

ANGIOKERATOMUL CIRCUMSCRIS NEVIFORM CIRCUMSCRIBED NEVOID ANGIOKERATOMA

ALEXANDRU OANȚĂ*, MIRCEA AMBROS**, OANA TIUCĂ**,***, SILVIU HORIA MORARIU**,***,
SMARANDA ȚĂREAN*

Rezumat

Introducere. Angiokeratoamele sunt papule teleangectazice care au un aspect histologic comun, caracterizat prin ectazii vasculare ale dermului superficial acoperite de un epiderm hiperkeratotic. Angiokeratomul circumscris neviform (ACN) este o malformație vasculară congenitală rară.

Caz clinic. Pacient în vârstă de 20 ani prezintă de la naștere papule keratozice grupate la nivelul toracelui anterior. Examenul dermatologic evidențiază papule keratozice multiple cu dimensiuni de 2-3mm de colorație roșu închis, grupate pe o placă ușor tumefiată localizată pe toracele anterior. La examenul histopatologic se observă un epiderm hiperkeratotic ortokeratotic, iar în dermul superficial vase capilare dilatate.

Discuții. Angiokeratomul circumscris a fost descris în 1890 având o predispoziție feminină. Este caracterizat prin angiokeratoame multiple de mici dimensiuni grupate pe una sau mai multe plăci, localizate pe un segment de membru fese, gât, trunchi cu posibilitatea unei dispoziții liniare. Tratatamentul constă în excizie chirurgicală, crioterapie, electrocauterizare, laser-terapie.

Cuvinte cheie: angiokeratom, hiperkeratoză, ectazie.

Summary

Introduction. Angiokeratomas are telangiectatic papules histologically characterised by vascular ectasias of the superficial dermis and covered by a hyperkeratotic epidermis. Circumscribed nevoid angiokeratoma (ACN) is a rare congenital vascular malformation.

Clinical case. We report the case of a 20-year-old patient presenting from birth with multiple clustered hyperkeratotic papules located on the anterior thorax. The dermatological examination identified multiple dark red hyperkeratotic papules, varying in size between 2 and 3 mm, located on top a slightly edematous plaque located on the anterior thorax. Histopathological examination revealed a orthokeratotic epidermis and multiple dilated capillaries in the superficial dermis.

Discussions. ACN was described in 1890, being more common in females. It is characterized by multiple small-sized angiokeratomas located on a limb segment, buttocks, neck and trunk. The lesions may follow a linear distribution. The treatment consists of surgical excision, cyotherapy, electrosurgery and lasertherapy.

Keywords: angiokeratoma, hyperkeratosis, ectasia.

Intrat în redacție: 21.02.2022

Acceptat: 23.03.2022

Received: 21.02.2022

Accepted: 23.03.2022

* SC Dermamed SRL Brașov

** Clinica de Dermatologie, Spitalul Clinic Județean Mureș
Dermatology Clinic, Mureș County Clinical Hospital

*** Disciplina de Dermatologie, UMFST "G.E.Palade" Târgu-Mureș
Dermatology Discipline, UMFST "G.E.Palade" Târgu-Mureș

Introducere

Termenul de angiokeratom provine de la cuvintele grecești *angio* (vase) și *kera* (cornos) la care se adaugă sufixul „om” pentru a semnifica caracterul tumoral [1]. Angiokeratoamele sunt papule teleangectazice care au un aspect histologic comun reprezentat de vase ectazice localizate în dermul superficial acoperite de un epiderm hiperkeratozic [2]. Angiokeratoamele sunt de obicei benigne, dar pot uneori releva afecțiuni grave precum boala Fabry. Angiokeratomul circumscribit neviform este o malformație congenitală fiind forma cea mai rară din cele cinci tipuri de angiokeratoame.

Caz clinic

Pacient în vârstă de 20 ani este consultat pentru papule multiple keratozice grupate localizate pe toracele anterior. Leziunile au apărut de la naștere cunoscând o extindere progresivă cu vârsta. Examenul dermatologic evidențiază o placă ușor tumefiată acoperită de papule teleangectazice, keratozice, multiple, cu dimensiuni de 2-3mm, de colorație roșu închis, localizată pe toracele anterior [Fig. 1]. Examenul clinic general nu a evidențiat hipertrofia sau hipotrofia țesuturilor moi sau oaselor subiacente. Examenul histologic arată un epiderm hiperkeratozic, ortokeratozic și vase capilare dilatate în dermul superficial, dermul profund și hipodermul fiind normale. Aspectul histologic stabilește diagnosticul de angiokeratom. Bilanțul biologic și ecografia cardiacă au fost normale.



