Hamartoma angioqueratomatoso ecrino: diagnóstico histopatológico de un caso excepcional

Jennifer Arenas-Sepúlveda[1]; Isabel Estrada-Moreno[2]; María Natalia Mejía[3]; Luis Eduardo Muñoz[4]

CC BY NC SA

RESUMEN

El hamartoma angioqueratomatoso ecrino es una lesión vascular muy rara. Se identifica por su llamativa histopatología, en la cual convergen las características del hamartoma angiomatoso ecrino con las del angioqueratoma solitario. Este caso demuestra la llamativa presentación clínica y la importancia del patólogo para la identificación de esta enfermedad.

Palabras Clave: Angioqueratoma; Glándulas ecrinas; Hamartoma; Neoplasia; Tejido vascular.

ECCRINE ANGIOKERATOMATOUS HAMARTOMA: HISTOPATHOLOGICAL DIAGNOSIS OF AN EXCEPTIONAL CASE

SUMMARY

Eccrine angiokeratomatous hamartoma is a rare vascular lesion. It is identified by its striking histopathology, in which the characteristics of eccrine angiomatous hamartoma overlap with those of a solitary angiokeratoma. This case demonstrates the remarkable clinical presentation and the importance of pathologist in recognizing this disease

Key Words: Angiokeratoma; Eccrine glands; Hamartoma; Neoplasm; Vascular tissue.

1. Dermatóloga, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8383-6924
2. Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0009-0004-8514-2194
3. Dermatóloga. Docente de Dermatología, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-9570-2392
4. Patólogo. Docente de Patología, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0009-0005-3572-0483

Correspondencia: Isabel Estrada-Moreno; **email:** isabel.estradam@udea.edu.co

Recibido*: 21/1/2025;* **aceptado***:21/7/2025;* **publicado***: 21/08/2025*

Cómo citar: Arenas-Sepúlveda J, Estrada-Moreno I, Mejía MN, Muñoz LE. Hamartoma angioqueratomatoso ecrino: diagnóstico histopatológico de un caso excepcional. Rev Hispano-Americ Dermatol Pediatr. https://doi.org/10.29176/30284163.2071. 2025;2(e2071).

DOI: https://doi.org/10.29176/30284163.2071

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

INTRODUCCIÓN

El hamartoma angioqueratomatoso ecrino es una lesión vascular benigna en el que confluyen características del hamartoma angiomatoso ecrino y del angioqueratoma solitario [1, 2]. Su importancia radica en que debe ser reconocido como una diagnóstico diferencial de las malformaciones o lesiones vasculares más frecuentes en los niños, donde el papel del patólogo es fundamental.

Se desconoce la incidencia y prevalencia de esta enfermedad. Muy pocos son los casos descritos en la literatura, ninguno de estos en Colombia.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Niño de un mes de vida, nacido por parto vértice, espontáneo, a las 38 + 6 semanas de gestación, con peso adecuado y antecedente de sífilis gestacional debidamente tratada. Es valorado por dermatología por presentar, desde el nacimiento, una placa violácea en el antebrazo, que luego se ulceró. A la exploración física, se observó una gran úlcera de bordes violáceos, con áreas de costras necróticas y fondo húmedo friable, que ocupaba dos tercios de la región extensora del antebrazo izquierdo y grandes placas violáceas hiperqueratósicas de disposición lineal en la región ventral del mismo antebrazo **(Figura 1)**.

Se le realizaron imágenes para descartar trombosis en la ecografía Doppler. La resonancia magnética por angiografía no evidenció colección, lesión sólida, quiste, absceso, hemangioma ni malformación arteriovenosa.

La biopsia de piel reportó notorios focos de acantosis y alargamiento de la red de crestas en la epidermis, sin displasia. En la dermis papilar, espacios vasculares dilatados con eritrocitos dentro de estos; sobre la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo, una extensa proliferación de glándulas ecrinas acompañadas por estructuras de apariencia vascular en hendidura. Sin necrosis, pleomorfismo celular ni mitosis atípica **(Figura 2)**.



