

Angioqueratomas (24)

Estudio clínico patológico

Por los Dres.:

PEDRO REGALADO ORTIZ GONZÁLEZ^{25^}, GUILLERMO FERNÁNDEZ BAQUERO²⁶), RAFAEL GRILLO MARTÍNEZ²⁷), JULLÁN MANZUR KATRIB²⁸), JORGE PUERTAS GÓMEZ^{*****)}, ANGEL A. ROJAS RÍOS^{*****)}, MÓNICA I. ALVAREZ MESA^{*****)}, HUMBERTO MARTÍNEZ GONZÁLEZ^{*****)}, JORGE R. DELGADO CAMACHO^{*****)}

Se hace una revisión histórica de los angioqueratomas. Se estudian sus distintas localizaciones. Se revisa los distintos tipos de angioqueratomas clínicamente

La mayoría de los angioqueratomas solitarios fueron, pequeños, azulados o negros, rugosos, de crecimiento parecido a las verrugas, apareciendo en cualquier parte de la superficie cutánea, pero especialmente en las extremidades inferiores.

El diagnóstico del angioqueratoma, debe ser considerado, dentro del diagnóstico diferencial de los melanomas.

Del 15 al 17% de las lesiones fueron clínicamente diagnosticado como melanomas y extirpados quirúrgicamente como tales.

Se efectuó una clasificación de los angioqueratomas, considerando diferentes, los angioqueratomas de *Mibelli*, *Fordyce*, *Fabry*, angioqueratoma circunscrito y el angioqueratoma solitario o múltiple.

Historia: Se acredita a *Mibclü*, ser el primero que utilizó el término angioqueratoma (1889), él lo propuso, a base de los síntomas clínicos y las localizaciones sobre el dorso de las manos y pies, de una niña de 14 años. Las lesiones fueron crónicas de varios años de evolución estando precedidas por sabañones.

Histológicamente, marcada hiperqueratosis y dilatación vascular, de los capilares papilares, aunque el término no da

24 Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Dermatología.

25 Instructor de Dermatología de la Escuela de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de la Habana. Teniente de las F. A. R. del Servicio de Dermatología Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

26 Especialistas Auxiliares de Dermatología Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

27 Residentes del Serv. Dermatología. Tenientes Médicos. Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad, Marianao, Habana, Cuba.

(**),****) Internos Verticales. Serv. Dermatología. Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad. Marianao, Habana, Cuba.

28 Profesor de Dermatología. Escuela de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de la Habana. Primer Tte. de las F. A. R. Jefe Serv. Dermatología. Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay", Ciudad Libertad. Marianao, Habana, Cuba.

una idea exacta de la lesión clínicamente, si es apropiado en cuanto, a los cambios encontrados en la histo- patología.

La capa córnea es extremadamente engrosada, dando la apariencia clínica, que se trata de una verruga o un que- ratoma.

Esta afección ha sido descrita y reportada por diferentes autores con diversos nombres tales como linfangectasia de las manos y pies, verrugas, telan- gectatica, verrugas, nevus, etc.

Siendo *Mibelli*, el que estableció esta afección como una entidad dermatológica definida.

En 1896 *Fordyce*, reportó el primer caso de angioqueratoma del escroto, en un paciente de 60 años, blanco con múltiples lesiones verrucosas, confinadas al escroto y sin historia de sabañones, él consideró este caso diferente al de *Mibelli*, a causa de la edad del paciente la localización de las lesiones y la ausencia de sabañones.

En 1898 *Fubry* en Alemania y *Ander- son* en Inglaterra, describieron un de- sorden similar de la piel, asociado con toma cardiorrenal y en 1915 *Fabry* lo denomina (angioqueratoma corporis dif- fusum), y estableció la correlación entre las lesiones de la piel y los cambios en los órganos internos, los clasificó en angioqueratomas diffusum y circums- criptum.

En 1965 *Helving* describe y reporta el tipo de angioqueratoma solitario.

