

## CASO CLÍNICO

# Acroangiodermatitis: Reporte de 3 casos y revisión de la literatura.

Martha Ruiz Estevez,\* Anette Moran,\* Juan Carlos Garcés,\*\* Enrique Loayza,\*\* Enrique Uraga Pazmiño\*\*\*

- \* Dermatólogos del Centro Dermatológico “Dr. Úraga”
- \*\* Patólogo, Dermatopatólogo
- \*\* Dermatólogo, Director del Centro Dermatológico “Dr. Úraga”

## RESUMEN

---

La acroangiodermatitis es una enfermedad angioproliferativa benigna y poco común, que se presenta en respuesta a un disturbio circulatorio crónico, clínicamente se manifiesta como maculas violáceas, pápulas o nódulos rojos, suaves y purpúricos, presentes en extremos anatómicos principalmente en pacientes con insuficiencia venosa de extremidades inferiores y menos frecuente asociada a malformaciones vasculares y fistulas arteriovenosas. Por su similitud clínica al sarcoma de kaposi requiere un examen histopatológico para su diagnóstico. Reportamos tres casos de acroangiodermatitis asociados con insuficiencia venosa crónica.

**Palabras clave:** pseudosarcoma de Kaposi, acroangiodermatitis

## ABSTRACT

---

Acroangiodermatitis is a rare and benign angioproliferative disease, which occurs in response to chronic circulatory disturbance, clinically manifests as violaceous macules, papules or red, soft and purpuric nodules, present at anatomical extremes in patients with venous insufficiency of the lower extremities and arteriovenous malformations. Due to its clinical similarity to kaposi's sarcoma, it requires a histopathological examination for its diagnosis. We report three cases of acroangiodermatitis associated with chronic venous insufficiency.

**Keywords:** pseudo-Kaposi sarcoma, acroangiodermatitis

## INTRODUCCIÓN

La acroangiodermatitis es una enfermedad cutánea angioproliferativa poco común, que se presenta en respuesta a un disturbio circulatorio crónico. Se asocia a diversas condiciones, como insuficiencia venosa de extremidades inferiores, malformaciones arteriovenosas, y fistulas iatrogénicas o adquiridas<sup>1,2,3</sup>

También es conocida como pseudo sarcoma de Kaposi debido a su similitud clínica con los estadios tempranos de esta neoplasia<sup>4</sup>

Existen principalmente dos variantes descritas: el tipo Mali, más común, secundario a insuficiencia venosa crónica, generalmente bilateral y el tipo Stewart-Bluefarb, asociado a malformaciones vasculares y fístulas arteriovenosas y de presentación unilateral.

Es más frecuente en hombres, y según la causa subyacente se puede presentar en la infancia o en la edad adulta temprana<sup>1,5</sup> Clínicamente, se manifiesta como maculas violáceas, pápulas o nódulos rojos, suaves y purpúricos, pre-

sentes en extremos anatómicos, dichas lesiones pueden llegar a ser dolorosas y son propensas a ulcerarse<sup>1,2,4,6</sup>

A continuación, se describen tres casos de acroangiodermatitis del subtipo Mali, y se realiza una revisión de la literatura.

## REPORTE DE CASOS

### Caso 1

Paciente masculino de 84 años, entre sus antecedentes personales contaba dos cirugías cardíacas por enfermedad coronaria, consultó por lesiones eritematovioláceas en pierna derecha de 2 años de evolución, de crecimiento indolente, en ocasiones parestesias en miembros inferiores, niega historia de traumatismos previos, así como, claudicación intermitente o tromboflebitis. Al examen físico se evidencia pápulas eritemato violáceas, algunas confluyen en una placa de bordes netos de aproximadamente 2 cms de diámetro en tercio superior de cara interna de pierna derecha Fig. 1 (a, b) y algunas pequeñas máculas purpúricas en talón derecho Fig.2.



Figura 1. A. Pápulas rojas-violáceas en cara posterior de pierna derecha, algunas confluentes formando placa eritematoviolacea (B).



Figura 2. Venas varicosas y máculas purpúricas en talón derecho.