Figura 1. Gran úlcera con bordes violáceos y áreas de costras necróticas que ocupan dos tercios de la región extensora, y placas lineales hiperqueratósicas violáceas en la región ventral del antebrazo izquierdo.

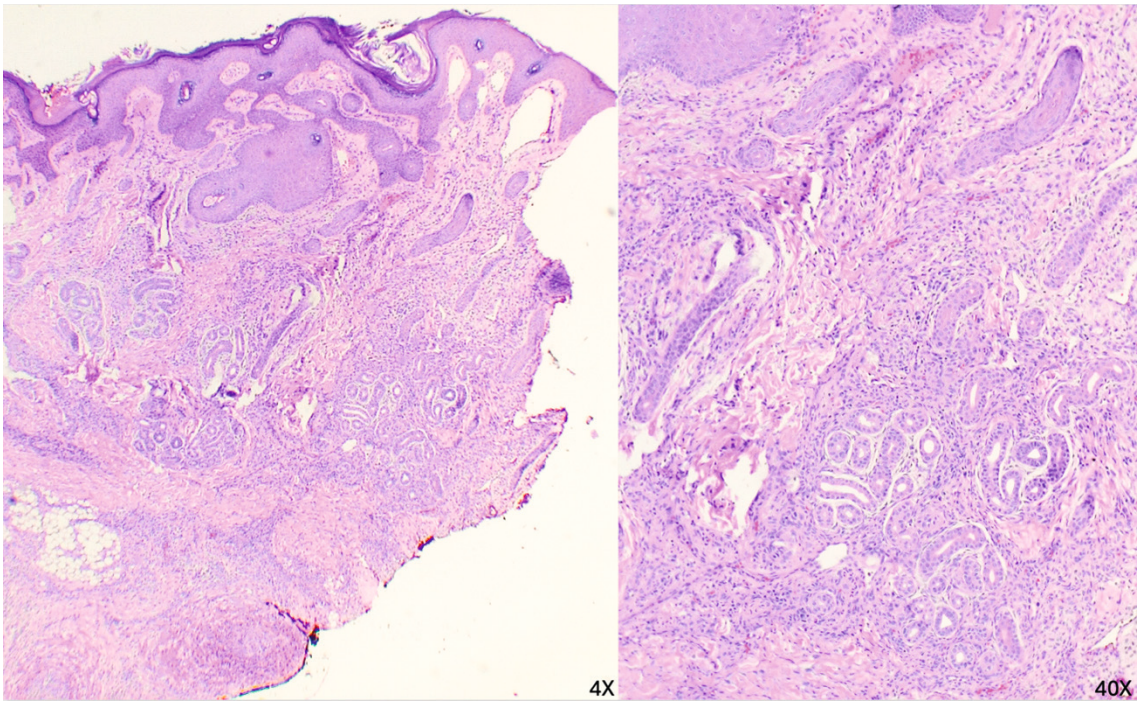


Figura 2. Tinción de hematoxilina y eosina. En la dermis papilar, espacios vasculares dilatados; en la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo, proliferación extensa de glándulas ecrinas y algunas estructuras vasculares.

Para caracterizar la proliferación neoplásica benigna descrita, se realizaron marcadores de inmunohistoquímica. CD31 y FLI1: positivos en proliferaciones vasculares, AML: negativa en proliferaciones descritas, CD34: positiva débil y focal en proliferaciones vasculares **(Figura 3)**. Con todo lo anterior, se llegó al diagnóstico de hamartoma angioqueratomatoso ecrino.

