio vascular, con daño progresivo, principalmente en riñón, corazón, sistema nervioso central, ojo y piel, lo que trae como consecuencia disminución en la expectativa y calidad de vida del paciente (9).

El ACN tiene importancia clínica por sus similitudes morfológicas con tumores cutáneos malignos como el melanoma maligno o el carcinoma basocelular pigmentado. Usualmente no guarda relación con enfermedades sistémicas. Sin embargo, se ha descrito que pueden asociarse a algunas patológicas (5).

El tratamiento de las lesiones es muy variado (7), pero sus resultados son poco satisfactorios y depende del tamaño, profundidad, localización y extensión de la lesión. Desde la extirpación quirúrgica en la medida en que sea posible, láser, la crioterapia que sólo ha mostrado resultado favorable en las lesiones superficiales, se menciona también alguna utilidad la vaporización con láser dióxido de carbono, en donde se aprecia mejoría cosmética (1, 4, 8).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 27 años, refiere que desde hace 15 años aproximadamente presenta manchas violáceas en cadera derecha que se incrementa de tamaño y número, diseminándose hacia muslo derecho, acompañado de prurito, además refiere que desde hace un año presenta mismas lesiones aisladas escasas en cadera izquierda, no existe antecedentes familiares de esta enfermedad.

Examen físico: Dermatitis localizada en cadera y muslo derecho caracterizada por pápulas violáceas, algunas aisladas otras que confluyen formando placas hiperqueratósicas de aspecto verrucoso siguiendo un patrón herpetiforme. En cadera izquierda, pápulas violáceas aisladas; resto de examen físico sin patología aparente. Los Exámenes complementarios: biometría hemática, química, perfil hepático, perfil lipídico dentro de parámetros normales. No se solicita la enzima alfa galactosidasa porque en nuestro medio no se cuenta con esta determinación.



Figura 1 Dermatitis en cadera y muslo derecho

En esta paciente y, debido a la extensión de la lesión, se decide emplear como tratamiento láser neodimiun yang hasta el momento con dos sesiones con evolución favorable aplicando en cada sesión cuadrante superior externo.

El examen histopatológico nos reporta hiperqueratosis compacta, acantosis, y ligera papilomatosis. La dermis papilar gran ectasia de los vasos capilares conteniendo eritrocitos. No se encontró ectasia vascular en dermis. Estudio histopatológico compatible con angioqueratoma.

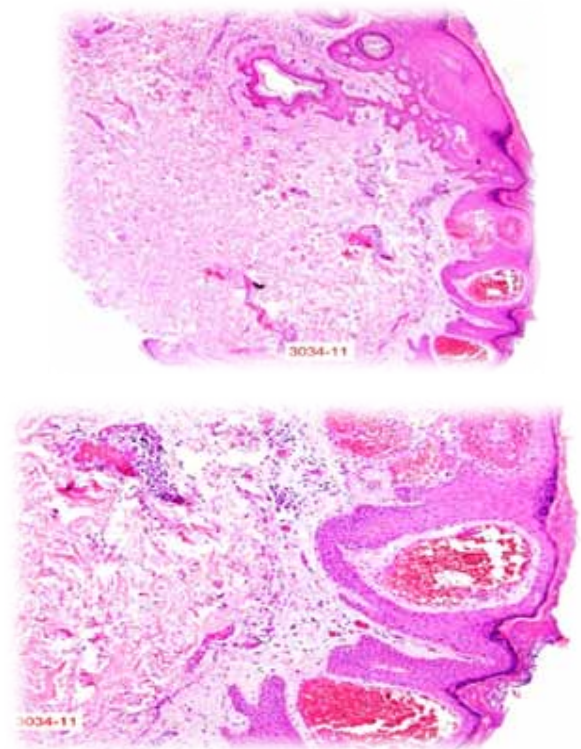


Figura 2 Hiperqueratosis compacta y acantosis con leve papilomatosis, gran ectasia de los vasos conteniendo eritrocitos en dermis papilar

Fuente:
Archivos personales de la Dra. Tello (cortesía)

DISCUSIÓN

El Angioqueratoma Nevoide Circunscrito es una entidad rara y se han reportado 100 casos desde su descripción inicial, con una incidencia estimada de 1:80.000 a 1:117.000 entre la población general. En nuestro país se desconoce la incidencia real (5).

Debido a que el ACN causa una amplia gama de síntomas, puede ser confundido con otras enfermedades, por lo que puede pasar mucho tiempo sin diagnóstico, lo que resulta perjudicial, pues mientras más tarde se instaure el tratamiento, se pueden producir daños irreversibles en órganos y tejidos. Una forma para incrementar las probabilidades de un diagnóstico temprano es sospechar la enfermedad y entender quién se encuentra en riesgo de desarrollarla.