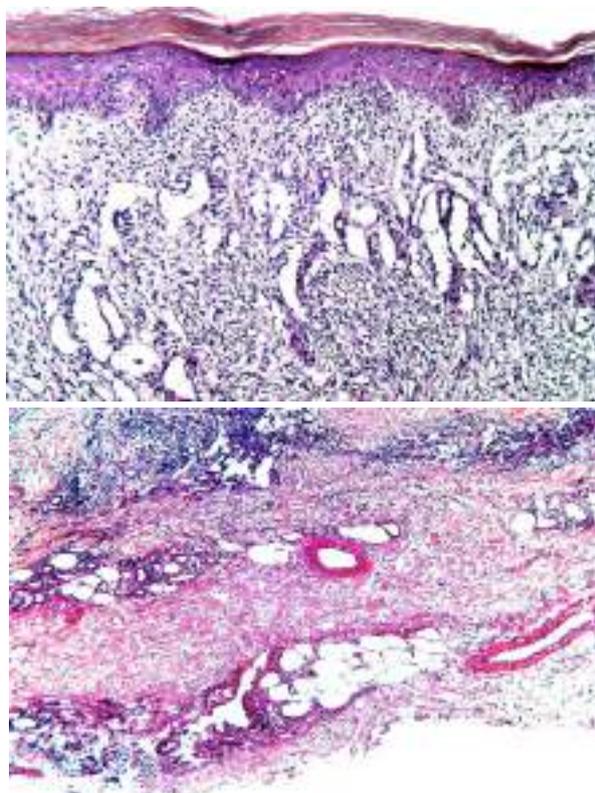


Figura 3. A,B: El estudio histopatológico reportó proliferación vascular dérmica irregular, compuesta por vasos capilares dilatados, de contornos redondeados o alargados, en la dermis papilar, que se disponen perpendicularmente y se rodean de estroma edematoso, fibrosis laxa.

Con impresión diagnóstica de sarcoma de kaposi, angiosarcoma, y púrpura pigmentaria progresiva, se realizó biopsia de piel. El estudio histopatológico reportó proliferación vascular dérmica irregular, compuesta por vasos capilares dilatados, de contornos redondeados o alargados, en la dermis papilar, que se disponen perpendicularmente y se rodean de estroma edematoso, fibrosis laxa. En la dermis reticular tienden a disponerse paralelamente a la superficie o formando nódulos o focalmente haces pequeños e irregulares de células fusiformes. En el límite dermo-hipodérmico se encuentran estructuras vasculares más grandes e irregulares. Existe un infiltrado inflamatorio linfocitario acompañando a la proliferación descrita (Fig. 3 A,B). Diagnóstico histopatológico: Proliferación vascular “kaposiforme” compatible con acroangiodermatitis.

Se solicitó una ecografía Doppler de extremidades inferiores que reportó insuficiencia venosa bilateral.

Con base en la historia clínica, examen físico y hallazgos histopatológicos se concluyó el diagnóstico de acroangiodermatitis.

### Caso 2

Paciente masculino de 49 años sin antecedentes de importancia, quien acude a consulta con historia de lesión pruriginosa en pierna derecha de aproximadamente 10 meses de evolución. Al examen físico se observa placa eritemato purpúrica-cobriza de bordes mal definidos de más o menos 2 cm de diámetro, y pápulas eritematovioláceas localizadas en cara anterior de pierna izquierda y algunas pápulas eritematosas en pierna derecha, con descamación fina Fig. 4 (a,b), sin evidencia de venas varicosas ni linfadenopatía; a la dermatoscopia, se ob-



Figura 4. A. Placa y algunas pápulas eritematovioláceas en cara anterior de piernas. B. Aproximación de placa purpúrica con bordes eritemato cobrizos mal definidos en cara anterior de piernas, con descamación fina.



Figura 5. A la dermatoscopia de contacto se observa áreas blancas homogéneas, vasos en horquilla y puntiformes, áreas con erosión y costras.

serva áreas blancas homogéneas, patrón vascular polimórfico con presencia de vasos en horquilla y puntiformes, áreas con erosión y costras Fig 5.

La ecografía de tejidos blandos reportó engrosamiento cutáneo hiperecogénico de aproximadamente 1,19 x 0,39 cms y la ecografía Doppler de extremidades inferiores reveló insuficiencia venosa superficial bilateral. Con hipótesis diagnóstica de vasculitis, dermatitis por stasis venosa, se toma biopsia de la lesión más grande. El estudio histológico reportó epidermis con leve atrofia, la dermis exhibe proliferación de vasos de paredes gruesas con endotelio tumefacto acompañado de extravasación de eritrocitos depósito de hemosiderina entre las fibras de colágeno, existe denso infiltrado perivascular y perianexial linfocitario; sugestivo de acroangiodermatitis. Fig 6. A, B y C

