

ACROANGIODERMATITIS. INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Carmen López.*
Alessandra Alió.**
Oscar Reyes Flores.***
Oscar Reyes Jaimes.***
Margarita Oliver Llull.***

Carmen López, Alessandra Alió, Oscar Reyes Flores, Oscar Reyes Jaimes, Margarita Oliver Llull. **Acroangioidermatitis. Informe de un caso y revisión de la literatura.** Derm Venez 1998; 36: 97-100

RESUMEN

La acroangioidermatitis es un proceso vascular benigno localizado en las extremidades inferiores, el cual clínica e histológicamente puede semejar a un Sarcoma de Kaposi. Clínicamente se caracteriza por máculas o placas violáceas a marrones en las superficies dorsales de los pies. Se han encontrado varias condiciones asociadas a esta entidad las cuales frecuentemente son mal diagnosticadas y tratadas, de allí la importancia de diferenciarla de un Sarcoma de Kaposi. Se presenta un caso en una paciente de 60 años de edad, quien presentó una lesión eritematoviolácea en el primer dedo del pie izquierdo. Realizamos revisión de la literatura.

Palabras claves: acroangioidermatitis, sarcoma de Kaposi, malformación arteriovenosa.

ABSTRACT

Acroangioidermatitis is a benign vascular process encountered on the lower extremities that clinical and histologically resembles to Kaposi's sarcoma. Clinically is characterized by violaceous or brown macules or plaques developing on the extensor surfaces of the feet. Several types of this disorder can be found in different settings. These conditions are often misdiagnosed and therefore mistreated. The importance of differentiating it from Kaposi's sarcoma can be overemphasized. We present the case of a patient 60-year-old who has violaceous macules on the dorsum of the left foot in the first toe. A review of the literature is presented.

Key Words: acro-angioidermatitis, Kaposi's sarcoma, arteriovenous malformation.

INTRODUCCIÓN.

Las acroangioidermatitis son trastornos vasculares comunes caracterizados por la aparición de máculas y placas eritemato-violáceas localizadas principalmente en la superficie extensora de los pies, los cuales pueden estar asociados a malformaciones arteriovenosas o a insuficiencia venosa crónica¹. A esta entidad también se le ha denominado "seudo-sarcoma de Kaposi" debido a la semejanza que guarda clínica e histopatológicamente con los estadios tempranos de esta enfermedad².

El término comprende dos diferentes condiciones; la acroangioidermatitis de Mali³, la cual se refiere a lesiones cutáneas en las extremidades inferiores secundarias a insuficiencia venosa crónica y la segunda al síndrome de Bluefarb-Adams⁴, quienes describieron lesiones similares en miembros inferiores asociadas a malformaciones arteriovenosas.

Clínicamente estas entidades pueden semejar al Sarcoma de Kaposi (SK), pero histológicamente son diferentes de éste². En la variante de Mali, los hallazgos histológicos son los de una dermatitis por éxtasis confinados principalmente a la porción superior de la dermis³. En el síndrome de Bluefarb-Adams⁴ se encuentran los mismos hallazgos pero en todo el espesor de la dermis, pudiéndose eventualmente, identificar la malformación arteriovenosa

en grandes especímenes de biopsia. El diagnóstico diferencial histopatológico es con los estadios tempranos de SK; parche o placa, de los cuales se puede diferenciar fácilmente ya que en éstos se encuentran proliferación irregular de canales vasculares, extravasación de glóbulos rojos y proliferación de células fusiformes, parecidas a fibroblastos, acompañado de cantidad variable de hemosiderina².

Debido a que las acroangioidermatitis son procesos vasculares benignos los cuales pueden eventualmente ser mal diagnosticados por su semejanza con los SK, se presenta un caso y se revisa la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Paciente femenina de 60 años de edad, natural y procedente de la localidad, de

* Residente de Dermatopatología. Instituto de Biomedicina.
** Residente de Dermatopatología. Instituto de Biomedicina.
*** Departamento de Dermatopatología. Instituto de Biomedicina.



