



DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA LATINOAMERICANA
Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica. ISSN 1812-9048

[INICIO](#)[PUBLICACIONES SLADP](#)[GALERÍA](#)[EVENTOS](#)[INFORMACIÓN](#)[CONTACTO](#)

[HOME](#) > [ENE - MAR 2020 | VOL. 15 N°1](#) > [Placa eritematoviolácea congénita](#)

PRÓXIMOS EVENTOS

There are no upcoming events at this time.

Placa eritematoviolácea congénita

A CONGENITAL ERYTHEMATOVIOLACEOUS PLAQUE

🕒 1 mayo, 2020 👤 SLADP 📁 Ene - Mar 2020 | Vol. 15 N°1 💬 0



Autores | Contacto

María Cecilia Anselmino¹, Inés Irurzun¹, Cecilia Granda², José Antonio Máximo¹.

¹Servicio de Dermatología Pediátrica, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires, Argentina.

²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires, Argentina.

Contacto del autor: María Cecilia Anselmino.
Email: ceciliaanselmino@yahoo.com.ar

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Dermatol. Pediatr. Latinoam. (En línea). 2020; 15 (1): 1 – 6.

Artículo | Referencias

Caso clínico

Paciente de 6 años, previamente sano, que concurre a la consulta por presentar una lesión en la pantorrilla derecha presente desde el nacimiento, la cual ha aumentado su tamaño en forma proporcional al crecimiento del niño. Refiere prurito local, antecedente de sangrados ocasionales secundarios a la erosión de la lesión, y episodios reiterados de sobreinfección con buena respuesta a antibióticos por vía oral.

Al examen físico, se observan placas rojo violáceas agrupadas que no desaparecen a la digitopresión, con zonas de aspecto verrugoso y consistencia firme, y otras áreas erosionadas.

No refiere dolor a la compresión. Se distribuyen en forma lineal a lo largo de la pantorrilla, extendiéndose aproximadamente 20 cm sobre el eje longitudinal del miembro inferior, (Fotos 1 y 2). No presenta discrepancia entre ambos miembros inferiores. El resto del examen físico resulta normal.



FOTOS 1 y 2: Placas rojo violáceas agrupadas con zonas de aspecto verrugoso y consistencia firme, y otras áreas erosionadas.

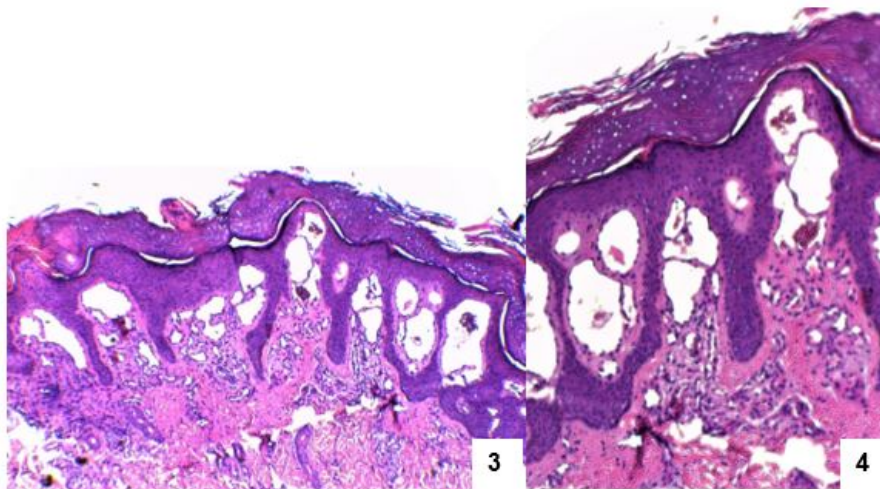
Se solicita ecografía la cual informa un engrosamiento y aumento de ecogenicidad del tejido celular subcutáneo, con ecoestructura heterogénea y áreas hipoecoicas. No se evidencia compromiso de planos

profundos. Con señal doppler, no se observa vascularización intralesional.

Ante el diagnóstico presuntivo de angioqueratoma, y para distinguirlo de la malformación venosa verrugosa, se toma muestra para biopsia por punch.

La anatomía patológica describe un fragmento cutáneo que exhibe vasos ectásicos de paredes delgadas y dilatados en la dermis papilar; e hiperplasia de la epidermis suprayacente (Fotos 3 y 4).

Se realiza inmunohistoquímica: D240 negativo, CD 34 positivo en paredes vasculares.



FOTOS 3 y 4: Vasos ectásicos de paredes delgadas y dilatados en la dermis papilar. Hiperplasia de la epidermis suprayacente.

DIAGNÓSTICO

ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRIPTO.

Dada la edad del paciente y la extensión de la lesión, junto a su familia se consensua diferir el tratamiento definitivo, y se indican medidas locales para optimizar las condiciones de la piel de la zona. Inicia la aplicación de cremas con urea al 20% y ácido láctico, logrando mejoría en las áreas más queratósicas, disminución del prurito y de la frecuencia de episodios de sobreinfección.