Introduction

The term „angiokeratoma” originates in the greek words “angio” (vessels) and „kera” (cornified), while as an indicator of the tumoral character of the lesions, the suffix „oma” is added [1]. The angiokeratomas are teleangiectatic papules which present with a common histopathological pattern, consisting of ectatic vessels located in the superficial dermis and covered by a hyperkeratotic epidermis [2]. The lesions are usually benign, but in some cases may be an indicator of serious conditions, such as Fabry disease. Circumscribed nevoid angiokeratoma (ACN) is a congenital malformation and represents the rarest of the 5 subtypes of angiokeratomas.

Clinical case

We present the case of a 20-year-old male patient who was consulted for the existence of multiple clustered keratotic papules located on the anterior thorax. The lesions appeared at birth, enlarging with age. Dermatological examination identified a slightly tumefied plaque covered with multiple teleangiectatic keratotic papules, ranging in size between 2 and 3 mm, of dark-red color and located on the anterior thorax [Fig.1]. General examination didn't reveal any hypertrophic or hypotrophic degeneration of the underlying soft tissues or bones. Histopathological examination revealed a hyperkeratotic and orthokeratitic epidermis and dilated capillaries in the superficial dermis. The profound dermis and

Figura 1. Angiokeratoame multiple localizate pe toracele anterior.

Figure 1. Multiple angiokeratomas located on the anterior thorax

RMN-ul medular nu a evidențiat malformații vasculare.

Distribuția angiokeratoamelor sub formă grupată și normalitatea examinărilor paraclinice au stabilit diagnosticul de angiokeratom circumscris neviform.

Discuții

Angiokeratomul se formează prin dilatarea capilarelor din papila dermică care poate avea ca și cauză trei mecanisme: hiperpresiunea venoasă, malformația vasculară sau fragilitatea vasculară [2]. Mecanismul reacției epidermice nu este cunoscut. Disponibilitatea neviformă a angiokeratoamelor sugerează posibilitatea unui mozaicism datorat unei mutații genetice posibil autosomale [3, 4], mecanism incriminat și în apariția teleangectaziei nevoide unilaterale [5].

Angiokeratomul se caracterizează clinic prin papule teleangectazice keratozice de diferite dimensiuni care la vitropresiune se golesc parțial. După talie, distribuție, topografie sau asocierea cu alte semne clinice sistemice se disting cinci tipuri clinice de angiokeratoame:

- angiokeratomul solitar sau multiplu, care reprezintă tipul cel mai frecvent întâlnit;
- angiokeratomul degetelor (Mibelli);
- angiokeratomul scrotului și vulvei (Fordyce);
- angiokeratomul circumscris neviform;
- angiokeratoma corporis difusus (boala Fabry).

Examenul histologic al angiokeratomului evidențiază ectazii vasculare în dermul papilar asociate cu un epiderm acantozic și hiperkeratozic. Angiokeratomul poate fi izolat sau asociat unor anomalii vasculare, însoțite de atrofia sau hipertrofia țesuturilor moi și oaselor precum în sindromul Cobb (asocierea de leziuni vasculare cutanate cu malformații arteriovenoase medulare ale aceluiași metamer) [6, 7], justificând în aceste cazuri efectuarea de examinări complementare.

Dermatoscopia evidențiază în cazul angiokeratomului o serie de semne precum: prezența de lacune ovoide roșii (corespunzând histologic spațiilor vasculare dilatate din dermul superficial) [8], lacune ovoide violacee și negre (cauzate de o tromboză vasculară parțială sau

the hypodermis were normal. Therefore, the diagnosis of angiokeratoma was established. Blood examinations and cardiac ultrasound were within limits. Medullary MRI didn't reveal any additional vascular malformations.

Based on the clustered distribution of the angiokeratomas and the laboratory tests within limits, the diagnosis of ACN was established.

