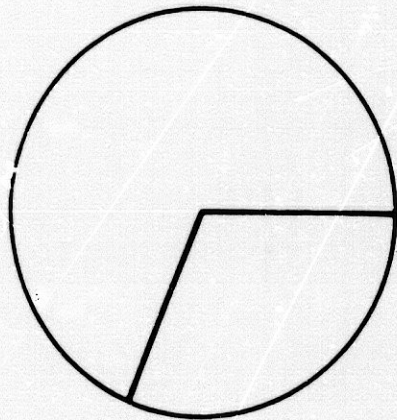


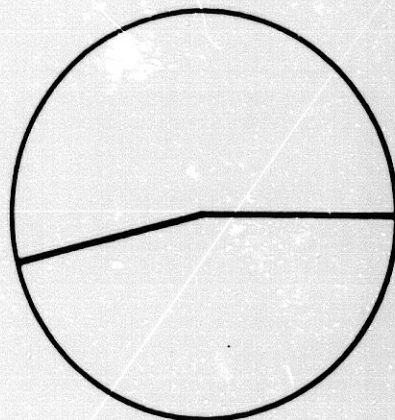
ANGIOQUERATOMA FORDYCE

Graf. nº 19

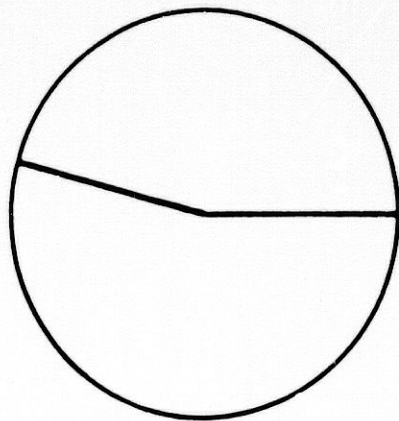
HISTOPATOLOGIA



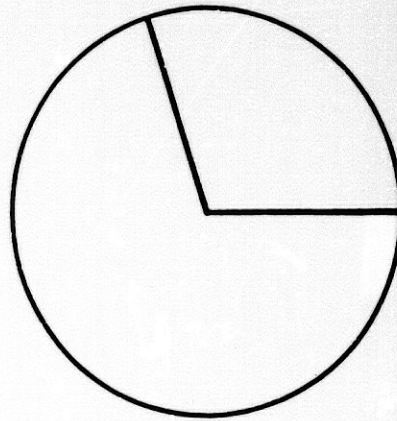
INFILTRADO  
LINFOHISTIOCITARIO (69.23 %)



COLAGENO  
FRAGMENTADO (53.84 %)



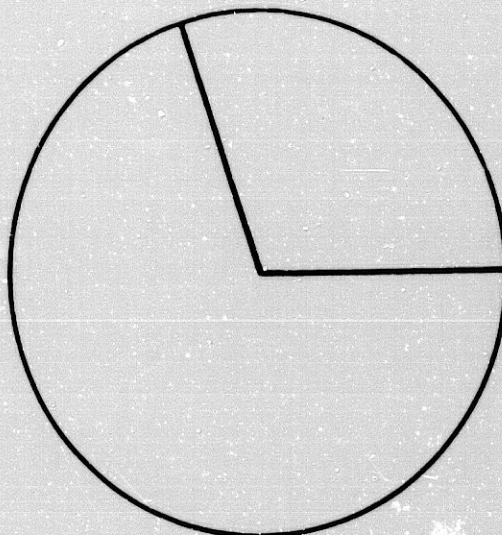
VASODILACION (46.15 %)



ATROFIA DARTOS (30.77%)

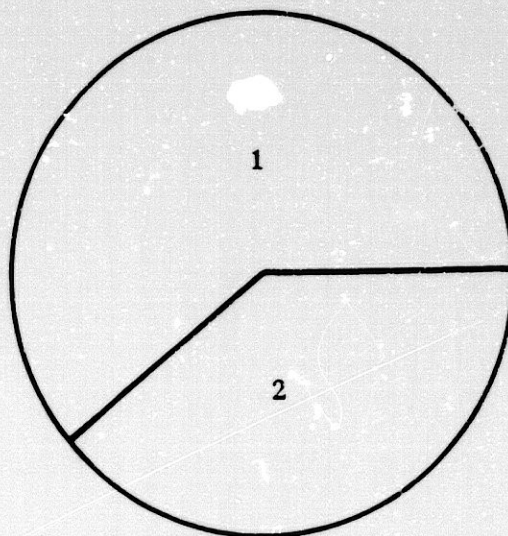


I: HISTOPATOLOGIA



HIPERPIGMENTACION BASAL (30.77 %)

II: EVOLUCION



1. ESTACIONARIO ..... 61.53 %

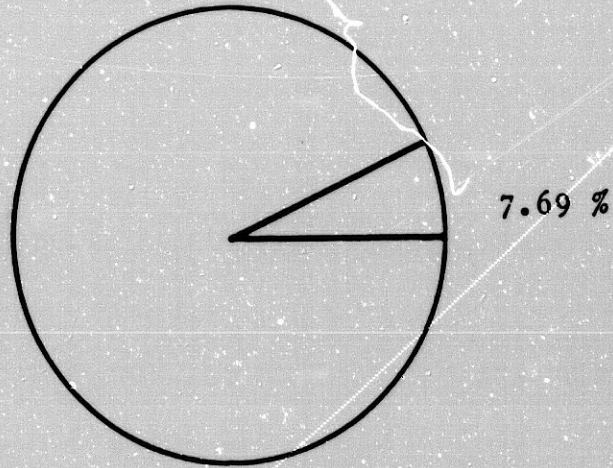
2. NUEVOS ELEMENTOS .. 30.77 %



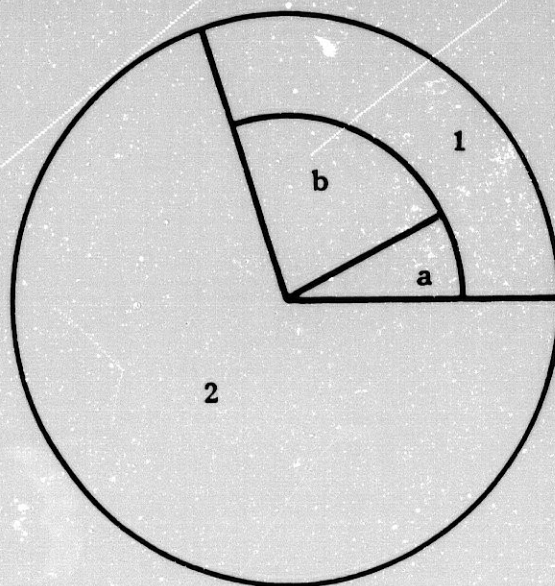
ANGIOQUERATOMA FORDYCE

Graf. nº 21

I: TRATAMIENTO PREVIO



II: TRATAMIENTO



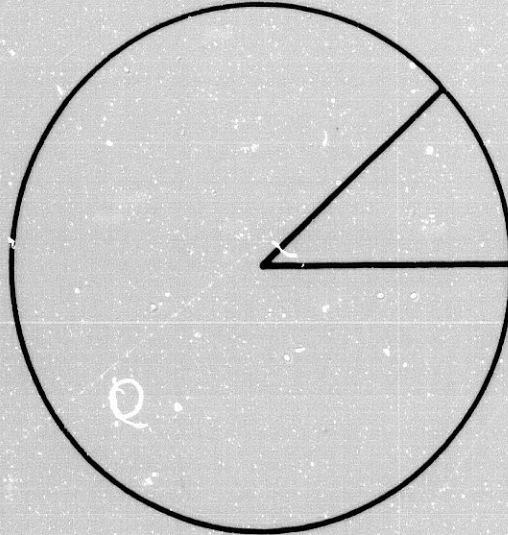
1. TRATAMIENTO .....	30.77 %
a. EXCISION QUIRURGICA ..	7.69 %
b. ELECTROCOAGULACION ..	23.07 %
2. NO TRATAMIENTO .....	69.23 %



A. C. N.

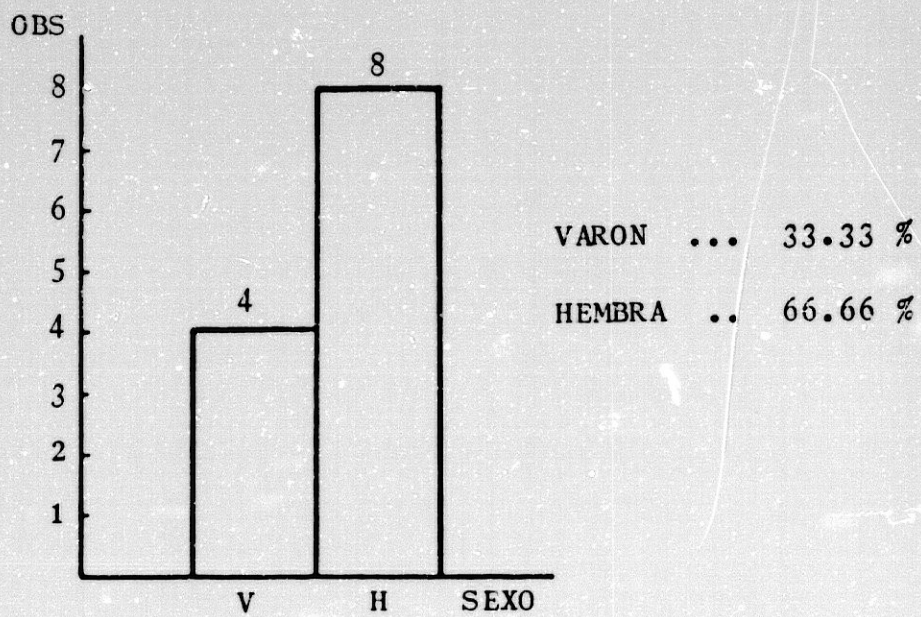
Graf. nº 22

I: ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO/ANGIOQUERATOMAS



ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO (12.90 %)

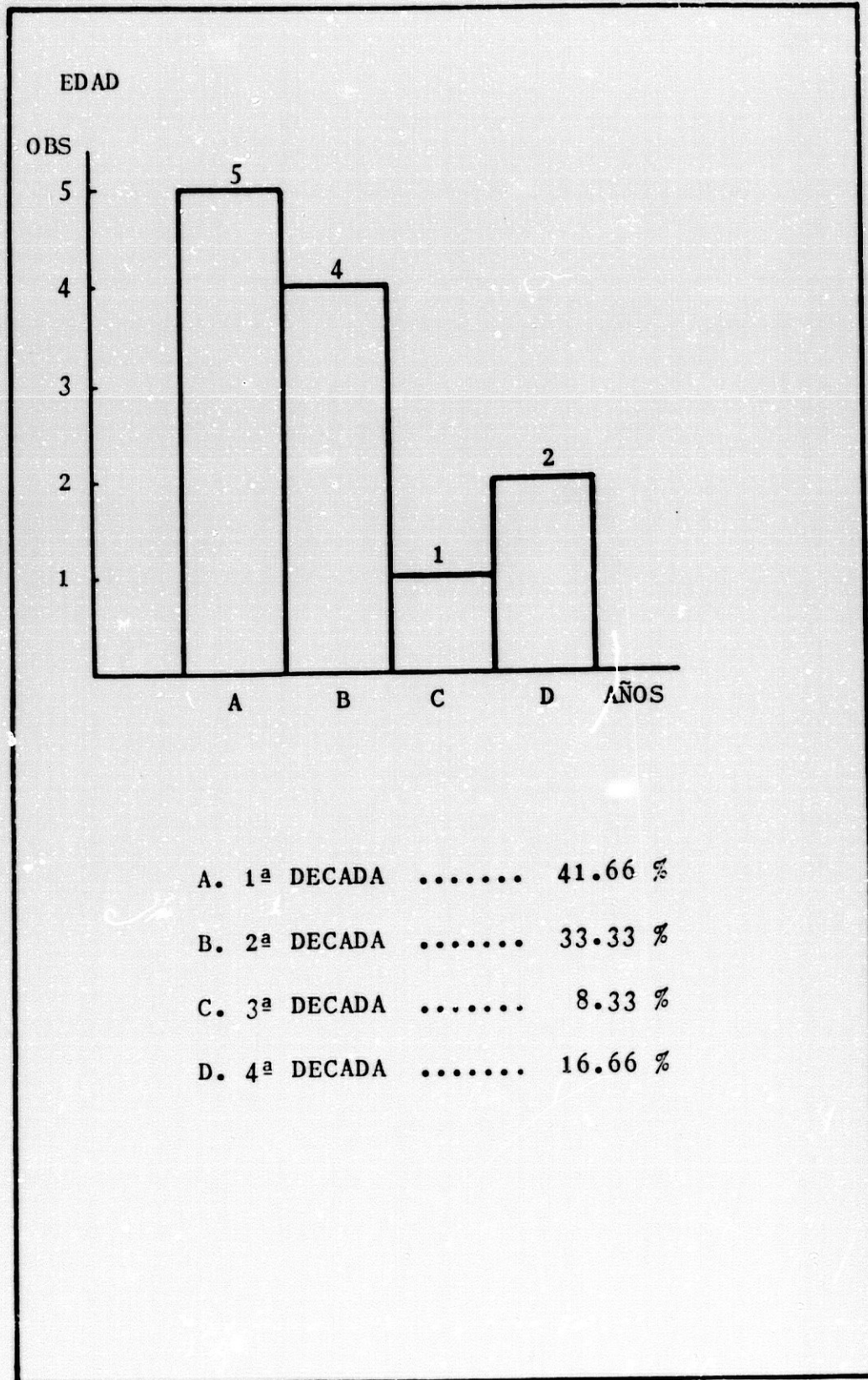
II: SEXO





A. C. N.

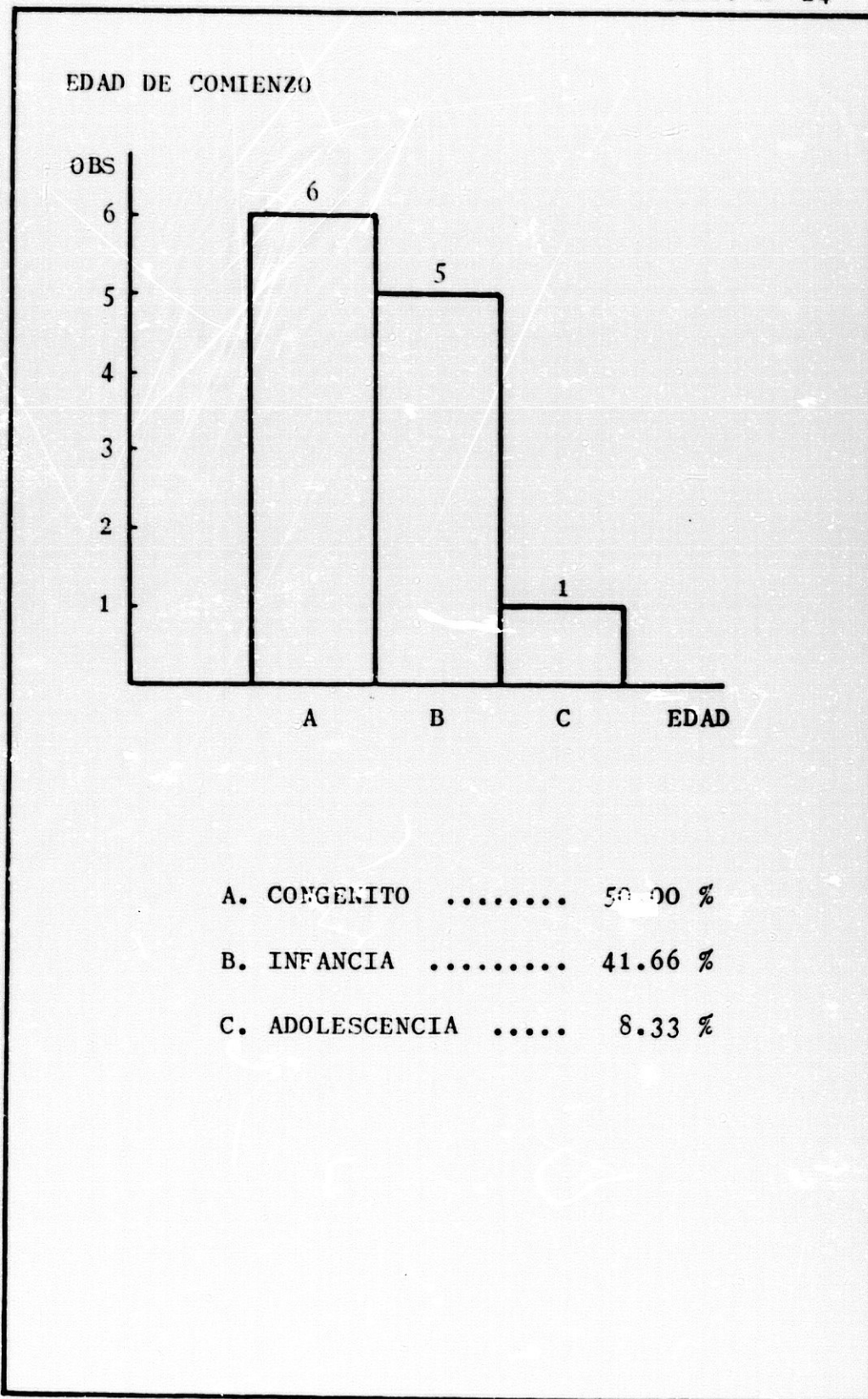
Graf. nº 23





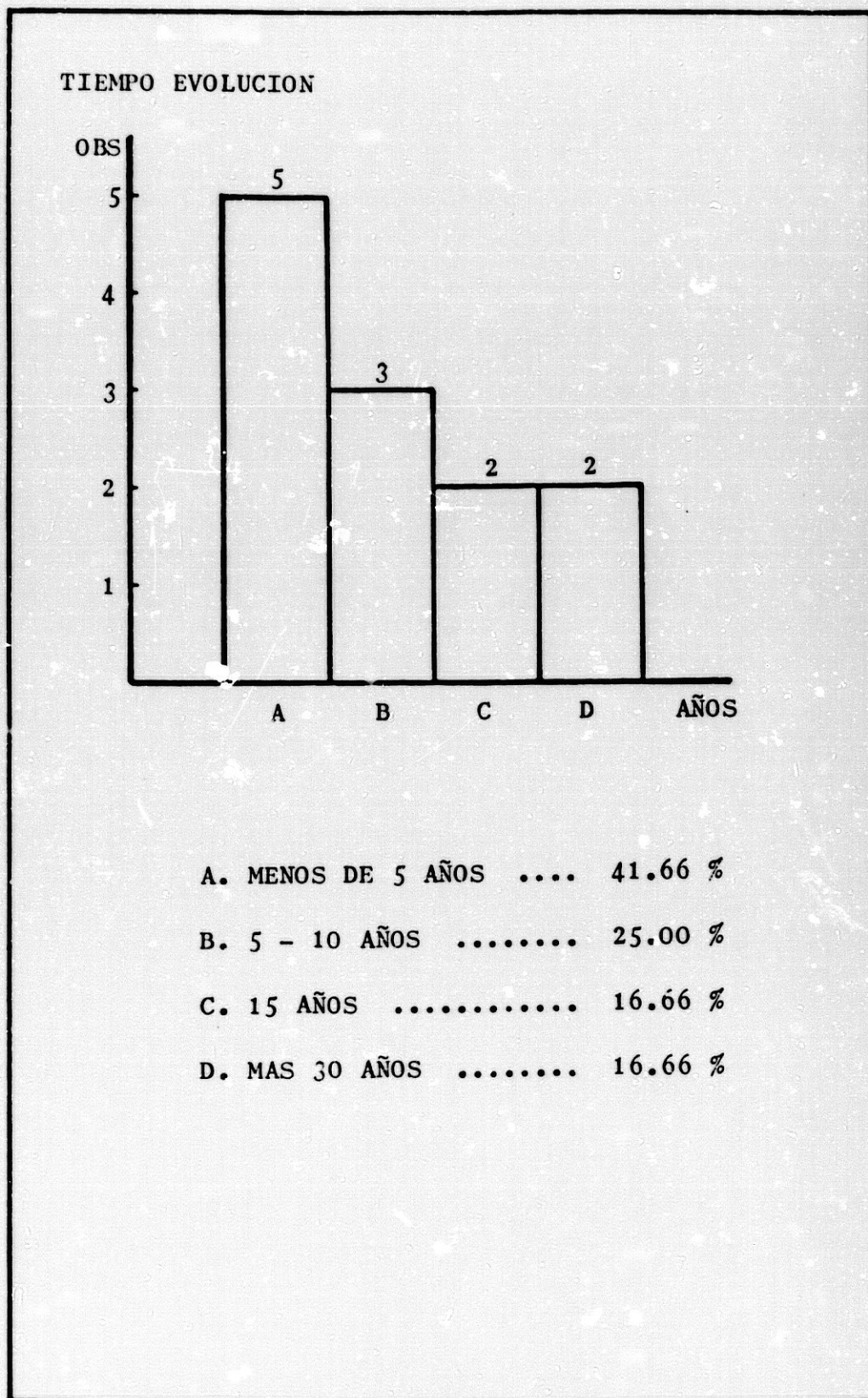
A. C. N.

Graf. nº 24



A. C. N.

Graf. nº 25

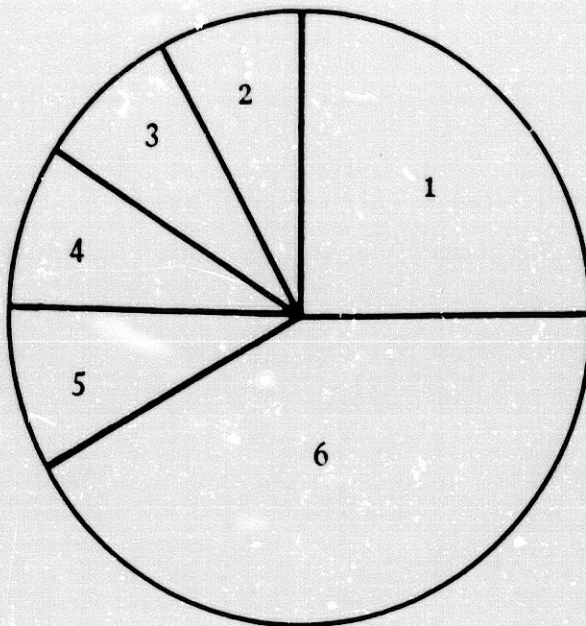




A. C. N.

Graf. nº 26

PROFESION



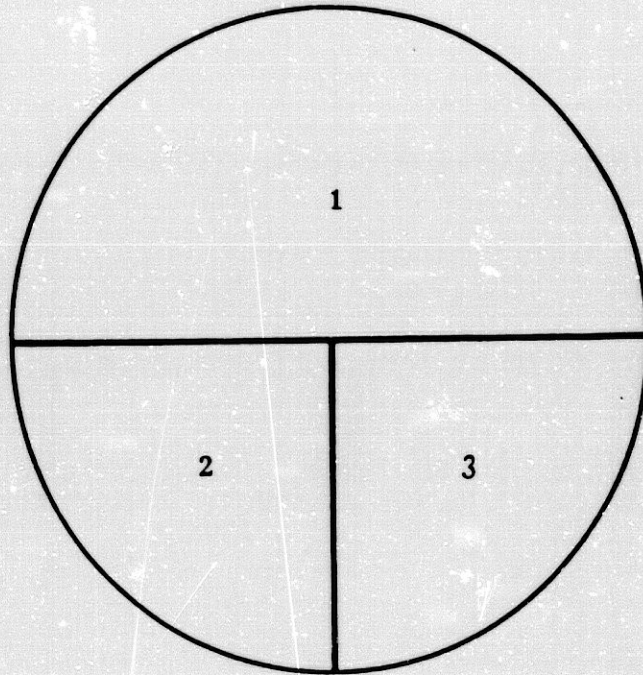
1. INTELLECTUAL	.....	25.00 %
2. CAMPO	.....	8.33 %
3. ARTESANIA	.....	8.33 %
4. AMA DE CASA	.....	8.33 %
5. SERVICIOS	.....	8.33 %
6. INFANCIA	.....	41.66 %



A. C. N.

Graf. nº 27

FORMA DE COMIENZO



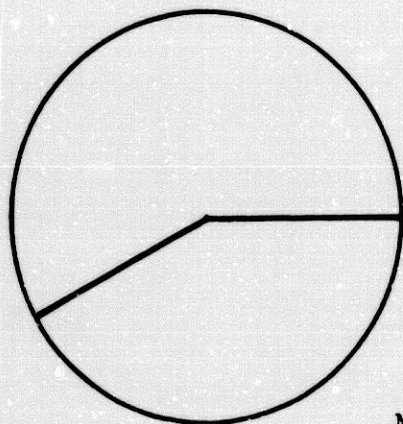
1. MANCHA ERITEMATO-VIOLACEA ..	50.00 %
2. TUMORES PUNTIFORMES .....	25.00 %
3. TUMOR NODULAR .....	25.00 %



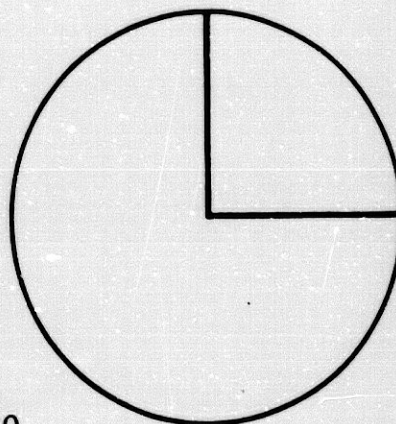
A. C. N.

Graf. nº 28

LOCALIZACION

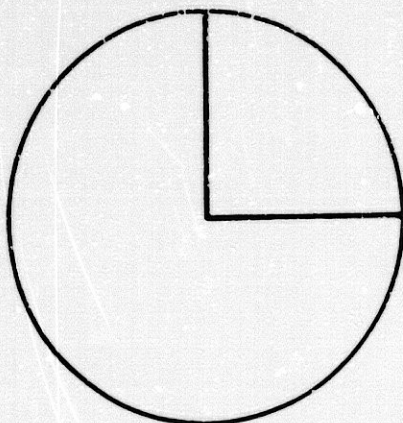


INFERIOR (58.33 %)

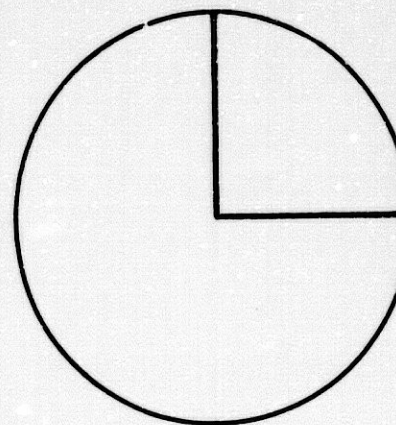


SUPERIOR (25.00 %)

MIEMBRO



TRONCO (25.00 %)



BILATERAL (25.00 %)

ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME

TABLA Nº 17

	O B S E R V A C I O N E S											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
MIEMBRO SUPERIOR		X		X						X	X	
TRONCO					X			X				X
NALGA		X		X	X		X					X
MUSLO	X	X	X	X	X		X		X			
PIERNA	X	X	X	X	X	X	X					
PIE	X	X	X		X	X	X					
BILATERAL		X		X			X					



DISTRIBUCION METAMERICA

OBS. N° 1. L1, L2, L3, L4, L5.

OBS. N° 2. C7, C8, S1, S2.

OBS. N° 3. L2, L3, L4, L5, S2.

OBS. N° 4. C5, C6, C7, C8, L5, S1, S2.

OBS. N° 5. T12, L1, L2, L3, L4.

OBS. N° 6. L4, L5, S1.

OBS. N° 7. S1, S2.

OBS. N° 8. C8, T1, T2, T3.

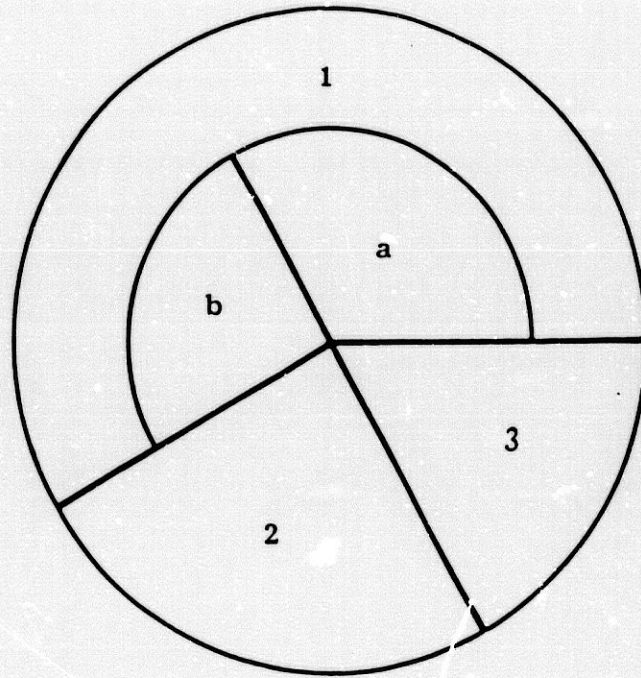
OBS. N° 9. S1, S2.

