

ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO

*Muñoz Calle, Armando
Ceballos, Gabriel
León Herrera, Walter*

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente con lesión congénita de aspecto angiomaso, cuyas características clínicas e histológicas son compatibles con angiokeratoma circunscrito; se describe su manejo y se comentan brevemente las distintas formas clínicas de los angiokeratomas, entidades de relativa baja frecuencia en nuestro medio.

Palabras clave: Angiokeratoma, treatment.

INTRODUCCION

Los angiokeratomas son entidades de origen congénito de tipo vascular, cuyas características clínicas los clasifican en 5 tipos diferentes; el término fue introducido por primera vez por Mibelli en 1981; algunos de ellos pueden llevar a la muerte por compromiso metabólico de los esfingolípidos.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 14 años sexo femenino, estudiante, natural y residente en San Vicente, Antioquia, quien consulta por cuadro clínico desde el nacimiento, consistente en placas hiperqueratósicas, violáceas, ulceradas, con secreción purulenta fétida, múltiples, de varios tamaños, asintomáticas que comprometen todo el miembro inferior derecho en una distribución zosteriforme. (Fig. No. 1).

Histopatología: Con diagnóstico de angiokeratoma se practica biopsia que informa: Hiperqueratosis, estrato espinoso con áreas de atrofia y focos de hiperplasia de la red de crestas que rodean la dermis, con vasos telangiectásicos de luz congestiva, en algunos con formación de trombos iniciales. (Fig. No. 2).

Una vez confirmado el diagnóstico, se manejó inicialmente con resección de las lesiones más pequeñas, presentando formación de queloides; posteriormente se realiza tratamiento tópico con 5-Fluoracilo e infiltraciones con triamcinolona, sin mejoría. Se decide iniciar manejo con crioterapia, previa evaluación del compromiso profundo, presentando mejoría de sus lesiones.

Armando Muñoz Calle MD, Residente III Dermatología, Universidad de Antioquia.

Gabriel Ceballos, Profesor de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

Walter León Herrera MD, Patólogo, Profesor de Patología Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia.

Hospital San Vicente de Paúl, Universidad de Antioquia.

Correspondencia: Armando Muñoz C. Sección de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

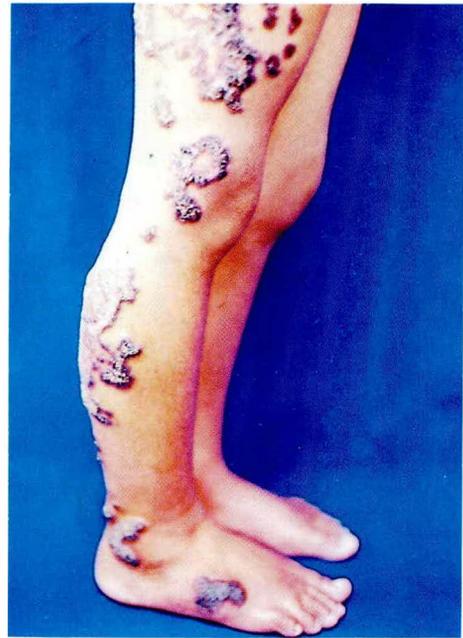


Fig. No. 1. Placas hiperqueratósicas, violáceas, de varios tamaños, múltiples.

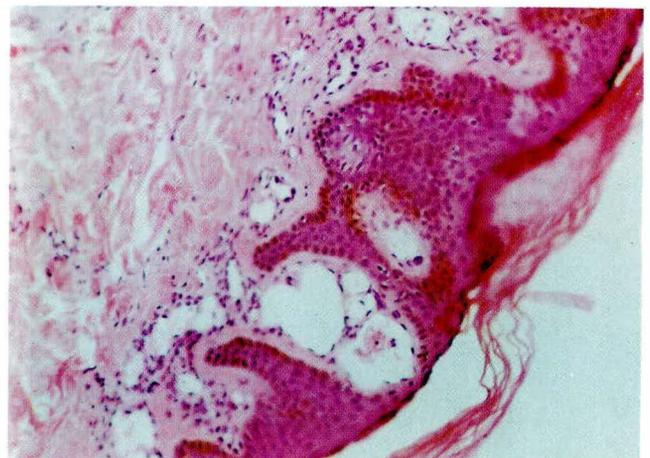


Fig. No. 2. Hiperqueratosis, focos de hiperplasia de la red de cresta, rodeando la dermis, vasos telangiectásicos con luz congestiva.

COMENTARIOS

Existen 5 tipos de angiokeratoma desde el punto de vista clínico:

- El angioqueratoma corporis difuso, conocido como enfermedad de Fabry, que consiste en un trastorno de los esfingolípidos, por deficiencia de alfa-galactosidasa con formación de pequeños angiomas múltiples diseminados con compromiso multisistémico, causando la muerte en la 4a. o 5a. décadas de la vida.
- El angioqueratoma de Mibelli, que consiste en múltiples pápulas rojizas levemente hiperqueratósicas en dorso de manos y pies.
- El angioqueratoma del escroto, con pápulas rojizas blandas, que evolucionan a pápulas hiperqueratósicas, violáceas y duras.
- El angioqueratoma papular, que consiste en unas pocas pápulas pequeñas hiperqueratósicas, negras o azules, ubicadas en miembros inferiores.
- Y, por último, el angioqueratoma circunscrito, que corresponde al caso de la paciente. Es la única que se observa desde el nacimiento, generalmente las lesiones muestran un patrón lineal. Clínicamente existe gran parecido con el linfangioma circunscrito y puede haber formas intermedias entre ambos.

Estos angioqueratomas pueden estar asociados con nevus flammeus, hemangiomas cavernosos, S. de Klippel - Trenaunay (osteohipertrofia de una extremidad).

El tratamiento, si se decide, puede ser con cirugía o crioterapia. Existen otras alternativas como el 5-FU, infiltraciones con corticosteroides.

SUMMARY

A 13-year-old girl with a congenital lesion of angiomatous appearance is reported here. The clinical and histological features were compatible with a diagnosis of angiokeratoma circumscriptum. The clinical forms and the therapeutic modalities of this uncommon disease are briefly discussed.

Key words: Angiokeratoma, Treatment.

BIBLIOGRAFIA

1. Lever W. Histopathology of the skin. 7a. edición Philadelphia: JB Lippincott company, 1990; 692.
2. Sanchez J, Ackerman B. Dermatology in General Medicine. Fourth edition New York: McGraw-Hill, Inc. 1993; 1214.
3. Rook. Wilkinson. Ebling. Textbook of Dermatology. Fifth edition Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992; 504.