Un survey de la literatura, muestra que los angioqueratomas están separados clínicamente en cinco tipos diferentes debido a la localización, manifestaciones cutáneas, etc., pero en general con el mismo patrón histopatológico.

DATOS CLINICOS:

Conceptos generales: El angioquera- toma es una dermatosis vascular carac- terizada por telangectasias recubiertas por una hiperqueratosis. El término es derivado de las tres voces griegas como son: Vaso córneo y tumor (angioque- rato- tumor).

Estas lesiones vasculares pueden ser solitarias.

Cinco tipos de angioqueratomas son reconocidos y aceptados.

(Ver cuadro comparativo de los tipos de angioqueratomas).

I) *Angioqueratoma de Mibelli:* Apa- recen como lesiones vasculares hiper- queratóticas sobre las prominencias de las extremidades, dedos de las manos y pies, a menudo en las rodillas, siendo de color rojo oscuro.

II) *Angioqueratoma de Fordyce.* Aparece sobre el escroto, siendo lesiones vasculares elevadas, verrucosas, sobre los vasos del escroto o en otros sitios, como en el pene y abdomen.

III) *Angioqueratoma. Corporis diffusum. (Enfermedad de Fabry).* Se caracteriza por lesiones papulosas rojas, oscuras, azulosas, que se pueden encontrar localizadas universalmente en la superficie cutánea asociadas con depósitos de fosfolípidos en el aparato cardiovascular y renal.

IV) *Angioqueratoma circumscrip- tum. (Fabry).* Se caracteriza por su estructura vascular nevoide, verrucosa, en bandas o estrías, localizadas unilateralmente en extremidades inferiores y ocasionalmente en superiores.

V) *Angioqueratoma solitario o múl- tiple. (Helwig).* (Figs. 1, 2, 3 y 4). La lesión clínicamente recuerda la de *Mibelli*, ocurre en cualquier sitio de la

CUADRO COMPARATIVO DE LOS CINCO TIPOS DE ANGIOQUERATOMAS

No	Apariencia Clínica	Localización	Edad	Sexo	Hereditario	Comentarios	Histopa
Mibelli.	Elevación verrucosa vascular. (2.5 mm)	Sobre prominencias óseas de manos y pies	Escolares y adolescentes.	Ambos sexos, predominantemente en mujeres jóvenes.	No	Asociado con sabañones. Afección puramente cutánea.	Marcada hipersia y acantosis de las lagunas
Fordyce	Lesión vascular, elevada, verrucosa, sobre vasos del escroto u otros sitios. (1.5 mm).	Escroto, pero puede extenderse al pene y al abdomen.	2da. o 3ra. década.	Hombres	No	Un tercio de los casos asociados con aumento de la presión venosa y varicocele.	Moderada hiperqueratosis y acantosis papilar. Lesión vascular y lesión venosa
(Corporismum) de Fabry.	Papulas rojas oscuras, azul. En grupos (1.3 mm).	Particularmente sobre rodillas y piernas.	Adolescentes	Predominantemente masculino.	Si	Toma cardiovascular y renal en mujeres. Usualmente no erupción cutánea.	Ligera hiperqueratosis y acantosis papilar. Vasculización arteriolas, arterias y músculos. (A)
Circumscriptum. (1915)	Lesión verrucosa elevada en bandas o estrías (20-70 mm).	Extremidades inferiores; ocasionalmente superiores. Usualmente unilaterales.	Congénito	Ambos.	No	Afección puramente cutánea. Representa una verdadera Telangiectasia.	Ligera hiperqueratosis; dilatación de las papilomas. (Dilatación v)
Solitario y (57)	Lesión similar al Mibelli, menor que A. Circumscriptum. (2.5 mm)	En cualquier parte del cuerpo. Gran incidencia en extremidades inferiores.	2da. a 4ta. décadas.	Ambos.	No	Frecuentemente tomados por nevus o melanomas malignos.	Similar al Mibelli, pero no precedido por sabañones.