COMENTARIOS

Bajo el concepto de angioqueratoma se engloba a un conjunto de lesiones vasculares heterogéneas que clínicamente se caracterizan por la presencia de pápulas únicas o múltiples rojo oscuras, o negruzcas de superficie hiperqueratósica.¹

Histológicamente se observan vasos ectásicos en la dermis superficial que a su vez se hallan englobados por una epidermis hiperqueratósica, con acantosis variable de las crestas interpapilares.¹

Actualmente, según la clasificación ISSVA 2018, este grupo de lesiones vasculares se encuentra provisoriamente inclasificado.²

Se conocen al menos cinco formas clínicas de presentación: ^{1,3}.

- Angioqueratoma circunscripto.
- Angioqueratoma de Mibelli.
- Angioqueratoma de Fordyce.
- Angioqueratoma solitario.
- Angioqueratoma corporal difuso (o Enfermedad de Fabry).

En esta comunicación se presenta un paciente con un angioqueratoma circunscripto. Este tipo de lesión es típicamente hallada desde el nacimiento o primera infancia, a diferencia de las otras entidades mencionadas.³

Se manifiesta en forma de placas queratósicas constituidas por la confluencia de múltiples pápulas de color rojo o azul oscuro. En ocasiones, la trombosis intralesional puede hacer que vire hacia un tinte negruzco.¹

Son unilaterales, suelen adoptar una configuración lineal y los sitios más frecuentemente comprometidos son los glúteos y las pantorrillas. Afecta con mayor prevalencia al sexo femenino (3:1).¹

En general, son asintomáticos, pero en ocasiones presentan sangrado y sobreinfección secundaria como complicaciones. Pueden asociarse a otras malformaciones vasculares, o formar parte de síndromes (Klippel Trénaunay, Parkes Weber y Proteus).¹

En el caso relatado, el principal diagnóstico diferencial se planteó con la malformación venosa verrugosa, la cual se trata de una lesión vascular que puede tornarse indistinguible clínicamente del angioqueratoma. Se presenta desde el nacimiento como placas eritematovioláceas de superficie hiperqueratósica que usualmente afecta extremidades inferiores. La histopatología es crucial para el diagnóstico de certeza ya que a diferencia del angioqueratoma que se encuentra limitado a la dermis papilar, esta lesión se extiende hasta la dermis profunda, alcanzando el

tejido celular subcutáneo.^{1, 4, 5.}

Al momento de decidir un tratamiento definitivo, tal como se presenta en este caso, se debe tomar en consideración la edad del paciente, y la extensión de la lesión.

La resección local o la electrocauterización suelen ser los tratamientos de elección para las lesiones más pequeñas. La presencia de angioqueratomas múltiples o extensos puede plantear un desafío a la hora de seleccionar su abordaje terapéutico. Las opciones disponibles incluyen grandes resecciones con injertos cutáneos, y tratamientos con láser.^{4, 5, 6.}

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordisco MR. Patología Vascular. Máximo JA, Pueyo de Casabe, S. Dermatología infantil en la clínica pediátrica. Buenos Aires. 1º Edición. 1999. 269-290.
2. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at "issva.org/classification".
3. Máximo JA. Patología vascular. Dermatología pediátrica para el médico práctico. Buenos Aires. 1º Edición. 2013. 139-164.
4. Das A, Mondal AK, Saha A, Chowdhury SN, Gharami RC. Angiokeratoma circumscriptum neviforme: An entity, few and far between. Indian Dermatol Online J 2014;5:472-4.
5. Mittal, R; Aggarwal, A; Govind, S. "Angiokeratoma circumscriptum: a case report and review of the literature". Int J Dermatol. 2005, 44. 1031-1034.
6. Nguyen, J; et al. "Laser treatment of cutaneous angiokeratomas: A systematic review". Dermatol. Ther. 2017;30:e12558.

Referencias

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordisco MR. Patología Vascular. Máximo JA, Pueyo de Casabe, S. Dermatología infantil en la clínica pediátrica. Buenos Aires. 1º Edición. 1999. 269-290.
2. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at "issva.org/classification".

3. Máximo JA. Patología vascular. Dermatología pediátrica para el médico práctico. Buenos Aires. 1ª Edición. 2013. 139-164.
4. Das A, Mondal AK, Saha A, Chowdhury SN, Gharami RC. Angiokeratoma circumscriptum neviforme: An entity, few and far between. Indian Dermatol Online J 2014;5:472-4.
5. Mittal, R; Aggarwal, A; Govind, S. "Angiokeratoma circumscriptum: a case report and review of the literature". Int J Dermatol. 2005, 44. 1031-1034.
6. Nguyen, J; et al. "Laser treatment of cutaneous angiokeratomas: A systematic review". Dermatol. Ther. 2017;30:e12558.



¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?



« PREVIOUS

Novedades
bibliográficas en cinco
minutos

NEXT »

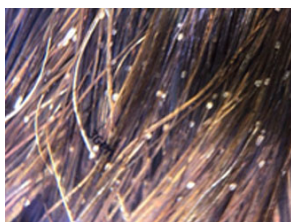
Carcinoma
epidermoide
metastásico asociado
a Epidermólisis
ampollosa distrófica



RELATED ARTICLES



Tumor lumbar de
crecimiento
progresivo en un
lactante



Nódulos
blanquecinos en
el tallo piloso



Lesión moldeable
preesternal
congénita en un
adolescente

SEA EL PRIMERO EN COMENTAR

Deje su comentario

Su casilla de mail no será publicada