Este caso nos lleva a reflexionar que las lesiones pequeñas no deben pasar desapercibidas y deben ser analizadas exhaustivamente ya que el ACN tiene sus similitudes morfológicas con tumores cutáneos benignos y más aun con los tumores malignos principalmente angioma verrucoso, sarcoma de Kaposi, melanoma maligno y carcinoma basocelular, los mismos que deben ser descartados por clínica y el examen histopatológico respectivo (11). En vista de que las lesiones no regresan espontáneamente, muchos autores recomiendan varios tratamientos, entre los que mencionan el quirúrgico en combinación con crioterapia, electrocirugía y láser. Nosotros hemos optado por este último ya que se ha visto reportes

de destrucción selectiva de vasos sanguíneos con la utilización de láser de neodimio-YAG (Nd-YAG) con resoluciones entre un 70-100% en los pacientes con malformaciones vasculares (10).

Es importante la consejería genética ya que mujeres quienes poseen esta enfermedad tienen probabilidad del 50% de que su descendencia también la padezca, principalmente los hijos varones, si heredan el cromosoma X alterado de la madre.

CONCLUSIONES

El angioqueratoma circunscrito constituye una rara entidad de los cinco tipos de la angioqueratosis, habiéndose reportado muy pocos casos. Aparece desde el nacimiento o en las primeras dos décadas de la vida y es más común en mujeres (12). El ACN es un tumor benigno de origen vascular (6), sin embargo, su importancia clínica radica por sus similitudes morfológicas con tumores cutáneos malignos como el melanoma maligno o el carcinoma basocelular pigmentado, patología que se debe tener presente en el diagnóstico diferencial y, porque su tratamiento dermatológico tiene pocos resultados favorables a pesar de tener varias alternativas de tratamiento. En nuestra paciente se optó por la utilización de laser con evolución favorable en las primeras lesiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saenz E, Sialer M, Regis A, Thomas E, Angioqueratoma nevoide circunscrito, folio dermatol. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/fofia/vol19_n1/pdf/a04v19n1.pdf. 14 de enero 2014
2. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Kocer U. Angiokeratoma circunscriptum. *Dermatol Surg*. 2004;30:1364-6
3. Cuchía H, Peñaranda E, Ojeda C, Angioqueratoma Nevoide Circunscrito: reporte de un caso, Disponible en: <http://www.revistasocolderma.com/numeros/junio09/pdfs/reporte%20de%20caso%20-%20Angqueratoma%20nevoide%20circunscrito.pdf>. 11 de enero 2014
4. Del Pozo J, Sacristán F, Tellado M, ANGIOQUERATOMAS: Un patrón clínico en el que subyacen malformaciones vasculares de diferente naturaleza. Disponible: <http://www.seav.org/scientific-journal/images/magazine/angiokeratomas.pdf> 14 de enero 2014
5. Bolla L, Angioqueratoma nevoide circunscrito tratado con crioterapia: Reporte de un caso. *Rev. Dermatol Venez* 2011 vol. 49, No. 1.
6. Martínez G, González L, Di Martino B, Knopfmacher O, Bolla L, Angioqueratoma nevoide circunscrito tratado con crioterapia: Reporte de un caso. Disponible en : <https://www.google.com.ec/#q=Angioqueratoma+nevoid+circunscrito+tratado+con+crioterapia%3A+Reporte+de+un+caso>. 14 de enero 2014.
7. Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circunscriptum: A case report and review of the literature. *Int J Dermatol*. Disponible en <http://www.revistasocolderma.com/numeros/junio09/pdfs/reporte%20de%20caso%20-%20Angioqueratoma%20nevoide%20circunscrito.pdf>. 11 de enero 2014
8. Helberth J, Peñaranda O, Ojeda C. Angioqueratoma Nevoide Circunscrito: Reporte de un caso. *Rev Asoc Col Dermatol*. 2009, Volumen 17, Nro 2 , pag 131, 133
9. Gobierno Federal Guía de Referencia rápida: Diagnóstico, tratamiento y seguimiento, en enfermedad de Fabry, disponible en : http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/165_GPC_ENFERMEDAD_DE_FABRY/IMSS_165_09_GRR_Fabry.pdf
10. Redondo, P.: "Malformaciones vasculares II. Diagnóstico, histopatología y tratamiento". *Actas Dermasifiliogr.*, 98: 219, 2007.
11. García P, Gutiérrez Z, Cortés F, Rodríguez S. Angioqueratoma Circunscrito Asociado al Síndrome de Klipper Trenaunay. Reporte de caso y revisión de literatura. Disponible en : http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/fofia/vol14_n2/angiokeratoma.htm.
12. Massucatti K, Tadeu V, Bedin V. Angioqueratoma circunscriptum: una entidad subdiagnosticada. *Med Cutan Iber Lat Am* 2011; 39(1):19-22.