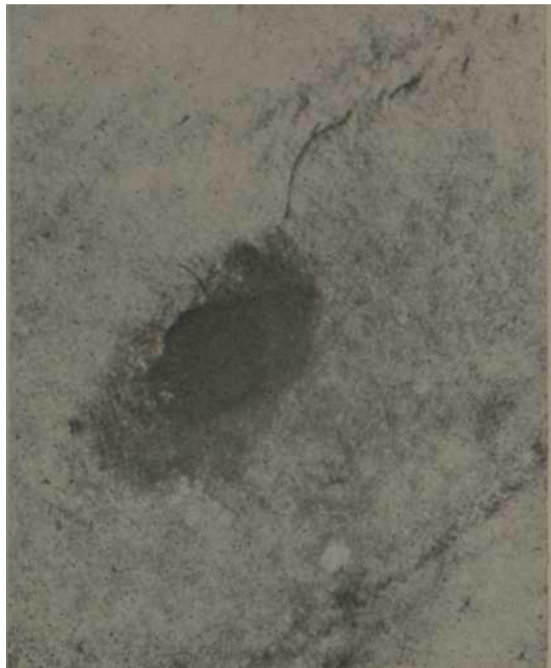


Fig. 1: Angioqueratoma solitario, situado en el abdomen que clínicamente fue diagnosticado como melanoma maligno, por presentarse como urui lesión nodular, pigmentada, con un halo eritematoso y bordes difusos.



Fig. 2: Angioqueratoma solitario en un hombre de la raza bUinca de 22 años que presentó una lesión de color gris azuloso medianamente elevado en brazo derecho, siendo clínicamente diagnosticado como nevus pigmentado e histológicamente angioqueratoma.

Fig. 4: Angioqueratoma demostrándose en este corte histológico un quiste sanguíneo a gran aumento pudiéndose notar a su alrededor los procesos interpapilares elongados.



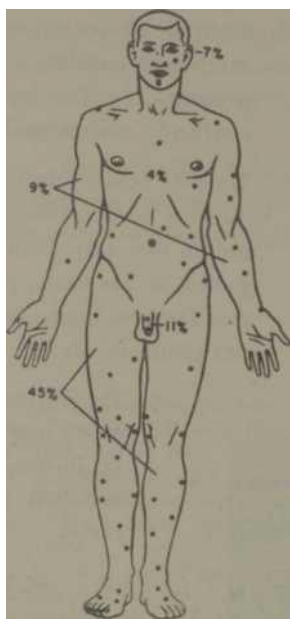
Fig. 3: Angioqueratoma donde se nota hi gran hiperquerato- sis, acantosis y la elongación de los procesos interpapilares, formando quistes sanguíneos en el dermis papilar.

piel, apareciendo en la 2da. a 4ta. década de la vida y que frecuentemente se toman por un nevus o un melanoma maligno, no están precididos de sabañones y alrededor del 96% de los pacientes son blancos.

El 80% se presenta en hombres y el 20% en mujeres.

El más joven de los pacientes reportados ha sido de 18 meses y el más viejo de 70 años.

Localización: (Fig. 5). El 56% de las lesiones se localizan en las extremidades inferiores y un 13% en las superiores y tronco, un 11% en los genitales masculinos y alrededor de un 7% en la extremidad cefálica.



Usualmente las lesiones fueron asintomáticas a veces pueden presentar ligero o moderado dolor.

En un alto porcentaje las lesiones clínicamente son interpretadas como nevos o melanomas malignos, como verrugas, liemangiomas, etc.

El tratamiento de esta afección debe ser por exéresis quirúrgica, las reci-

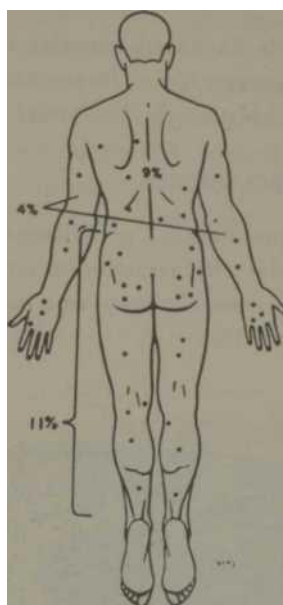


Fig. 5: Viñetas donde se representan las localizaciones más frecuentes de los angioqueratomas.