OBS. N°10. C5, C6, C7.

OBS. N°11. C6, C7.

OBS. N°12. T12, L1, S1, S2.

DESCRIPCION



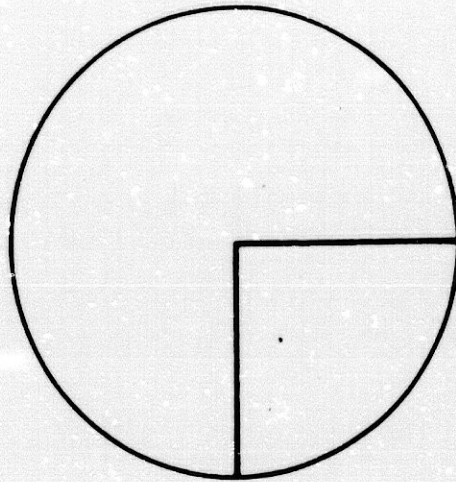
1. TUMORES PUNTIFORMES .....	58.33 %
a. BASE ERITEMATO-VIOLACEA ..	33.33 %
b. PIEL NORMAL .....	25.00 %
2. NODULOS TUMORALES .....	25.00 %
3. PLACA TUMORAL .....	16.66 %



A. C. N.

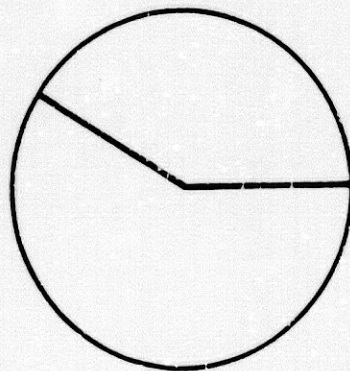
Graf. nº 30

SINTOMATOLOGIA

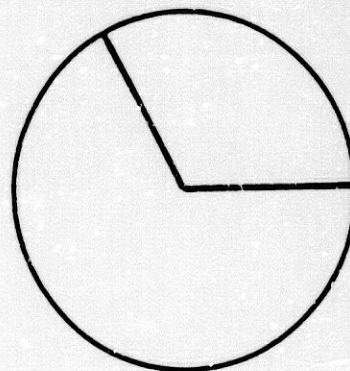


1. SINTOMATOLOGIA ..... 75.00 %

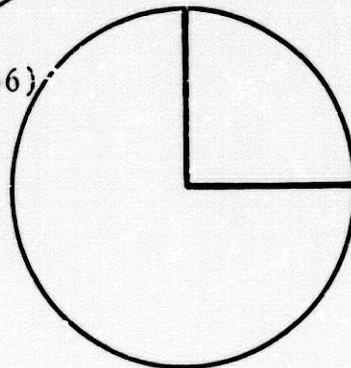
2. NO SINTOMATOLOGIA .. 25.00 %



HEMORRAGIA (41.66)



DOLOR (33.33 %)

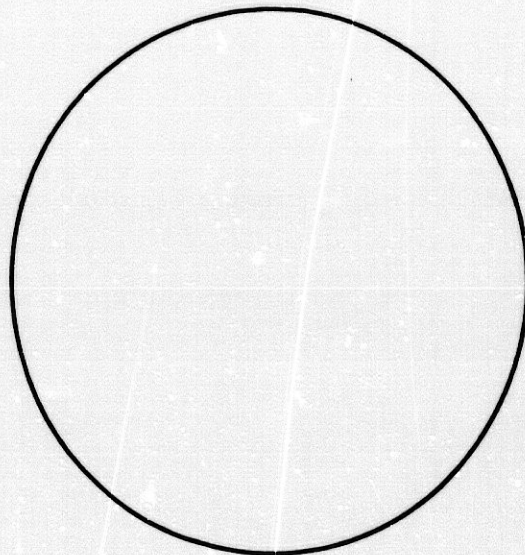


PRURITO (25.00 %)

A. C. N.

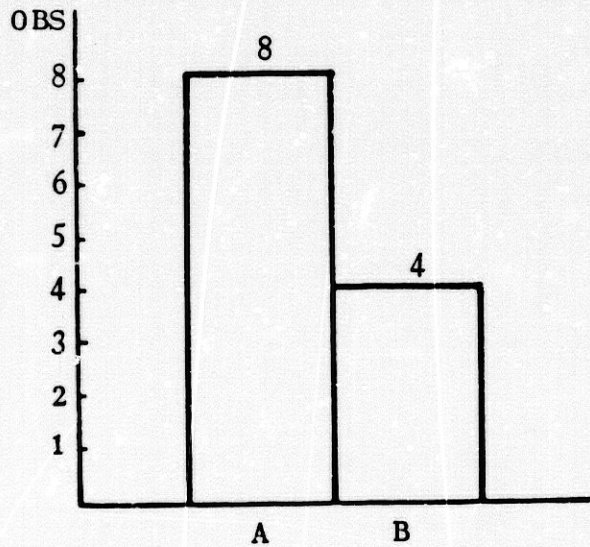
Graf. nº 31

I: MOTIVO CONSULTA



ANGIOQUERATOMA (100.00 %)

II: DIAGNOSTICO



A. ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO .. 66.66 %

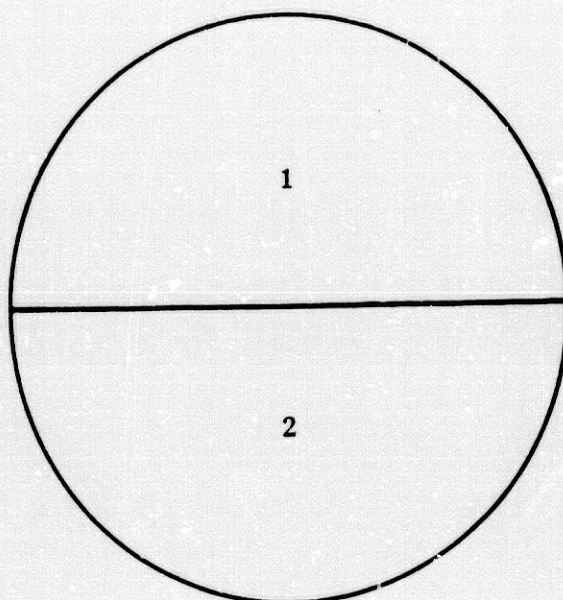
B. ANGIOMA O ANGIOMATOSIS ..... 33.33 %



A. C. N.

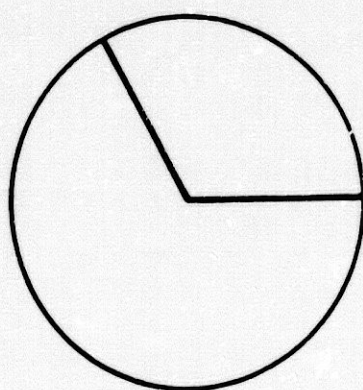
Graf. nº 32

ORGANOS Y APARATOS

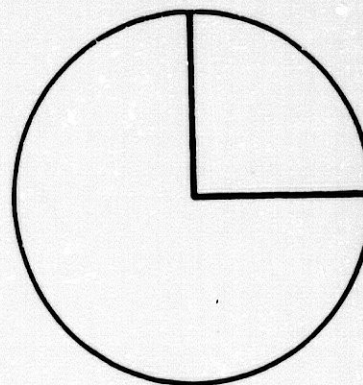


1. ALTERACIONES ..... 50.00 %

2. NO ALTERACIONES .. 50.00 %

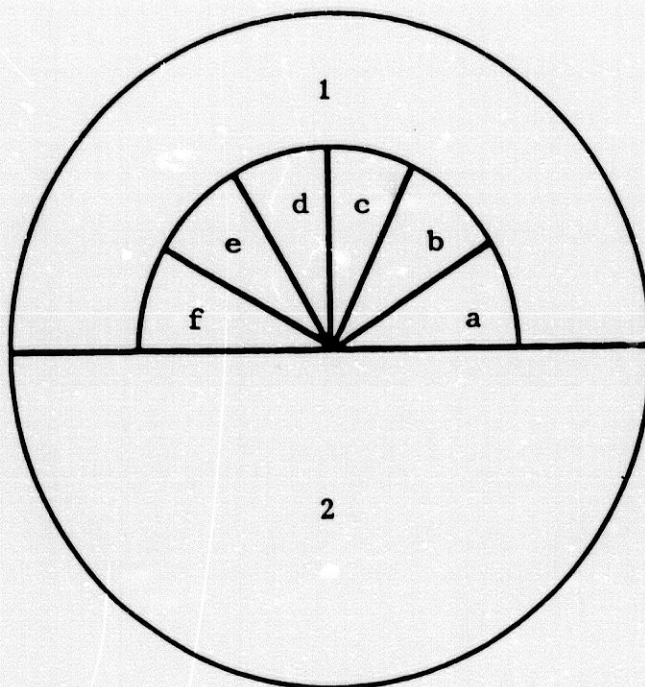


OSEAS (33.33 %)



CEFALEAS (25.00 %)

OTRAS DERMATOSIS



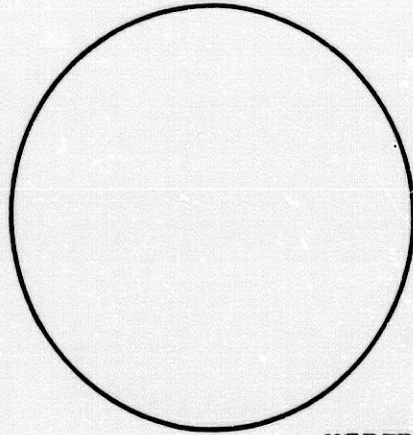
1. ASOCIADAS .....	50.00 %
a. VITILIGO .....	8.33 %
b. LIVEDO RETICULARIS ...	8.33 %
c. ANGIOMA PLANO .....	8.33 %
d. NEVUS BECKER .....	8.33 %
e. ALERGIA NEOMICINA ....	8.33 %
f. HISTIOCITOMA .....	8.33 %
2. NO ASOCIADAS .....	50.00 %



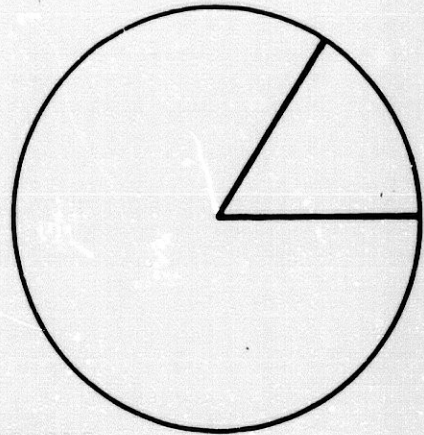
A. C. N.

Graf. nº 34

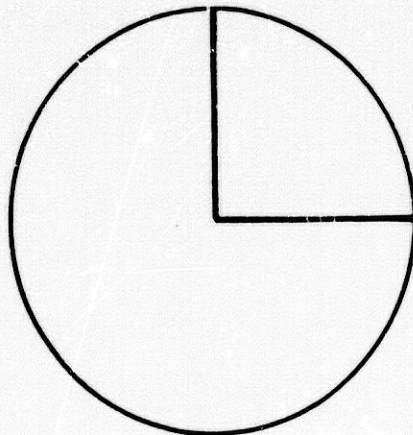
HISTOPATOLOGIA



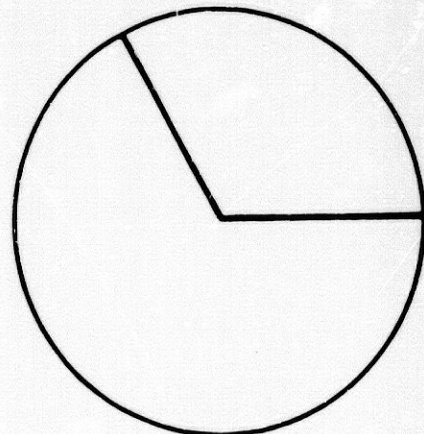
ORTOQUERATOSIS (100.00 %)



ORTOQUERATOSIS LAXA (16.66%)



PARAQUERATOSIS (25.00 %)



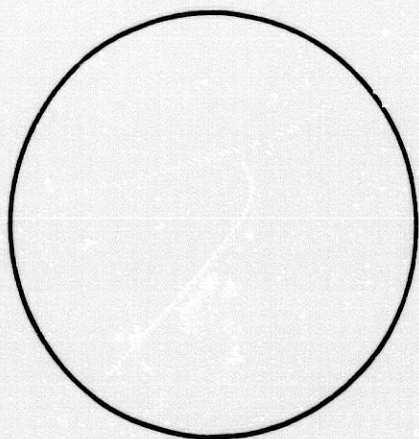
ESCAMOCOSTRA (33.33 %)

HIPERQUERATOSIS

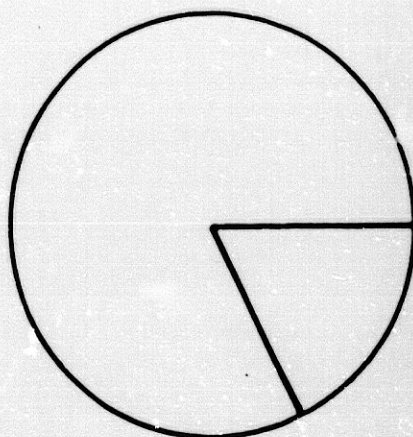
A. C. N.

Graf. nº 35

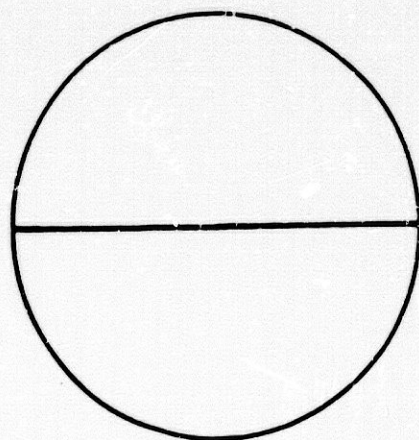
HISTOPATOLOGIA



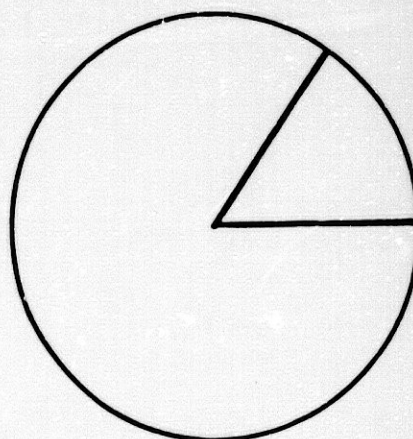
ACANTOSIS (100.00 %)



ACANTOSIS (83.33 %)  
INTERPAPILAR



QUISTES (50.00 %)  
SANGUINEOS



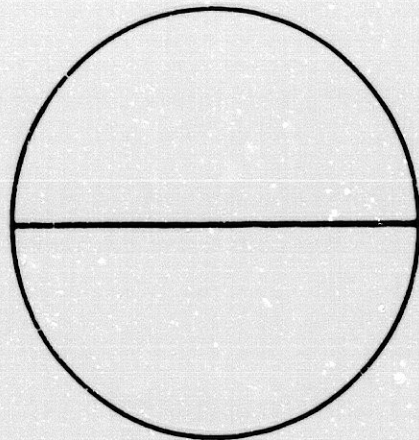
HIPERPIGMENTACION (16.66 %)  
BASAL



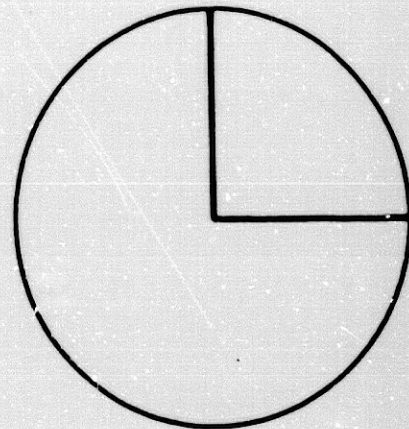
A. C. N.

Graf. nº 36

HISTOPATOLOGIA



TROMBOSIS (50.00 %)

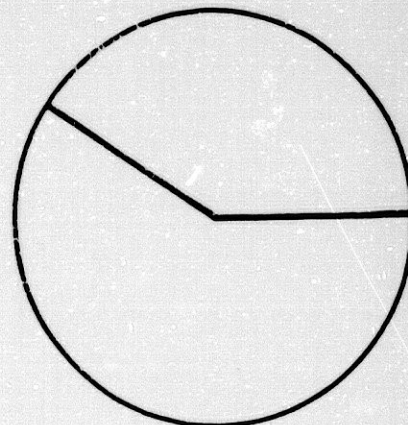
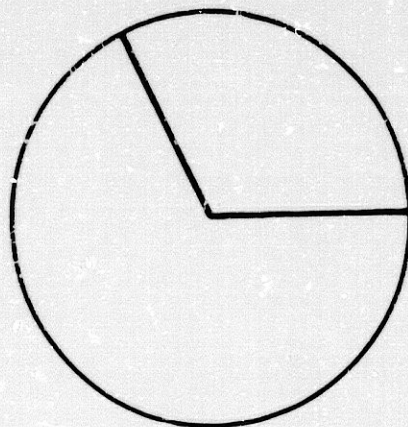


RECANALIZACION (25.00 %)

FENOMENOS  
VASCULARES

EXTRAVASACION (33.33 %)

VASODILATACION (41.66 %)

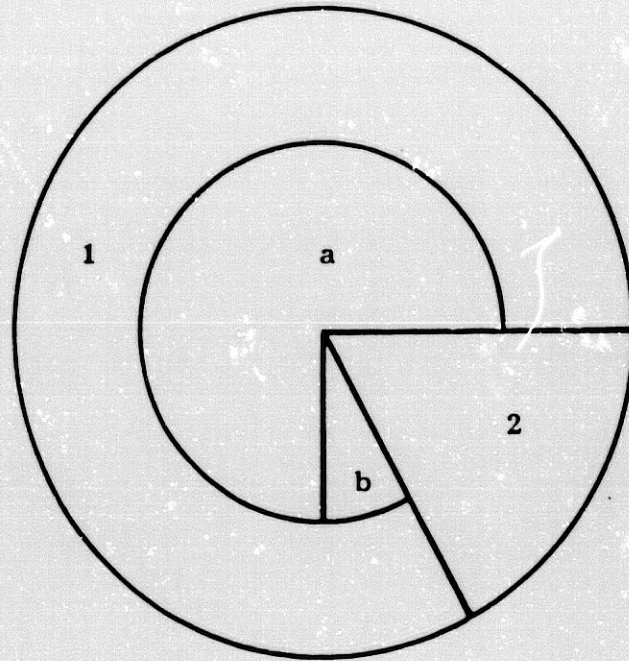




A. C. N.

Graf. nº 37

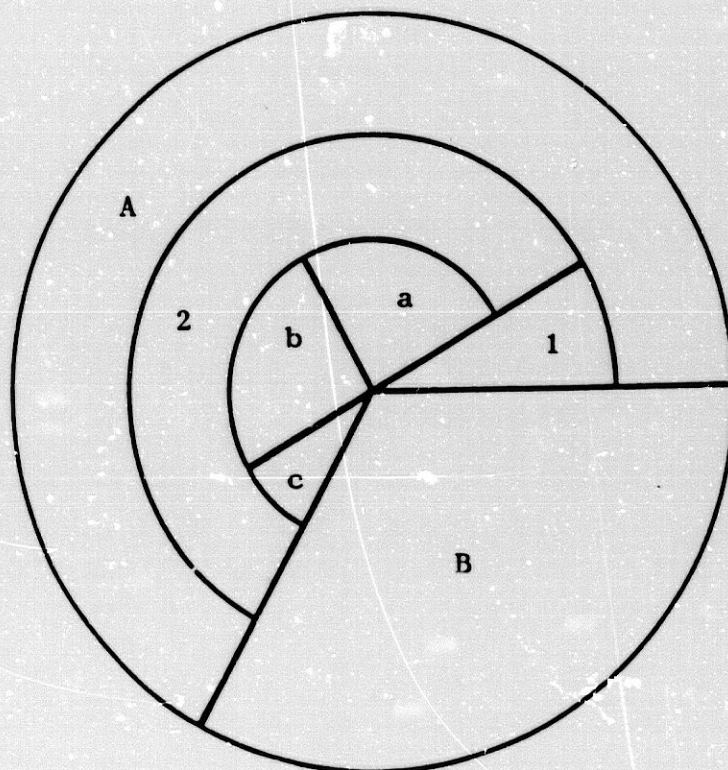
HISTOPATOLOGIA



1. INFILTRADO .....	83.33 %
a. LINFOCITOS .....	75.00 %
b. HISTIOCITOS .....	8.33 %
2. NO INFILTRADO .....	16.66 %



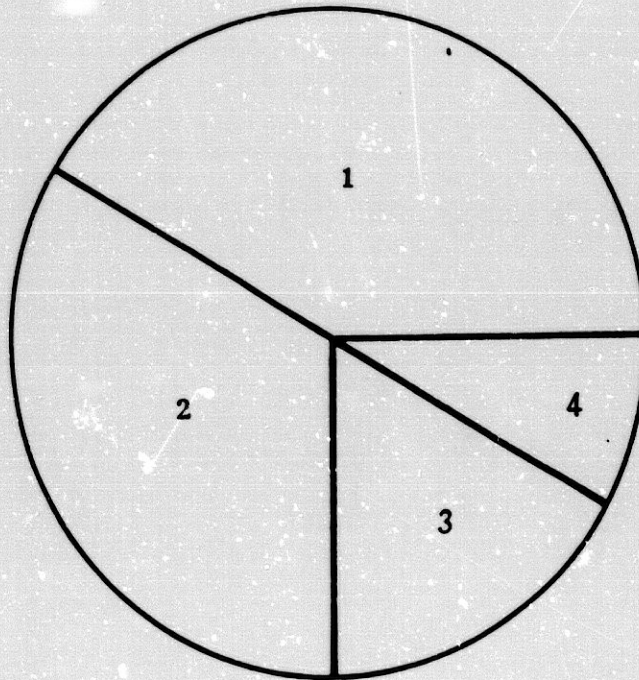
TRATAMIENTO



A. TRATAMIENTO .....	66.66 %
1. MEDICO .....	8.33 %
2. QUIRURGICO .....	58.33 %
a. DERMOABRACION .....	25.00 %
b. INJERTO LAMINAR .....	25.00 %
c. EXCISION Y CIERRE ...	8.33 %
B. NO TRATAMIENTO .....	33.33 %



EVOLUCION



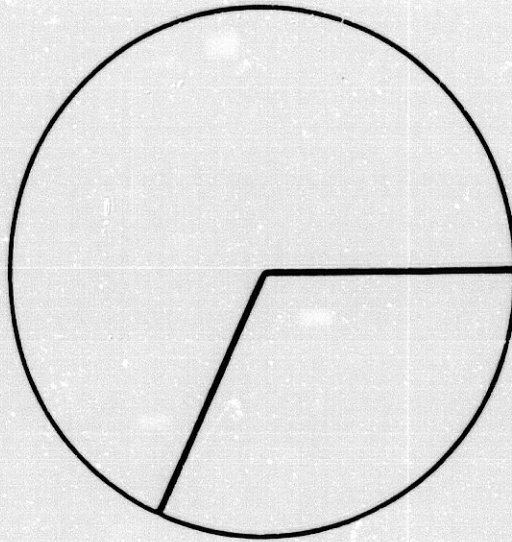
1. FAVORABLE .....	41.66 %
2. ESTACIONARIO .....	33.33 %
3. AFECTACION OSEA .....	16.66 %
4. CICATRIZ INESTETICA ..	8.33 %



ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

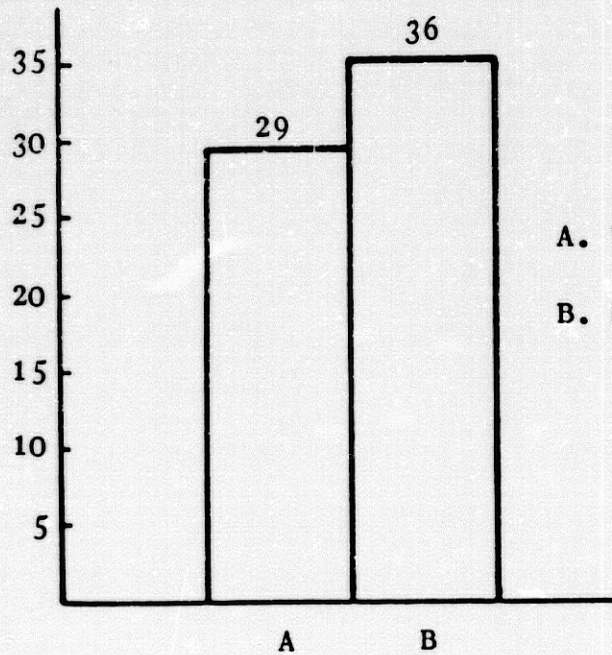
Graf. nº 4C

I: ANGIOQUERATOMA SOLITARIO/ANGIOQUERATOMAS



ANGIOQUERATOMA SOLITARIO (69.89 %)

II: SEXO



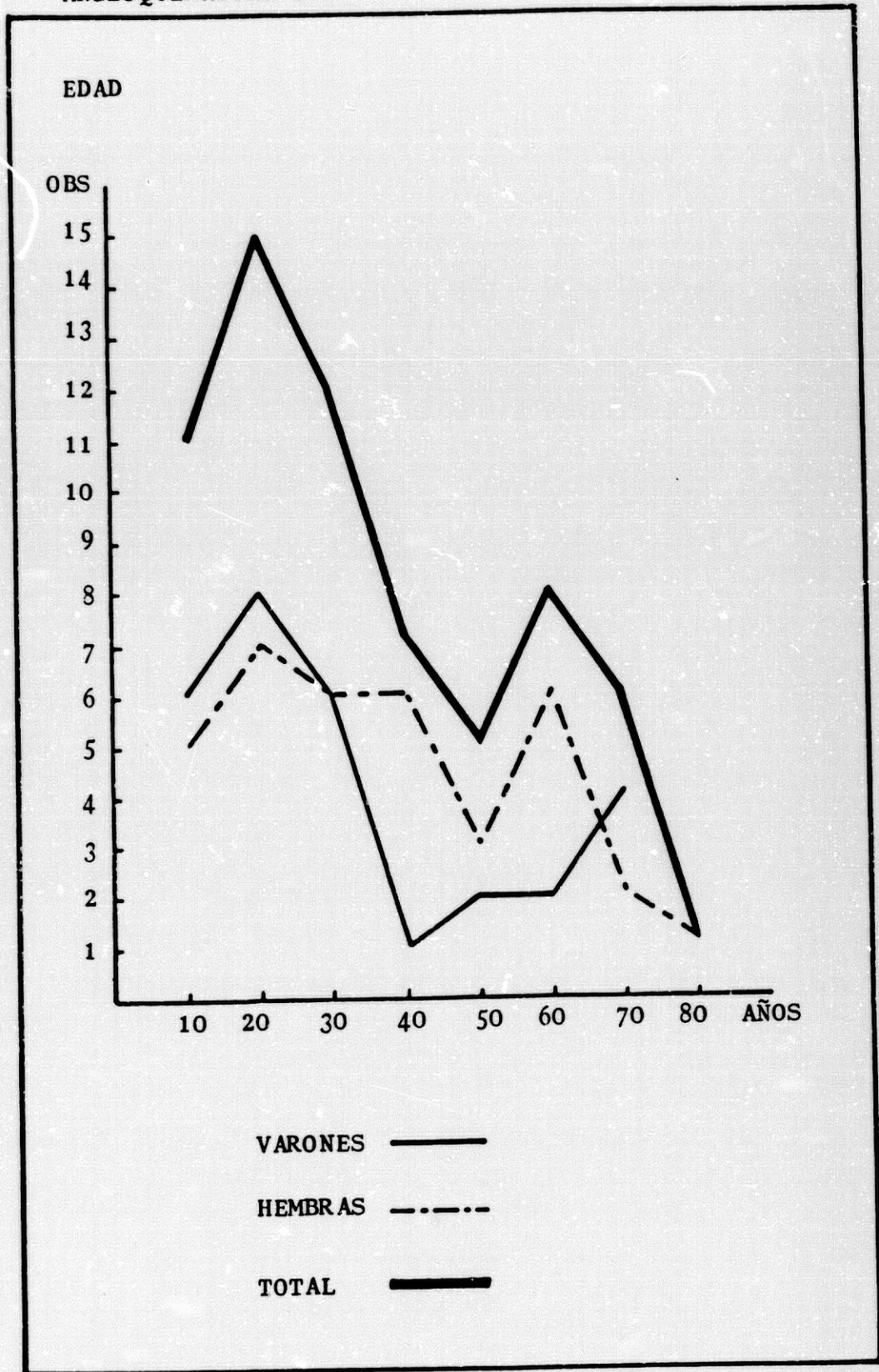
A. VARONES (44.61 %)