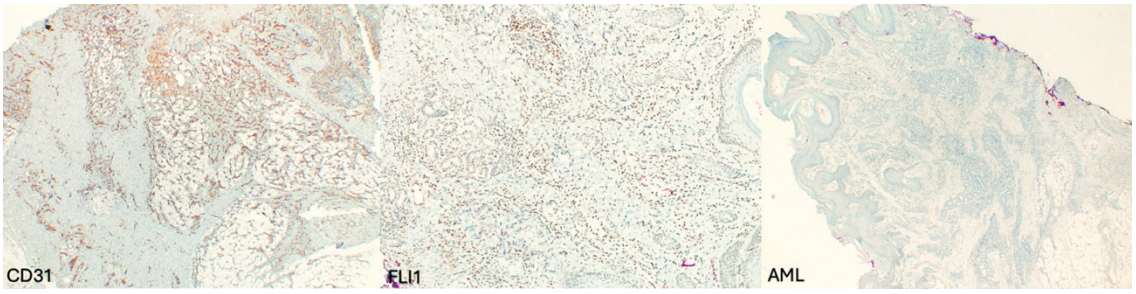


Figura 3. Inmunohistoquímica. CD31 y FLI1: positivos en las proliferaciones vasculares; AML: negativo en las proliferaciones descritas.

DISCUSIÓN Y EVOLUCIÓN DEL CASO

El hamartoma angioqueratomatoso ecrino es una lesión vascular muy rara, descrita por primera vez en 2006 [1], con pocos casos reportados en la literatura y ninguno en Colombia. Se identifica por su llamativa histopatología, en la que confluyen las características del hamartoma angiomatoso ecrino y las del angioqueratoma solitario [2]. Otros autores proponen que este último es intercambiable por la malformación venosa verrucosa, siendo casi imposible hacer la diferencia entre ambos [3].

En este caso, la lesión se presentó desde el nacimiento, en la porción distal de una extremidad con la posterior ulceración, tal como se describe en el 50% de los casos de hamartoma angiomatoso ecrino [4]. Según lo reportado por Ricci y colaboradores en su serie de casos, todas las lesiones eran congénitas o aparecieron durante la infancia y se presentaron como un nódulo o placa queratósica, de color rojo a violáceo, que gradualmente fue aumentando de tamaño [3].

Es importante considerar diagnósticos diferenciales como malformación arteriovenosa, hemangioma, miofibromatosis infantil, linfangiomatosis kaposiforme o hemangioendotelioma kaposiforme [5]. Aunque las imágenes son útiles, sobre todo para desestimar otros diagnósticos, es imprescindible el papel de un buen patólogo, debido a que la histopatología sumada a la inmunohistoquímica fueron las que proporcionaron un diagnóstico preciso que permitió ofrecerle al paciente curaciones como tratamiento y lograr una marcada mejoría.

REFERENCIAS

1. Kanitakis J, Ly A, Claudy A. Eccrine angiokeratomatous hamartoma: a new variant of eccrine hamartoma with angiokeratoma. J Am Acad Dermatol. 2006;55(5 Suppl):S104-6. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.09.026

2. Apte A, Nema P, Bandi A. Eccrine angiokeratomatous hamartoma: case report of a 1.5-year girl. J Surg Case Rep. 2017;2017(7):rjx133. https://doi.org/10.1093/jscr/rjx133

3. Ricci C, Francesca A, Dika E, Scarfì F, Corti B. Eccrine angiokeratomatous hamartoma combined with solitary angiokeratoma or verrucous venous malformation: Report of two cases and comprehensive review of the literature. J Cutan Pathol. 2020;47(6):566-70. https://doi.org/10.1111/cup.13654

4. Smith SD, DiCaudo DJ, Price HN, Andrews ID. Congenital eccrine angiomatous hamartoma: Expanding the morphologic presentation and a review of the literature. Pediatr Dermatol. 2019;36(6):909-12. https://doi.org/10.1111/pde.13974

5. Raghavan V, Subbarayan D, Rao R. Eccrine Angiokeratomatous Hamartoma: Report of A Case with Brief Review C-160. Ann Pathol Lab Med. 2015;2(3):C-160-2.