

Angioqueratoma de Fordyce asociado a varicocele

Andrea Cachutt Díaz¹, Catherine Fortique¹, Candida Moya Pérez¹, Aniusky Brazón², Oscar Reyes Jaimes³, Ricardo Pérez Alfonso⁴.

Resumen:

Los angioqueratomas de Fordyce son un subtipo de angioqueratomas producto de la combinación de la reducción de los tejidos elásticos del sostén venoso, lesión directa de los capilares dérmicos e hipertensión venosa local crónica, conduciendo a aumento de presión venosa y/o alteración de la pared vascular. De allí su asociación con varicocele, hernias inguinales, tromboflebitis, entre otras. El diagnóstico se basa en la clínica, dermatoscopia e histopatología. Debe diferenciarse de otras entidades clínicas como papulosis bowenoide, verrugas genitales y enfermedad de Fabry. Se considera una entidad clínica de carácter crónico y benigno cuyo tratamiento es con fines cosméticos.

Palabras clave: Angioqueratomas de Fordyce, genitales, varicocele.

Fordyce's angiokeratoma associated with varicocele

Summary

Fordyce angiokeratomas are a subtype of angiokeratomas, resulting from the reduction of the elastic tissues of the venous support, direct lesion of the dermal capillaries and chronic local venous hypertension, leading to increased venous pressure and/or alteration of the vascular wall. Hence its association with varicocele, inguinal hernias, thrombophlebitis, among others. Diagnosis is based on clinical examination, dermoscopy and histopathology. It should be differentiated from other clinical entities such as bowenoid papulosis, genital warts and Fabry's disease. It is considered a clinical entity of a chronic and benign nature of this entity, so its treatment is for cosmetic purposes.

Key words: Fordyce angiokeratomas, genitalia, varicocele.

- 1 Residente del Postgrado del Dermatología y Sifilografía. Instituto de Biomedicina "Dr. Jacinto Convit". Hospital Vargas de Caracas, Universidad Central de Venezuela.
- 2 Dermatólogo. Adjunto del Servicio de Dermatología. Instituto de Biomedicina "Dr. Jacinto Convit". Hospital Vargas de Caracas, Universidad Central de Venezuela.
- 3 Dermatólogo-Dermatopatólogo. Adjunto del Servicio de Dermatología. Instituto de Biomedicina "Dr. Jacinto Convit". Hospital Vargas de Caracas, Universidad Central de Venezuela.
- 4 Dermatólogo. Director del Postgrado de Dermatología y Sifilografía y adjunto del Servicio de Dermatología. Instituto de Biomedicina "Dr. Jacinto Convit". Hospital Vargas de Caracas, Universidad Central de Venezuela.

Autor para correspondencia:
Andrea Cachutt Díaz
E-mail: andreacachutt@gmail.com

Recibido: 31-01-2023
Aceptado: 17-05-2023

CASO CLÍNICO

Introducción

Los angioqueratomas son tumores benignos conformados por vasos dilatados en dermis superior, hiperplasia epidérmica e hiperqueratosis¹, que pueden localizarse en cualquier área corporal². Son cinco los subtipos descritos entre ellos los de escroto y vulva o de Fordyce³, siendo éste la variante más frecuente⁴, angioqueratoma corporal difuso, angioqueratoma de Mibelli, angioqueratoma solitario y angioqueratoma circunscrito^{3,5}. (Tabla 1).

Descritos por primera vez por Fordyce en 1896 en un hombre de 60 años con varicocele bilateral. Son más frecuentes en hombres entre los 20-30 años y en mayores de 50 años⁶. En mujeres son poco comunes y suelen ser unilaterales, únicos o múltiples⁷.

Se plantea como etiopatogenia la combinación de reducción de los tejidos elásticos del sostén venoso, lesión directa de los capilares dérmicos e hipertensión venosa local crónica, lo cual conduce a un aumento de la presión venosa y/o alteración de la pared vascular^{6,8}. Por lo antes descrito se asocian a condiciones que eleven la presión venosa local, principalmente varicoceles, embarazo, hernia inguinal, prostatitis, linfogranuloma venéreo, tromboflebitis y cáncer de vejiga. No todos los pacientes con varicocele son portadores de angioqueratomas y viceversa^{1,6}.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 69 años de edad con angioqueratomas de 20 años de evolución, con varicocele bilateral con el fin de reconocer la asociación entre varicocele y dicha entidad clínica.