B. HEMBRAS (55.38 %)



ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

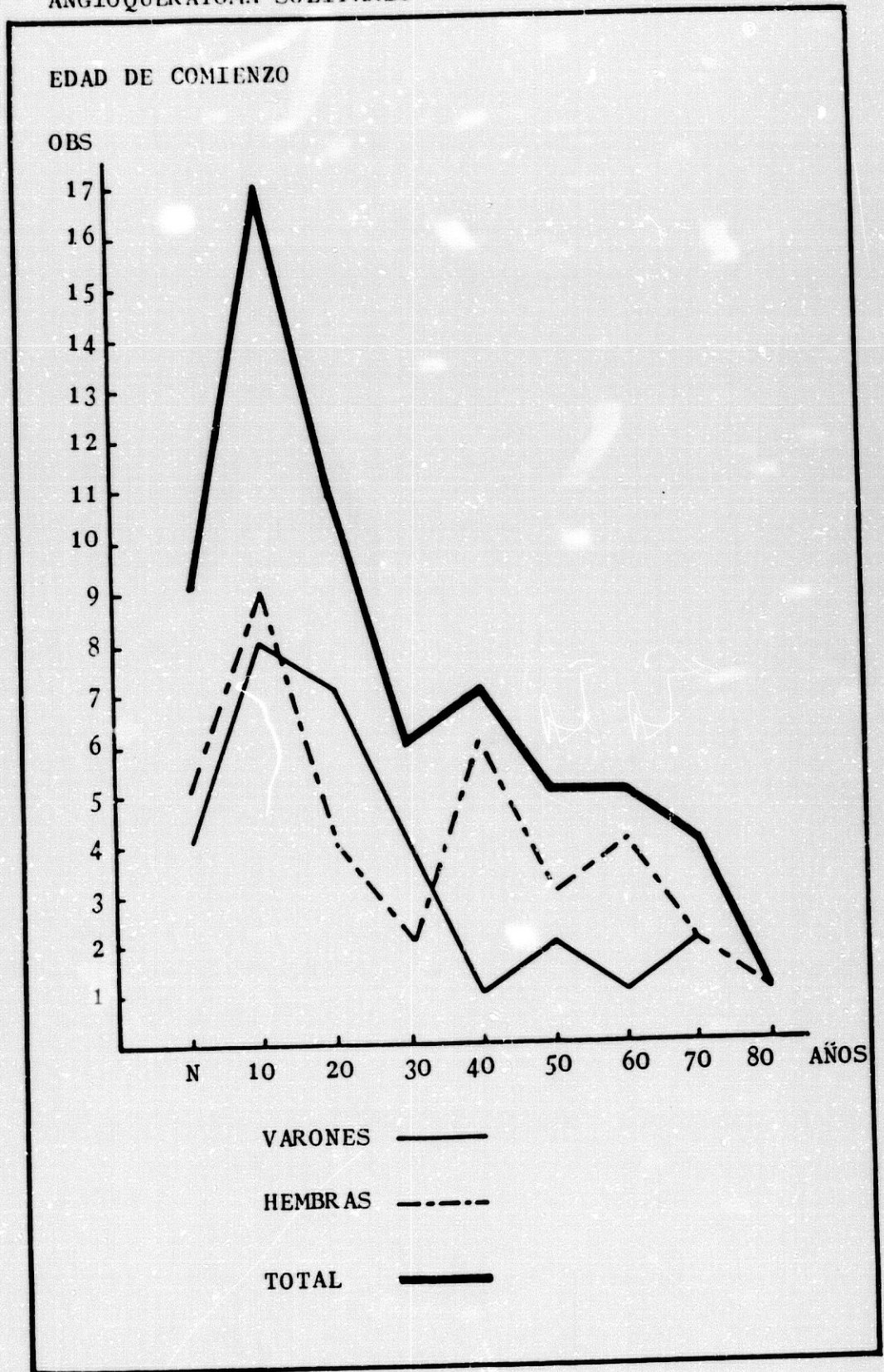
Graf. nº 41





ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

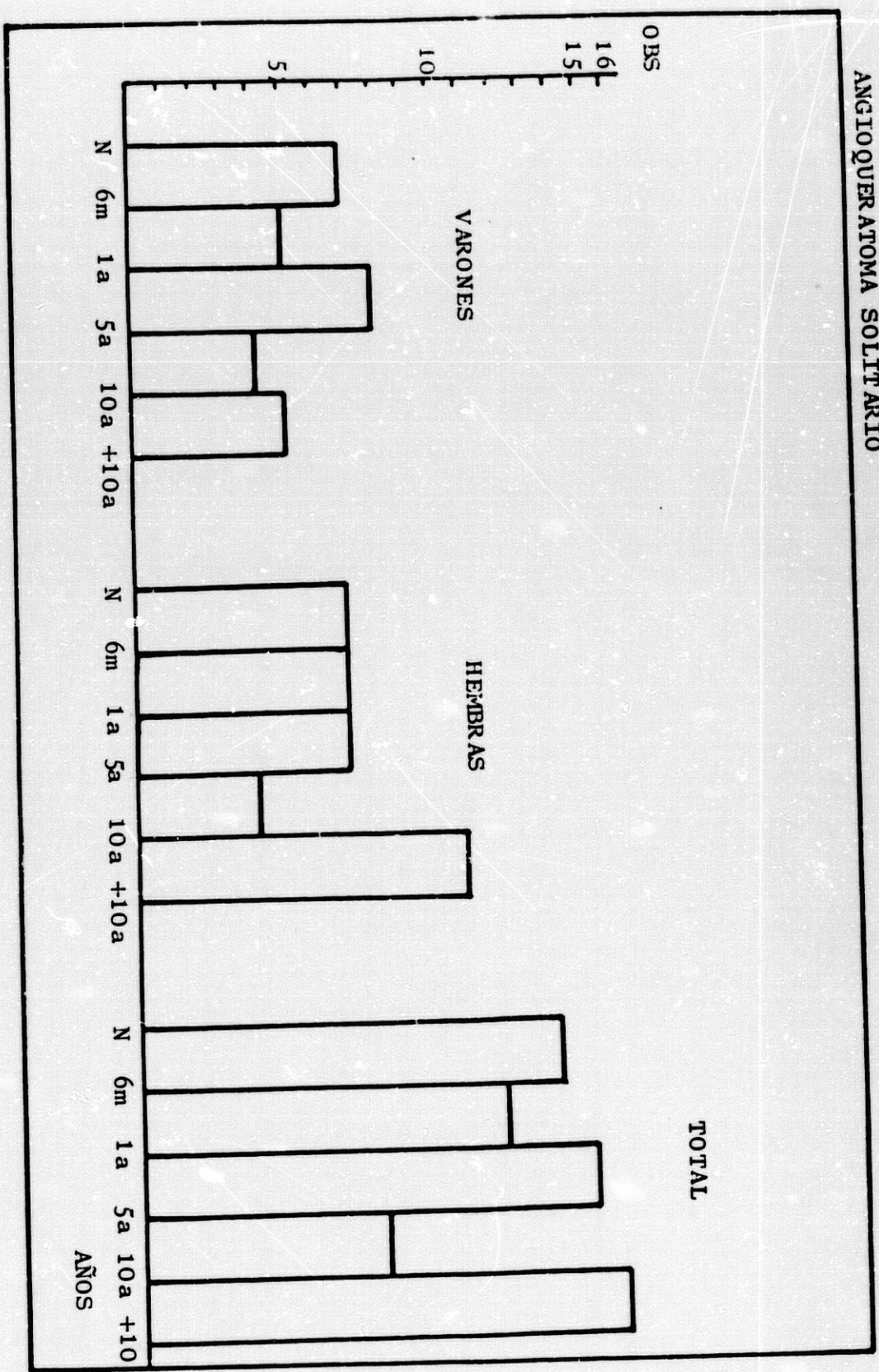
Graf. nº 42





ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 43

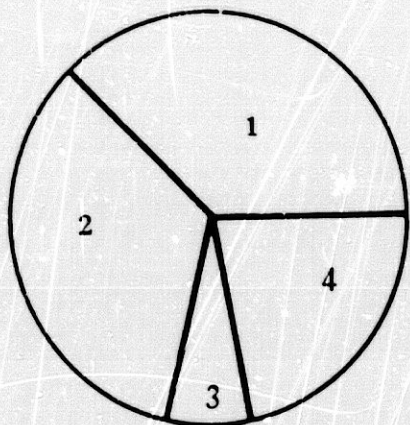




ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

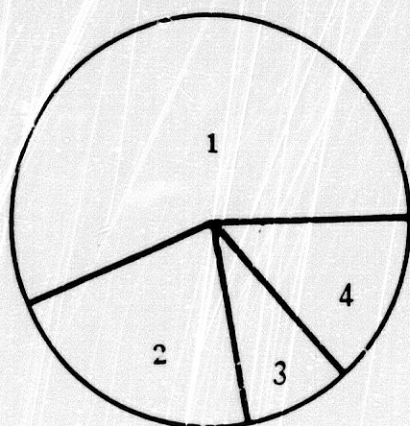
Graf. nº 44

PROFESION



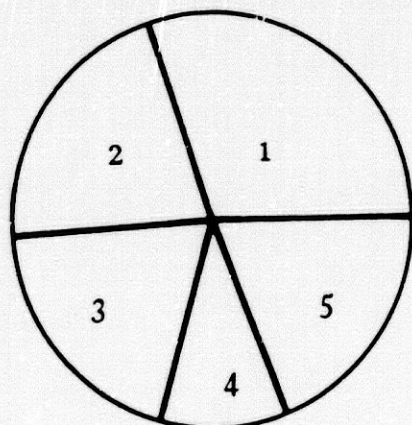
VARONES

- 1. CAMPO .... (37.93 %)
- 2. INTELECTUAL (34.68 %)
- 3. SERVICIOS . (6.88 %)
- 4. INFANCIA . (20.68 %)



HEMBRAS

- 1. AMA CASA . (55.55 %)
- 2. INTELECTUAL (22.22 %)
- 3. CAMPO .... (8.33 %)
- 4. INFANCIA . (13.88 %)



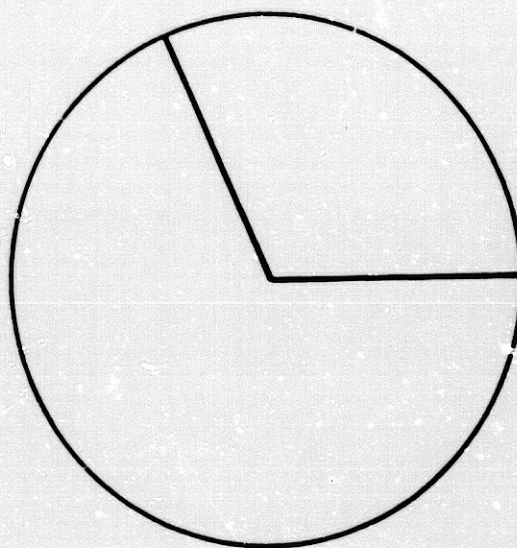
TOTAL

- 1. AMA CASA . (30.76 %)
- 2. CAMPO .... (21.53 %)
- 3. INTELECTUAL (20.00 %)
- 4. OTROS .... (10.77 %)
- 5. INFANCIA . (16.92 %)

ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

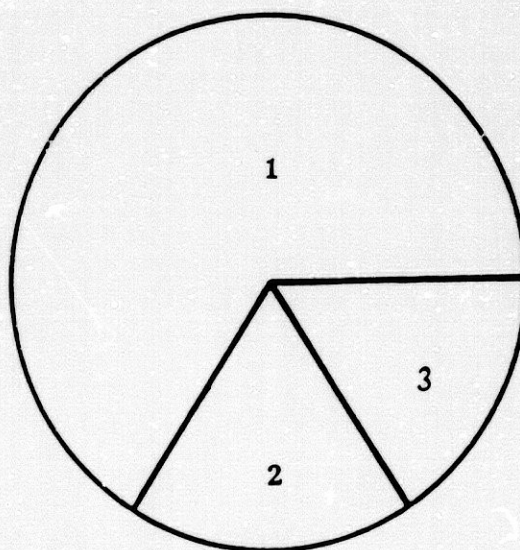
Graf. nº 45

I: PROCEDENCIA



GRANADA CAPITAL (32.30 %)

II: FORMA DE COMIENZO



- |                              |         |
|------------------------------|---------|
| 1. TUMOR ANGIOMATOSO .....   | 66.15 % |
| 2. TUMOR HIPERQUERATOSICO .. | 18.46 % |
| 3. MANCHA .....              | 15.38 % |

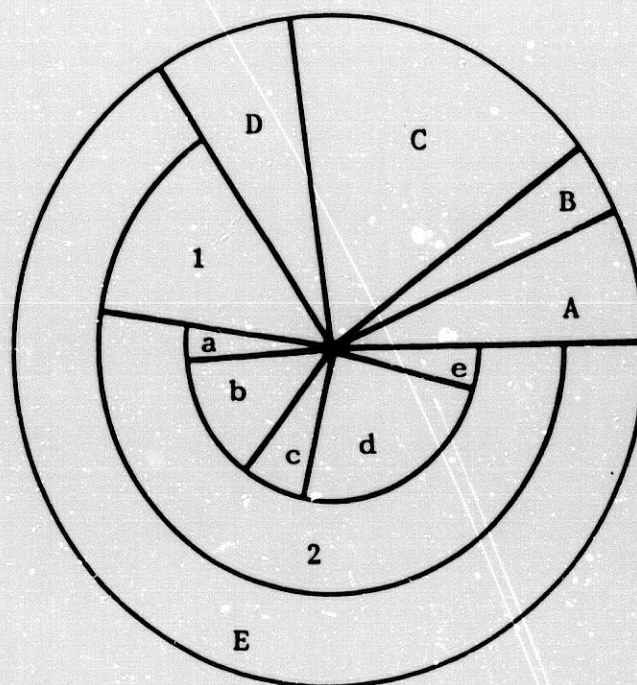


ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 46

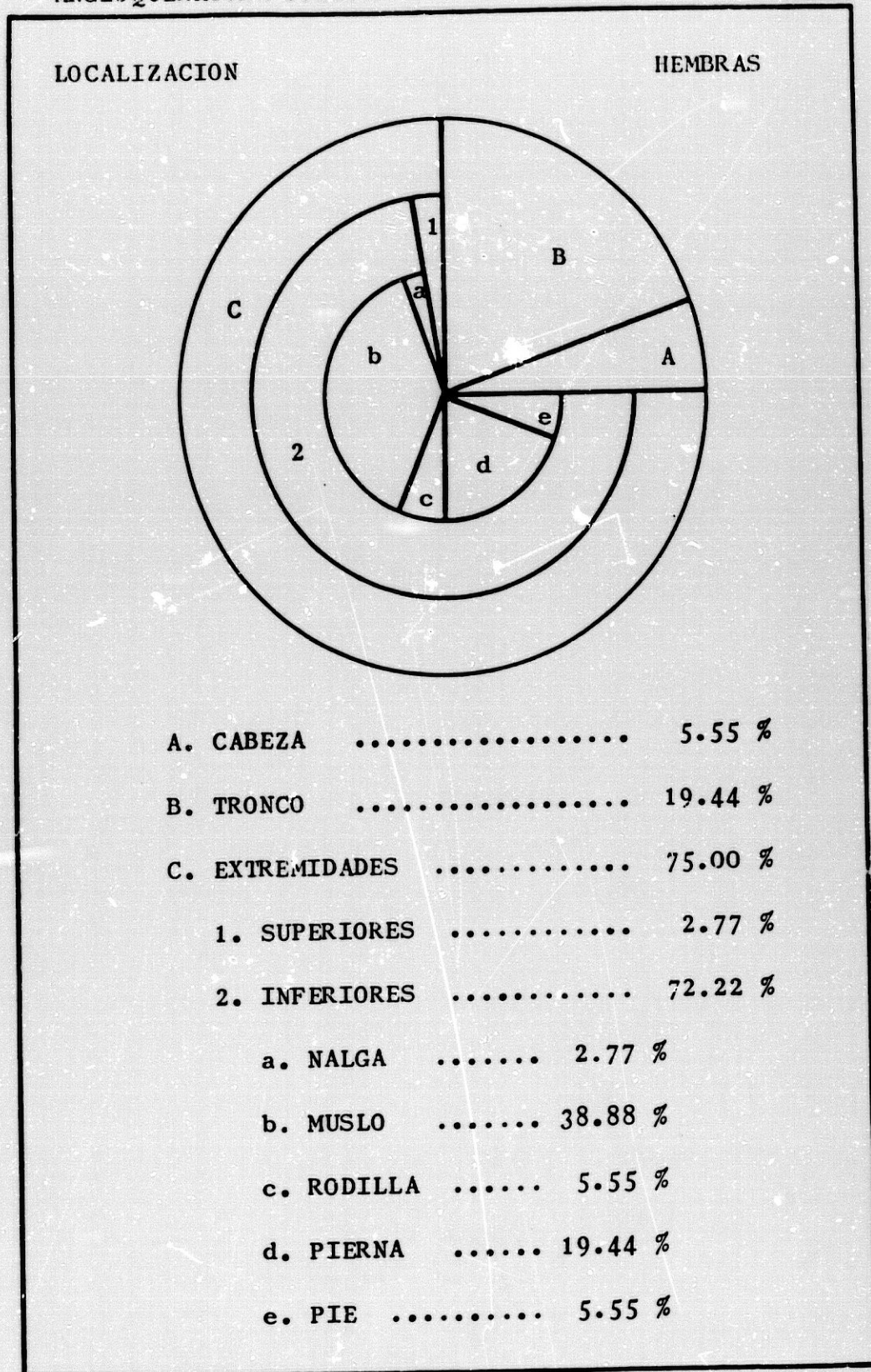
LOCALIZACION

VARONES



A. CABEZA	.....	(6.89 %)
B. CUELLO	.....	(6.89 %)
C. TRONCO	.....	(17.24 %)
D. GENITALES	.....	(6.89 %)
E. EXTREMIDADES	.....	(65.51 %)
1. SUPERIORES	.....	(13.79 %)
2. INFERIORES	.....	(51.72 %)
a. NALGA	.....	(3.44 %)
b. MUSLO	.....	(13.79 %)
c. RODILLA	.....	(6.89 %)
d. PIERNA	.....	(24.13 %)
e. PIE	.....	(3.44 %)

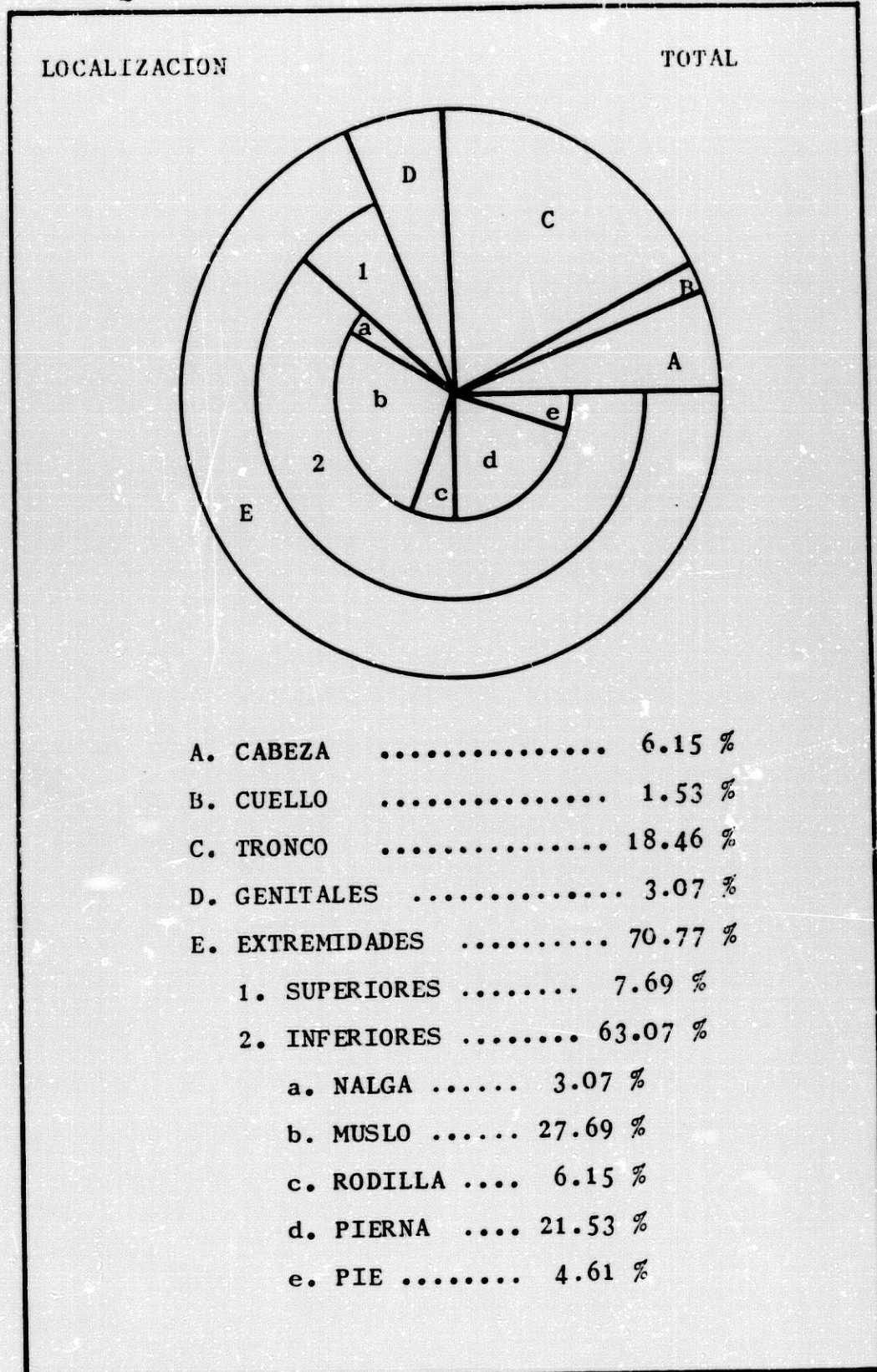






ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 48

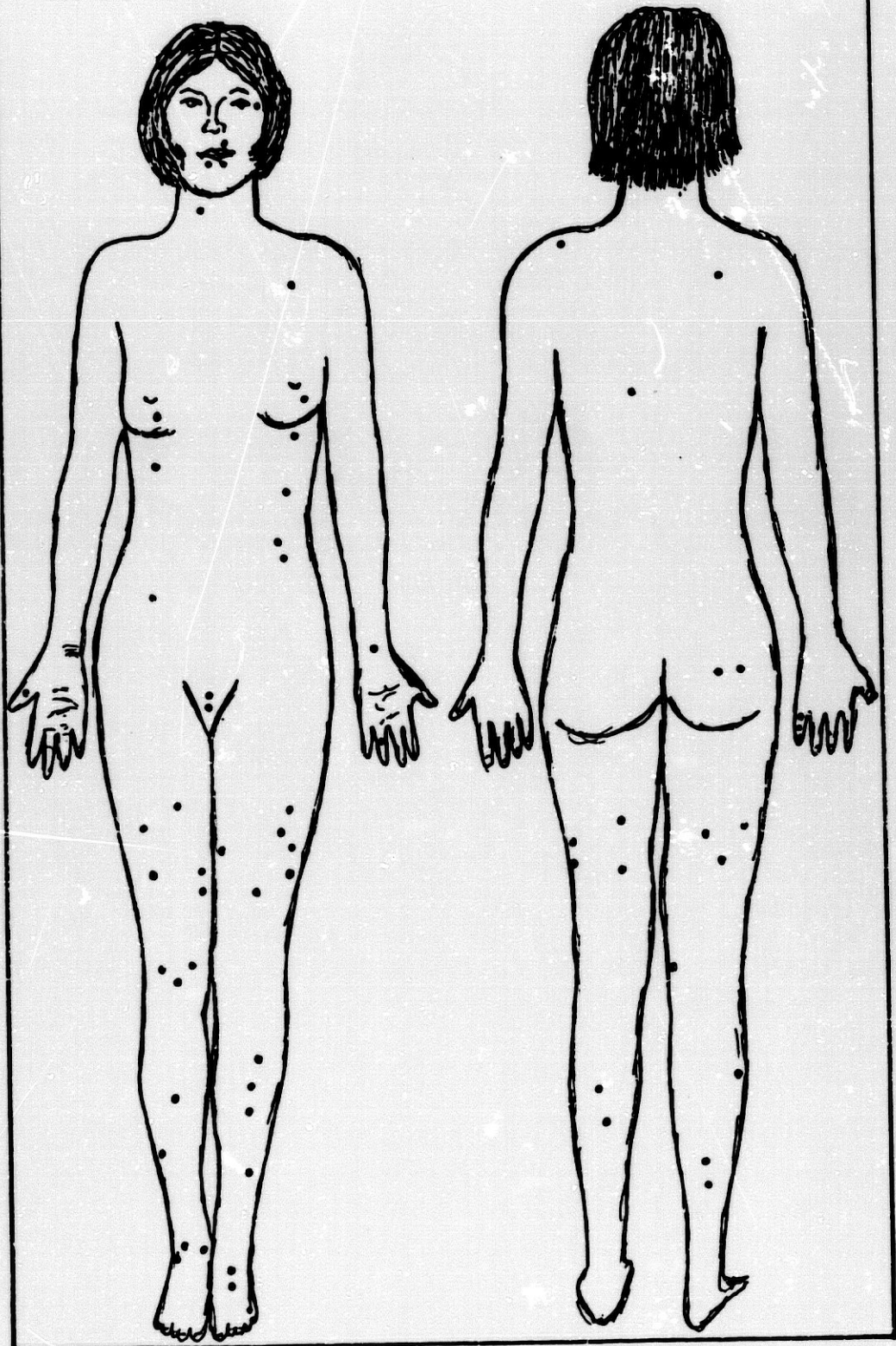




ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 49

LOCALIZACION



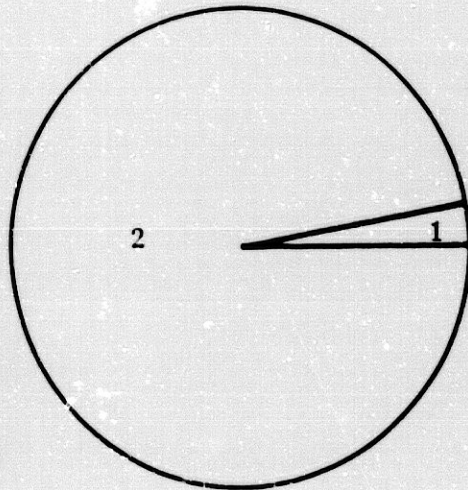


ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 50

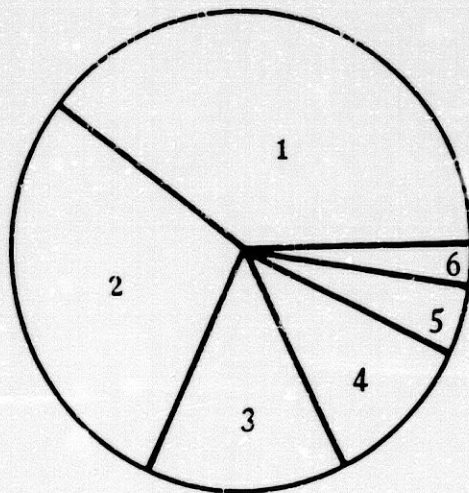
DESCRIPCION

I: NUMERO DE ELEMENTOS



- 1. MULTIPLE (3.07 %)
- 2. UNICO (96.92 %)

II: COLOR



- 1. NEGRO (40.00 %)
- 2. PARDO (29.23 %)
- 3. VIOLACEO (13.84 %)
- 4. ROJO (10.77 %)
- 5. AZULADO (4.61 %)
- 6. GRISACEO (1.54 %)