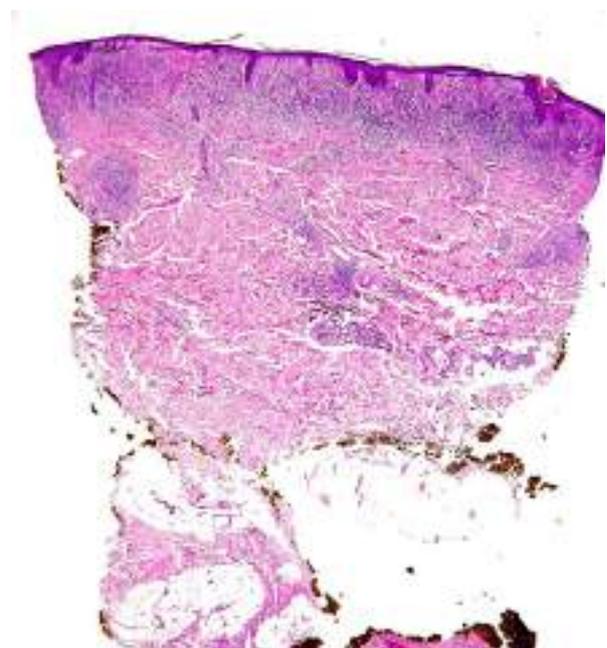


Figura 6A. En el estudio histopatológico se observan A. epidermis con leve atrofia y en dermis proliferación de vasos de pequeño calibre.

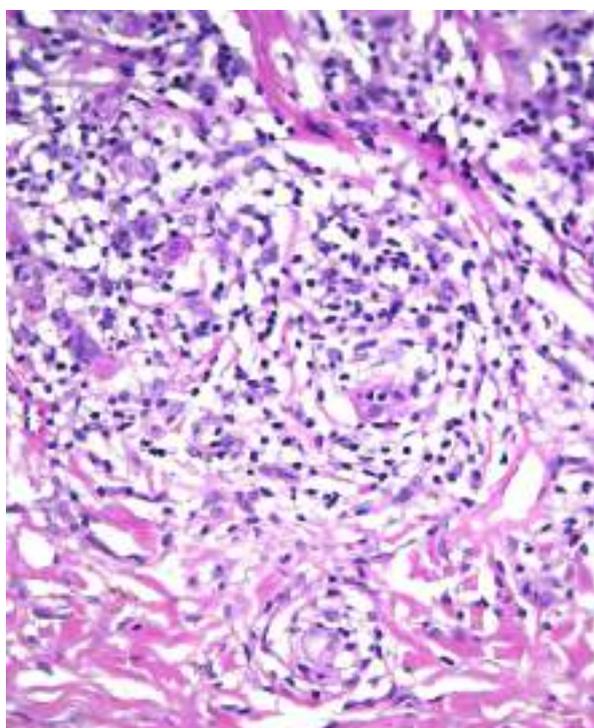
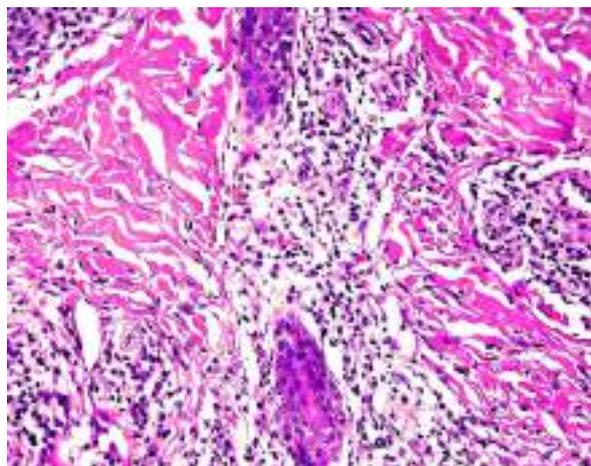


Figura 6 B y C. Detalle de la figura anterior en donde se observan vasos de paredes engrosadas, células endoteliales prominentes, con extravasación de eritrocitos y cantidad moderada de hemosiderina, acompañado de un denso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario.

