



V-047 - ANGIOQUERATOMAS: ¿UNA PATOLOGÍA BANAL?

P. González Ferrándiz, C. Suárez Álvarez, L. Gagliardi Alarcón, T. Capel Astrua, Á. Jiménez Rodríguez

Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Valdemoro (Madrid).

Resumen

Objetivos: Revisamos los angioqueratomas diagnosticados en nuestro hospital desde 2008 para hacer un estudio descriptivo de sus características así como ver si se ha tenido en cuenta esta asociación con la enfermedad de Fabry en cuanto a anamnesis dirigida y exploraciones complementarias.

Material y métodos: Se revisan historias clínicas con diagnóstico de angioqueratoma desde enero de 2008 y se analizan los datos con Excel.

Resultados: Se recogen datos de 55 pacientes con angioqueratomas y uno de ellos con diagnóstico de enfermedad de Fabry. Solo se han biopsiado el 23,63% de los casos, siendo el resto diagnóstico clínico. El 56,4% tienen una lesión única. En cuanto a la edad 2 pacientes son menores de 15 años, el 5,5% de los pacientes tienen entre 18 y 35, un 60% entre 36 y 60 años y el 16,36% son mayores de 60 años. Analizando comorbilidades encontramos: HTA en el 14,54%, DM en el 7,2% y dislipemia en el 16,36%. Como síntomas asociados hemos visto dolor torácico en el 7,2% y palpitaciones en el 14,54%, parestesias en el 5,45% (en una ocasión estudiado con EMG sin alteraciones), cefalea en el 16,36% y dolor neuropático en el 5,45% en cuanto a síntomas digestivos se recoge dolor abdominal en el 18,18%, náuseas en el 9,09% y diarrea en el 10,9%. Disponemos de ecocardiograma en el 21,81% de los casos con dos pacientes con hipertrofia de ventrículo izquierdo, 5 pacientes con alteración de la relajación, 4 con alguna alteración valvular y 1 paciente con dilatación aórtica. En cuanto al estudio de la función renal, el 89% de los pacientes tenían al menos una analítica en la historia clínica web del hospital, un 80% tienen un sistemático de orina. Todos ellos presentan un filtrado > 60 y en 5 casos hay proteinuria positiva en el sistemático sin valoración en orina de 24 horas. Se ha realizado RMN cerebral en el 12,73% de estos pacientes con hallazgo de 2 meningiomas y resto normales.

Discusión: Los angioqueratomas son un trastorno de la piel sorprendentemente común y benigno, se caracterizan por pequeñas manchas rojas que van desde el rojo oscuro hasta el azul oscuro en color, como resultado de lesiones capilares que muestran signos de hiperqueratosis. Aunque estas lesiones a menudo ocurren en muchas partes del cuerpo, su aparición en la parte inferior del cuerpo puede ser un signo de la enfermedad de Fabry (enfermedad lisosomal más frecuente tras la enfermedad de Gaucher). Los síntomas de Fabry son variados: dolor en las extremidades, afectación renal con proteinuria y afectación cardiológica con hipertrofia ventricular izquierda o ictus en edades tempranas. La importancia de pensar en esta posibilidad diagnóstica radica en que existe un tratamiento sustitutivo enzimático que resulta más eficaz cuanto más precoz es el inicio pudiendo

evitar complicaciones graves

Conclusiones: La observación de angioqueratomas, sea cual sea su localización y extensión, debe alertar al dermatólogo y obliga a poner en marcha las exploraciones complementarias pertinentes, ya que pueden permitir el diagnóstico de una enfermedad grave y potencialmente tratable como es la enfermedad de Fabry. Asimismo, en los casos de nuevo diagnóstico, es importante estudiar a los familiares jóvenes para detectar una sintomatología que, en ocasiones, pasa desapercibida o se diagnostica de forma errónea.