

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 poroqueratóticas 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, espongirosis 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

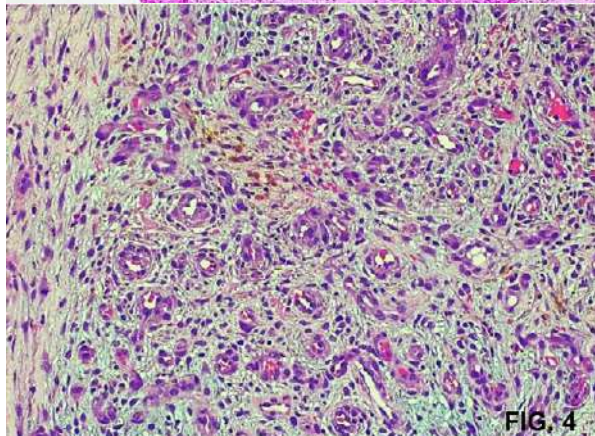
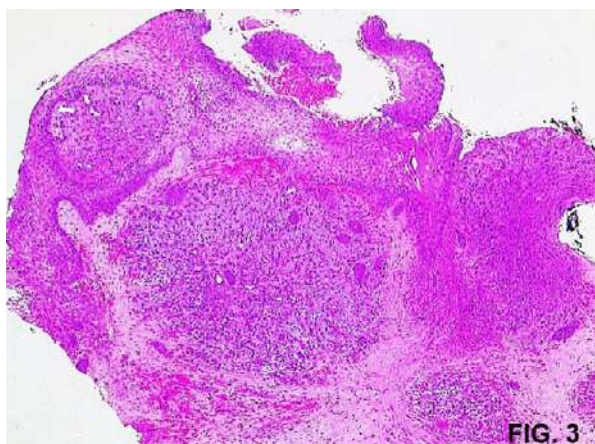
Se presenta el caso de paciente masculino de 33 años con antecedente de trombosis venosa profunda en pierna

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



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



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, Reborá 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. Lebowhl 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. Alkhatir M, Jockenhöfer F, Stoffels I, Dissemond J. May - Thurner syndrome : an often overlooked cause for refractory venous leg ulcers. *Int Wound J*. 2017;14:578-82.

CASE REPORT

Acroangiodermatitis or Kaposi's Pseudosarcoma Mali Type Secondary to Chronic Venous Insufficiency due to May-Thurner Syndrome

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

* Dermatology postgraduate students – Universidad UTE
<https://orcid.org/0009-0003-3120-2473>
<https://orcid.org/0000-0001-7522-084X>
<https://orcid.org/0000-0002-9785-3370>

** Dermatology Attending Physician – Hospital General del Sur de Quito
<https://orcid.org/0000-0001-5505-5285>

Correspondence:

Dr. Nelly Valencia, Dermatology Service
 Hospital General del Sur de Quito
nellicitaderma@yahoo.com | 0984957383
 Dr. Cindy Tipán, Universidad UTE, Quito.
carolinaaabrill27@gmail.com | 0984335159

Key words: Acroangiodermatitis, Kaposi's pseudosarcoma, May-Thurner Syndrome, chronic venous insufficiency

Consent: This clinical case report has the patient's proper authorization.

Reception date: 29/07/2024

Acceptance date: 31/10/2024

ABSTRACT

Acroangiodermatitis, or Kaposi's pseudosarcoma, is a rare angioproliferative dermatopathy, generally found on the lower extremities. Among the four described types, the Mali type is the most common in adults, resulting from vascular disorders associated with chronic venous insufficiency.

We present the case of a patient with a history of deep vein thrombosis complicated by pulmonary embolism secondary to May-Thurner Syndrome, diagnosed through a study of skin lesions compatible with Mali-type acroangiodermatitis.

Although the relationship between venous insufficiency and this dermatopathy is well-known, there is no published case of this presentation secondary to May-Thurner Syndrome, increasing the risk of underdiagnosing both conditions.