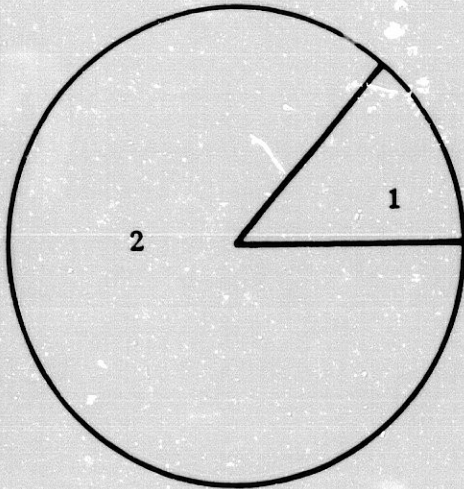


ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 51

DESCRIPCION

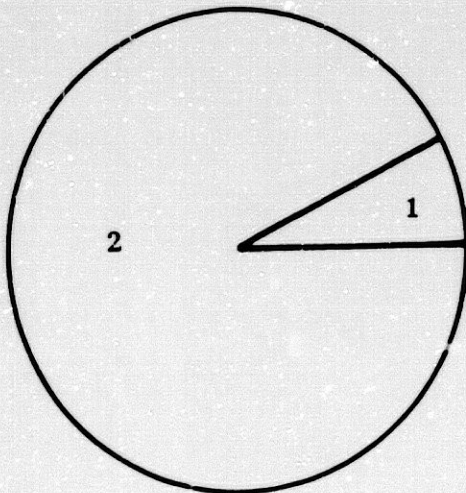
III: HALO ERITEMATO-PIGMENTADO



1. HALO 13.84 %

2. NO HALO 85.15 %

IV: INFILTRADO



1. INFILTRADO 7.69 %

2. NO INFILTR. 92.30 %

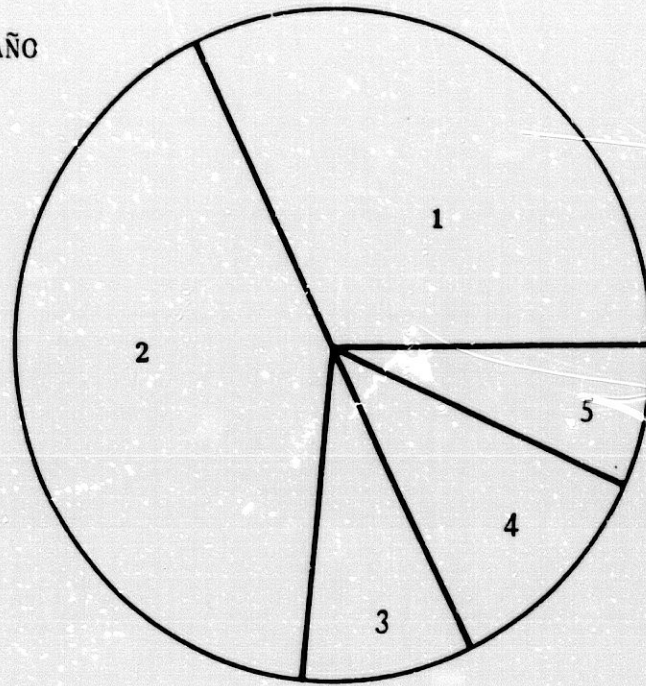


ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 52

DESCRIPCION

V: TAMAÑO



1. MENOR 1 cm Ø (32.30 %)

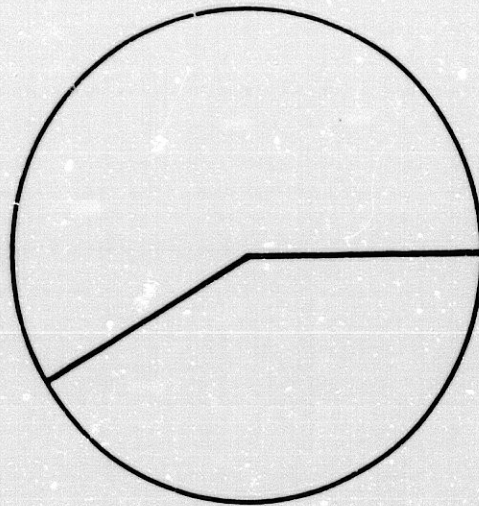
2. 1 cm Ø (41.53 %)

3. 1.5 cm Ø (9.23 %)

4. 2 cm Ø (10.76 %)

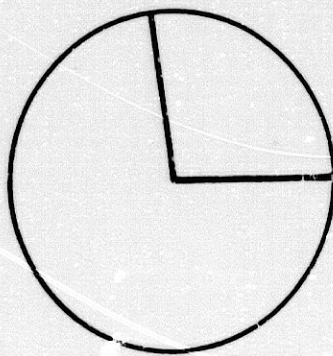
5. 4 cm Ø (6.15 %)

SINTOMATOLOGIA

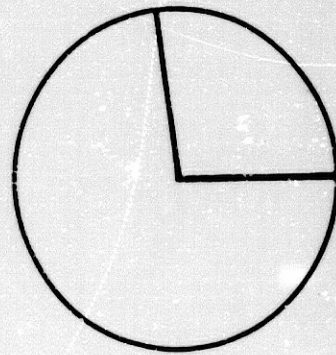


1. SINTOMAS (58.46 %)

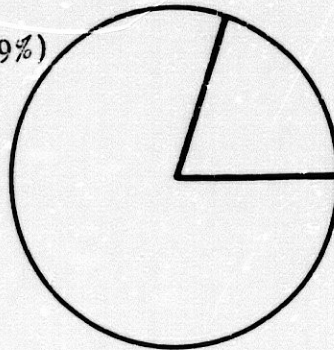
2. NO SINTOMAS (41.53 %)



HEMORRAGIA (27.69%)



DOLOR (27.69 %)



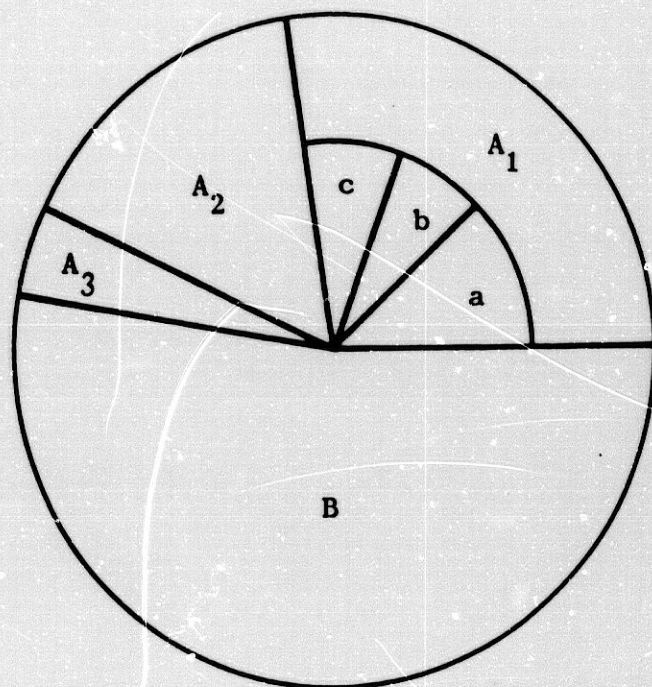
PRURITO (20.00 %)



ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 54

ANTECEDENTES



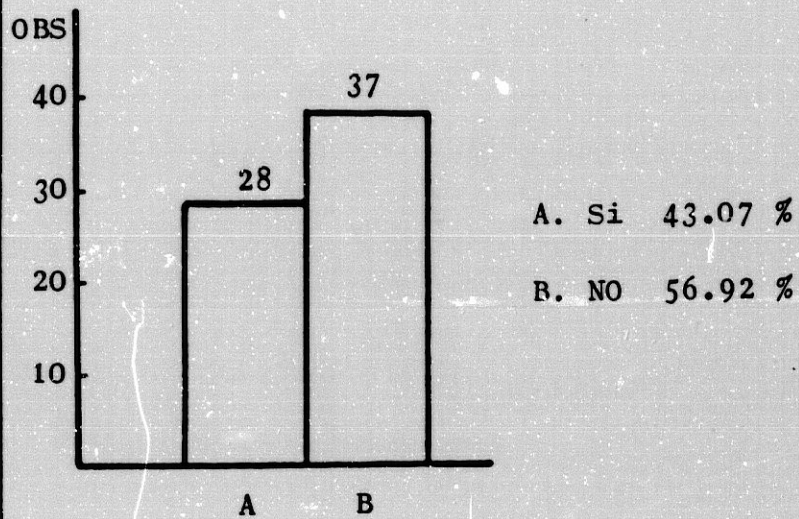
A. ANTECEDENTES .....	47.69 %
A <sub>1</sub> . QUIRURGICOS .....	27.69 %
a. APENDICECTOMIA ..	12.30 %
b. AMIGDALECTOMIA ..	7.69 %
c. OTRAS .....	7.69 %
A <sub>2</sub> . INFECCIOSOS .....	15.38 %
A <sub>3</sub> . OTROS .....	4.61 %
B. NO ANTECEDENTES .....	52.30 %



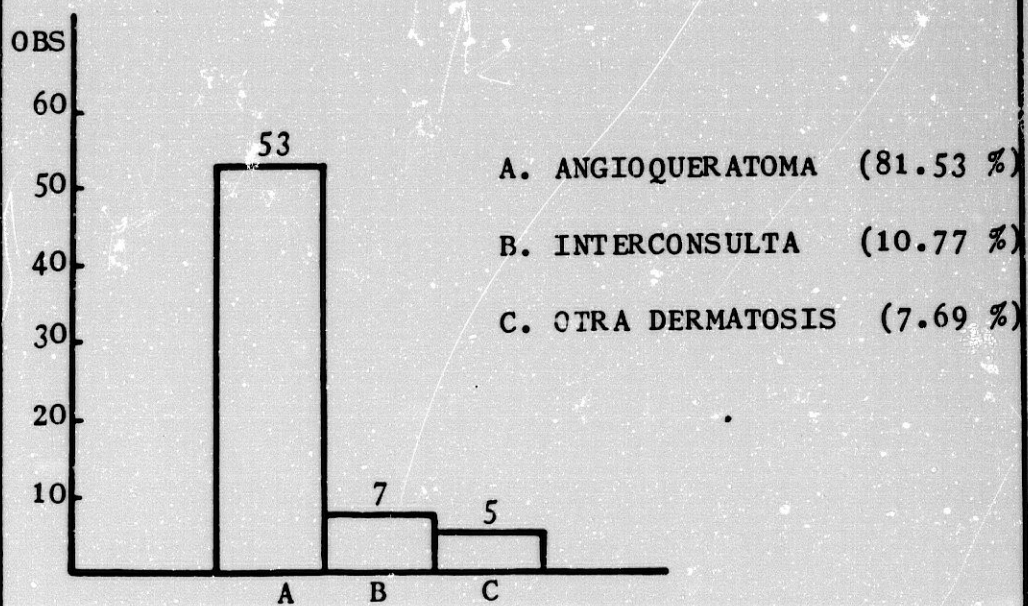
ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 55

I: ORGANOS Y APARATOS

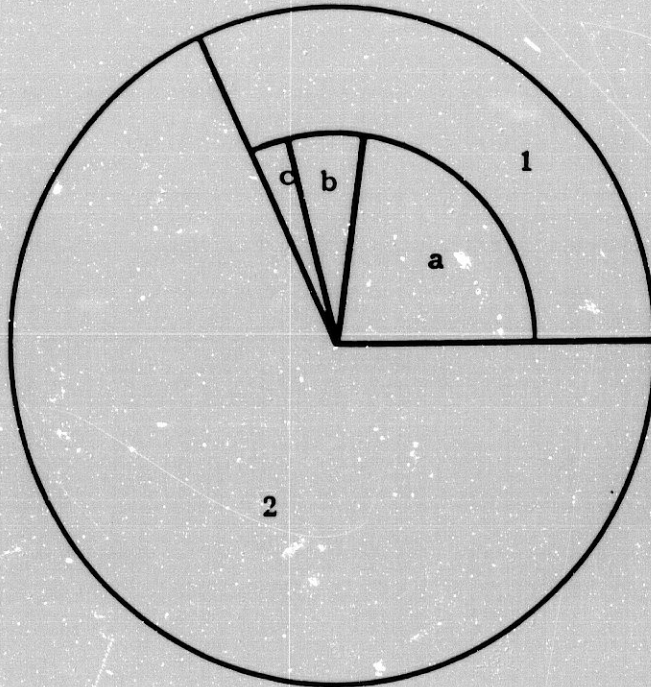


II: MOTIVO CONSULTA





TERMOGRAFIA



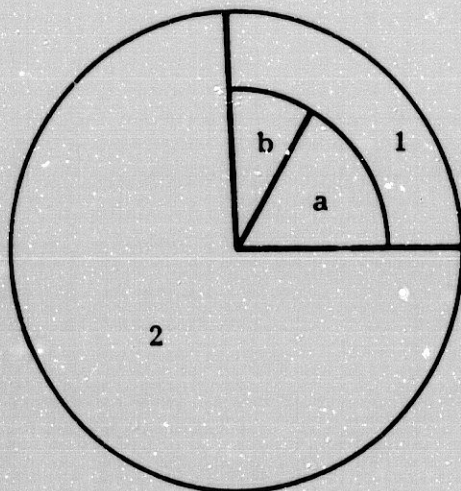
1. TERMOGRAFIA	.....	32.30 %
a. Th <sub>1-i</sub>	.....	23.07 %
b. Th <sub>2</sub>	.....	6.15 %
c. Th <sub>f</sub>	.....	3.07 %
2. NO TERMOGRAFIA	.....	67.69 %



ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

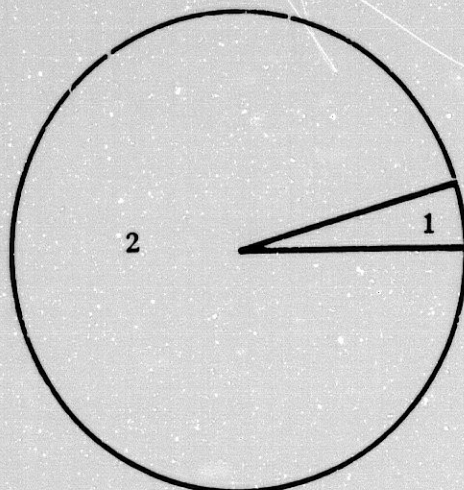
Graf. nº 57

I: OTRAS DERMATOSIS



- 1. ASOCIADAS (26.15%)
- a. UNA (16.92%)
- b. MAS DE UNA (9.23 %)
- 2. NO ASOCIADAS (73.84%)

II: TRATAMIENTO PREVIO



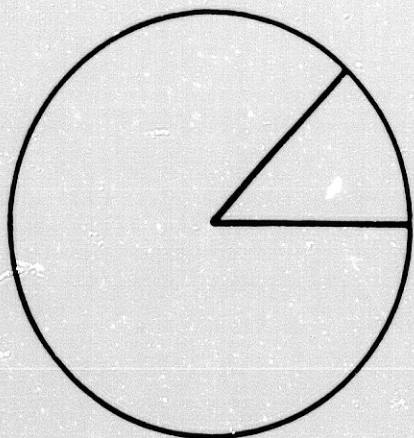
- 1. SI (4.61 %)
- 2. NO (95.38 %)



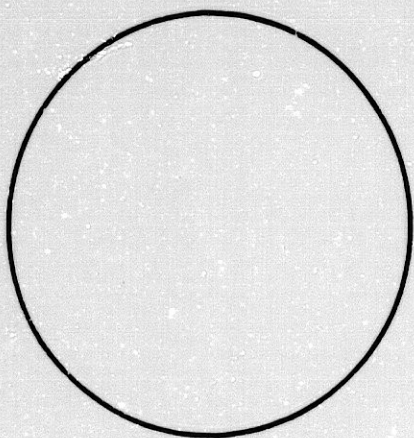
ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 58

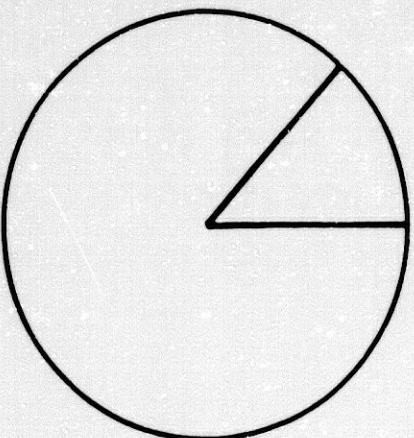
HISTOPATOLOGIA



PARAQUERATOSIS (13.84 %)



ORTOQUERATOSIS (100.00 %)



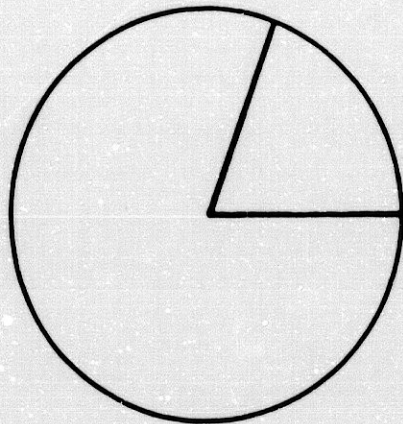
ESCAMOCOSTRA (13.84 %)



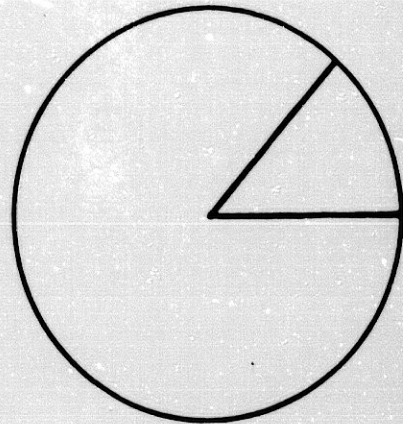
ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 59

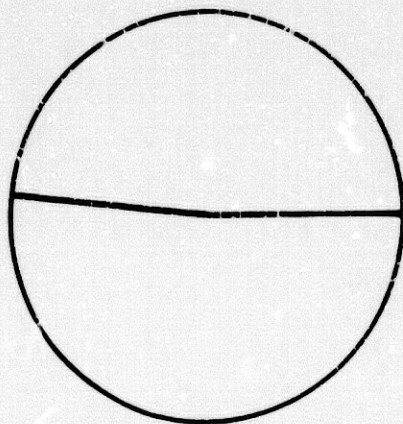
HISTOPATOLOGIA



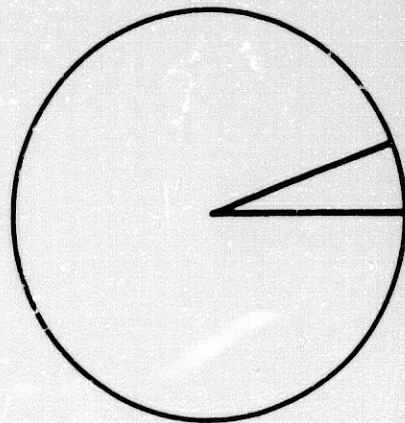
HIPERPIGMENTACION  
BASAL (20.00 %)



HIPERPLASIA (13.84 %)  
PSEUDOEPITELIOMATOSA



QUISTES SANGUINEOS  
(49.23 %)



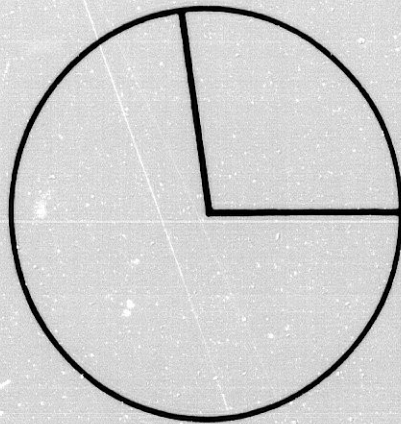
Q. S. ELIMINACION  
(6.15 %)



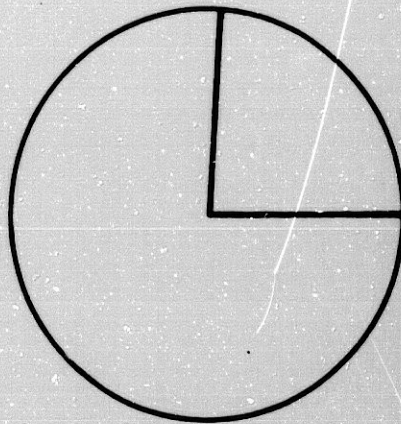
ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 60

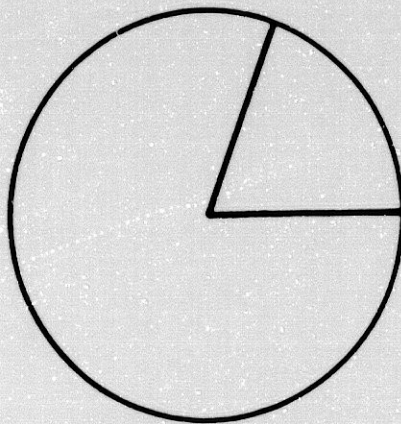
HISTOPATOLOGIA



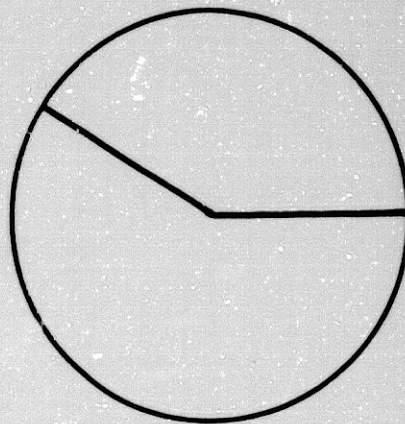
EXTRAVASACION (27.69 %)



HEMOSIDERINA (24.61 %)



VASODILATACION (20.00 %)



TROMBOSIS (41.53 %)

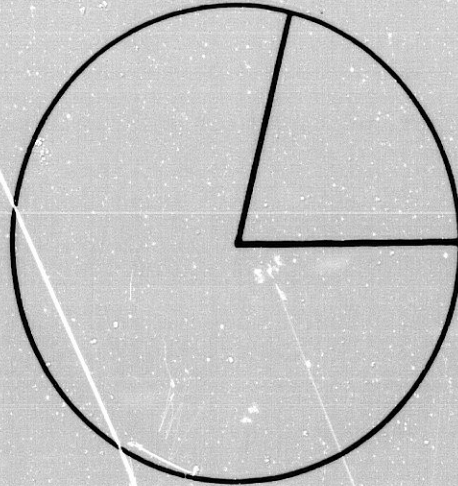


ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

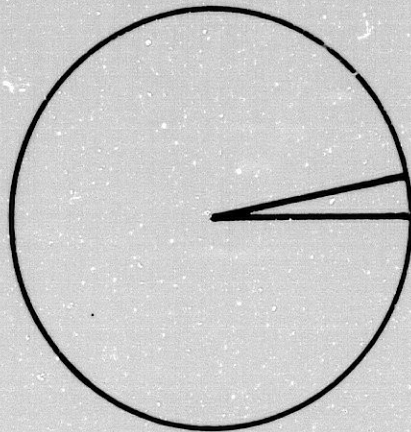
Graf. nº 61

HISTOPATOLOGIA

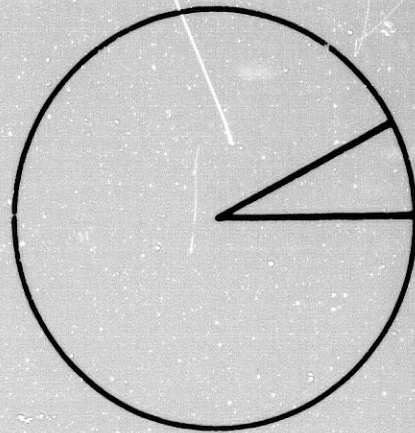
ALTERACIONES COLAGENO



COLAGENO FRAGMENTADO (21.53 %)



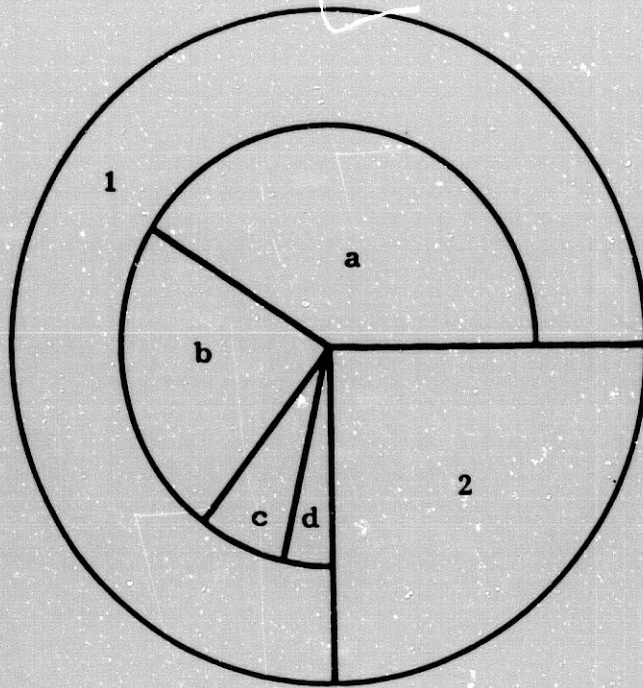
DEGENERACION ELASTOTICA (3.07 %)



FIBROSIS (7.69 %)



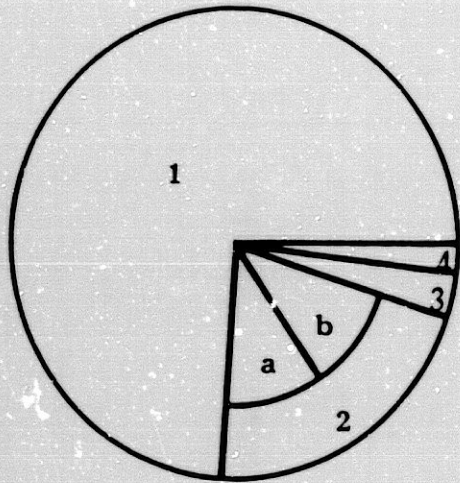
HISTOPATOLOGIA



1. INFILTRADO .....	75.38 %
a. LINFOCITARIO .....	41.53 %
b. LINFOHISTIOCITARIO ...	24.61 %
c. HISTIOCITARIO .....	6.15 %
d. LINFOCITOS Y PN .....	3.07 %
2. NO INFILTRADO .....	24.61 %

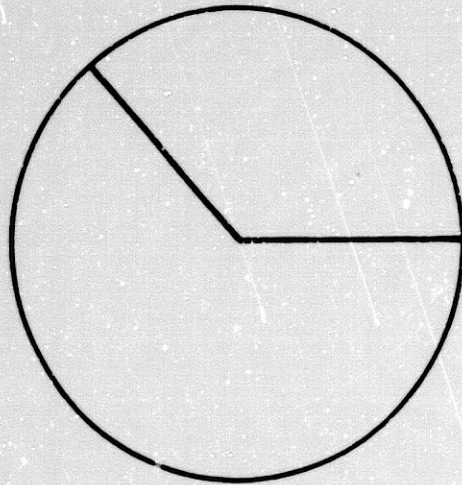


TRATAMIENTO

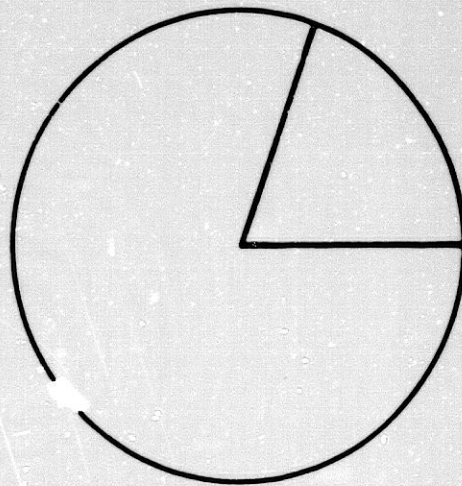


EXTIRPACION Y CIERRE:

- 1. DIRECTO ..... 73.84 %
- 2. INJERTO ..... 21.54 %
  - a. LAMINAR ... 10.77 %
  - b. PIEL TOTAL 10.77 %
- 3. COLGAJO ..... 3.07 %
- 4. V-BLOQUE .... 1.54 %



INTRAOPERATORIA (36.92 %)



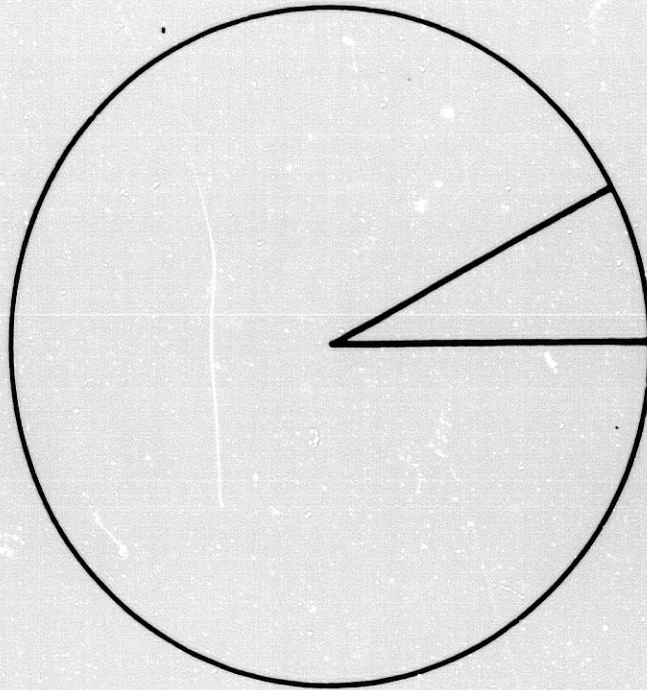
BISTURI ELECTRICO (20 %)



ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Graf. nº 64

EVOLUCION



1. COMPLICACIONES (7.69 %)

2. FAVORABLE (92.30 %)

COMPLICACIONES

+ CICATRIZ HIPERTROFICA

+ CICATRIZ DOLOROSA

+ SUFRIMIENTO INJERTO

+ ECZEMA CONTACTO



ICONOGRAFIA



FIGURA Nº 1

<p><u>OBS. Nº 3</u></p> <p>Dedo anular a gran aumento.</p>	<p><u>OBS. Nº 2</u></p> <p>Tumores puntiformes, de color pardo-oscuro, en dorso y cara lateral de dedos.</p>
<p><u>OBS. Nº 3</u></p> <p>Numerosos tumores queratósicos, de hasta 0.2 cm. de tamaño, color pardo y localizados en dorso y cara lateral de dedos de ambas manos.</p>	
<p><u>ANGIOQUERATOMA DE MIBELLI</u></p> <p>Dos observaciones con localización característica.</p>	







