



## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Pápulas violáceas en las piernas

Pedro Mercader García<sup>a</sup> y Begoña Escutia Muñoz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología Hospital de Elda.



Figura 1. Lesiones papulares en miembro inferior.

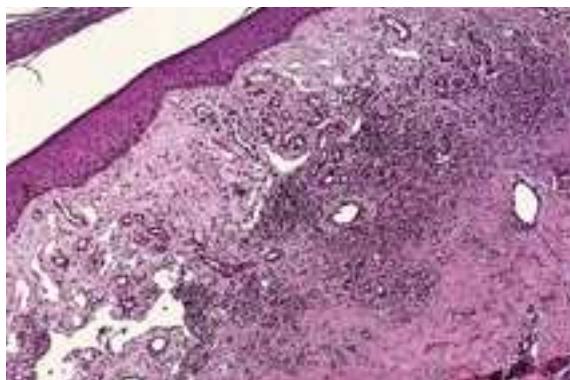


Figura 2. Proliferación de pequeños vasos en la dermis superficial.

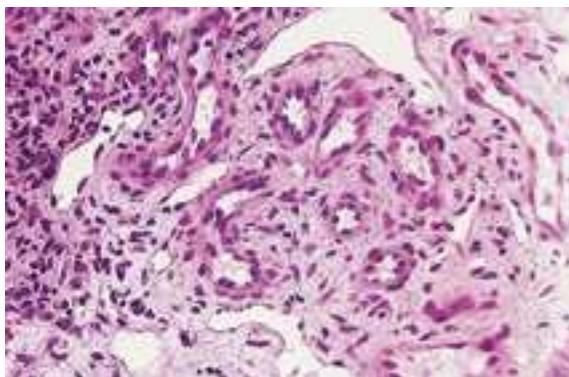


Figura 3. Imagen a mayor aumento de la proliferación vascular.

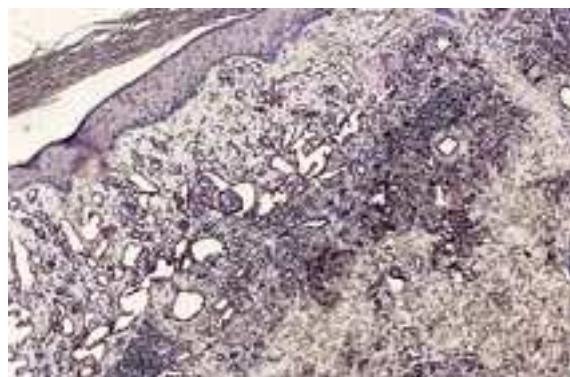


Figura 4. Tinción de la biopsia con el anticuerpo monoclonal CD 34.

333

Mujer de 65 años con cardiopatía isquémica, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 e insuficiencia venosa crónica.

#### Enfermedad actual

La paciente consulta por la aparición de forma progresiva durante un período de 2 a 3 años de unas lesiones maculopapulosas con una coloración violácea de tamaño variable, afectando sobre todo las regiones perimaleolares y pretibiales de forma bilateral. Las lesiones son indoloras y con el tiempo han aumentado en número y tamaño (fig. 1).

Correspondencia: Dr. P. Mercader.  
Departamento de Dermatología.  
Hospital General Universitario de Valencia.  
Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia.

La paciente presentaba, además de las lesiones descritas, signos de insuficiencia venosa en ambos miembros inferiores y ningún otro signo o síntoma de interés.

#### Estudio histopatológico

Se practicó una biopsia cutánea que evidenció, a pequeño aumento (fig. 2), dilatación de venas dérmicas superficiales y una proliferación neovascular de pequeños vasos con un tamaño y forma regular, con sus luces redondeadas y un infiltrado linfohistiocitario. A mayor aumento (fig. 3) las células que forman los neovasos tienen un tamaño y forma regular, sin observarse proliferación de células endoteliales extravasculares. Se realizó una tinción con CD34 (fig. 4) que puso de manifiesto una captación por parte de las células endoteliales sin captación en la matriz extracelular.

La paciente recibió tratamiento con medias de compresión para aumentar el retorno venoso y mejoró de sus lesiones en 3 meses.

## DIAGNÓSTICO

Acroangiodermatitis.

## COMENTARIO

La acroangiodermatitis (AAD) es un proceso benigno descrito por primera vez por Kopf AW et al<sup>1</sup> en 1964 como una angiopatía displásica de la piel en pacientes con malformaciones arteriovenosas (A-V); posteriormente Mali et al<sup>2</sup> la describieron en personas con insuficiencia venosa y lo denominó acroangiodermatitis. Esta enfermedad se ha descrito con otros nombres, como síndrome de Stewart-Bluefarb y también como seudo-Kaposi.

Se asocia con procesos que cursen con un aumento de la resistencia al retorno venoso<sup>3</sup> como la insuficiencia venosa, las malformaciones arteriovenosas (MAV), las fistulas A-V en enfermos hemodializados, en miembros paralizados e incluso en los muñones de amputación.

Clinicamente, se caracteriza por la aparición de máculas o placas que pueden ser dolorosas, de coloración marrón a violácea en que pueden evolucionar a nódulos y que, cuando se asocian con insuficiencia venosa, suelen afectar la cara interna de los tobillos, el dorso y los dedos de ambos pies.