**Caso 3**

Paciente masculino de 44 años, sin antecedentes de importancia, quien consulta al servicio de dermatología por aparición de lesión eritematosa de aproximadamente 8 meses de evolución en cara anterior de pierna izquierda, asociado a prurito intenso y en los últimos 3 meses re-



Figura 7. Placa eritematosa de bordes mal definidos, en superficie extensora de pierna izquierda.

fiere área eritematosa de características similares en pierna derecha. Al examen físico, se evidencia paciente con sobrepeso, al examen dermatológico en cara anterior de pierna izquierda se observa placa eritematosa de aprox. 7 x 3 cms, de bordes mal definidos, sin signos de flogosis Fig. 7, y mácula eritematosa en cara pretibial de pierna derecha de aprox. 3 x 3 cms.

Con la sospecha de mixedema pretibial, celulitis, se realiza biopsia de piel. La histopatología reporta: piel con acantosis leve y ortoqueratosis; la dermis superficial con notable proliferación de vasos de pequeño calibre, los cuales presentan pared engrosada con fibrosis concéntrica y prominencia endotelial, moderado infiltrado linfocitario perivascular superficial y medio, con presencia de algunos macrófagos y neutrófilos (Fig. 8 A, B). Además, fibrosis de la dermis superficial con presencia de fibroblastos, algunos estrellados, biopsia sugestiva de acroangiodermatitis.

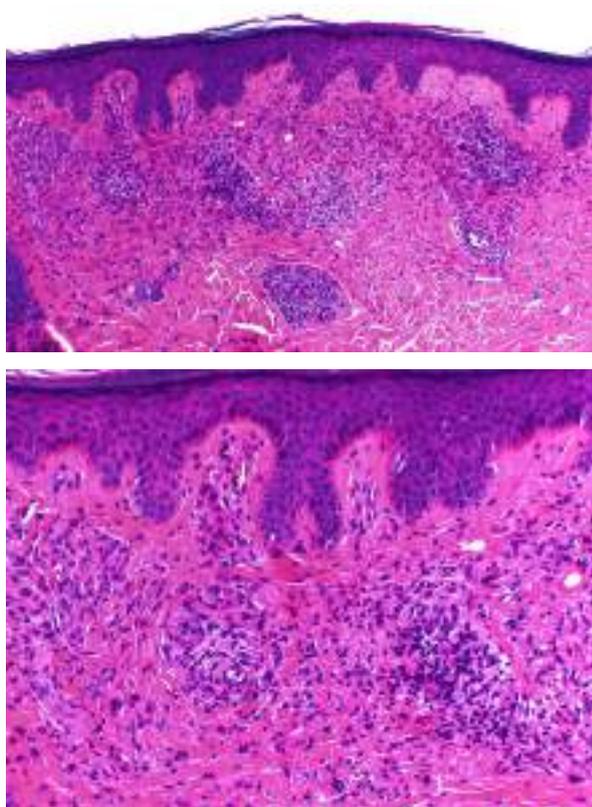


Figura 8A: La histopatología reporta: piel con acantosis leve y ortoqueratosis; la dermis superficial con notable proliferación de vasos de pequeño calibre. 8B: vasos de pared engrosada con fibrosis concéntrica y prominencia endotelial, moderado infiltrado linfocitario perivascular superficial y medio, con presencia de algunos macrófagos y neutrófilos.

Ecografía doppler sugestiva de insuficiencia venosa de miembros inferiores.

### DISCUSIÓN

En 1964 Kopf y Gonzalez<sup>7</sup> describieron por primera vez una condición que denominaron angiopatía displásica congénita, pero fue Mali et al<sup>4</sup> quien en 1965 introduce el término acroangiodermatitis, describiendo máculas y placas color malva en el dorso de pies de 18 pacientes con insuficiencia venosa. Desde entonces se han reportado casos esporádicos de esta rara condición.

A pesar de los intentos por crear diferentes subgrupos de esta enfermedad basados en la causa subyacente, se sabe que la acroangiodermatitis consiste en la proliferación reactiva de vasos dérmicos superficiales producto de la alteración hemodinámica de grandes vasos subyacentes; puede ser de origen congénito, adquirido o iatrogénico<sup>2,4,7,8,9</sup>

Su etiopatogenia no está completamente comprendida, se cree que la hipoxia tisular crónica en el contexto de insuficiencia vascular y/o flujo sanguíneo retrógrado, induciría una neovascularización reactiva y proliferación fibroblástica.<sup>10</sup> Secundaria a la liberación de prostaglandina E1, factor heparina similar, VEGF. También, se ha sugerido que los mastocitos pueden jugar un papel importante en las áreas hipóxicas<sup>3</sup>

A continuación, se describen las enfermedades asociadas con esta condición (Tabla 1).