Figura 1. Lesión máculo-papular de color violáceo, de bordes poco precisos, de 3 x 4 cms. de diámetro, localizada en el dorso del primer dedo del pie izquierdo, sin signos de flogosis.

profesión farmacéuta, quien consulta al servicio de Dermatología por presentar lesión en pie derecho de 3 años de evolución aproximadamente. Refiere haber consultado en varias oportunidades a especialistas, los cuales le prescribieron tratamientos no precisados, sin mejoría evidente. Niega historia de traumatismos

previos, parestesias, claudicación intermitente o tromboflebitis. Al examen clínico se evidencia lesión máculo-papular de color violáceo, de bordes poco precisos, la cual medía 3 x 4 cms de diámetro, localizada en el dorso del primer dedo del pie izquierdo, sin signos de flogosis, o prurito (Fig. 1) El resto del examen físico y



Figura 2. Epidermis sin cambios significativos, y en dermis papilar proliferación de vasos de pequeño calibre confinados a la dermis papilar. (97,5 x).H/E.

los exámenes paraclínicos se encontraban dentro de límites normales. Eco-Doppler del miembro inferior derecho sin signos de insuficiencia venosa profunda o malformaciones arteriovenosas.

Se toma biopsia de la lesión. En el estudio histológico se evidenció la epidermis sin cambios significativos, y en dermis papilar proliferación de vasos de pequeño calibre con paredes engrosadas, células endoteliales prominentes, con extravasación de eritrocitos y cantidad moderada de hemosiderina con fibrosis leve, acompañado de escaso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario. La dermis reticular era de aspecto histológico normal. Diagnóstico histológico: Acro-angiodermatitis. (Figs. 2 y 3). Se indicó tratamiento con diamino-difenil-sulfona (DDS), (previa determinación de glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa) a dosis de 50 mg/día, con mejoría parcial de la lesión.

DISCUSIÓN.

La primera descripción de acroangiodermatitis la realizaron Mali y Kuiper³ en 1965, cuando informaron de 18 pacientes, la mayoría por encima de los 50 años, con lesiones usualmente bilaterales y simétricas en el dorso de las piernas y los pies, estos últimos principalmente en el primero o segundo dedo, asociados a edema o hiperpigmentación. Estos autores concluyeron que todos los casos eran secundarios a insuficiencia venosa o simplemente a dermatitis por éxtasis.

Luego en el año 1967, Stewart⁵, y meses después Bluefarb y Adams⁴ describieron dos casos de acroangiodermatitis asociados a malformaciones arteriovenosas. Este síndrome aparece en gente joven especialmente en el segundo y tercer dedo de los pies de forma unilateral y se caracteriza por únicas o múltiples fístulas arteriovenosas y aparición progresiva de lesiones tipo placas o nódulos indurados, usualmente no dolorosas, de color rojo a púrpura. Algunos pueden llegar a ulcerar-se. Adicionalmente pueden observarse hipertermia e hiperhidrosis localizada y dilatación de redes venosas superficiales, ocasionalmente también palparse pulsos venosos⁶.