Reporte de caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 69 años de edad, quien inició enfermedad en el año 2002, cuando comenzó a presentar pápulas purpúricas a nivel de escroto, no pruriginosas, sin otros concomitantes. Durante 20 años presentó aumento en número, tamaño y extensión a cuerpo de pene por lo que acudió a un centro ambulatorio donde realizaron exámenes de VIH y VDRL,



Figura 1. A) Pápulas purpúricas, de aspecto angiomaso, en escroto y cuerpo del pene. B) Mayor detalle de las lesiones.

encontrándose negativo y no reactivo respectivamente, por lo que fue referido a nuestro centro. Al examen físico se observó: Fototipo cutáneo III según Fitzpatrick con múltiples pápulas purpúricas, de aspecto angiomaso, tamaño variable, bordes regulares y definidos a nivel de escroto y cuerpo del pene. Sin afectación del glande u otras áreas corporales. (Figuras 1A y 1B).

Tabla 1: Características clínicas de subtipos de angioqueratomas.

Diagnóstico	Edad	Sexo	Localización	Presentación clínica
Angioqueratomas corporal difuso o Enfermedad de Fabry	Antes de la pubertad	Predominantemente masculino pero puede ocurrir en mujeres	Dermis, corazón, riñón, sistema nervioso	Grupo de pequeñas pápulas rojas
Angioqueratoma de Mibelli	Infancia hasta adolescencia	Ambos sexos. Predomina en mujeres jóvenes	Prominencias óseas de manos y pies	Lesión vascular hiperqueratósica
Angioqueratomas de Fordyce	Segunda a tercera década de la vida	Hombres	Genitales	Pápulas rojas oscuras de 2-5 mm de diámetro con superficie hiperqueratósica
Angioqueratoma circunscrito	Al nacimiento	Ambos sexos	Tronco y/o piernas	Nódulos o placas rojo oscuros o negro azuladas unilaterales
Angioqueratomas solitarios y múltiples	Segunda a cuarta década de la vida	Ambos sexos	Cualquier parte del cuerpo	Lesiones papulares únicas o múltiples

En la dermatoscopia se observó un patrón lacunar dado por la presencia de lagunas moradas y rojizas cubiertas por un velo blanquecino y separadas por septos. (Figura 2).

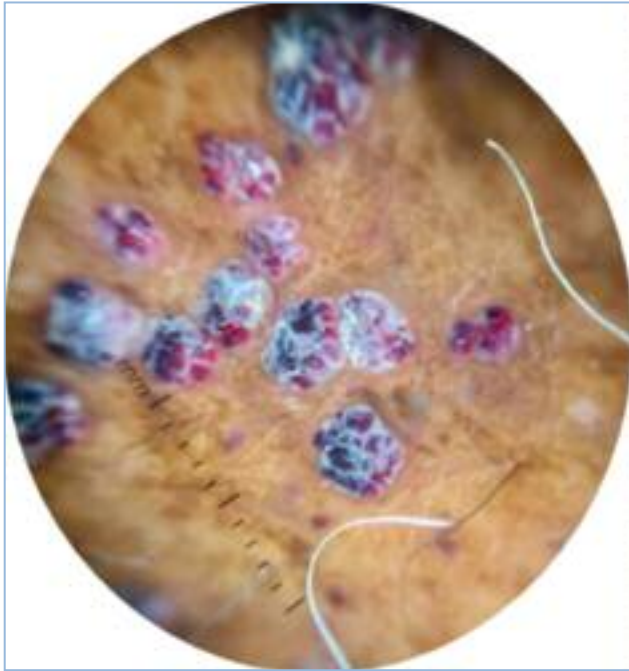


Figura 2. Dermatoscopia: Patrón lacunar con laguna moradas y rojizas, cubiertas por un velo blanquecino y separadas por septos.

Se planteó como impresión diagnóstica angioqueratomas en escroto y pene. Se solicitaron laboratorios que se encontraron dentro de límites normales. Se realizó ecosonograma testicular con efecto Doppler en donde se identificaron la presencia de varicocele grado I bilateral, quiste simple de epidídimo izquierdo y quiste simple de testículo izquierdo. En ecosonograma abdominal con énfasis renal se determinó esteatosis hepática leve y microlitiasis renal derecha. Es evaluado por el servicio de urología quienes, en vista de grupo etario, grado de lesiones y de mantenerse asintomático, deciden mantener la conducta expectante.

Se realizó biopsia de piel que a menor aumento presentó gruesa hiperqueratosis laminar, con epitelio adelgazado, elongación de redes de cresta que parecen englobar la formación vascular. A mayor aumento se observó detalle de proximidad de los vasos con la adelgazada epidermis. Se concluyó como angioqueratomas. (Figuras 3A y 3B).

