

## Angioqueratoma asociado a Síndrome de Klippel-Trénaunay: a propósito de un caso

Yamileth Acacio, Mildred Gutiérrez, Juan Morantes, Rosanelly Roye, Mariela Zamora, Verónica Fernández, Yudit Robles

Departamento de Dermatología, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas-Venezuela. E-mail: yaminegrita\_gre@yahoo.com

### Introducción

El síndrome de Klippel-Trenaunay fué reportado por Klippel Trenaunay en el año 1900. Es un síndrome poco frecuente que aparece en 1 de cada 27.500 recién nacidos vivos; en el 95% de los casos registrados están afectadas las extremidades inferiores y el 85% son unilaterales<sup>1</sup>.

Es conocido también como angio-osteohipertrofia y consiste en una malformación veno-capilar de una extremidad con hipertrofia progresiva de la misma, este síndrome está constituido por alteraciones tales como: malformaciones capilares, hipertrofia de las extremidades, linfedema, venas varicosas y flebolitos. Para su diagnóstico se requieren estu-

dios de imágenes tipo Angiografía con resonancia magnética y ultrasonografía doppler<sup>2</sup>.

En el mismo orden de ideas, otra entidad conocida son los angioqueratomas, lesiones que se manifiestan clínicamente como pequeñas pápulas rojas hiperqueratósicas con cambios de color de azul a negro caracterizadas desde el punto de vista histopatológico por la presencia de hiperqueratosis, vasos sanguíneos ectásicos de paredes delgadas ubicados en la dermis superficial. Se describen siete tipos:

1. Angioqueratoma corporal difuso o Enfermedad de Fabry.
2. Angioqueratoma de Mibelli.



3. Angioqueratoma de Fordyce (angioqueratoma del escroto y la vulva).
4. Angioqueratoma solitario.
5. Fucocidosis.
6. Mucopolipidosis.
7. Angioqueratoma circunscrito<sup>4,5</sup>.

El angioqueratoma circunscrito es la variedad menos común. Fue descrito en el siglo XX, aparece más frecuente en sexo femenino, con relación 3:1 evidenciándose desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida. Las patologías que se asocian con mayor frecuencia al angioqueratoma circunscrito son el angioqueratoma de Fordyce y los angioqueratomas de la lengua; con menos frecuencia, el síndrome de Cobb, el síndrome de Klippel-Trénaunay, el nevus flameus, el hemangioma cavernoso y las fístulas arteriovenosas traumáticas<sup>6</sup>.

### Caso clínico

Se trata de preescolar masculino de 3 años de edad, natural de Caracas y procedente del estado Anzoátegui cuya madre refiere inicio de enfermedad actual desde el nacimiento, caracterizada por placas eritematosas de superficie verrugosa a predominio de miembro inferior izquierdo, que aumentó de tamaño progresivamente, motivo por el cual acudió a este centro; fué evaluado por el servicio de pediatría de donde fue referido a nuestro departamento. Antecedentes prenatales: producto de I gesta con embarazo controlado, no complicado. Peso al nacer: 3,200 kg. Talla al nacer: 52 cm. Antecedentes personales: infección de partes blandas en miembro inferior izquierdo al año de edad tratada con penicilina cristalina (con evolución satisfactoria). Desarrollo psicomotor: bipedestación a los 11 meses y dificultad para la marcha. Antecedentes familiares: no contributorios. Examen físico: paciente en buenas condiciones generales, fototipo cutáneo IV/VI según Fitzpatrick, hidratado; asimetría de miembros inferiores con hipertrofia muscular en miembro izquierdo y placa eritematoviolácea de superficie verrugosa con zonas de costra que abarca el 70% de la cara externa del miembro inferior izquierdo, limitación funcional moderada para la deambulación, lesiones con características similares en glúteo izquierdo y glande. Resto del examen físico, dentro de límites normales (Fotos 1 a 6).