FIGURA N° 2

<p><u>OBS. N° 2</u></p> <p>Tumores violáceos, en <u>esca</u> so número, siguiendo la red venosa superficial. Destaca uno trombosado.</p>	<p><u>OBS. N° 1</u></p> <p>Numerosos tumores puntifor mes de color violáceo.</p>
<p><u>OBS. N° 6</u></p> <p>Tumores violáceos, en núme ro de 10/40 elementos, en ambas bolsas escrotales.</p>	<p><u>OBS. N° 5</u></p> <p>Elemento tumoral azulado, aspecto angiomatoso, en <u>ca</u> ra lateral de escroto.</p>
<p><u>ANGIOQUERATOMA DE FORDYCE</u></p> <p>Imagen comparativa de cuatro observaciones.</p>	







FIGURA N° 3

<p><u>OBS. N° 2</u></p> <p>Tumores puntiformes, violáceos, no confluentes, en región glútea derecha.</p>	<p><u>OBS. N° 1</u></p> <p>Placa tumoral eritematoviolácea, queratósica, en miembro inferior, con disposición zoniforme.</p>
<p><u>OBS. N° 6</u></p> <p>Tumores nodulares, confluentes en placas queratósicas, violáceas, en pierna y pie izquierdos.</p>	<p><u>OBS. N° 3</u></p> <p>Nódulos tumorales, violáceos, queratósicos, confluentes, en miembro inferior izquierdo.</p>
<p><u>OBS. N° 10</u></p> <p>Tumores puntiformes, algunos nodulares, queratósicos, violáceos, en antebrazo.</p>	<p><u>OBS. N° 9</u></p> <p>Placa tumoral constituida por elementos nodulares queratósicos y negruzcos, localizados en miembro inferior izquierdo.</p>
<p><u>ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME</u></p> <p>Comparación clínica de seis observaciones.</p>	

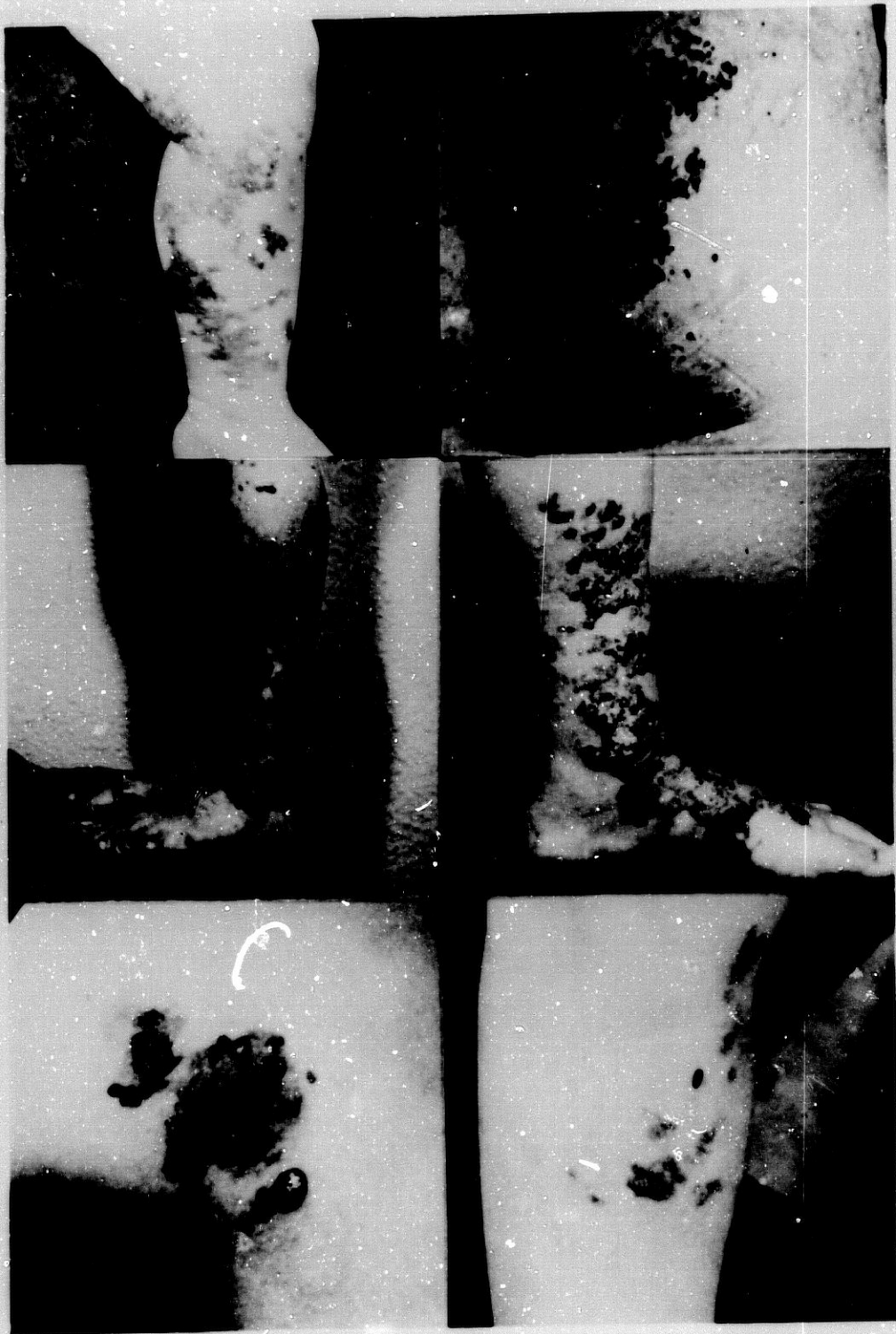




FIGURA Nº 4

<p><u>OBS. Nº 3 - 1985</u></p> <p>Placa tumoral de raíz de muslo, estacionaria.</p>	<p><u>OBS. Nº 3 - 1978</u></p> <p>Placa tumoral queratósica, pardo-negruc<u>a</u>, en raíz de muslo izquierdo.</p>
<p><u>OBS. Nº 3 - 1985</u></p> <p>Evolución queratósica de elementos tumorales de disposición zoniforme en miembro inferior izquierdo.</p>	<p><u>OBS. Nº 3 - 1978</u></p> <p>Nódulos tumorales queratósicos, de color violá<u>ce</u>o, en miembro inferior izquierdo.</p>
<p><u>OBS. Nº 3 - 1985</u></p> <p>Atrofia discreta del miembro afecto.</p>	<p><u>ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME</u></p> <p>Imágenes comparativas, de una misma enferma, tras siete años de evolución.</p>





FIGURA Nº 5

<p><u>OBS. Nº 5</u></p> <p>Tumor nodular negruzco, queratósico, en rodilla.</p>	<p><u>OBS. Nº 2</u></p> <p>Tumor negruzco, queratósico, en dedo meñique.</p>
<p><u>OBS. Nº 12</u></p> <p>Tumor negruzco, queratósico, localizado en <u>pie</u>na.</p>	<p><u>OBS. Nº 8</u></p> <p>Tumor elevado, redondeado, pardo-oscuro, en <u>ante</u>brazo.</p>
<p><u>OBS. Nº 14</u></p> <p>Tumor queratósico, pardo localizado en espalda.</p>	<p><u>OBS. Nº 13</u></p> <p>Tumor queratósico, negro, bien delimitado, en <u>mu</u>sculo.</p>
<p><u>ANGIOQUERATOMA SOLITARIO</u></p> <p>Imágenes comparativas de seis observaciones.</p>	

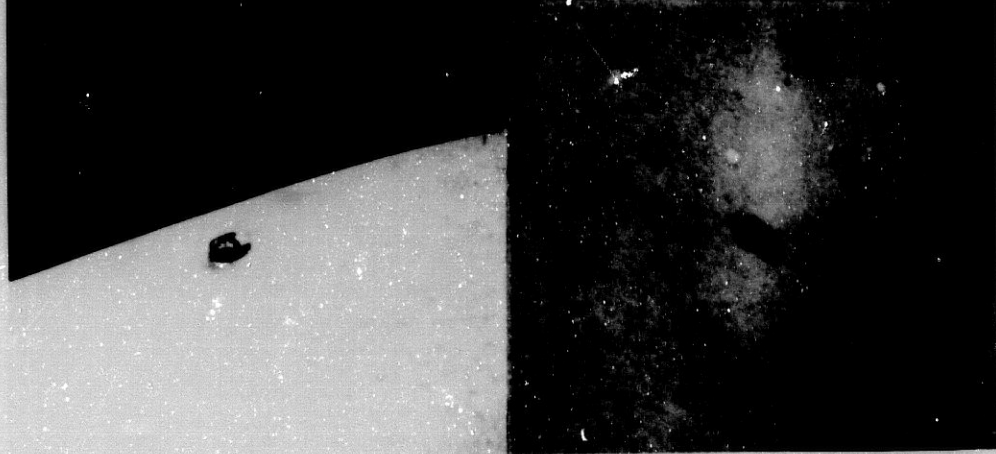
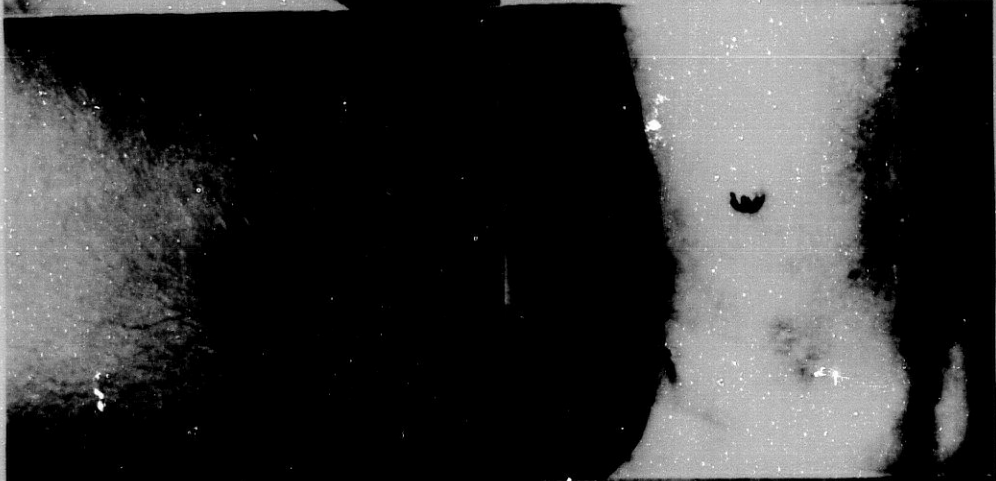
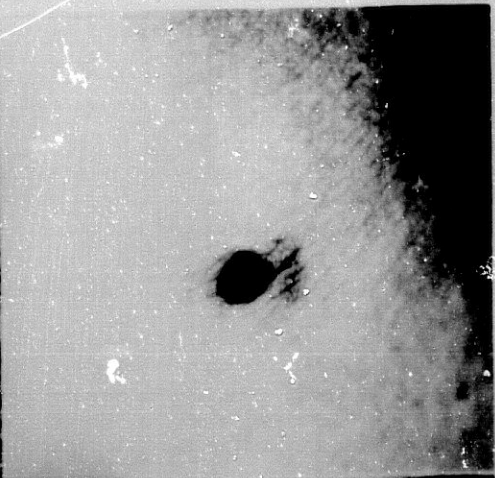




FIGURA N° 6

<p><u>OBS. N° 23</u></p> <p>Tumor queratósico, negruzco, localizado en muslo.</p>	<p><u>OBS. N° 15</u></p> <p>Tumor pardo, bien delimitado, en tronco.</p>
<p><u>OBS. N° 26</u></p> <p>Tumor elevado, queratósico, negro.</p>	<p><u>OBS. N° 24</u></p> <p>Tumor eritematoso, no adherido, en muslo.</p>
<p><u>OBS. N° 33</u></p> <p>Tumor queratósico, negro, bien delimitado, localizado en pierna.</p>	<p><u>OBS. N° 31</u></p> <p>Tumor de color pardo, poco queratósico, en flanco izquierdo.</p>
<p><u>ANGIOQUERATOMA SOLITARIO</u></p> <p>Imágenes comparativas de seis observaciones.</p>	

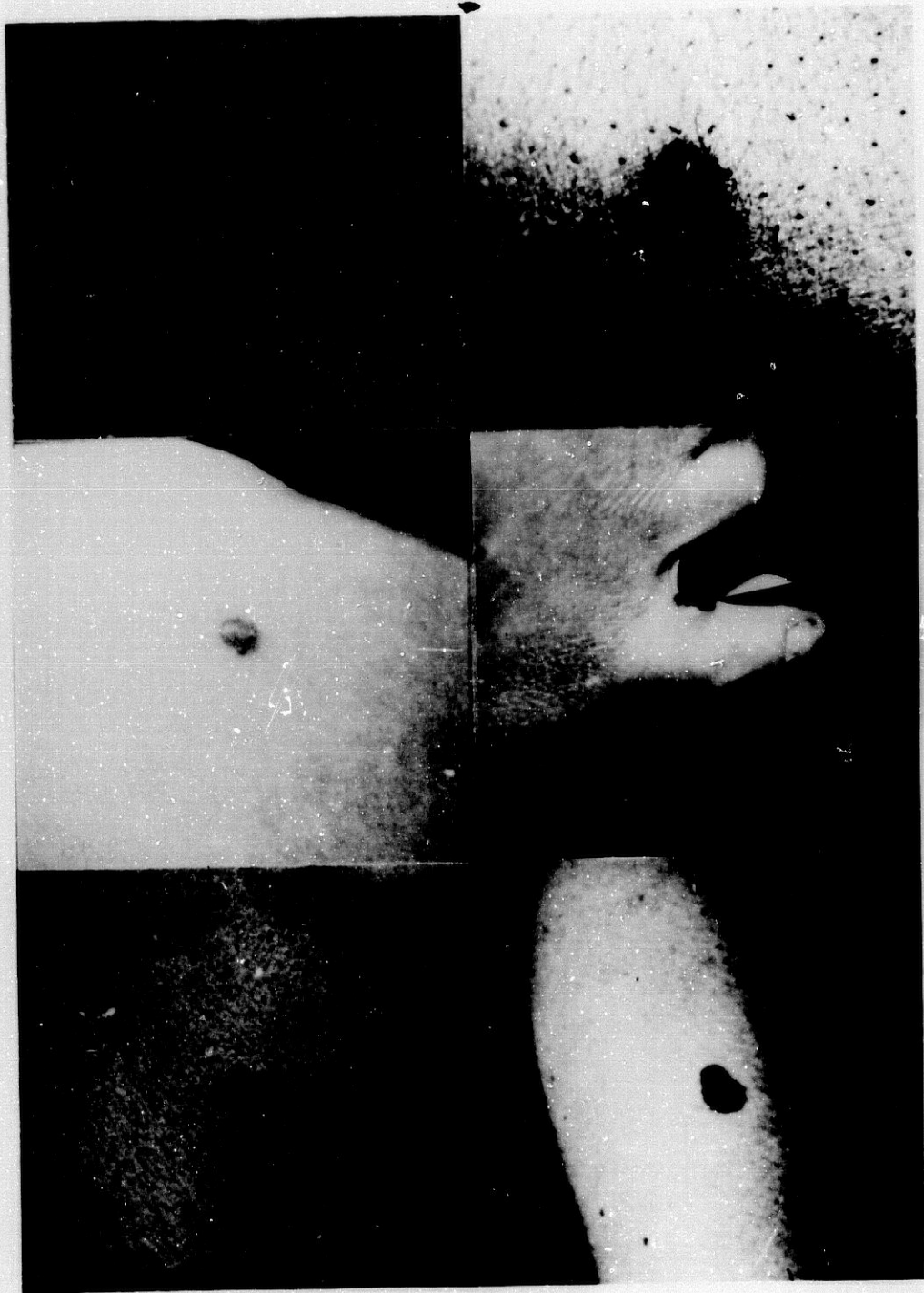




FIGURA Nº 7

<p><u>OBS. Nº 40</u></p> <p>Tumor verrucoso, queratós<u>í</u>sico, pardo</p>	<p><u>OBS. Nº 36</u></p> <p>Tumor negro, queratós<u>í</u>sico y cubierto parcialmente de costra.</p>
<p><u>OBS. Nº 44</u></p> <p>Tumor queratós<u>í</u>sico, verru<u>u</u>coso, negroz<u>o</u>, localiza<u>a</u>do en pierna.</p>	<p><u>OBS. Nº 43</u></p> <p>Tumor de color pardo, que<u>u</u>ratós<u>í</u>sico, bien delimita<u>a</u>do.</p>
<p><u>OBS. Nº 47</u></p> <p>Tumor costroso, sobre ci<u>i</u>catriz de intervenció<u>n</u> en muslo.</p>	<p><u>OBS. Nº 46</u></p> <p>Tumor negro, no adheri<u>do</u>, queratós<u>í</u>sico, localiz<u>ado</u> en muslo.</p>
<p><u>ANGIOQUERATOMA SOLITARIO</u></p> <p>Imágenes clínicas poco frecuentes.</p>	

10/27/50

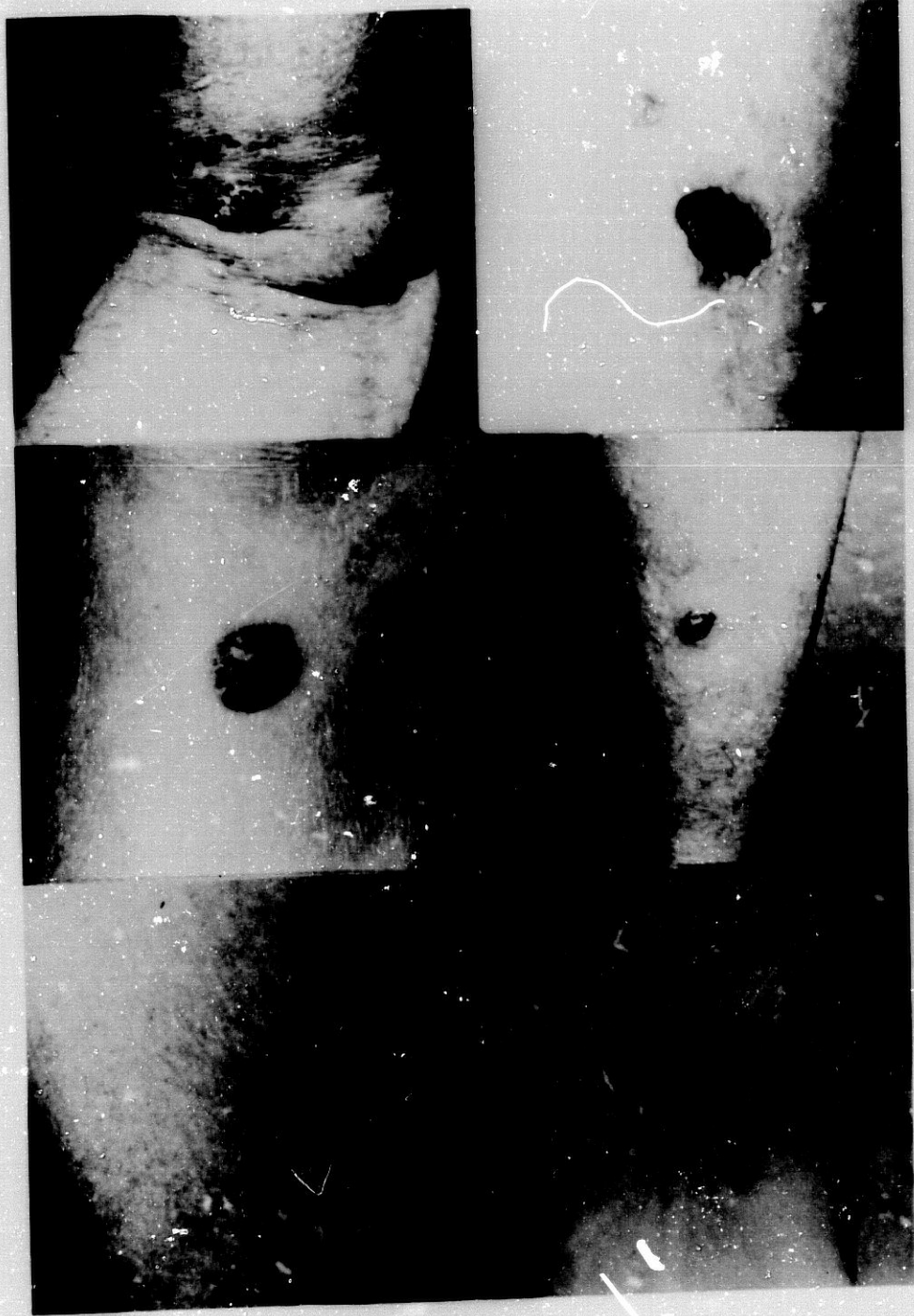




FIGURA Nº 8

<p><u>OBS. Nº 52</u></p> <p>Tumor globuloso, negro, halo pigmentado, en mus<u>lo</u>.</p>	<p><u>OBS. Nº 48</u></p> <p>Tumor circunscrito, duro, queratósico, con edema pe<u>ritumoral</u>.</p>
<p><u>OBS. Nº 59</u></p> <p>Tumor elevado, queratós<u>ico</u>, duro, cubierto par<u>cialmente</u> de costra.</p>	<p><u>OBS. Nº 55</u></p> <p>Tumor queratósico, negruz<u>co</u>, localizado en muslo.</p>
<p><u>OBS. Nº 64</u></p> <p>Tumor pardo-negruzco, no adherido, en tronco.</p>	<p><u>OBS. Nº 61</u></p> <p>Tumor queratósico, negro, localizado en pierna.</p>
<p><u>ANGIOQUERATOMA SOLITARIO</u></p> <p>Imágenes clínicas que obligan al diagnóstico dife<u>rencial</u> con el melanoma maligno.</p>	

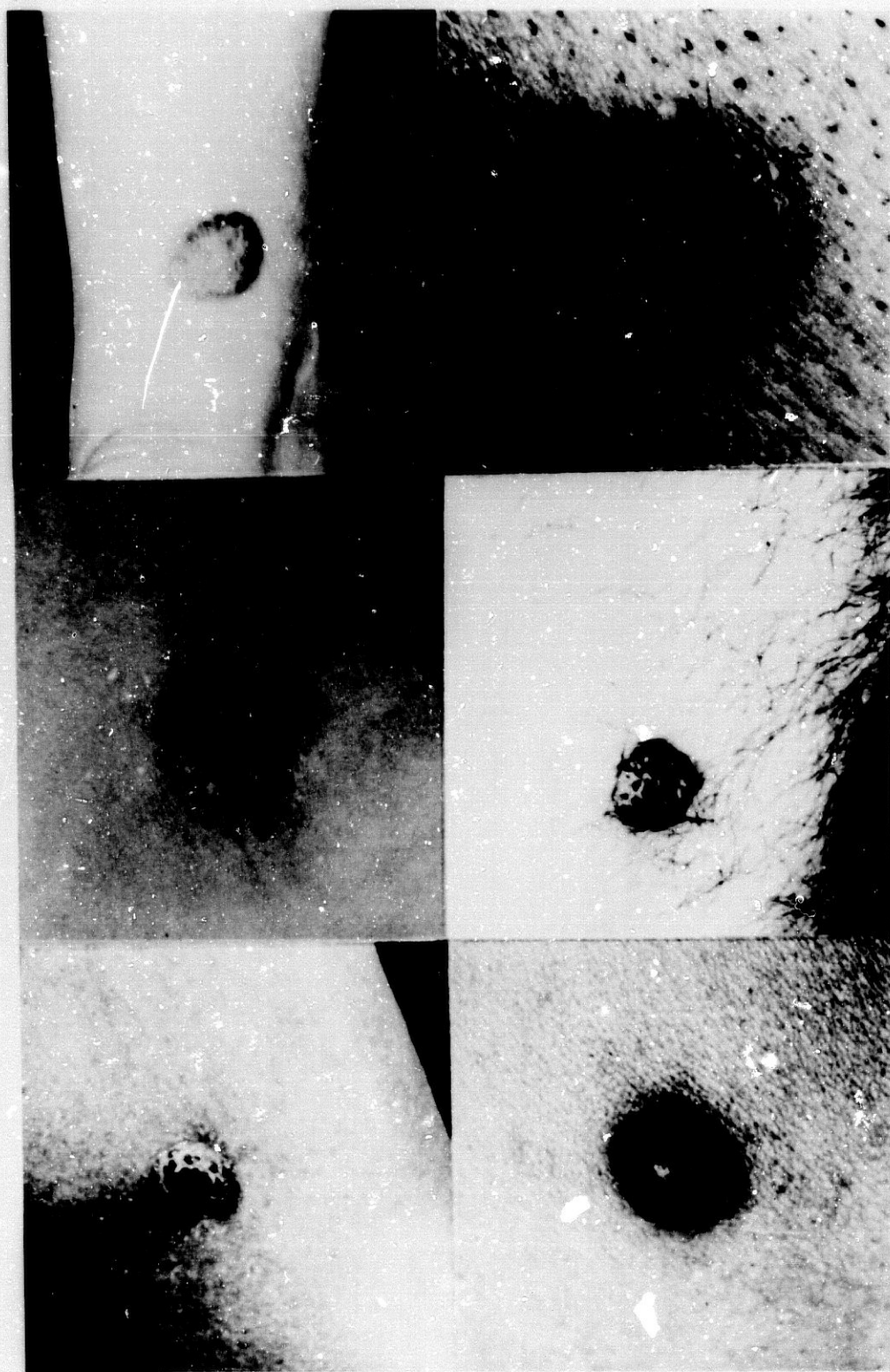




FIGURA Nº 9

OBS. Nº 3: A. MIBELLI

Hiperqueratosis ortoqueratósica. Acantosis irregular con adelgazamiento suprapapilar. Dilataciones vasculares en dermis papilar, algunas de ellas englobadas en la epidermis. Hipergranulosis (H.E. X100).

FIGURA Nº 10

OBS. Nº 3: A. MIBELLI

Hiperqueratosis ortoqueratósica intensa. Hipergranulosis. Epidermis con acantosis marcada rodeando las dilataciones vasculares de dermis papilar (H.E. X200).

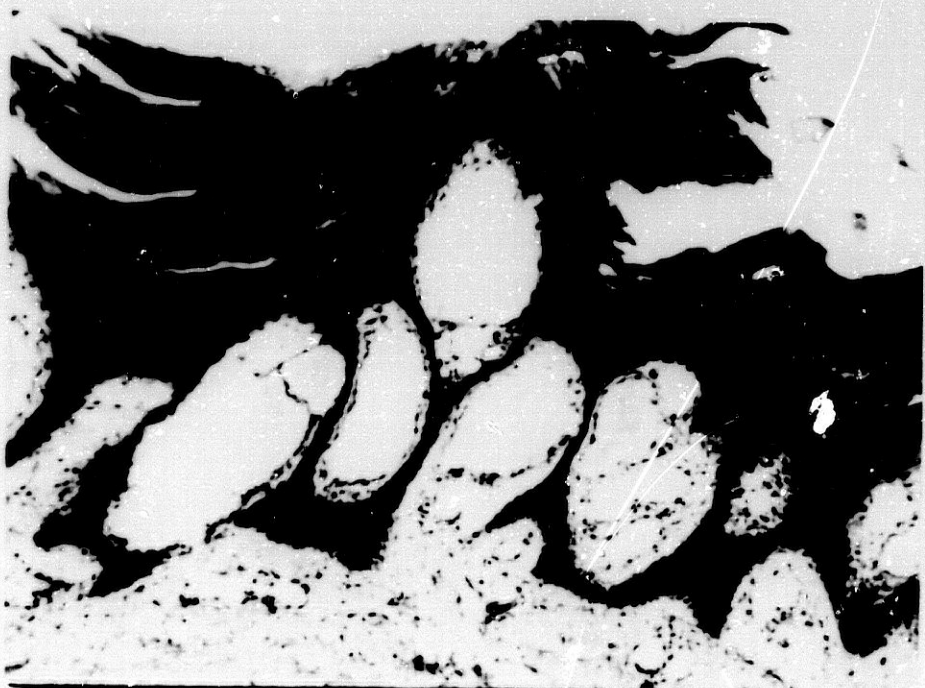
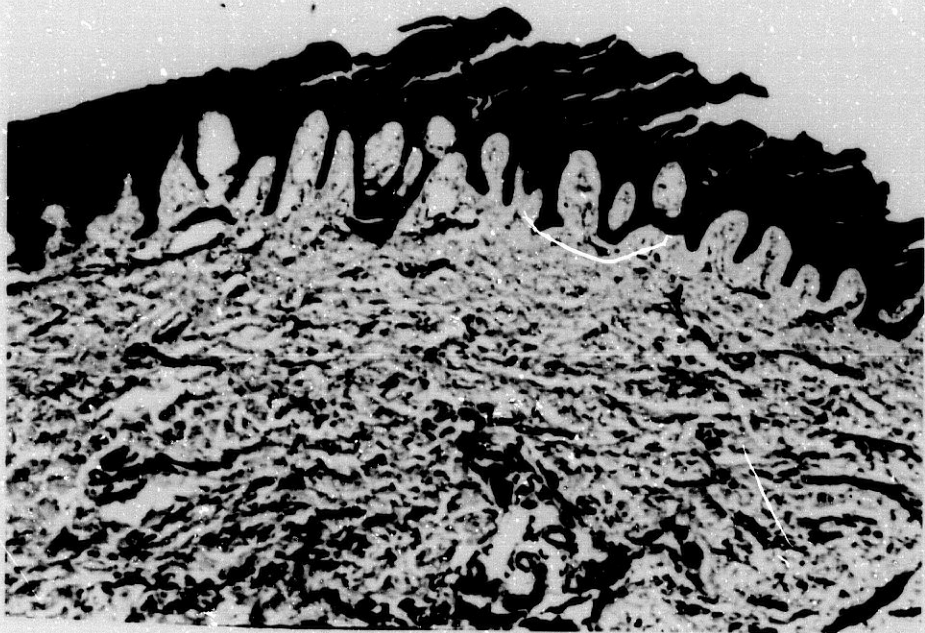




FIGURA Nº 11

OBS. Nº 1: A. MIBELLI

Hiperqueratosis ortoqueratósica. Acantosis irregular con vacuolización celular. Dilataciones vasculares en contacto con epidermis (H.E. X250).