Tabla 1.<sup>6,9,18</sup>

1. Insuficiencia venosa crónica (tipo Mali)
2. Síndrome de Stewart bluefarb (asociado específicamente con malformación arteriovenosa que puede ser congénita o adquirida)
3. Derivaciones arteriovenosas (AV) en pacientes con insuficiencia renal crónica o derivaciones AV iatrogénicas en pacientes en hemodiálisis
4. Síndromes vasculares como Klippel-Trenaunay (malformación capilar con venas varicosas e hipertrofia de extremidad afectada)
5. Extremidades paralizadas o cotos de amputación

Clínicamente se caracteriza por aparición de máculas, pápulas, nódulos violáceos y/o placas bien definidas, generalmente localizadas en cara dorsal de pies y superficie extensora de piernas, en ocasiones, asociado con edema. En los casos de insuficiencia venosa crónica, las lesiones suelen ser bilaterales, mientras que, en otros trastornos existe un defecto clínico subyacente (vascular o neurológico) y las lesiones tienden a ser unilaterales.<sup>1,2,3</sup>

En la dermatoscopia de contacto de la acroangiodermatitis, se observa un patrón vascular polimórfico de distribución irregular compuesto por vasos puntiformes, lineares, y en horquilla, además áreas blancas sin estructura, lo cual se correlaciona con la proliferación de capilares y la fibrosis dérmica.<sup>11</sup>

Los hallazgos histopatológicos revelan proliferación de capilares de pared gruesa, frecuentemente en disposición lobular y rodeados por pericitos en la dermis, extravasación de eritrocitos con depósitos de hemosiderina dérmica, infiltrado de células mononucleares: linfocitos, histiocitos, eosinófilos, infiltrado de células fibroblásticas alrededor de los vasos que son positivas para el anticuerpo anti-factor XIIIa.<sup>6,12</sup> La diferenciación histológica con los estadios iniciales del sarcoma de Kaposi (SK) puede generar cierta dificultad, ya que este último muestra células fusiformes que podrían confundirse con los pericitos del pseudosarcoma de Kaposi. El infiltrado en el SK suele ser más intenso y generalmente presenta plasmocitos, hallazgo que no es tan frecuente en la acroangiodermatitis.<sup>13</sup>

Más allá de los datos histológicos ya mencionados, las mayores diferencias entre estas dos entidades patológicas se observan en la inmunohistoquímica, siendo el antígeno CD34 (antígeno propio de las células endoteliales de vasos pequeños) positivo tanto en las células

endoteliales como en las células fusiformes perivasculares características del SK, y negativo en las células perivasculares del pseudo sarcoma de Kaposi;<sup>4</sup> adicionalmente la presencia del herpes virus VHH-8 en el núcleo de las células endoteliales orienta al diagnóstico de SK y también se debe considerar el antígeno asociado al factor VIII, porque siempre es negativo en el SK y positivo en las células endoteliales del pseudo sarcoma de Kaposi.<sup>6,13,15</sup>

Además del ya mencionado sarcoma de Kaposi, dentro de los diagnósticos diferenciales debemos tener en cuenta, las dermatosis purpúricas pigmentadas, dermatitis por estasis venosa, y la vasculitis.<sup>1,2</sup> A pesar de sus similitudes en el aspecto clínico, histológicamente son fácil de diferenciar, los trastornos purpúricos pigmentados no tienen fibrosis dérmica ni eosinófilos en los infiltrados dérmicos como se observa en la acroangiodermatitis. En la vasculitis, se observa necrosis fibrinoide de los vasos, un hallazgo ausente en la acroangiodermatitis. La dermatitis por estasis difiere de la acroangiodermatitis por los cambios epidérmicos (paraqueratosis y espongirosis), la participación dérmica más profunda y la mayor deposición de hemosiderina.<sup>16</sup> Las complicaciones que se pueden observar son: infección, ulceración, hemorragia, dolor e hipertrofia de tejidos y se ha relatado una posible asociación causal con deformidad ungueal en pinza, que fue descrita en pacientes con fistula arteriovenosa de hemodiálisis.<sup>17</sup>

El tratamiento tiende a ser conservador, se ha demostrado que la terapia de compresión mejora los síntomas, cura úlceras secundarias y conduce a la regresión de la lesión, también se ha descrito la efectividad de la eritromicina oral 500mg (cuatro veces al día) o dapsona 50 mg (dos veces al día) por tres meses combinada con terapia compresiva.<sup>4,6,15</sup> En algunos casos preparados con corticoides tópicos, resultan útiles.<sup>2</sup>

