

Caso clínico

Angioqueratoma de Fordyce

Fabiola Jiménez,* Gisela Navarrete,** Ana Maribel Champet***

RESUMEN

El término de angioqueratoma se utiliza para designar a un conjunto de neoformaciones vasculares. Se han descrito en la literatura cinco tipos de angioqueratomas: corporal difuso, angioqueratoma de Mibelli, de Fordyce, el solitario y el corporal circunscrito. Presentamos el caso de un paciente del sexo masculino, de 27 años de edad, con diagnóstico de angioqueratoma de Fordyce, con características clínicas inespecíficas y con hallazgos histopatológicos determinantes. Muchos son los diagnósticos diferenciales que pueden hacerse en el contexto de nuestro paciente como papulosis bowenoide, condilomas acuminados, queratosis seborreicas, etc. El objetivo de nuestro artículo es comunicar el hallazgo de angioqueratoma de Fordyce en pene y hacer una revisión del tema.

Palabras clave: Angioqueratoma, lesión vascular.

ABSTRACT

The term angiokeratoma had been applied to several diseases with cutaneous vascular components. Five types of angiokeratomas have been described: corporis diffusum, Mibelli, Fordyce, solitary angiokeratoma and corporal circumscriptum. In this article we described the case of a 27-year-old male, who presented an angiokeratoma of Fordyce, clinically wasn't the classical picture, however the histopathological study was determinant for his diagnosis. There are several differential diagnosis in our case like bowenoid papulosis, seborrheic keratoses, condiloma, etc. The objective of this paper is communicate the clinical and histopathological findings in Fordyce angiokeratoma.

Key words: Angiokeratoma, vascular lesion.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones capilares-linfáticas incluyen una gran variedad de afecciones, entre las que se encuentran el nevo flameohipertrófico, el hemangioma verrugoso, el hemangioliinfangioma y el angioqueratoma. Los angioqueratomas son neoformaciones constituidas por vasos ectásicos en la dermis superficial (angiectasias), de paredes delgadas, cubiertos por epidermis hiperqueratósica. Todos se inician como pequeñas lesiones rojas que habitualmente se tornan hiperqueratósicas, con cambios

sucesivos de color, de azul a negro.¹⁻³ Se localizan en extremidades inferiores, abdomen y brazos. La localización genital del angioqueratoma se denomina angioqueratoma de Fordyce y ha sido descrita generalmente en hombres.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 27 años de edad, casado, originario y residente de México, D.F., quien consulta en el Centro Dermatológico Pascua por presentar lesiones en el pene, de 10 años de evolución, asintomáticas. No refiere ningún antecedente relevante asociado con el padecimiento actual, ni recibir tratamiento previo.

Presenta una dermatosis localizada en el tronco que afecta genitales, y de éstos el cuerpo del pene, constituida por numerosas neoformaciones exofíticas, hemi-

* Dermatooncóloga adscrita al Servicio de Cirugía.

** Jefa del Laboratorio de Dermatopatología.

*** Residente de cuarto año de Dermatología.

esféricas, la más grande de 0.4 cm y la más pequeña de 0.1 cm, de color violáceo, superficie lisa, brillante, con una distribución lineal (*Figuras 1 y 2*).

Se realizó biopsia de una de las lesiones; en el estudio histopatológico se observó hiperqueratosis con paraqueratosis focal, en la dermis superficial y media con estructuras vasculares neoformadas, que muestran dilatación y congestión.

Con los datos clínicos e histopatológicos se integró el diagnóstico de angioqueratoma (*Figuras 3, 4 y 5*).



Figura 1. Múltiples neoformaciones en el cuerpo del pene.



Figura 2. Neoformaciones violáceas, brillantes con distribución lineal.

DISCUSIÓN

El término angioqueratoma se ha utilizado para nombrar diversas lesiones no relacionadas entre sí, pero que tienen el común denominador de estar constituidas por vasos dilatados en la dermis superficial con hiperplasia

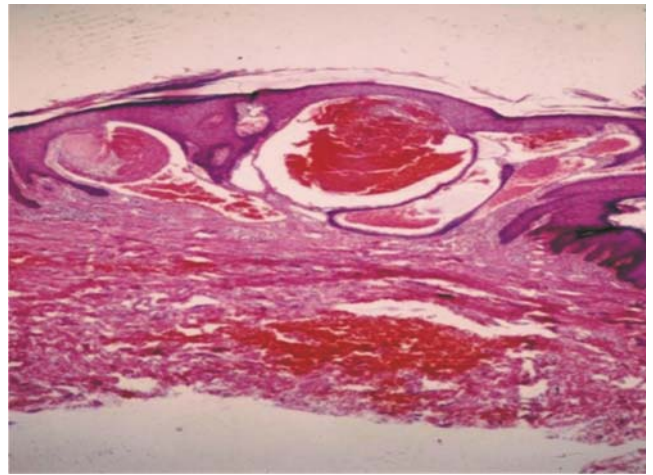


Figura 3. Hiperqueratosis con paraqueratosis focal. Dermis superficial y media con estructuras vasculares neoformadas (H&E 4x).