FIGURA Nº 12

OBS. Nº 2: A. CIRCUNSCRITO

Hiperqueratosis ortoqueratósica. Quiste sanguíneo. Discreto infiltrado inflamatorio crónico (H.E. X150).





FIGURA Nº 13

OBS. Nº 3 : A. FORDYCE

Acantosis irregular. Cavidades vasculares mul  
tiloculares, tipo cavernoso, en dermis papilar  
(H.E. X150).

FIGURA Nº 14

OBS. Nº 9: A. FORDYCE

Hiperqueratosis ortoqueratósica desprendida.  
Dilataciones vasculares en dermis superficial.  
Edema y vasodilatación. Aumento de fibras mus  
culares y colágenas (H.E. X100).

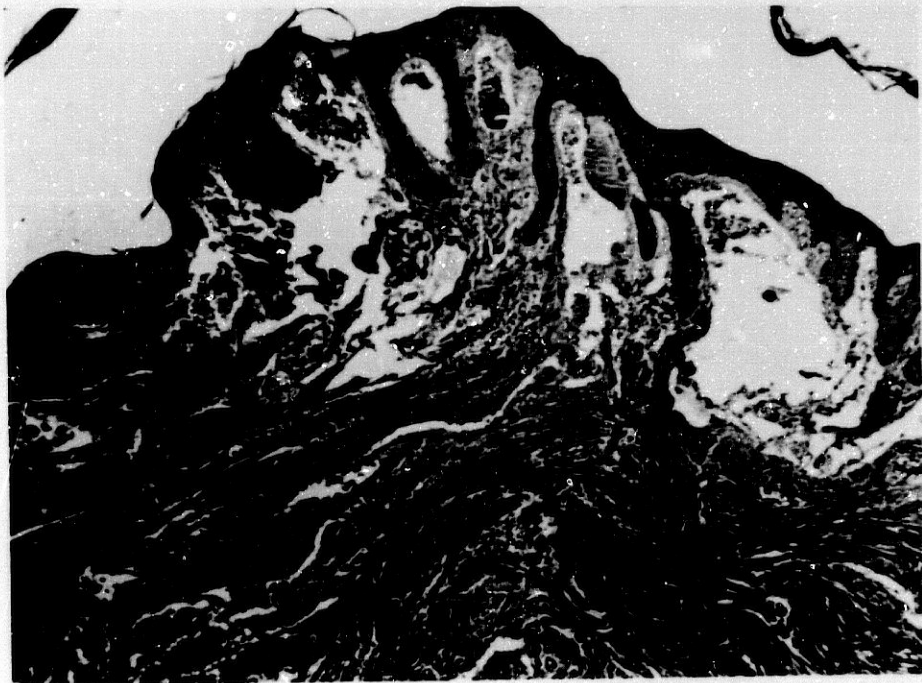
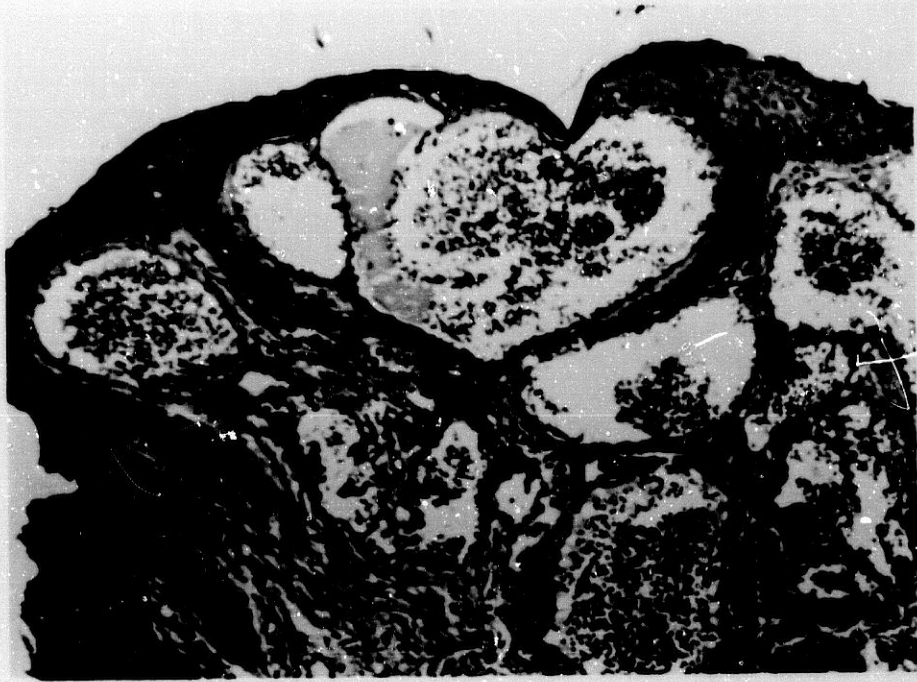




FIGURA Nº 15

OBS. Nº 26: A. SOLITARIO

Escamocostra hemorrágica. Hiperqueratosis orto y paraqueratósica. Hipergranulosis. Acantosis uniforme. Quistes sanguíneos. Dilataciones vasculares con trombosis en dermis superficial. Infiltrado linfocitario en banda (H.E. X100).

FIGURA Nº 16

OBS. Nº 64: A. SOLITARIO

Escamocostra hemorrágica. Hiperqueratosis ortoqueratósica en cesta de mimbre. Acantosis. Quistes sanguíneos intraepidérmicos, algunos en vías de eliminación. En dermis papilar aumento de capilares (H.E. X100).



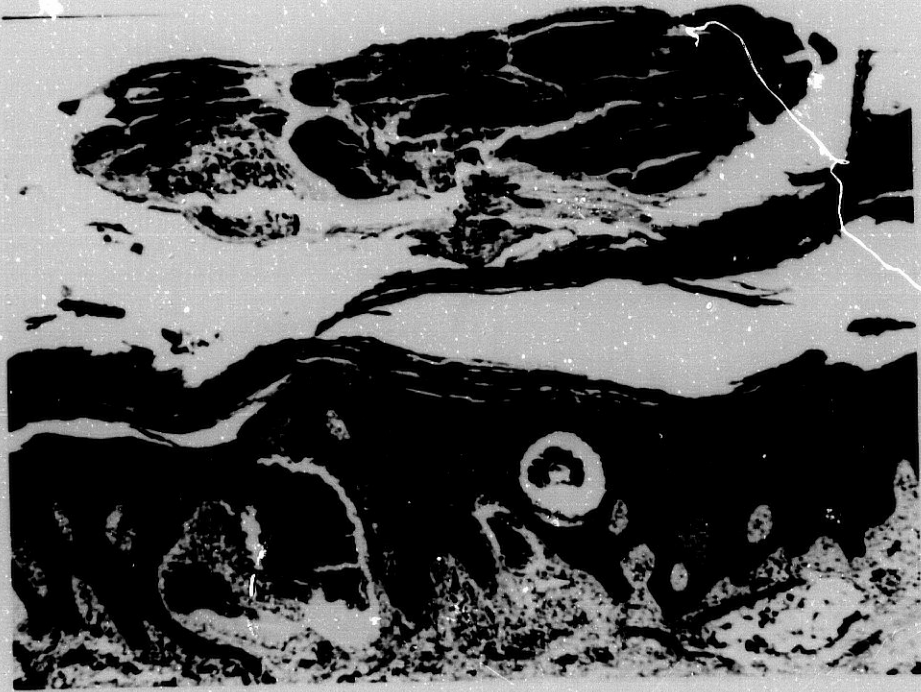




FIGURA Nº 17

OBS. Nº 56: A. SOLITARIO

Quiste sanguíneo con extravasación hemática intraepidérmica (H.E. X250).





FIGURA Nº 18

OBS. Nº 14: A. SOLITARIO

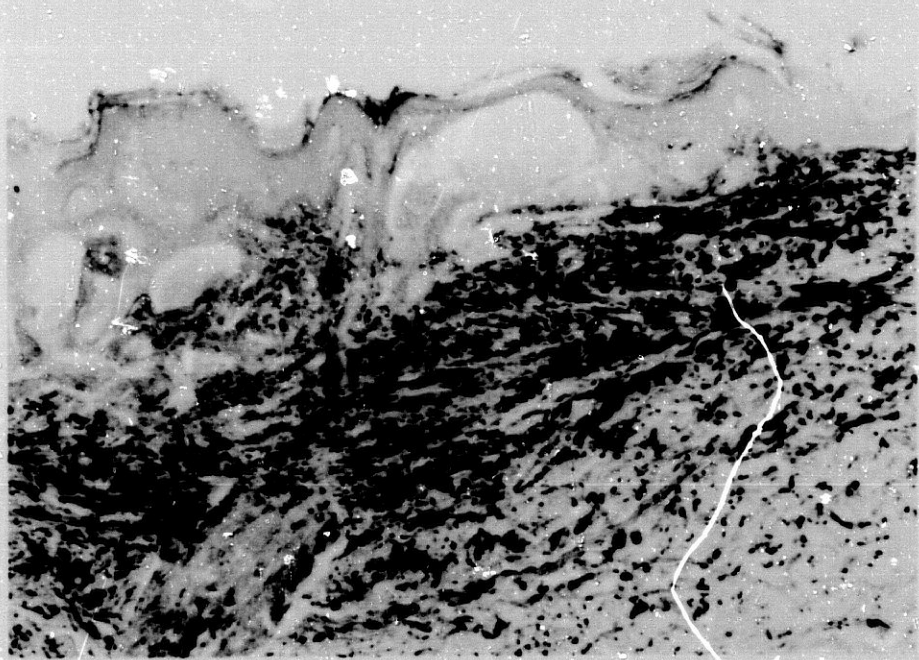
Dilataciones vasculares y depósitos de hierro en dermis (PERLS, método GOMORI, X100)

FIGURA Nº 19

OBS. Nº 20: A. SOLITARIO

Dilataciones vasculares y depósito de hemosiderina en dermis (PERLS contrastado con picrofucsina X150).







OBS. Nº 3: ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME

Se observa una estrecha banda de fibras de colágeno (CO) entre la epidermis (E) y el capilar dilatado (CA) (M.E. X8.000).



805618





OBS. Nº 3: ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME

Capilar de endotelio prominente.  
Las células endoteliales (E) y  
los pericitos presentan acúmulos  
de filamentos (FI) y abundantes  
vesículas de picnocirosis (V) in  
tracitoplásmicos (M.E. X20.000).







OBS. Nº 23: ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Capilares dilatados de células endoteliales aplanadas (CA). Los vasos están separados por las membranas basales, entre las que se observan algunos pericitos (P) (M.E. X8.000).

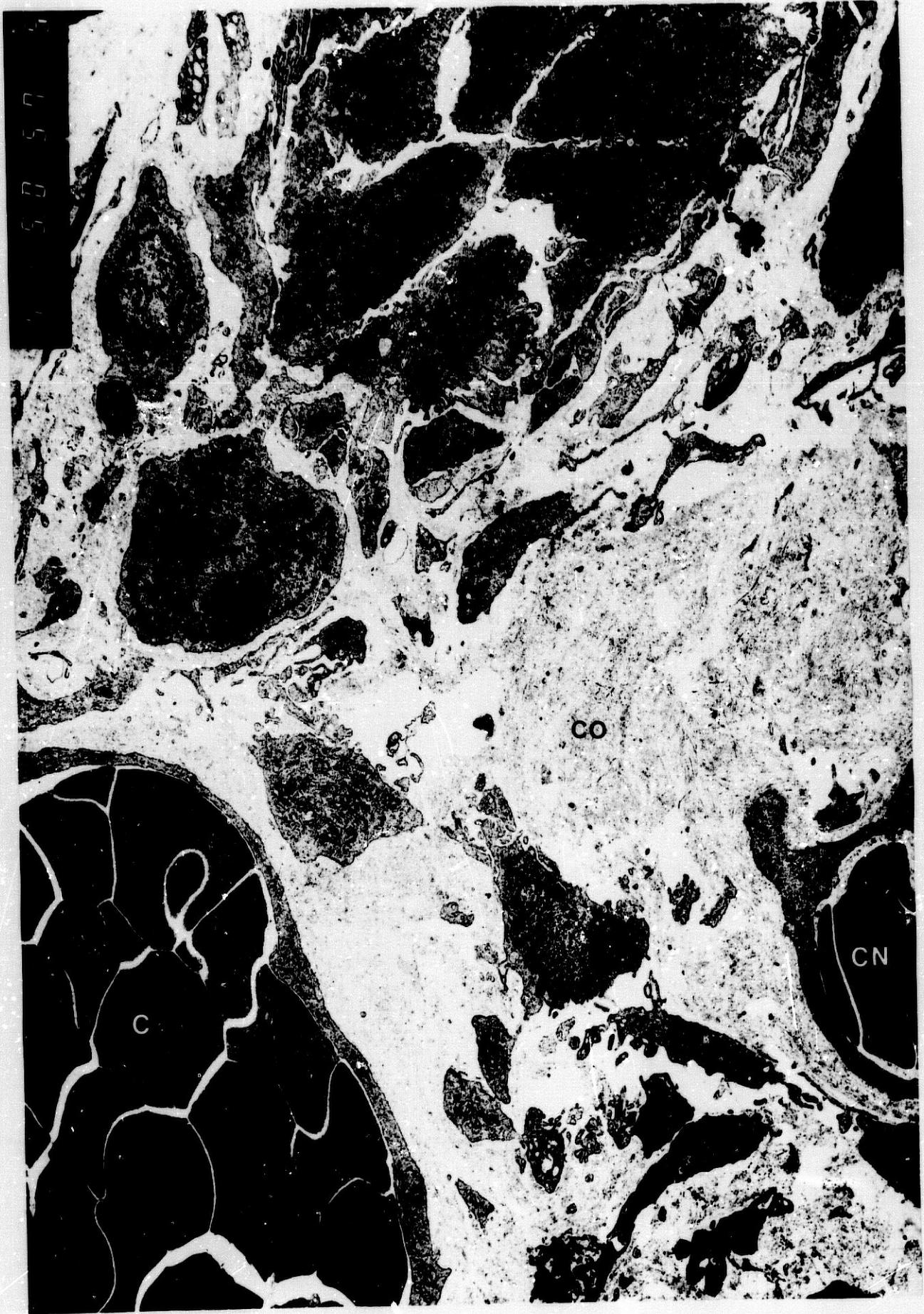




OBS. Nº 23: ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Capilar dilatado (C), capilar normal (CN) y arteriola, separados por un estroma con colágeno desestructurado (CO) y fibroblastos (F) (M.E. X5000)







OBS. Nº 23: ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Arteriola de endotelio prominente y varias capas de células musculares entre las que se advierten algunas fibras de colágena (M.E. X6.000).



6 8.0 59 13





DISCUSSION

Se describen en primer lugar datos generales de los ANGIOQUERATOMAS, donde llama la atención la escasez de referencia bibliográfica sobre su Incidencia General. A continuación se discuten las diferentes formas clínicas por separado.

La Incidencia de ANGIOQUERATOMAS fue del 0.16%. Corresponde a 93 observaciones con cuatro formas: MIBELLI 3.22%, FORDYCE 13.98%, CIRCUNSCRITO NEVIFORME 12.90%, SOLITARIO 69.89%.

A continuación se expresan datos comparativos con otros tumores y dermatosis del Departamento:

- Nevus Sebáceo .....	95
- Queilitis Actínica .....	1148
- Sarcoma de Kaposi .....	12
- Cistadenoma Apocrino .....	27
- Alopecia Areata.....	616
- Liquen Plano .....	190
- Angiomas .....	939
- ANGIOQUERATOMAS .....	93

Incidencia similar al Nevus Sebáceo, muy inferior a los Angiomas y Queilitis Actínica, y mayor que el Cistade



noma Apocrino y Sarcoma de Kaposi.

ANGIOQUERATOMA DE MIBELLI

INCIDENCIA

Nuestra baja incidencia de 3.22%, no permite otros comentarios.

SEXO

Las tres observaciones corresponden al sexo femenino, hecho compartido por otros autores (107, 402).

EDAD DE COMIENZO

En dos observaciones el comienzo fue en la adolescencia, como ocurrió en las observaciones de MIBELLI (283), HAYE y REBELLO (202), y DOSTROVSKY (118).

LOCALIZACION

Siempre en manos, al igual que los casos de MIBELLI (283) y CONSENTINO (85).

DESCRIPCION

Morfología clínica similar a la bibliográfica (107, 283, 393).

SINTOMATOLOGIA

Molestias locales subjetivas: escozor, quemazón, prurito y sensación de frío, que ya describiera TEMINE (393).



### ANTECEDENTES

Eritema pernio en dos observaciones a semejanza de otros autores ( 118, 202, 372, 393, 402).

### HISTOPATOLOGIA

Confirmamos las dilataciones vasculares ya descritas (107, 221, 261, 276).

La hiperqueratosis ortoqueratósica ocurrió en las tres observaciones y fue intensa en una de ellas, en relación con un mayor tiempo de evolución; datos que coinciden con otros autores (202, 402).

Las dilataciones vasculares se separan de la epidermis por tejido conjuntivo. La acantosis interpapilar forma quistes sanguíneos similares a los casos de HAYE y REBELLO (202), TRAUB y TOLMACH (402) y WAY (426); y en íntimo contacto con epidermis como refiere DEGOS (107).

Adelgazamiento suprapapilar también en consonancia con los hallazgos de COHEN (81), incluso con hipergranulosis en dos observaciones, y que también indican HAYE y REBELLO (202).

Infiltrado de linfocitos discreto en una observación, como la de TEMINE (393). Fragmentación del colágeno en dos observaciones, hecho que no hemos visto reflejado en la bibliografía en este tipo, pero sí en otros (221).



### TRATAMIENTO

Curetaje y electrocoagulación en dos observaciones, también realizada por distintos autores (12, 85, 99, 107, 158, 218, 340).

### EVOLUCION

En dos observaciones aumento de elementos en invierno, de forma paralela a las observaciones de FRIEBOES (158) y MIBELLI (283).

### ANGIOQUERATOMA DE FORDYCE

#### SEXO

Nuestra ausencia de mujeres se relaciona con la falta de consultas en nuestro Departamento de lesiones genitales femeninas. IMPERIAL y HELWIG (221) dan una relación mujer/varón:1/1.4.

#### EDAD. EDAD DE COMIENZO. TIEMPO DE EVOLUCION

Mayor incidencia en 5ª década (30.77%); menor en 6ª y 7ª (20.07% respectivamente). Se aproximan a los de BEAN (29) e IZAKI (229), mientras que IMPERIAL y HELWIG (223) señalan 3ª y 4ª décadas.

La edad de comienzo se sitúa en 4ª y 5ª décadas, cifras cercanas a las de IMPERIAL y HELWIG (223). La media



del tiempo de evolución fue de 9.84 años, parecida a la de IMPERIAL y HELWIG (223).

#### LOCALIZACION

En escroto en el 100% de nuestras observaciones. En cuatro casos (30.77%) predominio izquierdo, próximo al 22.8% de IMPERIAL y HELWIG (223). Dos de ellos presentan factores predisponentes y tenían más de 10 elementos; datos superponibles de nuevo a los de IMPERIAL y HELWIG (223).

#### DESCRIPCION

Elementos puntiformes de dos mm., violáceos o pardo-oscuros que siguen la red venosa superficial; afirmación compartida en general. Los más antiguos son más queratósicos, dato que ya refirieron otros autores (4, 61, 95, 152, 223). En una observación ocupaba todo el escroto, es el escroto en caviar, descrito por BEAN (28) y por GOETSCHER (182).

#### SINTOMATOLOGIA

Presente en el 84.61%. Tres síntomas: dolor, prurito y hemorragia. La hemorragia es el síntoma más descrito (4, 95, 223, 413).

#### DIAGNOSTICO

Se realizó en el 100% de los casos, que contrasta con el 26% de IMPERIAL y HELWIG (223). Se interpreta en dos sentidos: escasos elementos y mejor conocimiento a partir de



su trabajo en 1967 (223).

#### ANTECEDENTES

En el 73.84%, antecedentes quirúrgicos e infecciosos (orquiepididimitis), y en el 46.15% alteraciones locales que aumentan la presión venosa: prostatismo, linfoma abdominal, varicocele y hernia inguinal. Cuadros ya referidos (4, 70, 218, 223, 338).

#### HISTOPATOLOGIA

En nuestras trece observaciones, confirmación histopatológica. IMPERIAL y HELWIG (223) señalan un diagnóstico correcto en el 74%.

Hiperqueratosis ortoqueratósica en el 100%; IMPERIAL y HELWIG la hallan en el 66% (223). Es un dato que depende del tiempo evolutivo del elemento con mayor hiperqueratosis en los antiguos.

Paraqueratosis en el 15.38% por el 20% de IMPERIAL y HELWIG (223), dato que refiere asimismo IGLESIAS (220).

Dilataciones vasculares localizadas en dermis con trombos en el 23.07%, frente al 33% de IMPERIAL y HELWIG (223). No encontramos elementos neoformativos vasculares, hecho señalado por IMPERIAL y HELWIG (223). Sin embargo para otros sí existe neoproliferación (229, 339, 434).

Acantosis uniforme o interpapilar con formación



de quistes sanguíneos en el 53.84%, superponible a los de IMPERIAL y HELWIG (223).

Vasodilatación y edema en dermis profundo en el 46.15% sin conexiones entre vasos profundos y superficiales a diferencia de otros autores (223), y se corresponden con aquellos casos que presentan alteraciones asociadas.

Los infiltrados inflamatorios crónicos en el 69.23%, de nuevo muy parecidos a los de IMPERIAL y HELWIG (223).

#### TRATAMIENTO

Solamente cuatro observaciones recibieron tratamiento quirúrgico. Excisión, al igual que CASADO (72) y SCHULTZ (361); y electrocoagulación como otros autores (8, 72, 218, 361). En dos observaciones brotaron nuevos elementos, caso que concuerda con lo descrito.

#### ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME

Las 12 observaciones de A.C.N. representan un conjunto mayor a los datos referidos en la bibliografía (8, 97, 218, 272).

#### SEXO

Mayor incidencia en mujeres en una proporción 2:1, superponible a los datos de GOETSCHER (182), y menor que los



de la amplia recopilación de DAMMERT (97).

#### EDAD

Más frecuente en la 1ª y 2ª décadas con 75%, cifra superior a la descrita por DAMMERT (497) del 50%, y similar a la de MAEKAWA y cols. (272).

#### EDAD DE COMIENZO. TIEMPO DE EVOLUCION

En el 91.66%, antes de los 10 años (50% congénito). Datos similares a los descritos (97, 141, 269, 272, 305). Solamente una observación se inició en la adolescencia (observación nº 4).

El tiempo de evolución de menos de 10 años fue en el 66.66%, mayor al de otros autores (97, 141, 272).

#### FORMA DE COMIENZO. DESCRIPCION

Constatamos tres formas:

1. Mancha eritemato-violácea sobre la que aparecen tumores puntiformes. Es la más frecuente con un 50%. Se corresponde con lo descrito por OCAÑA y cols. (305).
2. Tumores puntiformes que aumentan en número y extensión con 25%. Similar a las observaciones de FERNANDEZ REDONDO (141) y KNOTH (242).
3. Tumores nodulares que darán origen a una placa tumoral o a una disposición zoniforme con 25%. Semejantes a las de otros autores (44, 269, 363).



### LOCALIZACION

Mayor incidencia en miembro inferior con 58.33%, y en tronco con 25%, coincidiendo con la bibliografía (44, 97, 117, 182, 269, 305). Sin embargo en miembro superior ocurre con una proporción mayor (25%).

El 25% fue bilateral, como los referidos de forma individual por otros autores (23, 155, 210, 374).

Dentro del miembro inferior es más frecuente en muslo y pierna con 58.33%, coincidiendo con otros autores (97, 141, 155, 272, 305). No metamérico (10).

### SINTOMATOLOGIA

El 58.33% presentaron hemorragia, dolor, prurito o frialdad, similares a los descritos (141, 220, 269, 325).

### DIAGNOSTICO CLINICO

En las dos terceras partes de las observaciones se diagnosticó de Angioqueratoma Circunscrito Neviforme, y el resto de Angioma. Sobre este hecho no encontramos datos en la bibliografía.

### ORGANOS Y APARATOS

En el 58.33% existieron anomalías: hipertrofia del miembro afecto semejante al Síndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY, al igual que otros autores (97, 306, 315, 422); sin embargo la atrofia del miembro afecto, paladar ojival y ci



foescoliosis no han sido descritos en la Literatura.

### HISTOPATOLOGIA

Hiperqueratosis ortoqueratósica en el 100%, idéntica a los datos de diferentes autores (23, 44, 97, 107, 125, 141, 155, 261, 269, 325, 340, 363, 374). En el 33.33% paraqueratosis en áreas que también describen otros (61, 220).

Escamocostra en el 25%, hecho referido por BAZEX (24) y que se corresponde con las zonas hemorrágicas y ulceradas clínicas, por lo que su frecuencia dependerá de la zona donde se realice la biopsia.

Acantosis interpapilar en el 83.33%, con crestas interpapilares que determinan la formación de quistes sanguíneos, al igual que refieren otros autores (44, 141, 155, 220, 269, 363). Las hallamos en la mitad de las observaciones.

Las dilataciones vasculares no llegan a contactar con la epidermis de la que queda separada por una fina banda conjuntiva, a veces, sólo demostrable por la tinción Tricrómico C de MASSON, mientras que DAMMERT (97) y BILLENE (44) refieren contacto íntimo.

Fenómenos de extravasación en el 33.33%, hallazgo similar al encontrado por BRUCE (61). Trombosis en el 50% y recanalización en el 25%, hechos también encontrados por otros autores (61, 155). Para DUPERRAT (124) motivarían el



aspecto negruzco.

Hiperpigmentación en la capa basal en el 16.66%, no reflejado anteriormente en la bibliografía.

Vasodilatación en dermis profunda en el 41.66%, también descrita por otros autores (141).

Infiltrado linfocitocitario en el 83.33%.

En una observación fenómenos de acantolisis, no descrito anteriormente en este tipo de Angioqueratoma pero sí en una observación de ABE (1) de Angioqueratoma de FOR  
DYCE.

#### TRATAMIENTO

Tratamiento quirúrgico en el 58.33%. Dermoab-  
sión, injerto laminar y excisión y cierre directo para le-  
siones únicas. Son técnicas recomendadas (8, 15, 36, 107,  
141, 218, 220, 340).

#### EVOLUCION

Buenos resultados en los que se realizó injerto  
laminar. Cicatriz inestética en la que se realizó cierre di-  
recto.

En las observaciones con deformidades de miembros  
estas progresaron discretamente.

Para BILLENE (44) y DAMMERT (97), la electrocoa-  
gulación se acompañó de recidiva.



En una observación (nº4) brotaron nuevos elementos de diferente localización.

ANGIOQUERATOMA SOLITARIO

Recopilamos 65 observaciones que significaron el 69.89% de los Angioqueratomas. Es el Angioqueratoma más frecuente en nuestro medio. A continuación relacionamos nuestros datos con otros autores:

	Nº OBS.	AÑO
HAYEN (203) .....	13	1966
IMPERIAL y HELWIG (221) ....	116	1967
GOETSCHEL (181) .....	20	1967
BRUNEAU (62) .....	17	1971
DULANTO (122) .....	16	1975
OBSERVACIONES PERSONALES ...	65	1985

Se eliminaron 46 con diagnóstico clínico de Angioqueratoma que no confirmó la histología.

