

CASO CLÍNICO

Acroangiodermatitis o Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali secundario a insuficiencia venosa crónica por Síndrome de May-Thurner

Cindy Carolina Tipán Abril,* Estefany Jennyce Proaño Patiño,* Carla Paola Vásquez Olmedo,* Nelly Rocío Valencia Valverde**

* Médicos posgradistas de Dermatología – Universidad UTE
<https://orcid.org/0009-0003-3120-2473>
<https://orcid.org/0000-0001-7522-084X>
<https://orcid.org/0000-0002-9785-3370>
** Médico tratante de Dermatología – Hospital General del Sur de Quito
<https://orcid.org/0000-0001-5505-5285>

Correspondencia:

Dra. Nelly Valencia, Servicio de Dermatología
Hospital General del Sur de Quito
nellicitaderma@yahoo.com | 0984957383
Dra. Cindy Tipán. Universidad UTE, Quito.
carolinaabril27@gmail.com | 0984335159

Palabras clave: Acroangiodermatitis, pseudosarcoma de Kaposi, síndrome de May Thurner, insuficiencia venosa crónica

Consentimiento: El presente reporte de caso clínico cuenta con la autorización debida del paciente.

Fecha de recepción: 29/07/2024

Fecha de aceptación: 31/10/2024

RESUMEN

La acroangiodermatitis o pseudosarcoma de Kaposi es una dermatopatía angioproliferativa infrecuente, generalmente localizada en extremidades inferiores. De las cuatro variedades descritas, la entidad tipo Mali es la más frecuente en adultos, resultante de alteraciones vasculares que impliquen insuficiencia venosa crónica.

Presentamos el caso de un paciente con antecedente de trombosis venosa profunda complicada con tromboembolia pulmonar secundaria al Síndrome de May-Thurner, a cuyo diagnóstico se llegó tras el estudio de la lesión cutánea compatible con acroangiodermatitis tipo Mali. Si bien la relación entre la insuficiencia venosa y esta dermatopatía es muy conocida, no existe publicación de la presentación secundaria al síndrome de May-Thurner, lo que aumenta el riesgo de infradiagnosticar ambas patologías.

INTRODUCCIÓN

La acroangiodermatitis (AAD) o pseudosarcoma de Kaposi es una dermatopatía inflamatoria proliferativa vascular infrecuente, de carácter reactivo crónico y benigno, que puede simular al sarcoma de Kaposi (SK). Se observa en pacientes con insuficiencia venosa crónica, malformación arteriovenosa congénita, fístula arteriovenosa iatrogénica adquirida, extremidad paralizada, y muñones de amputación.^{1,4} Se reconocen cuatro variantes: 1) Síndrome de Stewart-Bluefarb presente a temprana edad, generalmente unilateral producto de malformaciones arteriovenosas

congénitas y cortocircuitos arteriovenosos, 2) Tipo Mali que se presenta en adultos a consecuencia de insuficiencia venosa crónica, frecuentemente bilateral, también asociado a estados de hipercoagulabilidad, 3) Dermatitis de Favre del primer embarazo que aparece como púrpura gravídica sobre miembros inferiores con venas varicosas, y 4) AAD en fístulas arteriovenosas para hemodiálisis en insuficiencia renal crónica.^{3,5,6}

La etiopatogenia más aceptada es la hipoperfusión. Las alteraciones vasculares que llevan a disfunción del

plexo venoso provocan reflujo e hipertensión venosa, con consecuente edema e hipoxia tisular crónicos que se traducen en inflamación y fibrosis cutánea, aumento de fibroblastos, hipertrofia y proliferación reactiva de capilares.^{2,5} La variante tipo Mali suele iniciar en el lado izquierdo del cuerpo para posteriormente ser bilateral, afectando la parte inferior de la pierna, especialmente el maléolo interno, la superficie dorsal del pie y los dedos con máculas, pápulas o placas de color rojo violáceo de desarrollo lento, que pueden volverse verrugosas o formar úlceras dolorosas.^{3,5,7} Se han descrito formas poroqueratósicas y ampollas.⁸

Histopatológicamente existe proliferación de nuevos capilares dérmicos papilares con paredes gruesas en patrón lobular, vénulas hipertróficas y tortuosas revestidas por células endoteliales regordetas; infiltrado de fibroblastos, trombos luminales, depósitos de hemosiderina y eritrocitos extravasados con un infiltrado perivascular superficial de linfocitos e histiocitos. Se debe diferenciar tanto clínica como histológicamente del SK, así, la AAD presenta paraqueratosis, espongiosis epidérmica, un mayor depósito de hemosiderina y ausencia de tinción CD34+ en las células perivasculares; mientras, el SK muestra proliferación de canales vasculares irregulares con luces en forma de hendidura, atipia celular, inmunohistoquímica CD34+ en células endoteliales y perivasculares, y tinción positiva para herpesvirus humano.^{3,5,9}

