

Angioqueratoma circunscrito interglúteo. Reporte de un caso

**Gastón Sierra-Luzuriaga,* Ernesto Sierra-Montenegro,* César Carrillo-Vedova,*
Gaetano Leone-Stay****

Resumen

Introducción: el término angioqueratoma se aplica a un conjunto de enfermedades con una base clínica de lesiones vasculares comunes. El objetivo de este reporte es comunicar el hallazgo de un angioqueratoma interglúteo.

Caso clínico: hombre de 26 años quien desde la infancia presentó tumoración interglútea, manejada en varias ocasiones sin resultados. Cuando acudió a la consulta que motivó este reporte, presentaba tumoración verrucosa interglútea dolorosa y sanguínea de 7 x 4 cm, de contornos irregulares. Se efectuó resección quirúrgica amplia. Los resultados histopatológicos indicaron angioqueratoma circunscrito con bordes libres de tumor.

Discusión: de los cinco tipos de angioqueratomas descritos en la literatura (corporal difuso, de Mibelli, de Fordyce, solitario y corporal circunscrito), en nuestro caso se identificó angioqueratoma circunscrito por las características físicas y anatopatológicas de la tumoración. El diagnóstico diferencial debe establecerse con el hemangioma verrucoso y la enfermedad de Fabry tipo II (angioqueratoma corporal difuso).

Conclusiones: la patogénesis del angioqueratoma es desconocida y el tratamiento recomendado es el quirúrgico.

Palabras clave: angioqueratoma, lesión vascular, interglúteo.

Summary

Background: The term angiokeratoma is applied to several diseases with cutaneous vascular lesions.

Clinical case: A 26-year-old male presented with an intergluteal tumor from childhood until the present time, which was treated on several occasions without results. The patient presented to the hospital complaining of a painful and bleeding intergluteal tumor.

Discussion: Five types of angiokeratomas have been described (angiokeratoma corporis diffusum, angiokeratoma of Mibelli, angiokeratoma of Fordyce, solitary angiokeratoma and angiokeratoma corporal circumspectum). This patient was identified with an angiokeratoma circumspectum by pathological and physical characteristics of the tumor. Differential diagnosis is with verrucous hemangioma and the Fabry disease type II (angiokeratoma corporis diffusum).

Conclusion: Pathogenesis is unknown and surgery is the recommended treatment.

Key words: angiokeratoma, vascular lesion, intergluteal.

Introducción

El término angioqueratoma se aplica a un conjunto de enfermedades agrupadas bajo una base clínica de lesiones vasculares que presentan una histología común caracterizada por ectasia de los vasos situados en la dermis superficial, sobre los que se dispone una epidermis con hiperqueratosis.¹

El objetivo de este reporte es informar un caso con angioqueratoma en una zona poco frecuente: la interglútea.

Caso clínico

Hombre de 26 años de edad, con antecedente de masa interglútea desde el nacimiento, que a los 10 meses aumentó de tamaño por lo que el paciente fue operado al año de edad; la tumoración medía aproximadamente 10 cm. A los 16 años de edad, el paciente acudió por recurrencia del tumor; el diagnóstico fue papiloma y el tratamiento consistió en resección. A los 25 años, el paciente fue atendido por un dermatólogo debido a una neiformación; la biopsia indicó angioqueratoma. El paciente permaneció un año sin tratamiento y regresó a consulta por dolor intenso y sangrado de tres meses de evolución en la zona afectada. Al examen físico se observó tumoración verrucosa de 7 x 4 cm, de contornos irregulares, en la que alternaban zonas de co-

* Servicio de Coloproctología, Hospital del IEES.

** Servicio de Anatomía Patológica, Hospital "Miguel H. Alcántara".

Solicitud de sobretiros:

Gastón Sierra-Luzuriaga,
Cañar 607, segundo piso, Guayaquil, Ecuador.
E-mail: gesierra21@yahoo.com

Recibido para publicación: 03-11-2005

Aceptado para publicación: 13-01-2006



Figura 1. Tumoración verrucosa de 7×4 cm, de contornos irregulares, en la que alternan zonas café-rojas y gris-violáceas.

lor café-rojizo y gris-violáceo (figura 1). Se decidió resección quirúrgica amplia tomando como margen 2 cm de piel sana por cada lado (figura 2). El estudio histopatológico indicó neofормación con proliferación de vasos cavernosos en la dermis papilar, asociada a engrosamiento acantótico de la epidermis, tapizada por endotelio aplanado y sin atipias, compatible con angioqueratoma circunscrito, con bordes libres de tumor (figura 3).