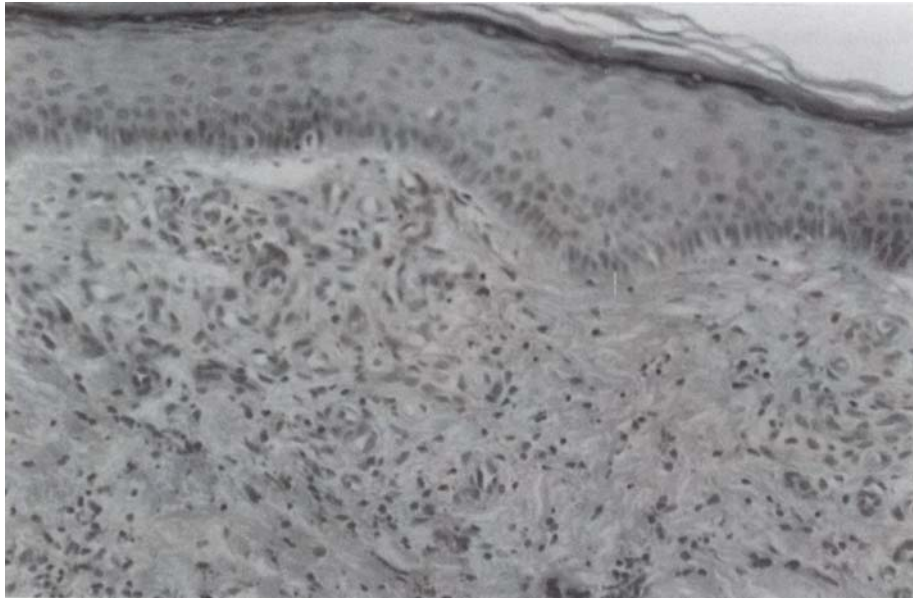


Figura 3. Detalle de la figura anterior en donde se observan vasos con paredes engrosadas, células endoteliales prominentes, con extravasación de eritrocitos y cantidad moderada de hemosiderina con fibrosis leve, acompañado de escaso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario. (600x). H/E.

La denominación de pseudosarcoma de Kaposi utilizada en ambas condiciones es debido a la semejanza clínica, principalmente en las etapas tempranas del SK. Otros términos incluyen angiodermatitis, angiopatía displásica congénita o malformaciones arteriovenosas "Kaposi-like"¹.

Rashkovsky et al¹ en 1995 realizaron una recopilación de las cinco condiciones clínicas en las cuales se puede hallar esta entidad:

- 1) Insuficiencia venosa crónica.
- 2) Malformaciones arteriovenosas en los miembros inferiores.
- 3) Shunts arteriovenosos iatrogénicos en pacientes en hemodiálisis.
- 4) Parálisis de los miembros de cualquier etiología.
- 5) Muñones de miembros amputados.

Adicionalmente se han publicado casos bajo la denominación de "acroangiodermatitis" sin referencia o explicación posible de la causa etiológica⁶.

En la literatura nacional, hay que señalar el caso informado por Morantes y Sardi en 1986, los cuales presentaron un paciente con insuficiencia renal, en donde

el "pseudosarcoma de Kaposi" estaba localizado en dos dedos de la mano izquierda y el cual tenía una fístula arteriovenosa en la muñeca del mismo lado para la hemodiálisis⁷.

A pesar de los intentos por crear distintos síndromes y subgrupos de enfermedades basadas en la causa subyacente, la acroangiodermatitis consiste básicamente en la proliferación reactiva de los vasos dérmicos superficiales, producto de las alteraciones en la hemodinamia de los grandes vasos subyacentes.

Aunque los casos típicos de SK son fácilmente diagnosticables tanto clínica como histológicamente, cualquiera de las entidades antes mencionadas pueden simularla y plantear dudas diagnósticas, principalmente cuando aparecen en pacientes jóvenes, masculinos, debido a que la incidencia de la infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) en este grupo etario se ha incrementado en los últimos años, e inclusive en los casos referidos en la literatura, especialmente en el Síndrome de Stewart-Bluefarb-Adams⁸, siempre se hace énfasis la negatividad a este virus.

Desde el punto de vista histológico estas lesiones son usualmente diferenciables del estadio placa o parche del SK, en donde se pueden observar proliferación de canales o vasos irregulares, acompañados de células fusiformes que disecan las bandas de colágeno, rodeando vénulas o anexos, esparcidos difusamente en la dermis, con extravasación de eritrocitos y hemosiderofagos y presencia ocasional del signo del promontorio². En contrapartida, en las acroangiodermatitis la proliferación de vasos capilares con extravasación de eritrocitos y hemosiderina se aprecia de forma más uniforme, acompañada de cantidad variable de infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular⁶. Babar et al⁹ en su informe de 10 casos, evidenció eosinófilos en todas las biopsias. Usualmente no se observan cambios en la epidermis, aunque puede existir espongiosis leve, hiperqueratosis y paraqueratosis. Dependiendo de la entidad clínica, estos cambios usualmente se aprecian en la porción superior de la dermis, y en la reticular si se asocia a malformaciones arteriovenosas. Algunos autores¹ consideran la variante de Mali, como una forma de expresión localizada de dermatitis por éxtasis.