Su etiología es desconocida y, según algunos autores<sup>2</sup>, la anoxia inducida por las alteraciones en el flujo sanguíneo producirían la proliferación de células endoteliales y fibroblastos. Sin embargo, las alteraciones del flujo sanguíneo son muy frecuentes y éste es un proceso relativamente raro por lo que se postula que otros mecanismos<sup>3</sup>, como la acción de la PGE o microtraumas exógenos sobre el miembro, puedan jugar un papel patogénico en la enfermedad.

La histología del proceso es característica, con una proliferación de vasos de paredes gruesas y con una forma y tamaño relativamente regular en la dermis superficial, con unas células endoteliales prominentes, hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina, sin observarse proliferación de células atípicas ni células plasmáticas en el infiltrado inflamatorio.

El tratamiento depende de la enfermedad de base; en la insuficiencia venosa suele bastar con medidas que aumenten el retorno venoso, en caso de MAV la embolización mediante cateterismo puede resolver el proceso.

Otros tratamientos que se han utilizado incluyen la eritromicina<sup>4</sup> a dosis de 500 mg/8 h por vía oral y la dapsona<sup>5</sup> a dosis de 50 mg/12 horas por vía oral por su efecto antiinflamatorio.

## Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe plantearse con:

**Dermatitis de estasis.** Aunque la AAD se da en pacientes con insuficiencia venosa, se suele distinguir bastante bien de la dermatitis de estasis, ya que las lesiones de la AAD suelen ser bien delimitadas y pueden llegar a formar nódulos. En las biopsias de dermatitis de estasis hay signos de estasis venoso con capilares dilatados, extravasación de hematíes y depósitos de hemosiderina pero se distingue de la AAD por la ausencia de la proliferación vascular característica.

**Vasculitis.** El diagnóstico diferencial se puede hacer tanto con la clínica como con la histología. Las vasculitis son procesos que se suelen dar de forma aguda y que se pueden acompañar de afectación sistémica. Histológicamente en las vasculitis hay signos de lesión endotelial acompañados de extravasación de hematíes y que clínicamente se manifiestan como púrpura, lo que no ocurre en la AAD.

**Liquen aureus.** Lesión purpúrica localizada y asintomática a menudo única. Las lesiones pueden tener coloración dorada a púrpura y pueden persistir durante años. La histología es de capilaritis con un infiltrado de linfocitos e histiocitos separados por una banda de tejido conjuntivo de la epidermis normal. El endotelio puede estar edematizado y hay hematíes extravasados y hemosiderina en los histiocitos.

**Púrpura anular telangiectoide.** Es un proceso que se ha asociado en alguna ocasión con la AAD<sup>5</sup>. Las lesiones son pequeñas placas de 1-3 cm, de morfología anular, formadas por telangiectasias y depósitos de hemosiderina que pigmentan la piel. Pueden tener una coloración amarilla, marrón o púrpura y localizarse en cualquier zona, además no tiene por qué haber alteración del retorno venoso. Histológicamente, hay atrofia folicular o atrofia cutánea que no está presente en la AAD y no hay proliferación vascular.

**Sarcoma de Kaposi.** Constituye el principal diagnóstico diferencial. Clínicamente la AAD puede confundirse con un sarcoma de Kaposi en estadio de placa; aquí el diagnóstico diferencial va a ser fundamentalmente histológico. Las diferencias histológicas más importantes entre las dos enfermedades son que en la AAD los vasos tienen unas paredes gruesas y están formados por unas células endoteliales redondeadas, además las luces vasculares son redeondeadas u ovales. Sin embargo, en el sarcoma de Kaposi las paredes de los vasos son finas, las células endoteliales son alargadas y las luces vasculares son irregulares. Además, en el sarcoma de Kaposi se puede observar el signo del promontorio que consiste en la protrusión de los vasos preexistentes y los anejos en los espacios neoformados. A pesar de las diferencias histológicas, el diagnóstico diferencial puede ser difícil, por lo que en ocasiones es preciso recurrir al empleo de tinciones específicas como el antígeno CD34<sup>6</sup>. Éste es un marcador de células endoteliales que en la AAD da un patrón de captación limitado a los vasos, mientras que en el sarcoma de Kaposi al aparecer células independientes de los vasos el antígeno marca de forma difusa por toda la dermis, no sólo en los vasos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kopf AW, González V. Congenital displastic angiopathy of the skin anal underlying tissues Arch Dermatol 1964;90:360-2.
2. Mali JWH, Knijper JP, Hamers AA. Acroangiodermatitis of the foot. Arch Dermatol 1965;92:515-8.
3. Rashkarsky I, Gilead L, Schamroth J, Leibovici V. Acroangiodermatitis: review of the literature and report of a case. Acta Derm Venereol 1995;75:473-8.
4. Kim T-H, King Kim K-H, Kang J-S, Kim J-H, Hwang I-L. Pseudokaposi Sarcoma associated with acquired arteriovenous fistula. J Dermatol 1997;27:28-33.
5. Rao B, Unis M, Poulos E. Acroangiodermatitis: a Study of ten cases. Int J Dermatol 1994;33:179-81.
6. Kanitakis J, Narváez D, Claudy A. Expresión de la CD34 antigen distinguishes Kaposi's Sarcoma from Pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis). Br J Dermatol 1996;134:44-6.