Discusión

En la literatura están descritos cinco tipos de angioqueratoma:¹

- Corporal difuso (enfermedad de Fabry tipo II).
- De Mibelli (caracterizado por lesiones bilaterales en las caras laterales de los dedos de las manos y pies).

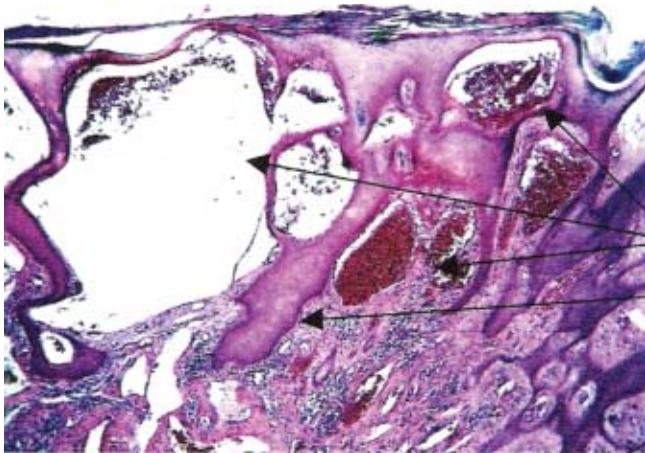


Figura 3. Neoformación con proliferación de vasos cavernosos en la dermis papilar, asociado a engrosamiento acantótico de la epidermis, tapizado por endotelio aplanado y sin atipias.



Figura 2. Angioqueratoma totalmente escindido.

- De Fordyce (localizado en el escroto o perineo femenino).
- Solitario.
- Corporal circunscrito (enfermedad de Fabry tipo I).

El angioqueratoma circunscrito es una condición rara caracterizada por una o numerosas pápulas moradas, nódulos quísticos llenos de sangre que gradualmente se convierten en verrucosos y evolucionan a placas. Por lo general, las lesiones se presentan al nacimiento, pero en algunos casos se desarrollan en la adolescencia o edad adulta.² Histopatológicamente, el angioqueratoma circunscrito muestra hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis irregular y espacios capilares dilatados en la dermis reticular y papilar.^{3,4} Se asocia con el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Cobb y otras malformaciones vasculares mixtas.^{2,5}

El diagnóstico diferencial debe realizarse con hemangioma verrucoso, enfermedad Fabry tipo II, carcinoma basocelular pigmentado, carcinoma epidermoide y melanoma.⁶ El angioqueratoma circunscrito y el hemangioma verrucoso son clínicamente semejantes y aparecen en la infancia, pero el hemangioma verrucoso se encuentra con más frecuencia en las extremidades inferiores. Aunque ambos muestran espacios vasculares, en el hemangioma verrucoso éstos involucran además la dermis baja y los tejidos subcutáneos, por lo que una resección incompleta puede influir en la recurrencia.⁷ El hemangioma verrucoso se considera una malformación vascular verdadera a diferencia del angioqueratoma circunscrito, el cual representa telangiectasias secundarias a daño previo.⁸

La enfermedad de Fabry tipo II, o angioqueratoma corporal difuso, generalmente ocurre en asociación con desórdenes enzimáticos (enfermedad de Anderson-Fabry) y relacionada con el cromosoma X.^{9,10}

El carcinoma basocelular constituye 70 % de los casos de cáncer de piel; se trata de un tumor de crecimiento lento que predomina en los grupos de mayor edad y se localiza en la

cara, especialmente en la región centrofacial.¹¹ Sus células se caracterizan por un núcleo oval grande y escaso citoplasma, de aspecto semejante al de las células de la capa basal (de ahí el término basocelular); cuando se produce pigmento melánico se denomina carcinoma basocelular pigmentado, poco frecuente, característico de las personas de piel blanca, y representa 20 % de los carcinomas basocelulares.¹²

El carcinoma epidermoide es una neoplasia maligna de los queratinocitos epidérmicos, predomina en los individuos mayores de 60 años, en zonas expuestas de la cara y extremidades, crece más rápidamente que el carcinoma basocelular y es más invasor. Histopatológicamente está compuesto por células pleomórficas que muestran cierto grado de maduración hacia la queratinización, se asemejan a los queratinocitos epidérmicos e invaden la dermis.¹³