Con base a la clínica, dermatoscopia, histopatología y estudios de imagen se concluyó caso como angioqueratomas de escroto y pene o de Fordyce y varicocele bilateral, siendo reevaluado para considerar terapéutica explicándose el curso crónico, benigno, recidivante de lesiones y que el tratamiento será con fines estéticos, por lo cual el paciente difiere la aplicación de cualquier terapia.

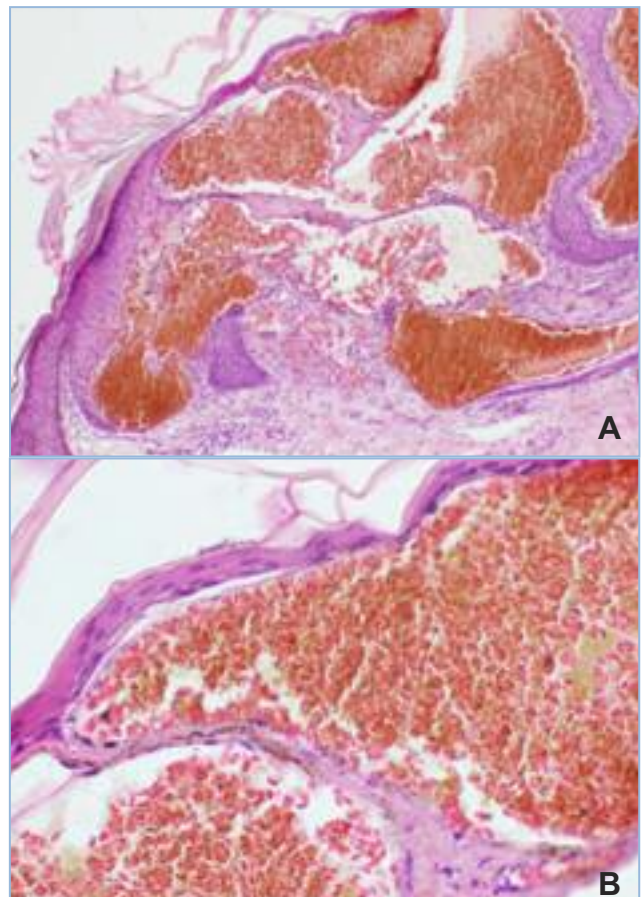


Figura 3. Biopsia de piel. A) HE 10x, B) HE 40x

Discusión

Los angioqueratomas se caracterizan clínicamente por múltiples pápulas eritematosas o purpúricas de aspecto angiomatoso, de tamaño variable (1 a 5 mm de diámetro)^{6,8}, usualmente bilaterales, siendo la distribución unilateral sumamente infrecuente⁴ como en el caso que se presenta. Suelen ser asintomáticos, pero pueden acompañarse de sangrado, dolor y prurito, así como impacto psicológico⁸. Se localizan principalmente en escroto pudiendo afectar eje o glande de pene, muslos, glúteos y abdomen. De acuerdo al tiempo de evolución pueden ser más grandes y numerosos⁹.

Por las razones fisiopatológicas ya expuestas, se plantea la asociación entre angioqueratomas en escroto y pene con varicocele, el cual puede pasar desapercibido en 60% de los casos al examen físico, ameritando el estudio ecográfico para su diagnóstico, aunque no permite descartar varicocele subclínico⁴.

CASO CLÍNICO

La dermatoscopia es útil para sustentar el diagnóstico y diferenciar de lesiones tales como melanoma. Pudiéndose observar un patrón lacunar, caracterizado por lagunas moradas y rojizas producto de vasos muy dilatados dentro de la dermis papilar, llenos de eritrocitos, cubiertos por un velo blanquecino, el cual corresponde a hiperqueratosis y acantosis¹⁰.

Los hallazgos histopatológicos confirman el diagnóstico, observándose epidermis acantósica e hiperqueratósica, crestas epidérmicas interpapilares, dilatación de vasos dérmicos papilares y un collarite en el borde de la lesión⁶.

La inmunohistoquímica revela la presencia de CD31 positivo en las células endoteliales de los vasos dilatados⁸.

Dentro de los diagnósticos diferenciales a considerar se incluye melanoma maligno, nevus melanocítico, papulosis bowenoide, verrugas genitales, enfermedad de Fabry y angioqueratomas del pene (Penile Angiokeratomas o PEAKERS)¹. Estos últimos son un subtipo de angioqueratoma genital en hombres jóvenes, que afecta principalmente al glande, corona y cuerpo del pene y en menor proporción el escroto y está asociado a lesiones escrotales¹¹, suelen ser bilaterales. No se había descrito en la literatura casos de distribución unilateral hasta septiembre de 2022 cuando Ashwin y cols, describen un caso de angioqueratomas de Fordyce unilateral con angioqueratomas de pene unilateral en un hombre de 30 años². Ante la presencia de un angioqueratoma se debe descartar angioqueratoma difuso corporal, que se asocia a enfermedades lisosomales.