SEXO

Discreto predominio en mujeres. Similar a DULANTO y cols. (122) e inferior a IMPERIAL y HELWIG (221) que señala el 82% para el sexo masculino.



#### EDAD

Predominan en 2ª y 3ª décadas con 41.53%. Coincidie con los datos bibliográficos (107, 122, 181, 221).

#### EDAD DE COMIENZO

Predominó en la 1ª década con 26.15% y le sigue la 2ª con 16.92%, hecho ya señalado por nuestra Escuela en 1975 (122). Nueve observaciones congénitas. GOLDMAN (183) niega esta posibilidad.

Creemos que al igual que existen casos congénitos de MIBELLI, FORDYCE, CIRCUNSCRITO NEVIFORME y DIFFUSUM, no debe descartarse esta posibilidad en el ANGIOQUERATOMA SOLITARIO.

#### FORMA DE COMIENZO

En el 84.61% fue tumoral, de acuerdo con los datos de IMPERIAL y HELWIG (221). Las formas en mancha o tumor hiperpigmentado podrían justificar nuestros casos congénitos.

#### TIEMPO DE EVOLUCION

Mayor uniformidad con un mínimo para observaciones entre cinco y diez años de 12.30%, y un máximo para aquellos enfermos de más de diez años de evolución con 24.61%. La media queda establecida en 7.59 años, superior a la media de DULANTO y cols. (122) de casi tres años.



PROFESION

Es más frecuente en amas de casa con con 30.77% e intelectuales con 27.68%. Los dedicados a la agricultura fueron 21.53% y en la infancia 16.92%. Son datos proporcionales y acordes con el tipo de población visitada.

LOCALIZACION

Las extremidades inferiores con 63.07% suponen la mayor incidencia. Le siguen tronco con 18.46%. A continuación se expresan los resultados con otros autores:

	IMPERIAL y HELWIG (221)	DULANTO y cols. (122)	OBSERVACIONES PERSONALES
CABEZA Y CUELLO	7 %	0 %	7.69 %
TRONCO	13 %	0 %	18.46 %
GENITALES	11 %	6.3 %	3.07 %
MIEMBROS SUPERIORES	13 %	12.5 %	7.69 %
MIEMBROS INFERIORES	56 %	81.2 %	63.07 %

El predominio en miembros inferiores es evidente con cifras semejantes entre IMPERIAL y HELWIG (221) y nuestras observaciones personales, y más elevadas para DULANTO y cols. (122).

DESCRIPCION

A. MORFOLOGIA. Tumor bien delimitado, queratósisi-



co, aspecto verrucoso, consistente y no adherido a planos profundos, correspondiendo a la descripción de otros autores (62, 122, 181, 182, 221). Fueron elemento único en el 96.92%, algo superior a los recogidos por IMPERIAL y HELWIG (221) con 83%.

B. COLOR. En más de las dos terceras partes de las observaciones fue de color negro y pardo, similar a IMPERIAL y HELWIG (221), con variaciones de tonalidades difíciles de valorar.

C. HALO PIGMENTADO. En el 13.84%, presentando correlación histopatológica al igual que otros autores (122, 203).

D. TAMAÑO. En casi las tres cuartas partes son tumores de menos de un centímetro de diámetro. Para IMPERIAL y HELWIG (221) el promedio fue de 0.3 cm. Está en relación con el tiempo de evolución, mayor en el nuestro. Para DULANTO y cols. (122) las dos terceras partes son mayores de dos centímetros de diámetro. DEGOS (107) refiere tamaños de cinco centímetros, e incluso sugiere el término de ANGIOQUERATOMAS TUMORALES, que de acuerdo con IMPERIAL y HELWIG (221) corresponderían a ANGIOQUERATOMAS CIRCUNSCRITOS NEVIFORMES.

#### SINTOMATOLOGIA

En el 58.46% de las observaciones, con tres sín-



tomas: hemorragia, dolor y prurito, asimismo descritos por otros autores (122, 221).

La hemorragia con 27.69% coincide con IMPERIAL y HELWIG (221) que refiere el 25%. El dolor con 27.69%, es superior al 14% de los mismos autores y coinciden con DULANTO y cols (122).

El prurito se observó en el 20%. No existen datos al respecto en la bibliografía.

#### DIAGNOSTICO

Se efectuó diagnóstico correcto en el 66.15%, y junto a la sospecha del mismo como segundo o tercer diagnóstico sumó 76.92%. En total discordancia con el 3% de IMPERIAL y HELWIG (221), hecho comprensible, puesto que a estos autores se debe la descripción de esta forma de ANGIOQUERATOMA. Para DULANTO y cols (122) alcanzó el 50%.

Nosotros utilizamos hasta 16 términos diagnósticos siendo los de Melanocitoblastoma, Nevus, Angioma e Histiocitoma, junto al de ANGIOQUERATOMA SOLITARIO los más frecuentes coincidiendo con IMPERIAL y HELWIG (221).

El MELANOCITOBLASTOMA, por su trascendencia, obliga a un comentario. Como primer y segundo diagnóstico se sospechó en un 20%, mientras que en siete ocasiones en las que se interpretó Angioqueratoma, resultó ser un Mela-



nocitoblastoma.

#### ANTECEDENTES

Sin antecedentes familiares de ANGIOQUERATOMA. Los traumatismos fueron para DULANTO y cols (122) e IMPERIAL y HELWIG (221) un hecho frecuente. Nosotros lo recogimos en el 6.15% como causa directa.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Termografía en el 32.30%: fue isotérmica en el 23.07% y fría en el 3.07%; se corresponden con la literatura (88, 233). En cuatro observaciones fue  $Th_2$  y correspondió a Angioqueratomas que presentaban halo inflamatorio.

#### OTRAS DERMATOSIS

En poco más de la cuarta parte, con predominio de Angiomas con 9.23%, también señalado por otros autores(25).

#### HISTOPATOLOGIA

Se descartaron ocho observaciones al no confirmarlo la histopatología. Siete correspondían a distintos tipos de angiomas y una a verruga seborreica.

Hiperqueratosis ortoqueratósica en el 100% con aisladas formas particulares, de acuerdo con los datos bibliográficos (83, 122, 160, 181, 182, 220, 221, 261, 293).

Paraqueratosis en el 13.84%, y escamocostra con la misma proporción. Hallazgo también referido por otros



autores (83, 184, 188, 203).

Dilataciones vasculares en dermis papilar con aspecto multilocular en el 10.76%, sin contacto con epidermis. Estas dilataciones son componente esencial del ANGIOQUERATOMA, según la bibliografía (107, 221).

La acantosis y posterior formación de quistes sanguíneos son también característicos. Los quistes sanguíneos sucedieron en el 49.23%; estaban en contacto íntimo con la epidermis o separados con fina banda conectiva, hecho relacionado con el corte o con la aparición reciente de un quiste sanguíneo. La presencia de quistes sanguíneos está proporcionalmente relacionada con el tiempo de evolución, excepto en dos observaciones de uno y nueve meses de evolución.

IMPERIAL y HELWIG (221) observan los quistes sanguíneos en el 68%. Para GOETSCHER (181, 182) los quistes sanguíneos son un hecho patognomónico de los ANGIOQUERATOMAS.

En cuatro observaciones existían quistes sanguíneos en vías de eliminación, y en una observación, las únicas cavidades vasculares eran quistes sanguíneos englobados en la epidermis; pueden corresponder a un mecanismo de resolución por parte de la epidermis. Otros autores (43, 160, 181, 182) señalan resoluciones por trombosis.



En región peritumoral y pericavitaria había hipergranulosis en el 16.92%, que se corresponde con evolución de más de tres años. Este dato sólo lo encontramos en la bibliografía en el Angioqueratoma de MIBELLI (202).

Hiperpigmentación de la capa basal en el 19.44% no habiendo encontrado referencia bibliográfica al respecto.

Trombosis en el 41.53%, mientras que IMPERIAL y HELWIG (221) señala el 33%. La extravasación se observó en el 27.69% determinando depósitos de hemosiderina en el 24.61% que macroscópicamente produce halo pigmentado peritumoral, descrito también por otros autores (122, 203).

Alteraciones en el colágeno con fragmentación en el 21.53%, hecho también recogido por otros autores (122, 221). Vasodilatación en dermis media y profunda en el 20%, descrito por LULANTO y cols (122) e IMPERIAL y HELWIG (221).

Infiltración en más del 75%, sobre todo inflamatorio crónico, con linfocitos y linfohistiocitario (122, 221), incluso de disposición perianexial.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico fue el de elección con 100%. Es el método escogido por otros autores (8, 72, 122, 160, 218, 221, 293).



El tipo de cirugía es controvertido. Utilizamos excisión y cierre directo en el 73.84% e injerto en el 21.54%. En el 36.92% se realizó biopsia de forma intraoperatoria, realizada en todos aquellos en los que se sospechó un melanocitoblastoma, donde la recesión fue más amplia siguiendo la línea de DULANTO y cols (122), GOMEZ ORBANEJA (168) y DUPE-RRAT (125). Otros autores (114, 184, 203) preconizan excisiones económicas.

Creemos que siempre que se plantee diagnóstico diferencial con un melanocitoblastoma es obligatorio realizar excisión y biopsia intraoperatoria, si es posible. En caso contrario la excisión adoptará los medios de seguridad que implica el melanocitoblastoma.

#### EVOLUCION

No plantea problemas, si acaso estéticos como sucedió en dos observaciones. En otras tres observaciones transtornos pasajeros. El pronóstico es excelente como ya indicara IMPERIAL y HELWIG (221).

#### MICROSCOPIA ELECTRONICA

Los datos ultraestructurales confirman el aspecto semejante en los diferentes tipos de ANGIOQUERATOMAS



estudiados: ANGIOQUERATOMA FORDYCE, ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME y ANGIOQUERATOMA SOLITARIO.

Las dilataciones vasculares se separan de la epidermis por una fina banda de tejido conectivo con diferente orientación de las fibras colágenas. En ocasiones encontramos desestructuración de las mismas al igual que OCAÑA y cols. (305).

Los capilares menos dilatados presentan endotelio prominente, células con abundante material filamentoso y vesículas de picnocirosis. Por el contrario, los capilares más dilatados presentan endotelios aplanados y escasas vesículas de picnocirosis.



CONCLUSIONES



- 1.- Los ANGIOQUERATOMAS suponen el 0.16 % de los enfermos asistidos y el 10 % de los tumores vasculares.
- 2.- El ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME presenta incidencia alta en nuestro medio (12.90 %). Una observación con paladar ojival y cifoescoliosis, y otra con atrofia de miembro inferior no descritos con anterioridad.
- 3.- El ANGIOQUERATOMA SOLITARIO, con 65 observaciones, fue el tipo clínico más frecuente. Corresponde al 69.89 %.
- 4.- El ANGIOQUERATOMA SOLITARIO puede ser congénito.
- 5.- Confirmamos la trascendencia del Diagnóstico Diferencial, del ANGIOQUERATOMA SOLITARIO, con el Melanocitoblastoma.
- 6.- El tratamiento del ANGIOQUERATOMA SOLITARIO es quirúrgico, mediante extirpación y biopsia intraoperatoria. De no ser posible se procede como si se tratara de un Melanocitoblastoma.
- 7.- Los aspectos histológicos, con Microscopía Óptica, son comunes en todas las formas clínicas de ANGIOQUERATOMAS.



- 8.- En el 49.23 % de ANGIOQUERATOMAS SOLITARIOS, existen quistes sanguíneos englobados en la epidermis, pudiendo distinguirse dos formas diferentes: a/ dilataciones vasculares delimitadas por endotelio, y b/ vesículas hemorrágicas intraepidérmicas.
- 9.- Ultraestructuralmente, los tres tipos estudiados (ANGIOQUERATOMA DE FORDYCE, ANGIOQUERATOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME y ANGIOQUERATOMA SOLITARIO) son similares.
- 10.- La hiperplasia endotelial está en relación inversa a la dilatación capilar.



BIBLIOGRAFIA



- 1.- ABE, Y; SUGAI, T; SAITO, T. Radiation Angiokeratoma Following Grenz Radiation.  
Arch. Derm., 100:294-296, 1969.
- 2.- ABRAMOWITZ, W. Naevus vascularis (Keratotic type).  
Arch. Derm. Syph., Berlin, 10:105, 1924.
- 3.- ABREO, K; OBERLEY, T.D.; GILBER, E.F.; OPITZ, J.M.; UPDIKE, S.J. Clinicopathological conference: A 29 years old man with recurrent episodes of fever, abdominal pain and vomiting.  
Am. J. Med. Genet., 18:249-264, 1984.
- 4.- AGGER, P; OSMUNDSSEN, P. Angiokeratoma of the scrotum (Fordyce).  
Acta Dermatovener. (Stockholm), 50:221-224, 1970.
- 5.- ALT, J.; GROSSHANS, E. Angiome serpigneux.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 71:631, 1964.
- 6.- ANDERSON, W. A case of angiokeratoma.  
Br. J. Derm., 10:113-117, 1898.
- 7.- ANDERSON, W. Citado por GOETSCHER, G.E.(182).
- 8.- ANDREWS, G. Dermal Tumors. En: ANDREWS diseases of the skin. Clinical dermatology. DOMONKOS, A.; ARNOLD H.; ODOM, R., pp 750-753, 1982.
- 9.- ARMED FORCES INSTITUTE OF PATHOLOGY. Manual of Histologic and special staining Technics, ed. New York: McGraw-Hill, Book Co.,Inc. 1960.
- 10.- ARMENTANO, E.; FUGA, G. Su un caso di Angiocheratoma nevirforme circoscritto.  
Min. Derm., 42:140-142, 1967.



- 11.- ARDNT, K.A. Argon Laser Therapy of Small Cutaneous Vascular Lesions.  
Arch. Derm., 118:220-224, 1982.
- 12.- AZORIN, L. Angioqueratoma de Mibelli del pene.  
Rev. Med. Cienc. Af., Buenos Aires, 11:420-423, 1949.
- 13.- AZUA DOCHAO, L.; ZUBIRI VIDAL, L.; GARCIA FANJUL, R. Comentarios a un caso de angioqueratoma adquirido.  
Actas Dermosif., 39:193-203, 1947.
- 14.- BAGDADE, J.; PARKER, F.; WAYS, P. et al. Fabry's disease: a correlative clinical, morphologic and biochemical study.  
Lab. Invest., 18:681-688, 1968.
- 15.- BANG, K. Two cases of angiokeratoma corporis circumscriptum.  
Acta Dermatovener., 27:346-352, 1947.
- 16.- BANKS, D.E.; MILUTINOVIC, J.; DESNICK, R.J.; GRABOWSKI, G.A.; LAPP, N.L.; BOEHLECKE, B.A. Silicon Nephropathy mimicking Fabry's disease.  
Am. J. Nephrol., 3:279-284, 1983.
- 17.- BANNWART, F. Morbus Fabry. Licht-und elektronenmikroskopischer herzbefund 12 Jahre nach erfolgreicher nieretransplantation.  
Schweiz Med. Wochenschr. , 112:1742-1747, 1982.
- 18.- BARABASCH, R.; BAUR, M. Angioma serpiginosum. Ein name für verschiedene dermatologische krankheits-



bilder.

Hautarzt, 22:436-442, 1971.

19.-BARKER, L.P. Case for diagnosis: Angioma serpiginosum.

Arch. Derm., 84:529-530, 1961.

20.-BARKER, L.P.; SACHS, P.M. Angioma serpiginosum. A comparative study.

Arch. Derm., 92:613-620, 1965.

21.-BARTIMMO, E.; GUIBAN, M.; MOSER, K. Pulmonary involvement in Fabry's disease: A reappraisal.

Am. J. Med., 53:755-759, 1972.

22.-BASS, B.H. Angiokeratoma corporis diffusum.

Brit. Med. J., 1:1418-1422, 1958.

23.-BAZEX, A.; DUPRE, A.; CHRISTOL, B. Angiokératomes a type de Naevus telangiectaticus lateralis.

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 73:196, 1966.

24.-BAZEX, A.; DUPRE, A.; CHRISTOL, B. Angiokératose naeviforme à type de Microtelangiectasiaeae progressiva hemilateralis de Tommasi: discussion avec l'angiome serpigneux de Hutchinson.

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 74:450-451, 1967.

25.-BAZEX, A.; DUPRE, A.; CHRISTOL, B.; BAZEX, J.; SORBARA, A. Angiokératomes verruqueux multiples associés à des angiomes caverneux.

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 80:105, 1973.



- 26.- BAZEX, A.; DUPRE, A.; CHRISTOL, B.; LABROUSSE, Cl.  
Angiokératomes disséminés.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 73:202, 1966.
- 27.- BAZIN, E. Cited by Scheuer, O.: Drei Fälle von Angiokeratoma Mibelli.  
Arch. Derm. Syph. (Leipzig), 98:251-265, 1909.
- 28.- BEAN, W.B. The Caviar lesion Under the Tongue.  
Tr. Am. Clin. Climatol. A., 64:40, 1953.
- 29.- BEAN, W.B. Vascular Spiders and Related Lesions of the skin. Charles C. Thomas: Springfield, Ill. pp. 262-264, 1958.
- 30.- BEAN, W.B. Vascular Spiders and Related lesions of the skin. Charles C. Thomas: Springfield, Ill. pp. 162-163, 1959.
- 31.- BEAUDET, A.; CASKEY, C; Detection of Fabry's disease heterozygotes by hair root analysis.  
Clin. Genet., 13:251-258, 1978.
- 32.- BECKER, A.; SCHOORL, R. Cardiac manifestation of Fabry's disease.  
Amer. J. Cardiol., 36:829-835, 1975.
- 33.- BECKER, S.W. In discussion of COLE, H.; DRIVER, J. Angiokeratoma.  
Arch. Derm. Syph., 61:523-524, 1950.
- 34.- BECKER, W. Pitfalls in the Diagnosis and Treatment of Melanoma.



Arch. Derm. Syph., 69:11-30, 1954.

- 35.- BELISARIO, J.C. En discussion EPSTEIN, E.; NOVY, F. ALLINGTON, H. Capillary Aneurysms of the skin. Arch. Derm., 91:335-341, 1965.
- 36.- BENEDICENTI, A. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme di Fabry. Giorn. It. Derm. Min. Derm., 44:659-664, 1969.
- 37.- BESSONE, L.; ANSELMINI, L. Contributo clinico allo studio dell'angiokeratoma circoscritto neviforme. Giorn. It. Derm. Min. Derm., 44:55-65, 1969.
- 38.- BETTMAN, S. Ein Fall von Angioma keratosum. Mh. Dermat., 48:362, 1909.
- 39.- BETTMAN, S. Angiokeratoma naeviforme und capillare aneurysmen. Arch. Derm. Syph., Berlin, 152:97-108, 1926.
- 40.- BETTMAN, S. Angiokeratome und keratotische Angiome. Dermat. Ztschr., 53:53-58, 1928.
- 41.- BEUREY, J.; WEBER, M.; CARTAULT, F.; HERBEUVAL, GERBEAUX, GUEDENET. Maladie de Fabry, nouvelle variante. A propos de deux cas familiaux avec taux d'alpha-galactosidase normal. Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 82:135-138, 1975.
- 42.- BEUTLER, E.; WESTWOOD, B.; DALE, G.L. The effect of phlebotomy as a treatment of Fabry disease.



Biochem. Med. , 30:363-368, 1983.

- 43.- BEYLOT, C.; BIOULAC, P.; DOUTRE, M. Angiomes et lymphangiomes cutanés. En: Encyclopedie Medico-chirurgicale, Paris, 12715A10-8, 1978.
- 44.- BILLENE, R.; ORTIZ MEDINA, A. Angioqueratoma neviforme circumscrito.  
Med. Cut. I.L.A., 3:223-226, 1975.
- 45.- BINNICK, S. In discussion of Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry's disease). FLEISMAJER, R.; BINNICK, S.  
Arch. Dermatol., 114:1101, 1978.
- 46.- BLACK, M. "Diffuse angiokeratoma clinically simulating Anderson-Fabry disease". Libro de presentacion de casos, p.41. XVI Congreso Internacional de Dermatologia. Tokyo. 1982.
- 47.- BLAIR, C. Angiokeratoma of the vulva.  
Br. J. Derm., 83:409-411, 1970.
- 48.- BLEEHEN, S.S. Metabolic and Nutritional Disorders. En: ROOK, A.; WILKINSON, D.S.; EBLING, F.J. Textbook of Dermatology. Blackwell scientific publications. 3 th edition. London. Volume two, pp. 2037-2100, 1984.
- 49.- BOSSI, G. Angiokeratoma corporis diffusum.  
Min. Derm., 35:492-496, 1960.
- 50.- BOURRA, A.; LAZRAK, B.; ROLLIER, R.; BENYAHYA, D.



A propos d'un cas d'angiokératome de Fabry.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 83:285-286, 1976.

- 51.- BRADY, R. Fabry's disease.  
Science, 172:174-175, 1971.
- 52.- BRADY, R.O.; GAL, A.E.; BRADLEY, R.M.; MARTENSSON, A.L.; WARSHAW, A.L.; LASTER, L. Enzymatic defect in Fabry's disease: Ceramide trihexosidase deficiency.  
N. Engl. J. Med., 276:1163-1167, 1967.
- 53.- BRADY, R.; TALLMAN, J.; JOHNSON, W.; GAL, A.; LEAHEY, W.; QUIRK, J.; DEKABAN, A. Replacement therapy for inherited enzyme deficiency. Use of purified ceramide trihexoside in Fabry's disease.  
N. Engl. J. Med., 289:9-14, 1973.
- 54.- BRAVERMAN, I.M. Vasos sanguíneos. En: Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. Ed. Toray, S.A. 1ª ed. Barcelona. pp. 289-314, 1973.
- 55.- BRAVERMAN, I.M.; KEN-YEN, A. Ultrastructure and three-dimensional reconstruction of several macular and papular telangiectases.  
J. Invest. Dermatol., 81:489-497, 1983.
- 56.- BREATHNACH, S.M.; BLACK, M.M.; WALLACE, H.J. Anderson-Fabry disease. Characteristic Ultrastructural Features in Cutaneous blood vessels in 1-year old boy.  
Br. J. Dermatol., 103:81-84, 1980.



- 57.- BRINDLEY, H.P.; ARCHARD, H. O.; ALLING, C.C.;  
JURGENS, P.E.; JURGENS, E.H. Case 11, part 2. An-  
giokeratoma corporis diffusum (Fabry's disease).  
J. Oral Surg., 33:199-205, 1975.
- 58.- BRODKIN, R.H.; BLEIBERG, J. Neoplasia Resulting  
From Grenz Radiation.  
Arch. Derm., 97:307-309, 1968.
- 59.- BROWN, A.; MILNE, J. Diffuse Angiokeratoma: report  
of 2 cases with diffuse skin changes, 1 with neu-  
rological symptoms and splenomegaly.  
Glasg. Med. J., 33:361-368, 1952.
- 60.- BROWNLIE, M.; KROOPF, S.S. Metaclopramide for gas-  
troparesis diabeticorum.  
N. Engl. J. Med., 291:1257-1258, 1974.
- 61.- BRUCE, D.H. Angiokeratoma circumscriptum and an-  
giokeratoma scroti. Report of a case.  
Arch. Derm., 81:388-393, 1960.
- 62.- BRUNEAU, G. L'angiokératome noir. Thèse. Paris,  
1971.
- 63.- BUHLER, F.R.; THIEL, G.; DUBACK, U.; ENDERLIN, F.;  
GLOOR, F.; THOLEN, H. Kidney transplantation in Fa-  
bry's disease.  
Br. Med. J., 3:28-29, 1973.
- 64.- BURDA, C.; WINDER, P. Angiokeratoma corporis di-  
ffusum universale in female subjects.  
Amer. J. Med., 42:293-301, 1967.



- 65.- BUYUKMIHCI, N.; STANNARD, A.A. Canine conjunctival angiokeratomas.  
J. Am. Vet. Med. Assoc., 178:1279-1282, 1981.
- 66.- CABLE, W.J.; DVORAK, A.M.; OSAGE, J.E.; KOLODNY, E.H. Fabry disease: significance of ultrastructural localization of lipid inclusions in dermal nerves.  
Neurology, 32:347-353, 1982.
- 67.- CABLE, W.J.; KOLODNY, E.H.; ADAMS, R.D. Fabry disease: impaired autonomic function.  
Neurology, 32:498-502, 1982.
- 68.- CALAS, E.; MAFARD; MATHURIN. A propos d'un cas d'angiokératose de Fabry.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 64:682-684, 1957.
- 69.- CAMPOS, A.V.; GARROS, E. Sobre un caso de angioqueratoma de localización poco habitual.  
Rev. Arg. Dermatosisif., Buenos Aires, 33:76-79, 1949.
- 70.- CARO, W.A.; BRONSTEIN, B.R. Tumors of the skin. En: Dermatology. MOSCHELLA, S.L.; HURLEY, H.J. Vol. 2 pp. 1533-1638, Ed. W.B. Saunders Company. 1985.
- 71.- CARRUTH, J.A. The Argon Laser in the Treatment of vascular naevi.  
Br. J. Dermatol., 107:365-368, 1982.
- 72.- CASADO, M.; SOTO, J.; BUCHO, M.P. Angioqueratomas. Revisión a propósito de dos casos.  
Actas Dermosif., 68:537-544, 1977.



- 73.- CASTELLETO, R.; STOICHEVICH, F. Enfermedad de Fabry. Estudio ultraestructural de la lesión cutánea. Rev. Clin. Esp., 132:269-272, 1974.
- 74.- CAVALIERI, R. Angiocheratoma corporis diffusum. Cron. I. D. I., 5:379-382, 1965.
- 75.- CAVALIERI, R.; PRANDINA, L. L'angiocheratoma circoscritto neviforme (esame di tre casi). Cron. I. D. I., 97:432-435, 1970.
- 76.- CERUTTI, P.; PISANI, M. Pigmented cutaneous lesions simulating malignant melanoma. Min. Der., 112:103-110, 1977.
- 77.- CIPOLLARO, A.C.; CROSSLAND, P.M. X-rays and Radium in the treatment of Diseases of the skin. Philadelphia: Lea and Febiger, Inc., pp. 394-395, 1967.
- 78.- CIVATTE, J. Processus hiperplasiques et tumoraux bénins de nature mésenchymateuse ou mésodermique et pseudo-sarcomes. En: Histopathologie cutanée. CIVATTE, J. Ed. Flammarion Médecine-Sciences, Paris. pp. 348-398, 1982.
- 79.- CLARKE, J.; KNAACK, J.; CRAWHALL, J. Ceramide trihexosidosis (Fabry's disease) without skin lesions. N. Engl. J. Med., 284:233-235, 1971.
- 80.- CLARKE, J.; GUTTMAN, R.; WOLFE, L.; BEAUDOIN, J.; MOREHOUSE, D. Enzyme replacement therapy by renal allotransplantation in Fabry's disease. N. Engl. J. Med., 287:1215-1218, 1972.



- 81.- COHEN, E.L. Angiokeratoma.  
Br. J. Derm. Syph., 56:228-230, 1944.
- 82.- COLCOTT FOX, T. Dermatological Society of London:  
Society intelligence.  
Br. J. Dermatol., 8:178, 1896.
- 83.- COLE, H.N.; DRIVER, J.R. Angiokeratoma.  
Arch. Derm. Syph., 61:523-524, 1950.
- 84.- COLOMBI, A.; KOSTYAL, A.; BRACHER, R. Angiokerato-  
ma corporis diffusum-Fabry's disease.  
Helv. Med. Acta., 34:67-83, 1967.
- 85.- CONSENTINO, B.; LEIGHEB, G.; ROTA, T. Angiocherato-  
ma di Mibelli in gemelli monozigoti.  
Miner. Derm., 43:521-523, 1968.
- 86.- COTTLE, W. Unusual Warts.  
St. Georges Hosp. Rep., 9:754-762, 1877.
- 87.- CRISTENSEN, H.O.; RESKE-NIELSEN, E. The central  
nervous system in Fabry's disease.  
Arch. Neurol., 25:351-359, 1971.
- 88.- CRISTOFOLINI, M. Diagnostic value of thermography  
in the differential diagnosis of malignant melano-  
mas.  
Acta Thermographica, 1:157-159, 1976.
- 89.- CROCKER, R. "Verruca" in: Diseases of the skin. Ed.  
1, Philadelphia. P. Blakiston's son and Company  
pp. 510-512, 1888.