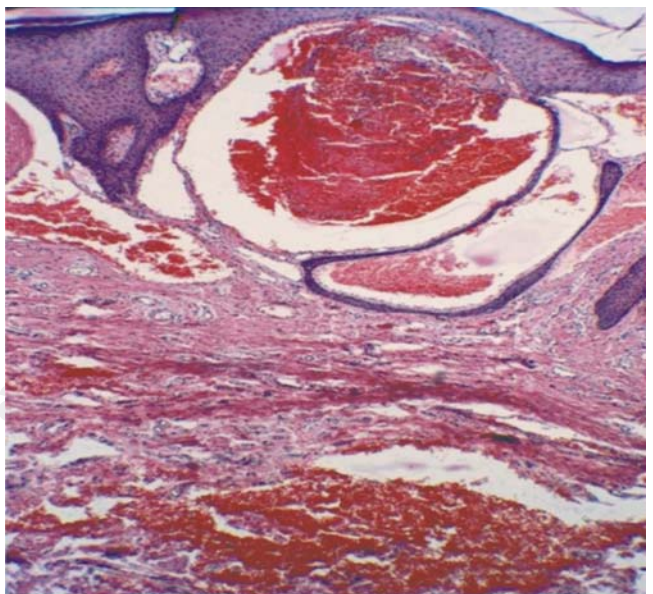


Figura 4. Elongaciones epidérmicas que circunscriben a vasos neoformados (H&E 20x).

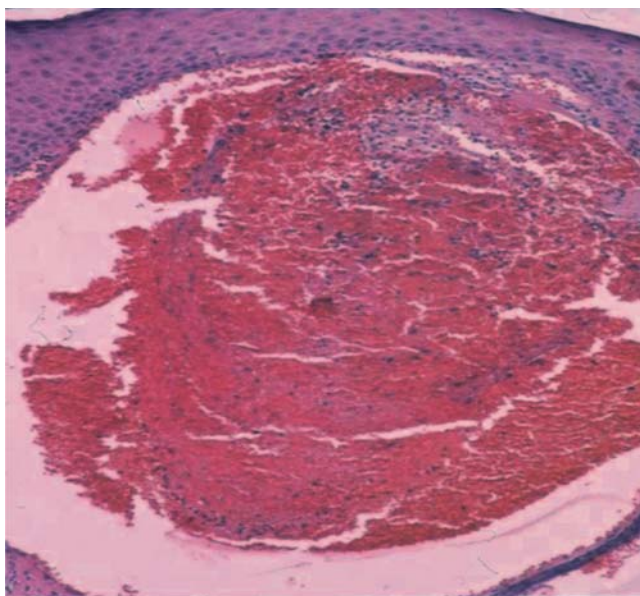


Figura 5. Vaso neoformado y congestionado, revestido por una sola capa de células endoteliales (H&E 40x).

de la epidermis que los recubre. Se han descrito 5 variedades clínicas (*Cuadro I*):

Angioqueratoma solitario está constituido por una neoformación bien circunscrita, pequeña, de coloración negruzca y superficie hiperqueratósica. Puede afectar a cualquier región anatómica, incluyendo la cavidad oral, pero la localización más frecuente es en extremidades inferiores.⁴

Angioqueratoma de Mibelli es un trastorno hereditario que se transmite con carácter autosómico dominante; las lesiones están constituidas por múltiples neoformaciones de coloración purpúrica oscura y superficie hiperqueratósica; miden de 0.1 a 0.8 cm de diámetro, afectan al dorso de los dedos de las manos, los pies y los pliegues interdigitales. La distribución de las lesiones, su asociación regular con acrocianosis y perniosis, parece que implican al frío como un factor desencadenante.^{4,6}

Angioqueratoma corporal difuso constituye la variante clínica más rara de angioqueratoma, es la más importante por su repercusión clínica.