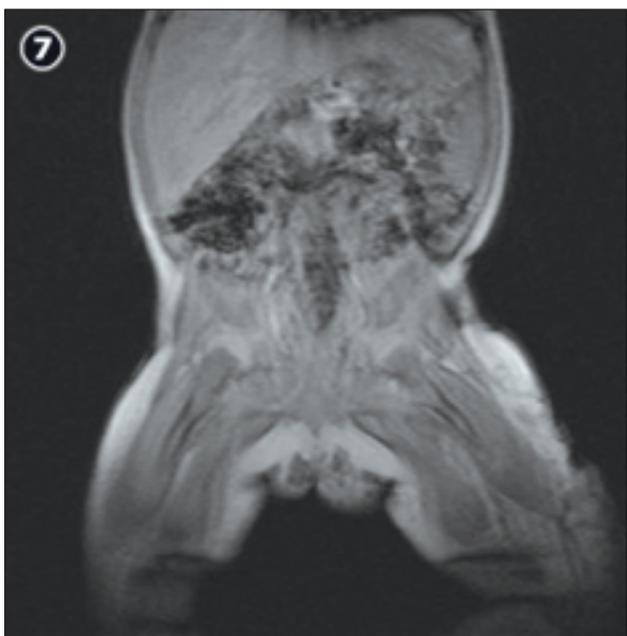
Al dermatoscopio: lagos vasculares.

Se evaluaron estudios de imágenes de años anteriores que reportaron:



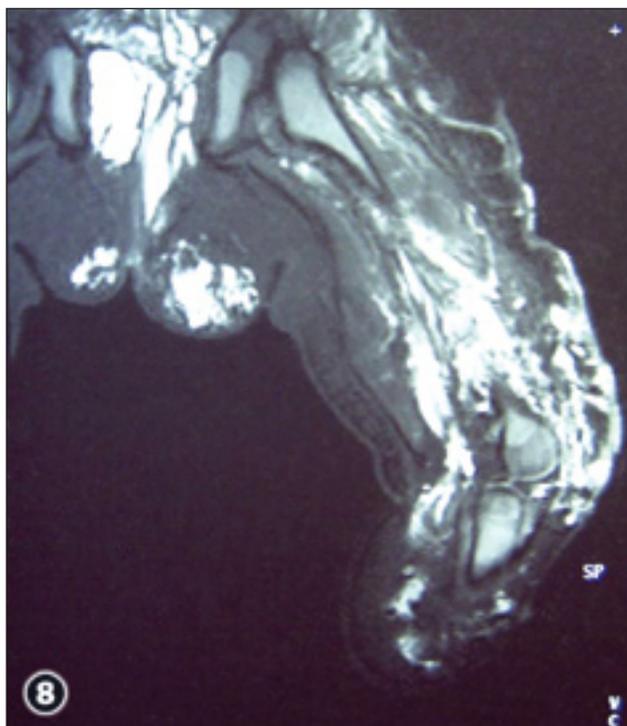


Ecosonograma abdominal (año 2002): sin evidencia de patología en órganos evaluados. Ecosonografía doppler A-V de pelvis (año 2002): Arteriopatía isquémica en arterias femoral, poplítea y tibial anterior, de etiología compresiva. (Año 2003): proceso angiomatoso que se prolonga a glúteo escroto y pelvis, imagen redondeada cercana a arteria coxofemoral izquierda e infiltración grasa del elemento endovascular (Foto 7).



Resonancia Magnética de la pierna izquierda (año 2003): proceso angiomatoso en cara lateral de miembro inferior izquierdo que involucra región glútea e intrapélvica (Foto 8).

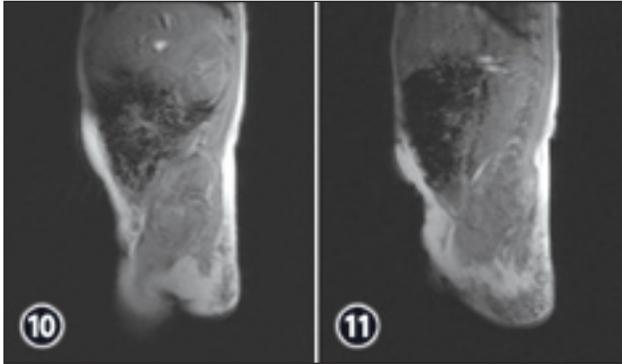
Rayos X comparativa de miembros inferiores (24-11-2005): diferencia de 7,3 cm a favor de miembro inferior izquierdo, densidad ósea conservada (sin imágenes líticas o blásticas)