INTRODUCTION

Acroangiodermatitis (AAD), or Kaposi's pseudosarcoma, is a rare inflammatory proliferative vascular dermatopathy, chronic, reactive, and benign in nature, which can resemble Kaposi's sarcoma (KS). It is observed in patients with chronic venous insufficiency, congenital arteriovenous malformation, acquired iatrogenic arteriovenous fistula, paralyzed limb, and amputation stumps.^{1,4} Four variants are recognized: 1) Stewart-Bluefarb Syndrome, typically appearing unilaterally at a young age, resulting from congenital arteriovenous malformations and arteriovenous shunts; 2) Mali type,

occurring in adults due to chronic venous insufficiency, often bilaterally, also associated with hypercoagulable states; 3) Favre dermatitis of the first pregnancy, manifesting as purpura on varicose lower limbs; and 4) AAD in arteriovenous fistulas for hemodialysis in chronic renal failure.^{3,5,6}

The most accepted etiopathogenesis is hypoperfusion, where vascular alterations leading to venous plexus dysfunction cause reflux and venous hypertension, with consequent chronic edema and tissue hypoxia resulting

in skin inflammation and fibrosis, an increase in fibroblasts, hypertrophy, and reactive capillary proliferation.^{2,5} The Mali type variant usually begins on the left side of the body and later becomes bilateral, affecting the lower part of the leg, especially the medial malleolus, the dorsal surface of the foot, and the toes with slow-developing red-violet macules, papules, or plaques, which can become verrucous or form painful ulcers.^{3,5,7} Poroid and bullous forms have also been described.⁸

Histopathologically, there is a proliferation of new papillary dermal capillaries with thick walls in a lobular pattern, hypertrophic and tortuous venules lined by plump endothelial cells; fibroblast infiltration, luminal thrombi, hemosiderin deposits, and extravasated erythrocytes with a superficial perivascular infiltrate of lymphocytes and histiocytes. Differentiation from KS is necessary both clinically and histologically. AAD presents with parakeratosis, epidermal spongiosis, a greater deposit of hemosiderin, and absence of CD34+ staining in perivascular cells; while KS shows proliferation of irregular vascular channels with slit-like lumina, cellular atypia, CD34+ immunohistochemistry in endothelial and perivascular cells, and positive staining for human herpesvirus.^{3,5,9}

Some patients with stasis dermatitis may develop AAD, and other differential diagnoses include lichen planus, pigmented purpura, and deep mycosis. To distinguish it from Stewart-Bluefarb syndrome, imaging studies are required. Treatment consists of correcting the underlying vascular pathology through surgical interventions, selective embolization, or sclerotherapy; symptomatically, compression and elevation help. Antibiotics (erythromycin) or dapsone combined with topical corticosteroids and compression measures have also been used.^{2,5,8,10}

CLINICAL CASE

We present the case of a 33-year-old male patient with a history of deep vein thrombosis in the left leg nine years ago, complicated by pulmonary embolism. Referred from vascular surgery to dermatology due to a two-year history of an ochre-colored hyperpigmented

macule on the medial malleolus of the left foot, extending to the dorsum of the foot as a violaceous plaque (Fig. 1). Within two months, the lesion progressed to an ulcer with irregular borders located from the first to the fourth toe, covered with meliceric crust, with seropurulent exudate, accompanied by edema and functional impairment (Fig. 2). Pedal pulses were present.

In the complementary tests, the secretion culture showed *Enterococcus faecalis* sensitive to vancomycin; the histopathological report of the lesion revealed a proliferation of dilated small-caliber vessels with prominent endothelium on edematous dermis, surrounded



by endothelial cells in areas where the vessels form nodules, with extravasated erythrocytes and hemosiderin deposits (Figs. 3 and 4). A new consultation with vascular surgery was conducted, and an angio-CT scan showed evidence of compression of the left iliac vein, positioned between the left iliac artery and the L5 ver-