Número de lesiones: Alrededor de un 83% de las pacientes con esta afección es de forma solitario y un 17% múltiples.

Color: El color de la lesión varía desde el rojo, violáceo, azul, negro.

Al inicio las lesiones jóvenes son de un color rojo y de consistencia blanda, pero a medida que envejecen se tornan en azules y finalmente en negro.

Tamaño: La mayoría de las lesiones son ranqueadas entre 2 y 10 rams. de diámetro, con un average de 3 mms.

divas son escasas por consiguiente el pronóstico es bueno.

DESCRIPCION HISTOPATOLÓGICA

Varios beclios bistopatológicos combinados sugieren el diagnóstico de angioqueratoma :

- 1) Marcada dilatación vascular de los vasos papilares de la dermis, formando grandes lagunas, en el área papilar de la dermis.
- 2) Apariencia alterada de la epidermis.

a) Acantosis con elongaciones de los procesos interpapilares particularmente alrededor de las lagunas vasculares formando los quistes sanguíneos.

3) La relación interna de la patología vascular y epidérmica.

4) Ausencia de vasos dilatados en las capas de la dermis inferior, sugestivo de hemangioma.

5) Infiltrado inflamatorio discreto, alrededor de las lesiones.

6) El daño de la pared vascular es debido a la degeneración y fragmentación del tejido elástico de los vasos.

CONCLUSIONES

- 1) Los angioqueratomas actualmente son clasificados clínicamente en cinco tipos y en general tienen una histopatología similar.
- 2) Los angioqueratomas de tipo solitario son alrededor de un 80% siendo lesiones unidas y más frecuentes en hombres.
- 3) El tipo de Mibelli, ocurren en las ex-

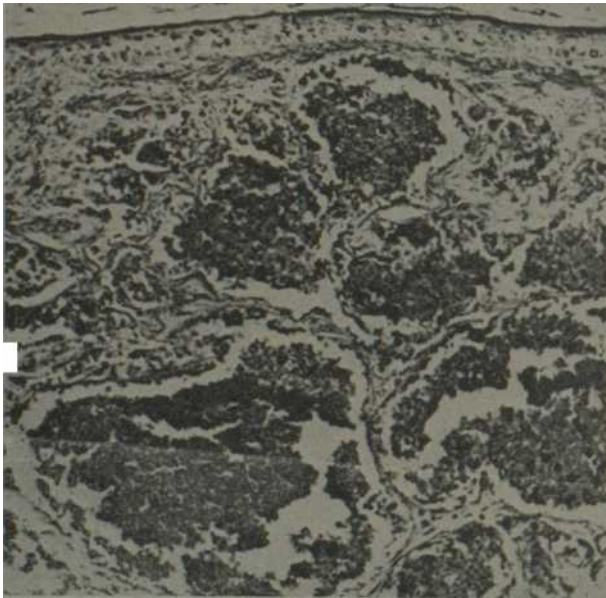


Fig. 6: Angioma senil que se caracteriza por la atrofia de la epidermis y en gran dilatación vascular en dermis inferior. Entidad frecuentemente confundida clínicamente con los angioqueratomas, pero histológicamente diferentes.

tremidades de mujeres jóvenes y con historia de sabañones.

4) Los angioqueratomas deben ser considerados en los diagnósticos diferenciales del nevus pigmentado, queratosis seborreica, carcinoma basal pigmentado, hemangioma (Fig. 6) y del aneurisma capilar, y sobre todo tener presente la frecuencia, aunque se confunde con el melanoma maligno.