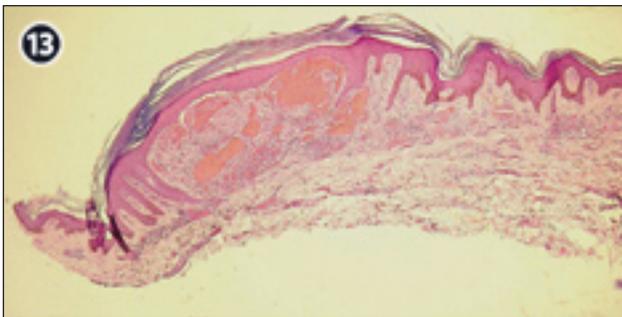
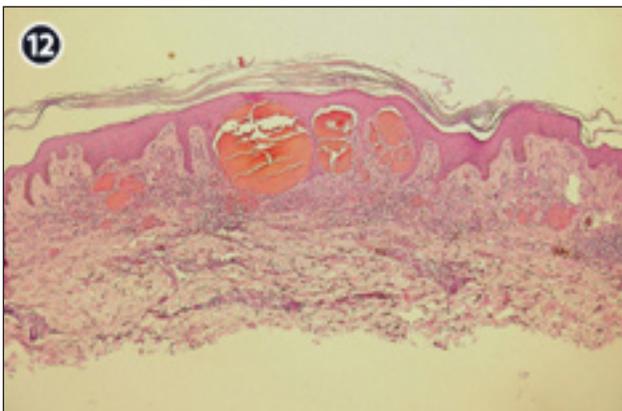
y aumento de la densidad de partes blandas con aspecto heterogéneo (Foto 9).



Angiografía de miembro inferior izquierdo (25-11-2005): Hemangioma difuso de miembro inferior izquierdo (Fotos 10 y 11).



Histopatología (03-10-2005): Angioqueratoma con ulceración y necrosis epidérmica focal (Fotos 12 y 13).



Con base en los hallazgos clínicos, histopatológicos y el resultado de los estudios se planteó el diagnóstico de Angioqueratoma circunscrito asociado a síndrome Klippel-Trenaunay Weber. Se procedió a realizar tratamiento con embolizaciones con alcohol absoluto por el departamento de terapia endovascular y ciclos de criocirugía

cada tres meses; se evidenció disminución del tamaño de las lesiones (Fotos 14 y 15).



El paciente continúa en tratamiento y hasta el momento ha mostrado evolución clínica satisfactoria (Fotos 16 y 17).





### Discusión

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una entidad poco frecuente lo que pudiera en múltiples ocasiones conllevar a un retraso en el diagnóstico y como consecuencia una conducta terapéutica inadecuada e incluye la demora o no detección de posibles manifestaciones asociadas y conllevar a limitación funcional potencialmente evitable<sup>1</sup>.

Se considera una malformación capilar linfático-venosa combinada que en el 95% de los casos, presenta afectación unilateral del miembro inferior y en 5%, en miembro superior. De etiología incierta y se caracteriza por hemangioma plano, hipertrofia de huesos y tejidos blandos, que generalmente coincide con el área de hemangioma y alteraciones del sistema<sup>2</sup>. Se plantea la posibilidad de relación con el gen para la proteína activadora de la GTPasa, cuya misión es el control del crecimiento y diferenciación celular. La hipertrofia en la mayoría de los casos, es de las extremidades; puede ser unilateral o afectar varias. La hipertrofia es congénita o de aparición temprana en la niñez, usualmente de un miembro, el aumento de tamaño puede ser progresivo y afectar a toda la extremidad, tal es el caso del paciente en discusión. No siempre coinciden todas las características. Puede haber compromiso visceral con afección abdominal por el hemangioma ipsilateral incluyendo colon, hígado, bazo, yeyuno y riñones, pero puede estar constituido sólo por desórdenes cutáneos o por compromiso visceral<sup>3</sup>.