El melanoma maligno, al igual que el angioqueratoma circunscrito, se puede presentar al nacimiento, cambia de color, desarrolla un halo, sangra, aumenta de tamaño y tiene lesiones satélites pequeñas; la única diferencia se establece con el estudio histopatológico: en el melanoma se observa proliferación de melanocitos atípicos que por lo general se inicia en la capa basal de la epidermis e invade progresivamente la epidermis y la dermis.¹⁴

La patogénesis del angioqueratoma todavía es desconocida. Se ha descrito que posiblemente responda a la manifestación de una fistula arteriovenosa¹⁵ y en el área de un linfangioma circunscrito después de repetidas lesiones locales,¹⁶ es decir, que sea el resultado de la alteración de vérulas y vasos linfáticos locales secundaria a minitraumatismos de repetición o procesos de hipertensión venosa, lo cual motivaría la proliferación epitelial responsable de la acantosis e hiperqueratosis¹⁷ que se observan en los cortes histológicos.

El tratamiento recomendado es quirúrgico y puede realizarse con láser, electrocirugía o cirugía convencional. Es necesario efectuar previamente biopsia confirmatoria.¹⁸

Nuestro paciente tuvo seguimiento por seis meses para verificar que la herida cicatriza por completo y no hubiera evidencia de recurrencia, la cual se evitó con una resección amplia, acorde con lo publicado en la literatura mundial.^{1,6,8,18}

Referencias

1. Kumar MV, Tapa DM, Shanmugam S, Ratnakar C. Angiokeratoma circumscriptum of the oral cavity. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1998;78:472.
2. Atherton DJ. Naevi and other development defects. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. *Rook/Wilkinson/Ebling/Textbook of Dermatology*, 6th ed. Vol. I. Oxford: Blackwell Science;1998. pp. 592-595.
3. Somasundaram V, Premalatha S, Rao NR, et al. Hemangiectatic hypertrophy with angiokeratoma circumscriptum. *Int J Dermatol* 1988;27:45-46.
4. Fisher H, Frederich HC. Angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme mit venektasien und osteohypertophie. *Dermatol Wochenschr* 1965;151:297-306.
5. Calonje E, Wilson-Jones E. Vascular tumours. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Jonson B Hr, eds. *Lever's Histopathology of the Skin*, 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven;1997. p. 899.
6. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu Y, et al. Angiokeratoma circumscriptum. *Dermatol Surg* 2004;30:1364- 1366.
7. Rupani AB, Madiwave CV, Vaideeswar P. Images in pathology: verrucous haemangioma. *J Postgrad Med* 2000;46:132-133.
8. Rossi A, Bozzi M, Barra E. Verrucous hemangioma and angiokeratoma circumscriptum: clinical and histological differential characteristics. *J Dermatol Surg Oncol* 1989;15:88-91.
9. Gasparini G, Sarchi G, Cavicchini S, Bertagnolio B. Angiokeratoma corporis diffusum in a patient with normal enzyme activities and Turner's syndrome. *Clin Dermatol* 1992;17:56-59.
10. Laxmisha C, Thappa DM, Karthikeyan K. Cutaneous variant of angiokeratoma corporis diffusum. *Dermatol Online J* 2003;9:13.
11. Drake LA, Ceillary R, Cornellison R, et al. Guidelines of care for basal cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:117-120.
12. Kamirawa T, Kawashima M. Significance of pre-existent conditions in basal cell carcinoma on the lower extremities. *Int J Dermatol* 1993;32:350-353.
13. Descamps V. Epidermoid cancer. *Rev Prat* 1999;49:818-823.
14. Dolph JI, Demuth RJ, Miller SH. Angiokeratoma circumscriptum of the index finger in a child. *Plast Reconstr Surg* 1981;67:221-223.
15. Foucar W, Nason WV. Angiokeratoma circumscriptum following damage to underlying vasculature. *Arch Dermatol* 1986;122:245-246.
16. Kim JH, Nam TS, Kim SH. Solitary angiokeratoma developed in one area of lymphangioma circumscriptum. *J Koren Med Sci* 1988;3:169-170.
17. Gomi H, Eriyama Y, Horikawa E, Miura T. Solitary angiokeratoma. *J Dermatol* 1988;15:349-350.
18. Ruiz VR, Melguizo B, Corral A, Díaz GF. Angioqueratoma corporis circunscrito (enfermedad de Fabry tipo II). *An Pediatr (Barc)* 2004; 60:479-487.