En la actualidad, la etiología de la dermatitis por éxtasis es desconocida. Otros autores creen que es una respuesta o expresión de los tejidos a una alta rata de perfusión, con proliferación de pequeños vasos y fibroblastos. Sin embargo, a pesar de que los desórdenes de congestión venosa son frecuentes, solamente un pequeño porcentaje de pacientes desarrolla acroangiodermatitis. Se postula que hay otros factores involucrados tales como la prostanglandina E₁ o heparina, la cual tiende a incrementar la actividad de la angiotensina, promoviendo el desarrollo de esta condición. Otros señalan que los microtraumas exógenos pueden tener una participación directa en la patogénesis de esta entidad¹.

Es de hacer notar que en el caso presentado se observaron características particulares, ya que la paciente desarrolló una lesión de acroangiodermatitis tanto clínica como histológicamente, pero localizada en forma unilateral y asimétrica

(siendo lo mas frecuente la bilateralidad) y sin signos clínicos de insuficiencia venosa crónica o de malformación arteriovenosa. Es por lo tanto que concordamos con la teoría de Ackerman⁹ de que las acroangiokeratosis no son más que una expresión o "caricatura" de las dermatitis por éxtasis principalmente confinadas a la dermis superior, secundarias a cualquier evento que eleve el flujo retrógrado en venas y capilares, y por lo tanto esta condición puede estar precediendo o anunciando la hiperreactividad de la microvasculatura de forma local a eventos futuros de insuficiencia venosa crónica, sin que necesariamente ésta se halla manifestado del todo, como podría estar ocurriendo en nuestro caso, lo cual no nos permite ubicarla todavía en la categoría 1 de las condiciones referidas por Rashkovsky et al¹.

En uno de los últimos estudios realizados recientemente por Kanitakis y Narváez² en 1996, se investigó la expresión del antígeno CD34 (antígeno de células progenitoras humanas) para distinguir los pseudosarcomas de Kaposi o acroangiokeratosis de los verdaderos SK y observaron inmunotinción tanto en las células endoteliales, como en las fusiformes

y en las perivasculares de los sarcomas de Kaposi, mientras que en las acroangiokeratosis este antígeno estaba completamente ausente en las células perivasculares y sólo se detectó en las células endoteliales de los vasos.

Requena y Sanguenza¹⁰, en su última revisión de 1997 sobre las proliferaciones vasculares cutáneas, particularmente opinan que estas entidades desde el punto de vista histopatológico son fácilmente distinguibles y se pueden reconocer utilizando solamente secciones de hematoxilina y eosina.

En conclusión, es importante saber diferenciar este tipo de lesión tanto desde el punto de vista clínico como histológico convencional ya que la evolución, tratamiento y pronósticos difieren enormemente.

Bibliografía

1. Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J, Leibovici V. Acro-angiokeratosis: review of the literature and report of a case. *Acta Derm Venereol* 1995; 75: 475-478.
2. Kanitakis J; Narvaez D, Claudy A. Expression of

the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiokeratosis). *British J Dermatol* 1996; 134:44-46.

3. Mali JWH, Kupier JP, Hamers AA. Acroangiokeratosis of foot. *Arch Dermatol* 1965;92:515-516.
4. Bluefarb A, Adams L. Arteriovenous malformation with angiokeratosis. Stasis dermatitis simulating Kaposi's disease. *Arch Derm* 1967;96:176-181.
5. Stewart WM. Pseudo-angiosarcomatous de Kaposi par fistules artérioveineuses. *Ann Dermatol Vénereol* 1967;104:391-396.
6. König A, Brüngger A, Schnyder U. Kaposiform acro-angiokeratosis with arteriovenous malformation (Stewart-Bluefarb syndrome). *Dermatologica* 1990;198:254-257.
7. Morantes J. Sardi IR. Pseudosarcoma de Kaposi: presentación de un caso. *Dermatología Venezolana* 1986;24:35-37.
8. Babar R Unis M, Poulos E. Acroangiokeratosis: a study of ten cases. *Intern J Dermatol* 1994;33:179-181.
9. Ackerman BA. Simulators of Inflammatory diseases: Acroangiokeratosis/Stewart-Bluefarb syndrome. En: *Histologic Diagnosis of inflammatory skin diseases. An algorithmic method based on pattern analysis. Second Edition 1997. Williams de Wilkins edit. Chapter 8, 787-9.*
10. Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular proliferation. Part II. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:143-175.