El angioqueratoma circunscrito es la variedad menos común. Ha recibido otras denominaciones desde su primera descripción efectuada a principios del siglo XX, siendo denominado angioqueratoma solitario, neviforme, nevoide, negro solitario, nodular o circunscrito<sup>4</sup>. Es más frecuente en mujeres con relación 3:1; aparece desde el nacimiento o en las dos primeras décadas de la vida<sup>1,6,8</sup>, también puede aparecer en la adultez. Consiste en una placa compuesta de pápulas pequeñas discretas o pápulas y nódulos variables que tienden a confluir<sup>4</sup>, de coloración rojo oscuro a azul negruzco, cuya superficie es verrugosa. Son asintomáticas y aumentan de tamaño en forma proporcional al crecimiento corporal<sup>1,3</sup>; resulta importante destacar que estos hallazgos descri-

tos también se encuentran en nuestro paciente, aunque en este caso el sexo es masculino. Su distribución es lineal o zosteriforme, casi siempre son unilaterales y aparecen predominantemente en la pierna, sólo un 10% se localiza en extremidad superior o genitales<sup>7,4</sup>. El mecanismo por el cual se desarrolla el angioqueratoma circunscrito es desconocido<sup>9</sup>. Los posibles factores etiológicos son el trauma repetitivo, con factores congénitos por su aparición temprana y su distribución lineal que parece seguir trayectos nerviosos o vasculares; así mismo, el embarazo y la hipoxia tisular son otros factores implicados. Dentro de su patogenia existe confusión en cuanto si es un angioma verdadero o se trata simplemente de dilatación de vasos preexistentes, aunque otros autores refieren que puede ser mejor clasificada como un tipo de malformación capilar<sup>10</sup>. El angioqueratoma circunscrito ha sido reportado coexistiendo con el angioqueratoma de Fordyce y angioqueratomas de la lengua. Otras asociaciones clínicas son con: síndrome de Klippel-Trénaunay así como la asociación de ambas entidades encontradas en el caso clínico presentado en este artículo. El tratamiento en el angioqueratoma circunscrito no es fácil y puede consistir desde extirpación quirúrgica en la medida de lo posible y criocirugía con resultado favorable sobre las lesiones superficiales en el láser de argón también se han reportados buenos resultados<sup>4</sup>. La extirpación quirúrgica es el método estándar para el tratamiento de malformaciones vasculares, la escleroterapia guiada por ultrasonido o el láser endovascular son métodos alternativos de tratamiento para las malformaciones venosas con respuesta satisfactoria<sup>5</sup>. Si bien la tasa de recurrencia es alta, la mejoría clínica es significativa, después del tratamiento endovascular. Los pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, deben recibir atención multidisciplinaria en centros vasculares calificados<sup>2,3</sup>. Se decidió la presentación de tan interesante caso, en virtud que la proporción en el sexo masculino al igual que la asociación de ambas entidades tales como el Angioqueratoma con Síndrome de Klippel-Trénaunay resultan poco frecuentes; además es uno de los pocos casos reportados con evolución satisfactoria posterior al tratamiento.

### Referencias

1. Méndez T, Otero I, García R, Pérez B. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber: presentación de un caso. *Rev Cubana Oftalmol* 2001; 14(1):47-9.
2. Maari C, Frieden IJ. Klippel-Trenaunay syndrome: The importance of "geographic stains" in identifying lymphatic disease and risk of complications. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51(3):391-8.
3. Bologna J, Jorizzo J, Prapini R. Malformaciones Vasculares en Dermatología Vol 2. Editorial Mosby, Madrid 2004; 1615-21.
4. Ávila M, Vásquez A. Angioqueratoma circunscrito. Informe de un caso y revisión de la literatura. *MEDUNAB* 2002; 5(14):118-20. [www.unab.edu.co](http://www.unab.edu.co)
5. Depujos P, Serrano J. Klippel Trenaunay Weber syndrome. *MEDUNAD* 1999. Vol 2. Issue 6:160-163.
6. Weedon D, Strutton G. Tumores vasculares en Piel Patología. Madrid. Marban Libros 2002; (2):822-824.
7. García Percy; Gutiérrez Zaida. Angioqueratoma circunscrito asociado al Síndrome de Klippel-Trenaunay. *Folia Dermatológica Peruana* 2003; 14(2):29-32.
8. Odom R, James SW, Berger T. *Diseases of the Skin*. Clinical Dermatology. 9th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company 2000; 23-29.
9. Chandrashekar L, Devinder M, Kaliaperumal K. Cutaneous variant of angioqueratoma corporis diffusum. *Dermatology Online Journal* 2005; 9(1):13.
10. Orozco Y, Cabaret C, Palacios S. Angioqueratoma circunscrito. *Dermatología Sociedad Ecuatoriana de Dermatología* 1997; 6(1):26-28.