Discussions

Angiokeratomas are formed due to the dilation of the capillaries located in the papillary dermis through three mechanisms: venous hyperpression, vascular malformations or fragility [2]. The exact epidermal reaction is unknown. The neviform disposition of angiokeratomas suggest the possibility of a mozaicism due to an autosomal genetic mutation [3,4], the same mechanism being involved in the appearance of unilateral nevoid teleangiectasias as well [5].

Angiokeratomas are clinically characterized by keratotic teleangiectatic papules of various sizes, which partially blanch when performing diascopy. Depending on their size, distribution, extension or additional systemic signs, they can be divided in 5 categories:

- solitary or multiple angiokeratomas, which represent the most common subtype
- angiokeratoma of the fingers (Mibelli)
- angiokeratoma of the scrotum or the vulva (Fordyce)
- ACN
- angiokeratoma corporis difusus (Fabry disease)

The histopathological examination reveals vascular ectasias in the papillary dermis associated with an acanthotic and hyperkeratotic epidermis. The angiokeratoma can be an isolated tumor or can be associated with vascular malformations and the atrophy or hypertrophy of the underlying soft tissues and bones in Cobb syndrome (where vascular lesions are associated with arteriovenous medullar malformations in the same individual) [6,7], highlighting in such cases the need for additional investigations.

Dermoscopy shows a number of specific features for angiokeratomas: the presence of red ovoid gaps (histologically corresponding to dilated vascular spaces in the superficial dermis)

completă) [9], voal alb (corespunzând histologic unei acantoze sau hiperkeratoze) [10], cruste hemoragice secundare unei sângerări, eritem periferic cauzat de o inflamație lezională și de extravazarea eritrocitelor în papilele dermice [10].

Angiokeratomul circumscris neviform este o malformație congenitală rară descrisă pentru prima dată în 1890. Afectează îndeosebi femeile, sex ratio bărbați/femei = 1/3 [11]. Angiokeratomul circumscris este format din angiokeratoame cu diametrul de la 1 la 5mm, grupate pe una sau mai multe plăci localizate pe un segment de membru, pe o fesă, dar și pe gât, trunchi, față și chiar pe penis [12] și lingual [13], existând și posibilitatea unei dispoziții liniare, angiokeratoamele urmând liniile Blaschko [3].

Diagnosticul diferențial a angiokeratomului circumscris nevoid se face cu angiomul serpiginos Hutchinson, angiomul verucos, limfangiomul superficial, sindromul Klippel-Trenaunay, melanomul. Angiomul serpiginos Hutchinson nu este angiokeratozic și nu este prezent de la naștere. Angiomul verucos se distinge prin prezența unei proliferări în dermul profund și hipoderm, faza angiomatoasă precedând cu câțiva ani apariția leziunilor verucokeratozice. Limfangiomul superficial este prezent de la naștere sau apare în primii ani de viață, caracterizându-se clinic prin pseudo-vezicule depresibile având diametrul de la 1 la 5mm, cu lichid clar, grupate în buchet sau placarde neregulate. Sindromul Klippel-Trenaunay este o boală congenitală rară, cu prezența de la naștere de angioame plane extinse unilaterale monomieliice asociate cu malformații venoase și limfatice. Melanomul îndeosebi cel cu metastaze satelite care sângerează și prezintă modificări de culoare poate fi confundat cu angiokeratomul.

Tratamentul constă în excizia chirurgicală în cazul leziunilor limitate permițând și efectuarea examenului histologic [11]. Alte metode utilizate sunt crioterapia, electrocauterizarea și laserul printre care laser erbium, diode și CO₂, laserul fiind preferat în caz de leziuni extinse [14, 15]. Recidivele sunt rare. În concluzie, cunoașterea angiokeratomului circumscris neviform, malformație congenitală rară face posibil diagnosticul clinic fără a fi nevoie de explorări complementare.

[8], purplish and black ovoid gaps (caused by partial or complete vascular thrombosis) [9], white veil (corresponding to acanthosis or hyperkeratosis) [10], hemorrhagic crusts secondary to bleeding, peripheral erythema caused by inflammation and extravasation of erythrocytes in the papillary dermis [10].