Otros tratamientos más agresivos incluyen: escleroterapia guiada por ultrasonido en el caso de malformaciones venosas (síndrome de Klippel-Trenaunay), embolización en el caso de malformaciones arteriovenosas (síndrome de Stewart-Bluefarb) y manejo quirúrgico de las fístulas.<sup>3,6,8</sup>

En los tres casos reportados aquí se pudo determinar como factor causal la preexistencia de insuficiencia venosa de miembros inferiores, y, además, en uno de ellos existía como comorbilidad el sobrepeso, el cual representa un factor agravante de insuficiencia venosa. El estudio histopatológico fue concluyente para acroangiokeratosis. En los tres pacientes se observó evolución satisfactoria con las medidas compresivas y corticoides tópicos.

Dada su relativa rareza, esta entidad a menudo se diagnostica tardíamente, es por eso por lo que presentamos tres casos con diferentes lesiones elementales, que pueden ser útiles para ilustrar a profesionales con poca experiencia ya que su diagnóstico equivocado puede llevar a tratamientos inadecuados.

## BIBLIOGRAFÍA

- Sandoval M, Concha M, Cataldo K. Acroangiokeratosis reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Piel (Barc)*. 2013;28(4): 248-255.
- Singh SK, Manchanda K. Acroangiokeratosis (pseudo-Kaposi sarcoma). *Indian Dermatol Online J*. 2014;5(3):323-325
- Requena L, Farina MC, Renedo G et al. Intravascular and diffuse dermal reactive angioendotheliomatosis secondary to iatrogenic arteriovenous fistulas. *J Cutan Pathol* 1999; 26: 159-164.
- Mali JW, Kuiper JP, Hamers AA. Acroangiokeratosis of the foot. *Arch Dermatol* 1965; 92:515-8.
- de Miguel R, López-Gutierrez JC, Boixeda P. Arteriovenous malformations: a diagnostic and therapeutic challenge. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105:347-58
- Brenner S, Martínez de Morentin E. What's new in pseudo-Kaposi's sarcoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15:382-4.
- Kopf AW, Gonzalez V. Congenital dysplastic angiopathy of the skin and underlying tissues. *Arch Dermatol* 1964; 90:360-2.
- Sharma R, Gupta M, Thakur S. Parkes Weber syndrome presenting as Stewart-Bluefarb acroangiokeratosis. *BMJ Case Rep* 2019; 12:227793.
- Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J, Leibovici V. Acro-angiokeratosis: review of the literature and report of a case. *Acta Derm Venereol Suppl (Stockh)* 1995; 75:475-8.
- Kim TH, Kim KH, Kang JS et al. Pseudo-Kaposi's sarcoma associated with acquired arteriovenous fistula. *J Dermatol* 1997; 24: 28-33.
- Garima D, Dipankar D et al. Dermoscopic features in two cases of acroangiokeratosis. *Australasian Journal of Dermatology* 2018 letter to the editors; ajd.12820.
- Murakami Y, Nagae S, Hori Y. Factor XIIIa expression in pseudo-Kaposi sarcoma. *J Dermatol* 1991;18: 661-666.
- Coban I, Kokenel-Unal T, Alper M et al. Spontaneous Acroangiokeratosis. *Indian J Dermatol*. 2015 May-Jun; 60 (3): 268-71.
- Kanitakis J, Narvaes D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiokeratosis). *Br J Dermatol*. 1996;134: 44-6.
- Pimentel MI, Cuzzi T, et al. Acroangiokeratosis (pseudo-Kaposi sarcoma): a rarely recognized condition. A case on the plantar aspect of the foot associated with chronic venous insufficiency. *An Bras Dermatol*. 2011;86(4):S13-S16
- Rao B, Unis M, Poulos E. Acroangiokeratosis: A study of ten cases. *Int J Dermatol*. 1994; 33:179-83
- Hwang SM, Lee SH, Ahn SK. Pincer nail deformity and pseudo-Kaposi's sarcoma: complications of an artificial arteriovenous fistula for haemodialysis. *Br J Dermatol* 1999; 141: 1129-1132
- López C, Alió A, Reyes O, et al. Acroangiokeratosis informe de un caso y revisión de la literatura. *Dermatología venezolana*. 1998; Vol. 36 (3):97 -100.