El objetivo del tratamiento es mejorar las condiciones de base, las razones estéticas o aquellas lesiones sintomáticas (sangrado)¹². Dentro de las posibilidades terapéuticas se incluyen resección por afeitado, láser (Tabla 2)¹², electrocoagulación o criocirugía. Sin embargo, cuando hay gran cantidad de angioqueratomas, los tratamientos anteriormente descritos pueden ser desafiantes.

Tabla 2: Tabla 2. Modalidades de terapia láser para el tratamiento de angioqueratomas de Fordyce.

Longitud de onda (nm)	Láser
	Argón
532 ^a	KTP
532	Nd: YAG
578	Vapor de cobre
585	Láser de colorante pulsado
595	Láser de colorante pulsado
940	Diodo
1064	Nd:YAG

En un estudio realizado por Bell y cols, en el año 2021, se presentó el caso de un paciente masculino de 61 años con múltiples angioqueratomas en escroto que fueron aumentando en extensión, número y tamaño, cumpliendo terapia con láser diodo pulsado persistiendo lesiones y síntomas asociados. En vista de que el paciente no estaba dispuesto a continuar con la terapia láser por el dolor asociado se inició terapia tópica con rapamicina en crema al 0,25% con mejoría absoluta a los 7 meses de tratamiento⁷.

Conclusiones

Los angioqueratomas en escroto y vulva son lesiones benignas. En estos casos es de suma importancia descartar lesiones similares en otras localizaciones para identificar enfermedades lisosomales. Se debe identificar posibles causas o desencadenantes asociados para brindar tratamiento integral según sea el caso. Las opciones terapéuticas dependerán de la extensión, número de lesiones o síntomas asociados y repercusión psicológica●

Referencias

- 1 North P. Neoplasias y proliferaciones seudoneoplásicas vasculares. En: Bolgna J, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología. 4ta edición. Barcelona: Elsevier; 2018. P 2020-2046.
- 2 Vinod A, Jacob P, Nair AT, et al. Unilateral Angiokeratoma of Fordyce With Unilateral PEAKER: A Rare Presentation of an Uncommon Disease. *Cureus*. 2022;14(9):e28926.
- 3 Acacio Y, Gutiérrez M, Morantes J, et al. Angioqueratoma asociado a Síndrome de Klippel-Trénaunay: a propósito de un caso. *Dermatol Venez*. 2006; 44(3): 22-26.
- 4 Piqué-Durán E, Pérez-Cejudo JA, Cameselle-Martínez D, et al. Angioqueratomas de Fordyce unilateral. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104(2):163-172.
- 5 Grewal AK, Chambers CJ, Silverstein M. A case report of adult-onset multiple angiokeratomas with zosteriform distribution. *Dermatol Online J*. 2018; 24(10):13030.
- 6 Panzarelli A, Goncalves J. Angioqueratoma del escroto: a propósito de 2 casos. *Dermatol Venez*. 2013; 51(1): 30-33.
- 7 Bell K, Guo E, DeKlotz C. Treatment of angiokeratomas of Fordyce with topical rapamycin 0,25% cream. *JAAD Case reports*. 2021;8: 50-52.
- 8 González-López MA, Consuegra G, Lacalle M, et al. Unilateral angiokeratoma of the scrotum (Fordyce's type) associated with a contralateral varicocele. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2017;83(4): 470-472.
- 9 Arellano J, Vargas X, Navea O. Angioqueratoma de Fordyce. *Rev Chilena Dermatol*. 2011; 27(1): 226-233.
- 10 Pralhadrao Nikam B, Madarkar M, Samir Mukherjee S, et al. Benign Tumors. In: Suryakant B, Pralhadrao Nikam B, Samir Mukherjee S. *Dermoscopy – Histopathology Correlation*. Singapore: Springer Singapore; 2021. p. 213-248.
- 11 Cohen PR, Celano NJ. Penile Angiokeratomas (PEAKERS) Revisited: A Comprehensive Review. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2020;10(4):551-567.
- 12 Cohen PR. A Case Report of Scrotal Rejuvenation: Laser Treatment of Angiokeratomas of the Scrotum. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2019;9(1):185-192.