ACN is a rare congenital malformation, first described in 1890. It mainly affects women, with a male/female sex ratio = 1/3 [11]. ACN is represented by multiple lesions with a diameter ranging from 1 to 5 mm, clustered on one or more plaques located mainly on a limb segment or on a buttock, but also on the neck, trunk, face and even on the penis [12] and on the tongue [13]. There is also the possibility of a linear distribution, in such cases the lesions are following the Blaschko lines [3].

The differential diagnosis of ACN is made with Hutchinson's serpiginous angioma, verrucous angioma, superficial lymphangioma, Klippel-Trenaunay syndrome and melanoma. Hutchinson's serpiginous angioma doesn't present with hyperkeratosis and isn't encountered since birth. Verrucous angioma is distinguished by the presence of a proliferation in the deep dermis and hypodermis, with the angiomatous phase preceding the appearance of veruco-keratotic lesions by a few years. Superficial lymphangioma is either congenital or appears in the first years of life and it's clinically characterized by multiple clear liquid content pseudo-vesicles with a diameter ranging from 1 to 5 mm, clustered in bouquets or irregular plaquards. Klippel-Trenaunay syndrome is a rare congenital disease, characterized by the unilateral presence of extensive plane angiomas associated with venous and lymphatic malformations. Melanoma, especially cases presenting with satellite metastases that easily bleed and show discoloration, can be confused with angiokeratoma.

The treatment consists of surgical excision with histopathological examination for limited lesions [11]. Other therapeutical options are cryotherapy, electrosurgery and lasertherapy (erbium, diode and CO₂), especially for extensive lesions [14, 15]. Recurrences are rare. In conclusion, by a proper understanding of this disease, the diagnosis of ACN can be clinically established, without the need for complementary explorations.

Bibliografie / Bibliography

1. Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscriptum: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2005;44:1031-4.
2. Masouye I, Saurat JH. Angiokeratomes. In: Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM, editors. *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles*. 3^e ed. Paris: Masson, 2009. P. 729-31.
3. Bechara FG, Happle R, Altmeyer P. Angiokeratoma circumscriptum arranged in a systematized band-like pattern suggesting mosaicism. *J Dermatol* 2006;33:489-91.
4. Sardana K, Koranne RV, Sharma RC. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme: rare presentation on the neck. *Australas J Dermatol* 2001;42:294-5.
5. Guedes R, Leite L. Unilateral nevoid relangiectasia: a rare disease? *Indian J Dermatol* 2012;57:138-40.
6. Schiller PI, Itin PH. Angiokeratomas: an update. *Dermatology* 1996;193:275-82.
7. Requena L, Sangueza OR. Cutaneous vascular anomalies: part I. Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:523-49.
8. Kim JH, Kim MR, Lee S-H. Dermoscopy: a useful tool for the diagnosis of angiokeratoma. *Ann Dermatol* 2012;24:468-71.
9. Jha AK, Sonthalia S, Jakhar D. Dermoscopy of angiokeratoma. *Indian Dermatol Online J* 2018;9:141-2.
10. Zaballos P, Daufi C, Puig S et al. Dermoscopy of solitary angiokeratomas: a morphological study. *Arch Dermatol* 2007;143:318-25.
11. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO et al. Angiokeratoma circumscriptum. *Dermatol Surg* 2004;30:1364-6.
12. Saha M, Barlow R, Bunker CB. Angiokeratoma circumscriptum of the penis. *Br J Dermatol* 2006;154:775-6.
13. Green JB, Roy S. Angiokeratoma circumscriptum of the dorsal tongue in a child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;1:107-9.
14. Del pozo J, Fonseca E. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme: successful treatment with carbon-dioxide laser vaporization. *Dermatol Surg* 2005;32:232-6.
15. Das A, Mondal AK, Saha A et al. Angiokeratoma circumscriptum neviforme: an entity, few and far between. *Indian Dermatol Online J* 2014;5:472-4.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Oana Tiucă
Clinica Dermatovenerologie, SCJ Mureș
e-mail:oanaa.marginean@yahoo.com

Correspondance address: Oana Tiucă
Dermatovenerology Clinic, SCJ Mureș
e-mail::oanaa.marginean@yahoo.com