5) Ha sido reportado por varios autores que los angioqueratomas son básicamente una respuesta a injurias de la pared de los vasos papilares por varios factores como traumas, irritaciones crónicas, etc.

6) Puede ser curada la afección por extirpación de la lesión, casi nunca hay recidiva y no es hereditaria.

SUMMARY

A historical review of angiokeratoma has been made and its different sites have been studied. The various types of clinical angiokeratoma have been reviewed.

A majority of solitary angiokeratomas seen have been of small size, bluish-black color with a rough surface and of wart-like growth, appearing anywhere on the surface of the skin and especially on the lower limbs.

Angiokeratoma should be one possibility considered in the differential diagnosis of melanoma.

Fifteen to seventeen per cent of the lesions were clinically diagnosed as melanomas and as such surgically removed.

A classification of angiokeratomas has been made, considering each as different Mibelli's, Fordyce's and Fabry's angiokeratomas, angiokeratomas circumscriptum and solitary and multiple angiokeratomas.

RESUME

On y fait une révision historique des angiokératomes et on y en étudie les différents sièges en connues. On y fait aussi une révision des différents types cliniques d'angiokératomes.

La majorité des angiokératomes étaient petits bleuâtres, rugueux; présentant une

croissance ressemblant celle des verrues, apparaissant dans un lieu quelconque de la surface cutanée et spécialement dans celle des extrémités inférieures.

Le diagnostic d'angiokératome doit être considéré en faisant le diagnostic différentiel des mélanomes.

Du 15 au 17% des lésions ont été diagnostiquées par les moyens cliniques comme des mélanomes et ont été extirpées avec ce diagnostic-ci.

On y fait une classification des angiokératomes en considérant comme étant distincts les angiokératomes de Mibelli, Fordyce, Fabri, l'angiokératome circonscrit (angiokeratoma circums-cryptum) et les angiokératomes solitaires et les multiples.

BIBLIOGRAFIA

1. —Ruiter, M.: Some Further Observations on Angiokeratoma Corporis Diffusum, Brit J. Derm. 69: 137-144, April, 1957.
2. —Pittelkow, R. B.; Kierland, R. R.; and Montgomery, W.: Angiokeratoma Corporis Diffusum, AMA. Arch. Derm. 72: 556-561, Dec., 1955.
3. —MacGrae, J. D., Jr., and Winkelmann, R. K.: Generalized Essential Telangiectasia: Report of Clinical and Histological Study of 13 Patients With Acquired Cutaneous Lesions, J.A.M.A. 185: 909-913, Sept. 21, 1963.
4. —Ruiter, M.: Angiokeratoma Corporis Diffusum, Arch. Derm. 68: 21-27, 1953.
5. —Way, S.: Histopathology of Angiokeratoma. Arch. Derm. 22: 301-304, 1930.
6. —Bruce, D. H.: Angiokeratoma Circumscriptum and Angiokeratoma Scroti, Report of a Case, Arch. Derm. 81: 388-393, 1960.
7. —Loria, P. R.; Derbes, V. J.; and Krafchuk, J. D.: Keratotic Hemangiomas, Arch. Derm. 77: 216-219, 1958.
8. —Isaki, M.: Angiokeratoma of the Scrotum (Fordyce), Keio J. Med. 1: 61-68, 1952.
9. —Eller, J. J., and Anderson, N. P.: Basal Cell Carcinoma With Excessive Pigment Formation, Arch. Derm. 27: 277-289, 1933.
10. —Epstein, E.; Novy, F. G.; and Hermán V.: Capillary Aneurysm of the Skin, Arch. Derm. 91: 335-341, 1965.
11. —R. Imperial, M. D., and E. B. Helwig, M. D.: Angiokeratoma. Arch. Derm. Vol. 95, Num. 2, February, 1967.
12. —G. Von Gemmingen, M. D.; R. R. Ker- Umd, M. D. and J. M. Opitz M. D.: Angiokeratoma Corporis Diffusum. Arch. Derm. Vol. 91 No. 3, March, 1965.