Algunos pacientes con dermatitis de estasis pueden desarrollar a ADD, otros diagnósticos diferenciales incluyen liquen plano, púrpura pigmentada y micosis profunda. Para distinguirla del síndrome de Stewart-Bluefarb se requieren estudios de imagen.^{2,6} El tratamiento consiste en corregir la patología vascular subyacente mediante intervenciones quirúrgicas, embolización selectiva, escleroterapia; sintomáticamente, ayuda la compresión y elevación. También se ha usado antibióticos (eritromicina) o dapsona combinado con corticoesteroides tópicos y medidas de compresión.^{2,5,8,10}

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de paciente masculino de 33 años con antecedente de trombosis venosa profunda en pierna

izquierda hace 9 años complicada con tromboembolia pulmonar. Remitido de cirugía vascular a dermatología por cuadro de 2 años de evolución de mácula hiperpigmentada color ocre en el maléolo interno del pie izquierdo que se extiende a dorso de pie como placa violácea (Fig. 1); que, en 2 meses evoluciona a úlcera de bordes irregulares localizada del primer al cuarto dedo del pie, cubierta de costra melicérica, con presencia de exudado sero-purulento, acompañada de edema e imposibilidad funcional (Fig. 2). Pulsos pedios presentes.

Dentro de los exámenes complementarios, el cultivo de secreción evidencia *Enterococcus faecalis* sensible

FIG. 1



FIG. 2



a vancomicina; el histopatológico de la lesión reporta proliferación de vasos de pequeño calibre dilatados con endotelio prominente sobre dermis edematosa rodeada de células endoteliales con áreas donde los vasos forman nódulos, eritrocitos extravasados y depósitos de hemosiderina (Fig. 3 y 4). Se consulta nuevamente

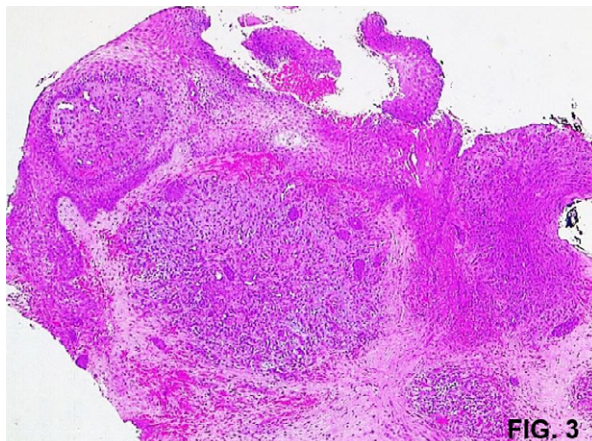


FIG. 3

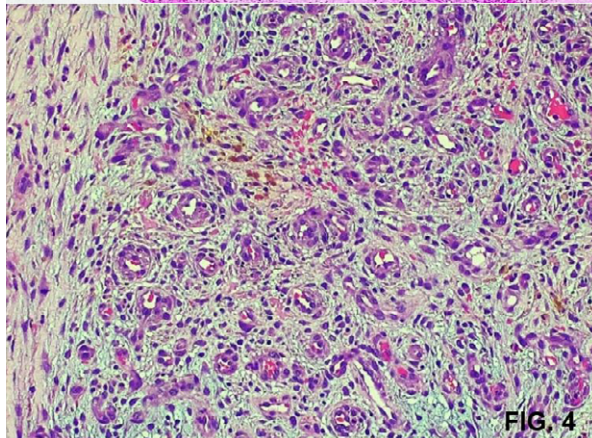


FIG. 4



FIG. 5

a cirugía vascular donde realizan angiotomografía con evidencia de compresión de la vena ilíaca izquierda estando ésta entre la arteria ilíaca izquierda y el cuerpo vertebral de L5, llegando al diagnóstico de Síndrome de May-Thurner (SMT) (Fig. 5).

El tratamiento consistió en curaciones con desbridamiento y antibióticos parenterales con mejoría de cuadro infeccioso, asociado a dapsona; y, por parte de cirugía vascular se realizó embolizaciones y colocación de un filtro de vena cava con resolución de la lesión a los 3 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

La acroangiodermatitis es un trastorno vascular cutáneo benigno e infrecuente englobado dentro de las enfermedades angioproliferativas reactivas. La variante tipo Mali ocurre con mayor frecuencia en hombres adultos, distalmente en extremidades inferiores, asociada a insuficiencia venosa crónica (IVC):⁴ Debido a que la IVC es la enfermedad vascular más frecuente, es más probable encontrar la AAD como una rara complicación en pacientes con estasis venosa crónica e hipertensión venosa de los miembros inferiores¹¹ como en este paciente, cuyo desencadenante resultó ser el síndrome de May-Thurner.