Los angioqueratomas representan la manifestación cutánea de un grupo de trastornos metabólicos hereditarios, secundarios a diversas deficiencias enzimáticas; también existen casos idiopáticos, en los que no se ha logrado demostrar ningún déficit de esa naturaleza. La enfermedad de Fabry es la más frecuente, consiste en un raro trastorno metabólico debido a un déficit de la

CUADRO I. VARIEDADES CLÍNICAS DEL ANGIOQUERATOMA.

Solitario
Mibelli
Corporal difuso (Enfermedad de Fabry tipo II)
Corporal circunscrito
Fordyce

hidrolasa lisosómica alfa-galactosidasa A, de carácter recesivo ligada al cromosoma X.

Como consecuencia del déficit enzimático, se acumulan glicoesfingolípidos en los lisosomas de las células endoteliales, fibroblastos, pericitos y fibras musculares lisas de la dermis. Este material también se acumula en otros órganos, incluyendo las células ganglionares, nervios, córnea, corazón y riñón, por lo que en los pacientes se presentan manifestaciones cardíacas, renales, oculares y neurológicas.^{4,5} Inician poco después de la pubertad y se localizan preferentemente en la parte baja del abdomen, región genital, glútea y muslos, con una distribución en traje de baño. No es exclusivo de la enfermedad de Fabry.

Angioqueratoma de Fordyce (angioqueratoma del escroto y de la vulva). Son pequeñas lesiones de 0.1 a 0.4 cm de diámetro con hiperqueratosis mínima, principalmente en el escroto; pueden extenderse para afectar el tallo del pene, abdomen inferior y muslos. Predomina en varones, aunque puede presentarse en el sexo femenino comprometiendo la vulva.^{6,9} Es raro observarlos en pacientes de edad avanzada.

Histopatológicamente, en la epidermis se encuentran hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis y papilomatosis; a nivel dérmico superficial y medio, se encuentran vasos sanguíneos neoformados, congestionados y dilatados, revestidos por una sola hilera de células endoteliales. Puede observarse trombosis.²

El tratamiento depende del tamaño, profundidad, localización y extensión de la lesión. Se debe considerar la extirpación quirúrgica en la medida que sea posible. La crioterapia sólo ha mostrado resultados favorables en las lesiones superficiales.³⁻¹⁰

COMENTARIO

La presentación clínica de estas neoformaciones en nuestro paciente es poco común, ya que clásicamente pueden presentar un aspecto más queratósico y topográficamente es raro observarlas en el cuerpo del pene,

por lo que el estudio histopatológico es imprescindible para el diagnóstico definitivo, ya que sin éste es válida cualquier propuesta diagnóstica, como podría ser la papulosis bowenoide, queratosis seborreica, condilomas acuminados. Es importante realizar un diagnóstico adecuado, para instituir el tratamiento pertinente.

En nuestro paciente se ha realizado extirpación de las lesiones mediante láser de CO₂ con buenos resultados, sin complicaciones hasta el momento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Atherton D, Moss C. *Naevi and other development defects*. En: Champion R, Wilkinson DS, Ebling F, Breathnach S. *Rook's Textbook of Dermatology*. 7ª ed. Blackwell, 2004; (15): 87-90.
2. Calonje E, Wilson-Lones E. Vascular tumors. En: Lever WF, Lever GS. *Histopathology of the skin*. 7ª ed. Lippincot Raven, 1990: 899-90.
3. Méndez E. Angioqueratoma circunscrito. *Dermatología Rev Mex* 1993; 37: 181-4.
4. Hora M, Matsunaga J, Jagami H. Acral pseudo-lymphomatous angiokeratoma of children (Apache): a case report and immunohistological study. *Br J Dermatol* 1991; 124: 387-8.
5. Lapins J, Emtestam L, Marcusson JA. Angiokeratomas in Fabry's disease and Fordyce's disease. *Acta Derm Venereol Stoch* 1993; 73: 133-5.
6. Larralde de Luna M. *Dermatología neonatal y pediátrica*. 2ª ed. Buenos Aires, 1995: 70-1.
7. Larralde M, Luna P. Fabry disease. En: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, et al Eds. *Dermatology in general medicine*. 5ª ed. McGraw-Hill, 2005: 1282-6.
8. Harper J. *Dermatología pediátrica*. 2ª ed. Barcelona, Doyma, 1994: 168-9.
9. Eliot H, Ghatan Y. Dermatological differential diagnosis and pearls. *Dermatol Clin North Am* 1994; 1: 117.
10. Requena L, Sangueza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 523.

Correspondencia:

Dra. Fabiola Jiménez Hernández
Dr. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, 06780
Deleg. Cuauhtémoc,
México, D.F.,
Tel. 5519 6351.