

## Angioqueratoma *corporis* circunscrito (enfermedad de Fabry tipo II)

Sr. Editor:

Una niña ecuatoriana de 6 años de edad acudió a consulta por presentar en el flanco abdominal derecho múltiples pápulas rojo-violáceas de escasos milímetros de diámetro, que han ido incrementándose en número en los últimos años hasta adquirir la configuración actual (fig. 1). Este proceso ya había sido tratado en su país de origen sin diagnóstico clínico e histológico confirmado, en una clínica de medicina estética mediante un aparato de radiofrecuencia, por lo que en algunas zonas se observan cicatrices puntiformes discretamente sobrelevadas intercaladas con las lesiones previamente descritas. Según refiere la madre no existe historia de traumatismos previos en la zona donde su hija presenta las lesiones. En determinadas ocasiones se ha producido sangrado de algunas de ellas, lo cual le causa gran preocupación.

El examen clínico reveló la presencia de múltiples pápulas eritematovioláceas de escaso diámetro, algunas cubiertas de una discreta costra en su superficie, situadas en el flanco abdominal derecho, firmes a la palpación y no adheridas a planos profundos. El resto del examen cutáneo no mostró alteraciones significativas y la anamnesis y la exploración por órganos y aparatos no mostró hallazgos patológicos.

La histología de una de las lesiones mostró una epidermis caracterizada por la presencia de hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis y papilomatosis, con ectasia de los vasos de la dermis superficial con endotelio sin alteraciones y con la presencia de eritrocitos en su interior que en determinadas localizaciones se organizaban formando pequeños trombos. Se realizó asimismo una ecografía abdominal que no mostró alteraciones de ninguno de los órganos examinados.

Con estos datos se estableció el diagnóstico de angioqueratoma corporal circunscrito o enfermedad de Fabry tipo II.

El término angioqueratoma es concepto dermatológico ampliamente utilizado para referirse a un conjunto de diferentes enfermedades agrupadas bajo una base clínica de lesiones vasculares que presentan una histología común caracterizada por la presencia de ectasia de los vasos situados en la dermis superficial sobre los que se dispone una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica. En la actualidad se describen cinco tipos diferentes de angioqueratomas<sup>1</sup>: *a*) angioqueratoma corporal difuso (enfermedad de Fabry tipo I); *b*) angioqueratoma de Mibelli (caracterizado por lesiones bilaterales en las caras laterales de los dedos de las manos y de los pies); *c*) angioqueratoma de Fordyce (localizado en el escroto o perineo femenino); *d*) angioqueratoma solitario, y *e*) angioqueratoma corporal circunscrito (enfermedad de Fabry tipo II).

El angioqueratoma corporal circunscrito es una rara entidad caracterizada por la presencia de numerosos elementos puntiformes,

agminados, que se disponen en placas, estrías o bandas zoniformes unilaterales, sobre un fondo eritematocianótico<sup>2</sup>.

Normalmente son evidentes al nacer o se constituyen en los primeros años de vida (es raro su desarrollo en la adolescencia o durante la edad adulta) y se localizan preferentemente en las extremidades, en ocasiones asociados a otras malformaciones vasculares como el síndrome de Klippel-Trénaunay, síndrome de Cobb, linfangiomas, angiomas planos, etc., y entonces es muy difícil distinguirlos de auténticos hemangiomas verrugosos. Otras localizaciones menos frecuentes pero en las que también se puede presentar son muñecas, glúteos, abdomen y cavidad oral<sup>3</sup>.

La fisiopatología del angioqueratoma circunscrito todavía no está perfectamente determinada. Se ha descrito que posiblemente responda a la manifestación cutánea de una fístula arteriovenosa o sea el resultado de la alteración de vénulas y vasos linfáticos locales secundaria a minitraumatismos de repetición o procesos de hipertensión venosa, lo cual motivaría la proliferación epitelial responsable de la acantosis y papilomatosis que se observa en los cortes histológicos de las lesiones cutáneas. Mediante técnicas de inmunohistoquímica se ha descrito un aumento de la expresión de la metaloproteinasa 9 (MMP-9) a nivel de la membrana basal o juntura dermoepidérmica<sup>4</sup>, en las áreas con mayor predominio de hiperqueratosis, sin que hasta el momento se haya descrito otra alteración que justifique su expresión.

Desde el punto de vista terapéutico se recomienda un tratamiento quirúrgico combinado mediante láser, electrocirugía e incluso cirugía convencional según la localización de las lesiones<sup>5</sup>. La inyección de sustancias esclerosantes tiende a limitarse a casos de involución espontánea o incompleta. En este tipo de pacientes se recomienda tranquilizar a los padres y descartar cual-



Figura 1. Múltiples pápulas rojo-violáceas sobre fondo cianótico en flanco abdominal derecho.

quier proceso de tipo sistémico para confirmar el diagnóstico clínico de sospecha.

**R. Ruiz Villaverde, J. Blasco Melguizo,  
M.J. Alonso Corral y F. Díez García**  
Unidad de Dermatología. Hospital de Poniente.  
El Ejido. Almería. España.

*Correspondencia:* Dr. R. Ruiz Villaverde.  
Dr. López Font, 10, 5.º A4. 18004 Granada. España.  
Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Sardana K, Koranne RV, Sharma RC, Majan S. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme: Rare presentation on the neck. *Australas J Dermatol* 2001;42:294-5.
2. Kumar MV, Thappa DM, Shanmugam S, Ratnakar C. Angiokeratoma circumscriptum of the oral cavity. *Acta Derm Venereol* 1998;78:472.
3. Vijaikumar M, Thappa DM, Karthikeyan K, Jayanthi S. Angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Pediatr Dermatol* 2003;20:180-2.
4. Kobayashi T, Sakuraoka K. A case of angiokeratoma circumscriptum: Immunolocalization of matrix metalloproteinase (MMP-9). *J Dermatol* 1998;25:391-4.
5. Pasyk KA, Argenta LC, Schelbert EB. Angiokeratoma circumscriptum: Successful treatment with argon laser. *Ann Plast Surg* 1988;20:183-90.