El SMT, síndrome de Cockett o síndrome de compresión de la vena iliaca, se refiere más frecuentemente al fenómeno de compresión de la vena ilíaca izquierda por la arteria ilíaca común derecha por encima y la quinta vértebra lumbar por debajo; siendo, el lado izquierdo el más afectado. Ocurre predominantemente en mujeres entre la tercera y quinta década de vida.¹⁰ La prevalencia es relativamente alta, sin embargo es subdiagnosticada porque en la mayoría de casos es asintomática;^{11,12} y, en un 2 a 5% produce cuadros de IVC (venas varicosas, pigmentación en piernas, úlceras venosas) o trombosis venosa profunda (TVP), debido al daño crónico del tejido venoso producido por la pulsación arterial constante.^{10,12,13} El tratamiento óptimo incluye eliminar el trombo (trombólisis con catéter o aspiración mecánica) si existe TVP, seguido de la corrección de la estenosis iliaca subyacente mediante dilatación con balón, filtro de vena cava o colocación de stent.^{10,12}

A pesar que la literatura sugiere que el SMT debe considerarse en casos de TVP del miembro inferior izquierdo^{10,12,13} en nuestro paciente, que tuvo este antecedente complicado de tromboembolia pulmonar a una edad joven, inicialmente, no se pensó como diagnóstico posible y no recibió el tratamiento correspondiente. Tras la evaluación del trastorno dermatológico cuyo resultado histopatológico reveló AAD tipo Mali, se solicita una nueva valoración por cirugía vascular para indagar la causa subyacente de la IVC, lo que permitió finalmente, descubrir la compresión iliaca, diagnosticar y tratar de manera óptima el SMT, evitando otras complicaciones tromboembólicas y favoreciendo la resolución de la patología cutánea.

CONCLUSIÓN

La AAD es una dermopatía angioproliferativa rara cuya variante tipo Mali suele iniciar en la extremidad inferior izquierda para posteriormente ser bilateral en respuesta a insuficiencia venosa crónica. En nuestro paciente se identificaron como factores de IVC el SMT y la TVP. En el presente caso y en la mayoría de los publicados, el diagnóstico de la AAD es inicialmente erróneo o se retrasa, ya sea porque sus síntomas son inespecíficos, imitando otras afecciones cutáneas o porque se desconoce su existencia, convirtiéndose en un reto, especialmente si no se considera como posible desencadenante al SMT. Por lo tanto, es necesario un alto grado de sospecha y debe considerarse como diagnóstico diferencial a la ADD ante lesiones angioproliferativas resultantes de insuficiencia venosa y dermatitis de estasis, a fin de evitar tratamientos inadecuados y complicaciones, proceder a la corrección de la causa de base y proporcionar un mejor pronóstico y calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chea EP, Rutt VL, Levin J, McClain R, Purcell SM. Acroangiodermatitis of Mali and stewart-bluefarb syndrome. *Cutis*. 2019;103(6).
2. Yosipovitch G, Nedorost ST, Silverberg JI, Friedman AJ, Canosa JM, Cha A. Stasis Dermatitis: An Overview of Its Clinical Presentation, Pathogenesis, and Management. *Am J Clin Dermatol*. 2023;24(2).
3. Yang C, Li D, Li Y, Li W, Zhang M, Yang X. Pseudo-Kaposi's Sarcoma: A Rare Case and Review. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2023;16:1319–1323.
4. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(5):887–96.
5. Lauck K, Nguyen QB, Klimas N, Rogge M. Acroangiodermatitis presenting as unilateral hypertrophic verrucous plaques. *Dermatol Online J*. 2022;28(2).
6. Mehta A, Pereira R, Nayak C, Dhurat R. Acroangiodermatitis of mali: A rare vascular phenomenon. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(5).
7. Sun L, Duarte S, Soares-de-Almeida L. Acroangiodermatitis of Mali—An Unusual Cause of Painful Ulcer. *Actas Dermosifiliogr*. 2023;114(6).
8. Santosa A, Chandran NS. Novel manifestations of acroangiodermatitis: A report of two cases. *Indian J Dermatol*. 2020;65(3).
9. Lebwohl M, Kirsner RS, Margolis DJ, Barankin B, Hashimoto T, Canosa JM, et al. Stasis dermatitis: A challenging patient journey. *JEADV Clin Pract*. 2023;2(4).
10. Poyyamoli S, Mehta P, Cherian M, Anand RR, Patil SB, Kalva S, et al. May-Thurner syndrome. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11(5).
11. González Escudero M, Peraza Cruz D, Roque Pérez L. Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral en paciente con insuficiencia venosa crónica. *Rev Habanera Ciencias Medicas*. 2020;19(5):1–15.
12. Sun Y, Song S. Nonnegligible causes of symptoms of acute lower extremities—3 cases of May-Thurner syndrome with deep vein thrombosis. *Thromb J*. 2021;19(1).
13. Alkhater M, Jockenhöfer F, Stoffels I, Dissemmond J. May - Thurner syndrome : an often overlooked cause for refractory venous leg ulcers. *Int Wound J*. 2017;14:578–82.