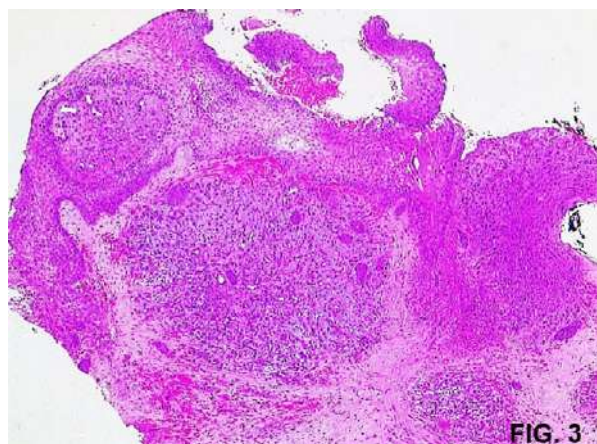


FIG. 3

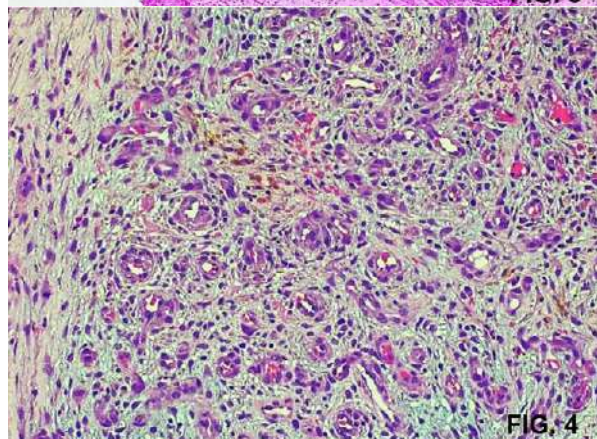


FIG. 4



FIG. 5

tebral body, leading to the diagnosis of May-Thurner Syndrome (MTS) (Fig. 5).

The treatment consisted of wound care with debridement and parenteral antibiotics, which improved the infection, in addition to dapsone. Vascular surgery performed embolizations and placed a vena cava filter, with resolution of the lesion at the 3-month follow-up.

DISCUSSION

Acroangioidermatitis is a benign, rare cutaneous vascular disorder classified within reactive angioproliferative diseases. The Mali type variant is more common in adult men, affecting the distal lower extremities and associated with chronic venous insufficiency (CVI).^{1,4} Since CVI is the most prevalent vascular disease, AAD is more likely to appear as a rare complication in patients with chronic venous stasis and venous hypertension in the lower limbs,¹ as in this patient, whose trigger was found to be May-Thurner Syndrome (MTS).

MTS, also known as Cockett Syndrome or iliac vein compression syndrome, most often refers to the phenomenon of left iliac vein compression by the right common iliac artery above and the fifth lumbar vertebra below, with the left side being more frequently affected. It predominantly occurs in women between the third and fifth decades of life.¹⁰ Although the prevalence is relatively high, it is often underdiagnosed as most cases are asymptomatic;^{11,12} however, in 2–5% of cases, it results in CVI (varicose veins, leg pigmentation, venous ulcers) or deep vein thrombosis (DVT) due to chronic venous tissue damage caused by constant arterial pulsation.^{10,12,13} Optimal treatment includes thrombus removal (catheter-directed thrombolysis or mechanical aspiration) if DVT is present, followed by correction of the underlying iliac stenosis via balloon dilation, vena cava filter, or stent placement.^{10,12}

Although the literature suggests that MTS should be considered in cases of left lower limb DVT,^{10,12,13} our patient, who had this history complicated by pulmonary embolism at a young age, was not initially considered for this diagnosis and did not receive the corresponding

treatment. After dermatological assessment, with histopathology revealing Mali-type AAD, a new evaluation by vascular surgery was requested to investigate the underlying cause of CVI, ultimately revealing iliac compression, diagnosing, and optimally treating MTS, thereby preventing other thromboembolic complications and supporting the resolution of the cutaneous pathology.

CONCLUSION

AAD is a rare angioproliferative dermatopathy, with the Mali type variant typically beginning in the left lower extremity and subsequently becoming bilateral in response to chronic venous insufficiency. In our patient, MTS and DVT were identified as factors contributing to CVI. In this case, as in the majority of published cases, the diagnosis of AAD is initially incorrect or delayed, either due to nonspecific symptoms that mimic other cutaneous conditions or lack of awareness of its existence, making it a challenge—especially if MTS is not considered as a potential trigger. Therefore, a high degree of suspicion is necessary, and AAD should be considered as a differential diagnosis in angioproliferative lesions resulting from venous insufficiency and stasis dermatitis, to avoid inadequate treatments and complications, address the underlying cause, and improve prognosis and quality of life.

REFERENCES

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. *J EADV 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. Alkhatir M, Jockenhöfer F, Stoffels I, Dissemond J. May-Thurner syndrome: an often overlooked cause for refractory venous leg ulcers. *Int Wound J*. 2017;14:578–82.