- 90.- CROCKER, H.R. Diseases of the skin. Philadelphia: Blakiston-Press, pp. 646, 1893.
- 91.- CURRY, H.; FLEISHER, L.; HOWARD, F. Angiokeratoma corporis diffusum. A case report. J. Amer. Med. Ass., 175:864-868, 1961.
- 92.- CHATTERJEE, S.; GUPTA, P.; PYERITZ, R.E.; KWITEROVICH, P.O. Jr. Immunohistochemical Localization of Glycosphingolipid in urinary renal tubular cells in Fabry's disease. Am. J. Clin. Pathol., 82:24-28, 1984.
- 93.- CHAVAZ, P.; LAUGIER, P. Angiome serpiginoux de Hutchinson: Étude ultrastructurale. Ann. Dermatol. Vénérolog., 108:429-436, 1981.
- 94.- CHEVRANT-BRETON, J.; LAUDREN, A.; MAZÉAS, D.; DOURDARD, L.; RAMÉE, M.P.; LANCIEN, G. Maladie de Fabry. Limphoedème et acropathie ulcéro-mutilante. Un cas. Ann. Dermatol. Vénérolog., 108:899-902, 1981.
- 95.- CHIEREGATO, G. L'angiokeratoma dello scroto tipo Fordyce. Min. Derm., 37:296-301, 1962.
- 96.- DAIMONT-WALDO, E.; VULETIN, J.C.; KAYE, G.I. The ultrastructure of vascular tumors: additional observation and a review of the literature. Pathol. A., 12:279-308, 1977.
- 97.- DAMMERT, K. Angiokeratosis naeviformis. A Form of



Naevus Telangiectaticus lateralis (Naevus Flammeus).  
Dermatologica, 130:17-39, 1965.

- 98.- DANEHOWER, C.C.; MOYER, D. Angiokeratoma corporis diffusum.  
Arch. Dermatol., 94:628-631, 1966.
- 99.- DARIER, J. Tumores de la piel. En: Compendio de Dermatologia. DARIER, J. Salvat Ed. S.A. Barcelona, pp. 880-955,
- 100.- DARIER, J. Citado por GOETSCHER (182)
- 101.- DAVE, V.; MAIN, R. Angiokeratoma of Mibelli with necrosis of the fingertips.  
Arch. Dermatol., 106:726-728, 1972.
- 102.- DAVIS, M.; LAWLER, J. The capillary circulation of the skin.  
Arch. Derm., 77:690-703, 1958.
- 103.- DE GROOT, W. Angiokeratoma corporis diffusum de Fabry (Thesaurismosis hereditaria Rüter-Pompen-Wijers).  
Dermatologica, 128:321-349, 1964.
- 104.- DE GROOT, W. Genetics Aspects of the Thesaurismosis Lipoidica Hereditaria Rüter-Pompen-Wyers. (Angiokeratoma Diffusum Fabry).  
Dermatologica, 129:281-282, 1964.
- 105.- DE GROOT, W. Angiokeratoma corporis diffusum Fabry.  
Dermatologica, 136:432-433, 1968.



- 106.- DEAN, K.; SWEELEY, C. Fabry disease. In: GLEW, R.; PETERS, S. Practical enzymology of the sphingolipidoses. Alan R. Liss, Inc. New York, pp. 173-216, 1977.
- 107.- DEGOS, R. Angiomes et Lymphangiomes. En: Dermatologie. DEGOS, R. Ed. Flammarion Medécine Sciences. pp. 773g-774, 1981.
- 108.- DELACRÉTAZ, M.J.; FASSA, F. Angiomes serpigneux, (deux cas). Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 74:506-507, 1967.
- 109.- DESNICK, R. J. et al. Enzymatic diagnosis of hemizygotes and heterozygotes: Fabry's disease. J. Lab. Clin. Med., 81:157-171, 1973.
- 110.- DESNICK, R.; BLIEDEN, L.; SHARP, H. Cardiac valvular anomalies in Fabry disease. Clinical, morphologic and biochemical studies. Circulation, 54:818-825, 1976.
- 111.- DESNICK, R.J.; DEAN, K.J.; GRABOWSKI, G.A. Enzyme therapy XVII: metabolic and immunologic evaluation of alpha-galactosidase A replacement in Fabry disease. Birth Defects, 16:393-413, 1980.
- 112.- DESNICK, R.; SIMMONS, R.; ALLEN, K.; WOOD, J.; ANDERSON, C.; NAJARIAN, J.; KRIVIT, W. Correction of enzymatic deficiencies by renal transplantation. Surgery, 72:203-211, 1972.



- 113.- DI PIETRO, D.L.; ZENGERLE, F. Separation and properties of three acid phosphatases from human placenta.  
J. Biol. Chem., 242:3391-3396, 1967.
- 114.- DOBSON, R.L. Angiokeratoma circumscriptum. In: DEMIS, D.J.; DOBSON, R.L.; MCGUIRE, J. Clinical Dermatology. Hagerstown, Md. Harper and Row Publishers, Vol. 2, pp. 7-56, 1977.
- 115.- DOLPH, J.L.; DEMUTH, R.J.; MILLER, S.H. Angiokeratoma circumscriptum of the index finger in a child.  
Plast. Reconstr. Surg., 67:221-223, 1981.
- 116.- DORE, S.E. Case of angiokeratoma with chilblain circulation, erythema pernio and Bazin's disease.  
Br. J. Dermatol., 15:323, 1903.
- 117.- DORSEY, C.; REED, W.B.; RIMOIN, D.L.; HOLLISTER, D. Angiokeratoma "Circumscriptum".  
Arch. Derm., 106:915-916, 1972.
- 118.- DOSTROVSKY, A.; SAGHER, F. Abortive form of early form of angiokeratoma.  
Dermatologica, 96:412-417, 1948.
- 119.- DOUDARD, L. Maladie de Fabry et acropathie ulcéromutilante. A propos d'un cas. Revue de la littérature.  
Thèse Médecine. Rennes, n°96, p. 98, 1980.
- 120.- DUBREUILH, W.A. Verrues telangietaques.



Ann. Polyclinique Bordeaux, 1:50-54, 1889.

- 121.- DULANTO, F.; ARMIJO, M. Tumores benignos de la dermis e hipodermis. En: Dermatologia Médico-Quirúrgica. DULANTO, F.; ARMIJO, M.; CAMACHO, F.; NARANJO, R. Ed. Anel. Tomo 1, pp. 404-407, 1962.
- 122.- DULANTO, F.; ARMIJO, M.; CAMACHO, F.; NARANJO, R. Angioqueratomas negros solitarios y hemangiomas verrucosos. Problemas y trascendencia del diagnóstico diferencial con los melanomas malignos. Tratamiento. Actas Dermosif., 66:367-386, 1975.
- 123.- DUPERRAT, B. L'angiokeratome diffus de Fabry. Presse Med., 67:1814-1816, 1959.
- 124.- DUPERRAT, B. Les angiomatoses acquises. Rev. Pract., 31:3415-3417, 1960.
- 125.- DUPERRAT, B.; GOETSCHER, G.E. Angiokératome naeviforme solitaire. Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 76:780-781, 1969.
- 126.- DUPERRAT, B.; PLUVINAGE, G. Angiokératose diffuse de Fabry avec hémiplégie. Soc. Méd. Hôp. Paris, 72:748-751, 1956.
- 127.- DUPERRAT, B.; PUISSANT, A.; SAURAT, J.H.; DELANDE, J.; DOYARD, P.A.; GRUNFELD, J.P. Maladie de Fabry. Angiokératomes présents à la naissance. Action de la diphénylhydantofne sur les crises douloureuses. Ann. Dermatol. Syphil., 102:392-393, 1975.



- 128.- DUVERNE, J.; FREYCON, BONNAYME, R.; BOUCHET, B.; MITANNE, D. Angiokératomes de Mibelli sur terrain d'engelures bulleuses.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 81:325, 1973.
- 129.- DVORETZKY, I.; FISHER, B.K. Fucosidosis.  
Int. J. Dermatol., 18:213-216, 1979.
- 130.- ELLER, J.J.; ANDERSON, N.P. Basal Cell Carcinoma with Excessive Pigment Formation.  
Arch. Derm., 27:277-289, 1933.
- 131.- EPINETTE, W.; NORINS, A.; DREW, A.; ZEMAN, W.; PATEL, V. Angiokeratoma corporis diffusum with alpha-L-fucosidase deficiency.  
Arch. Derm., 107:754-757, 1973.
- 132.- EPSTEIN, E. Radiodermatitis. Springfield, Ill: Charles C. Thomas, Publishers, pp. 27-45, 1962.
- 133.- EPSTEIN, E.; NOVY, F.; ALLINGTON, H. Capillary Aneurysms of the skin.  
Arch. Derm., 91:335-341, 1965.
- 134.- ESTEBAN, J.; CRUCES PRADO, J.; Angioqueratomas de Fordyce y Basalioma de escroto.  
Actas Dermosif., 74:433, 1983.
- 135.- FABRY, J. Ein Beitrag zur kenntnis der purpura hemorrhagica Hebrae.  
Arch. Derm. Syph, Berlin, 43:187-200, 1898.
- 136.- FABRY, J. Über einen Fall von Angiokeratome cir-



cumscriptum am linken Oberschenkel.

Derm. Z., 22:1-4, 1915.

137.- FABRY, J. Zur Klinik und Aetiologie des Angiokeratoma.

Arch. Derm. Syph., 123:294-307, 1916.

138.- FABRY, J. Weiterer Beitrag zur Klinik des Angiokeratoma naeviforme (Naevus angiokeratoma).

Derm. Wschr., 90:339, 1930.

139.- FARQUHAR, M.; BERGERON, J.; PALADE, G. Cytochemistry of Golgi fractions prepared from rat liver.

J. Cell. Biol., 60:8-25, 1974.

140.- FAWCETT, D.W. Comparative Observations on the Fine Structure of Blood Capillaries, the Peripheral Blood Vessels. International Academy of Pathology Monograph, Baltimore: The Willian and Wilkins Company, pp. 17-44, 1963.

141.- FERNANDEZ REDONDO, V.; FONSECA, A.; TABOADA, M.; PEREIRO, C.; ROBLEDO AGUILAR, A. Angioqueratoma circumscrito. A propósito de dos casos.

Actas Dermosif., 72:25-28, 1981.

142.- FESSAS, PH.; WINTROBE, M.; CARTWRIGHT, G. Angiokeratoma corporis diffusum universale (Fabry). First American report of a rare disorder.

Arch. Int. Med., 95:469-481, 1955.

143.- FILOCAMO, M.; DI ROCCO, M.; ROLANDO, S.; SCHIAPPAPIETRA, M.; CONSTANTINO, G. Fucosidosi: revisione



dell'esperienza personale.

Pediatr. Med. Chir., 4:185-194, 1982.

- 144.- FINE, J.D.; MOSCHELLA, S.L. Diseases of Nutrition and Metabolism. In: MOSCHELLA, S.L.; HURLEY, H.J. Dermatology. W.B. Saunders Company, 2nd Ed. Vol. 2, pp. 1422-1532, 1985.
- 145.- FISCHKIN. Angiokeratoma.  
Arch. Derm. Syph. Berlin, 3:104, 1921.
- 146.- FLEISCHMAJER, R.; BINNICK, S. Angiokeratoma corporis Diffusum (Fabry's disease).  
Arch. Dermatol., 114:1101, 1978.
- 147.- FLORES, J.T.; APFELBERG, D.B.; MASER, M.R.; LASH, H. WHITE, D. Angiokeratoma of Fordyce: Successful treatment with the argon laser.  
Plast. Reconstr. Surg., 74:835-838, 1984.
- 148.- FLYNN, D.M.; LAKE, B.D.; BOOTHBY, C.B.; YOUNG, E.P. Gut lesions in Fabry's disease without a rash.  
Arch. Dis. Childhood, 47:26-33, 1972.
- 149.- FODOR, D.; ZSAMBEKI, P.; SCHNEIDER, I.; PARDUCZ, A. Morbus Anderson-Fabry (Angiokeratoma corporis diffusum).  
Z. Hautkr., 58:951-952, 955-958, 1983.
- 150.- FONSS, A.L. Angiokeratom (Naevus Kerato-angiomaticus).  
Zbl. Hautkr., 3:232, 1922.



- 151.- FONT, R.; FINE, B. Ocular pathology in Fabry's disease. Histochemical and electron microscopic observations.  
Am. J. Ophthalmol., 73:419-430, 1972.
- 152.- FORDYCE, J.A. Angiokeratoma of scrotum.  
J. Cutan. Dis., 14:81-87, 1896.
- 153.- FOX, C. Miscellaneous Cases (Lymphangiectasia of the Hands and Feet).  
Westminster Hosp. Rep., 3:125-127, 1887.
- 154.- FRAIN-BELL, W. Angioma Serpiginosum.  
Br. J. Dermatol., 69:251-268, 1957.
- 155.- FRANCOIS, A.; CARLI-BASSET, C.; DOUVION, M.J.; COLIN, A. Angiokératomes de Fabry (type II).  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 80:229-231, 1973.
- 156.- FRANKL, M.Z. Angiokératome de Mibelli du palais mou.  
Rev. Stomatol., 63:473-475, 1962.
- 157.- FRETZIN, D.F.; POTTER, B. Blue Rubber Bleb Nevus.  
Arch. Intern. Med., 116:924-929, 1965.
- 158.- FRIEBOES, W. Angioqueratoma. En: Atlas de Dermatologia y de enfermedades de los órganos sexuales. Tratado. FRIEBOES, W. Ed. Francisco Seix, Barcelona, pp. 134-135, 1927.
- 159.- FRIEDMAN, L.S.; KIRKHAM, S.E.; THISTLETHWAITE, J.R.; PLATIKA, D.; KOLODNY, E.H.; SCHUFFLER, M.D. Jeju-



nal diverticulosis with perforation as a complication of Fabry's disease.

Gastroenterology, 86:558-563, 1984.

- 160.- FROM, L. Neoplasias, pseudoneoplasias e hiperplasias vasculares. En: Dermatología en Medicina General. FITZPATRICK, T.; EISEN, A.; WOLFF, K.; FREEDBERG, I.; AUSTEN, K. Ed. Medica Panamericana, Tomo 1, pp. 783-784, 1980.
- 161.- FROST, P.; SPAETH, G.; TANAKA, Y. Fabry's disease: Glycolipid lipidosis skin manifestations. Arch. Intern. Med., 117:440-446, 1966.
- 162.- FROST, P.; SPAETH, G.L. Deficiencia de alfa-galactosidasa A: Enfermedad de Fabry (Angioqueratoma corporis diffusum universal). En: Dermatología en Medicina General. FITZPATRICK, T.; EISEN, A.; WOLFF, K.; FREEDBERG, I.; AUSTEN, K.; Ed. Panamericana. Buenos Aires. 2ª ed. Tomo II, pp. 1152-1160, 1980.
- 163.- FUHS. Angiokeratoma naeviforme. Zbl. Haut-Geschlkr., 30:557, 1929.
- 164.- FUKUHARA, N.; SUZUKI, M.; FUJITA, N. Fabry's disease on the mechanism of the peripheral nerve involvement. Acta Neuropathol., 33:9-21, 1975.
- 165.- FUNCK-BRENTANO, J.L.; DORMONT, J.; MONTERA, H.; MOREIRA, M. Les lésions rénales de l'angiokératome de Fabry. A propos d'une observation.



- J. Urol. Néphrol., 70:826-830, 1964.
- 166.- FUTAMI, T. Fall von Angiokeratom.  
Zbl. Haut-geschkr., 27:158, 1928.
- 167.- GADOTH, N.; SANDBANK, U. Involvement of dorsal root ganglia in Fabry's disease.  
J. Med. Genet., 20:309-312, 1983.
- 168.- GAMALLO, C.; VICANDI, B.; PICAZO, M.L.; SELGAS, R.  
Alteraciones anatomopatológicas en el corazón en la enfermedad de Fabry. Comunicación de un caso.  
Rev. Esp. Cardiol., 37:286-290, 1984.
- 169.- GANS, O. Histologie der Hautkr. 2, 1, 78. Ed. Springer Berlin, 1925.
- 170.- GARCIA PEREZ, A. Tumores vasculares. En: Dermatología clínica. GARCIA PEREZ, A. 3ª ed. Ed. Cervantes. Salamanca. pp. 433-445, 1978.
- 171.- GARCIA RAMON, R.; ROSALEN, R.; CHORDA, D.; VERA, F.; BOTELLA, R.; FEBRER, I. Angioqueratosis de Fabry. Presentación de un caso y revisión de la literatura.  
Rev. Clin. Esp., 156:207-212, 1980.
- 172.- GARCIN, R.; HEWITT, J.; GODLEWSKI, S.; LAUDAT, P.; MONTER, H.; EMILE, J. Les aspects neurologiques de l'Angiokératose de Fabry.  
Presse Méd., 75:435-440, 1967.
- 173.- GARZA TOBA, M. Angioqueratoma corporis difusum.  
Rev. Med. Med., 1954. Citado por RODRIGUEZ (339).



- 174.- GATTI, J.C. Nutrido Angioqueratoma de Mibelli en una enferma con antecedentes de escrófula y anergia a la tuberculina.  
Rev. Arg. Dermatosisif., 733:36-38, 1949.
- 175.- GEMIGNANI, F.; PIETRINI, V.; TAGLIAVINI, F.; LECHI, A.; NERI, T.; ASINARI, A.; SAVI, M. Fabry's disease with familial limphoedema of the lower limbs: case report and family study.  
Eur. Neurol., 18:84-90, 1979.
- 176.- GEMIGNANI, F.; MARBINI, A.; BRAGAGLIA, M.M.; GOVONI, E. Pathological study of the sural nerve in Fabry's disease.  
Euro. Neurol., 23:173-181, 1984.
- 177.- GEMMINGEN, G.; KIERLAND, R.; OPITZ, J. Angiokeratoma Corporis Diffusum (Fabry's disease).  
Arch. Dermatol., 91:206-218, 1965.
- 178.- GERMAIN, P.; CAULET, T.; GIRARD, P.; ETIENNE, J.C. ADNET, J.J.; HOPFNER, C. Angiokératose de Fabry familiale.  
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 118:299-312, 1967.
- 179.- GIBBS, R. An Atlas of Selected Neoplasms on the feet (Part two).  
J. Dermatol. Surg. Oncol., 4:738-739, 1978.
- 180.- GLICESTEIN, J. Tumors of the soft parts of the hands.  
Ann. Chir., 31:1087-1101, 1977.



- 181.- GOETSCHER, G.E. "Un diagnostic important des mélanomes. L'angiokératome noir".  
XII<sup>e</sup> Cong. Derm. pp. 951-953, Munich, 1967.
- 182.- GOETSCHER, G.E. Les Angiokeratomes.  
Rev. Medecine, 30:1749-1754, 1970.
- 183.- GOLDMAN, L.; RICHFIELD, D. Acquired angioma.  
Acta Derm. Venereol., 46:177-185, 1966.
- 184.- GOLDMAN, L.; GIBSON, S.; RICHFIELD, D. Thrombotic angiokeratoma circumscriptum simulating melanoma.  
Arch. Dermatol., 117:138-139, 1981.
- 185.- GOLDSMITH, W.N.; HARGREAVES, A. Systematized angiokeratoma.  
Br. J. Derm. Syph., 60:64-67, 1948.
- 186.- GOMEZ ORBANEJA, J. Sistemática de las formaciones angiomas.  
Actas Dermosif., 40:123-152, 1969.
- 187.- GOMEZ ORBANEJA, J. Angiomas. Angioblastomas: angiomas planos y tuberosos. Granuloma piógeno. Glomangiomas. Angiomas malignos. Telangiectasias. Nevus flammeus y otras formas clínicas. Angioqueratomas.  
En: Dermatología. GOMEZ ORBANEJA, J. Ed. Aguilar. Madrid. pp. 462-471, 1972.
- 188.- GOMEZ ORBANEJA, J.; LEDO POZUETA, A. "Angiomas con aspecto clínico de melanomas".  
Actas Dermosif., 60:379-385, 1969.



- 189.- GORLIN, R.; PINDBORG, J.; COHEN, M. Jr. Fabry Syndrome. In: Syndromes of the Head and Neck. McGraw-Hill Book Co. New York pp. 295-299, 1976.
- 190.- GREENWALD, J.; ROSEN, S.; ANDERSON, R.; HARRIST, T. McFARLAND, F.; NOE, J.; PARRISH, J. Comparative Histological Studies of the Tunable Dye (at 577 nm) Laser and Argon Laser: The Specific Vascular Effects of the Dye Laser.  
J. Invest. Dermatol., 77:305-310, 1981.
- 191.- GROUVEN, H. "Fall von Angiokeratoma Mibelli".  
Mh. Dermat., 43:441, 1906.
- 192.- GRUNFELD, J.P.; LE PORRIER; DROZ, D.; BENSUADE, J.; HINGLAIS, N.; CROSNIER, J. La transplantation rénale chez les sujets atteints de maladie de Fabry. Transplantation du rein d'un sujet hétérozygote à un sujet sain.  
Nouv. Presse Méd., 4:2081-2085, 1975.
- 193.- GUSZMAN, J. Beiträge zur klinik und Ätiologie des Angiokeratoms.  
Virchows Arch., 213:365-373, 1913.
- 194.- GUTMANN. Angiokeratoma diffusum naeviforme.  
Zbl. Haut-Geschlkr., 19:21, 1926.
- 195.- HALTER, D. Haemangioma verrucosum mit osteoatrophie.  
Derm. Z., 75:271-279, 1937.
- 196.- HAMBURGER, J.; DORMONT, J.; MONTERA, H.; HINGLAIS, N.  
Sur une singulière malformation familiale de epi-



telium renal.

Schw. Med. Wschr., 94:871-876, 1964.

197.- HASHIMOTO, K.; GROSS, B.G.; LEVER, W.F. Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry). Histochemical and Electron Microscopic Studies of the skin.

J. Invest. Dermatol., 44:119-128, 1965.

198.- HASHIMOTO, K.; LIEBERMAN, P.; LAMKIN, N. Angiokeratoma Corporis Diffusum (Fabry disease).

Arch. Dermatol., 112:1416-1423, 1976.

199.- HASHIMOTO, K.; NIIZUMA, K. Metabolic diseases. En: Skin Pathology by light and Electron Microscopic.

HASHIMOTO, K.; NIIZUMA, K. Ed. Igaku-Shoin, New York pp. 97-106, 1983.

200.- HASHOLT, L.; SRENSSEN, S.A. Con A- Mediated binding and uptake of purified alpha-galactosidase a in Fabry fibroblasts.

Exp. Cell. Res., 148:405-411, 1983.

201.- HAVEN, E.; VAN LINT, W.; DESCHILDER, J. Trois cas d'angiokératome des membres inférieurs et leur traitement.

Phlebologie, 24:357-361, 1971.

202.- HAYE, K.R.; REBELLO, D.J. Angiokeratoma of Mibelli.

Acta Derm. Venereol., 41:56-60, 1961.

203.- HAYEN, D. Thrombosed Angiokeratoma Simulating Malignant Melanoma.



Arch. Dermatol., 93:358-361, 1966.

- 204.- HENRY, E.; RALLY, C. Renal lesion in angiokeratoma corporis diffusum.  
Can. Med. Ass. J., 89:206, 1963.
- 205.- HERVE, J.P.; CLEDES, J.; GARO, B.; PENSEC, M.; CHEVET, D.; RAMEE, M.P.; LEROY, J.P. Maladie de Fabry. Interest diagnostique de la ponction biopsie renale dans les formes paucisymptomatiques.  
Presse Med., 12:1874, 1983.
- 206.- HODGSON-JONES, I. Angiokeratoma Circumscriptum.  
Proc. R. Soc. Med., 57:105, 1964.
- 207.- HOFFMAN, A.; HAUSER, W. Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry) mit cerebralen Manifestationen.  
Dtsch. Z. Nervenheilk., 183:351-362, 1962.
- 208.- HOLMES, R.C.; FENSOM, A.H.; MCKEE, P.; CAIRNS, R.J. BLACK, M.M. Angiokeratoma corporis diffusum in a patient with normal enzyme activities.  
J. Am. Acad. Dermatol., 10:384-387, 1984.
- 209.- HOLZ, H.; LOHEL, H. Kasuistischer Beitrag zum Naevus angiokeratoticus.  
Zbl. Haut. Geschlkr., 5:133-138, 1948.
- 210.- HOPF, G. Angiokeratoma corporis naeviforme (Mibelli).  
Zbl. Haut. Geschlkr., 17:168, 1925.
- 211.- HORNBOSTEL, H. Das Angiokeratoma corporis diffusum



universale mit cardio-vaso-renalem symptomekomplex als neuartige. Thesaurismoseform.

Helv. Med. Acta., 19:388-396, 1952.

- 212.- HORNBOSTEL, H.; SPIER, W.; KOCH, H.; SCRIBA, K.  
Angiokeratoma corporis diffusum Fabry mit cardio-vaso-renalem Symptomen Komplex als allgemeinerkrankung auf dem Boden einer Thesaurismose.  
Hautarzt, 1:183-184, 1950.
- 213.- HUDELO; CAILLAUD; CHABRUN. Angiokératomes type Mi-belli.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 32:208-211, 1925.
- 214.- HUNDEIKER, M. Systematik der angiektatischen und angiokeratotischen Naevi.  
Hautarzt, 29:511-517, 1978.
- 215.- HUNDEIKER, M. Fehl- und Neubildungen der Blut- und Lymphgefäße. In: Histopathologie der Haut, Teil 2 Schnyder U.W. ed. Spezielle pathologische Anatomie, Band 7 (Doerr, Seifert, Uehlinger, eds) Springer Verlag, pp. 311-350, Berlin, 1979.
- 216.- HUNDEIKER, M. Differential Diagnosis of pigmented tumors.  
Fortschr. Med., 97:839-844, 1979.
- 217.- HURLEY, H. In discussion of Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry's disease) FLEISCHMAJER, R.; BINNICK S.  
Arch. Dermatol., 114:1101, 1978.



- 218.- HURWITZ, S. Angiokeratomas. En: Clinical Pediatric Dermatology. HURWITZ, S. Ed. Saunders Company, pp. 200-203, 1981.
- 219.- HUTCHINSON, J. A Peculiar form of serpiginous and infective naevoid disease.  
Arch. Surg. Plate IX, 1:275, 1889-1890.
- 220.- IGLESIAS, P.M.; CABRERA, H.N.; GOMEZ, M.L.; POLEDORE, I.J.; POLEDO, J.O.; COSTA, J.A. Angioqueratomas a propósito de ocho casos.  
Med. Cut. I.L.A., 11:349-356, 1983.
- 221.- IMPERIAL, R.; HELWIG, E. Angiokeratoma: A clinicopathological study.  
Arch. Dermatol., 95:166-175, 1967.
- 222.- IMPERIAL, R.; HELWIG, E. Verrucous hemangioma. A clinicopathologic study of 21 cases.  
Arch. Dermatol., 96:247-253, 1967.
- 223.- IMPERIAL, R.; HELWIG, E. Angiokeratoma of the scrotum (Fordyce type).  
J. Urol., 98:379-387, 1967.
- 224.- IMPERIAL, R.; HELWIG, E. Angiokeratoma of the vulva.  
Obstet. Gynec., 29:307-312, 1967.
- 225.- INDIANER, In discussion of Angiokeratoma "circumscriptum". DORSEY, C.; REED, W.; RIMOIN, D.; HOLLISTER, D.  
Arch. Dermatol., 106:915-916, 1972.



- 226.- ITOH, M. Beiträge zur Pathologie und Systematisierung von Angiokeratomen, insbesondere über ihre Beziehung zur Tuberkulose.  
Zbl. Haut. Geschlkr., 17:168, 1925.
- 227.- IVANISSEVICH, O. Left varicocele due to reflux. Experience with 4470 operative cases in forty years.  
Genitourin. Surg., 34:742-762, 1960.
- 228.- IWAMA, M. Zwei Fälle von naevus angiokeratoticus vor allem über Hemangioma cavernosus verrucosum.  
Zbl. Haut. Geschlkr., 66:219-224, 1941.
- 229.- IZAKI, M. Angiokeratoma of the scrotum.  
Keiô J. Med., 1:61-68, 1952.
- 230.- JACKY, E. Fabry's disease (Angiokeratoma corporis diffusum universale): Favorable course after kidney transplantation.  
Schweiz Med. Wochenschr., 106:703-709, 1976.
- 231.- JOHNSON, H. En discusión Capillary Aneurysms of the skin. EPSTEIN, E.; NOVY, F.; ALLINGTON, H.  
Arch. Dermatol., 91:335-341, 1965.
- 232.- JOHNSON, D.L. et al. Fabry disease: diagnosis by alpha-galactosidase activities in tears.  
Clin. Chim. Acta., 63:81-90, 1975.
- 233.- KAISER, G.; KRAFT, W.; BOSSE, K. Possibly of Thermography To differentiate pigmented skin tumors  
Radiology, 15:453-456, 1975.



- 234.- KALZ, F. Therapeutic Note on Grenz Ray Dosage.  
Arch. Dermatol., 71:527-528, 1955.
- 235.- KALZ, F. Observations on Grenz Ray Reactions: I.  
The Response of Normal Human Skin to Grenz Rays: II  
The effect of overdosage.  
Dermatologica, 118:357-371, 1959.
- 236.- KAMPFER, R.; HUNDEIKER, M. Falses diagnoses in Angiomas.  
Z. Hautkr., 52:1083-1098, 1977.
- 237.- KARAGEOSOV, I.; MAKAVEEVA, V. Angiokeratoma vulvae.  
Zentralbl. Gynakol., 104:189-191, 1982.
- 238.- KAUFMAN, R.H.; GARDNER, H.L. Benign Mesodermal Tumours.  
Clin. Obstet. Gynec., 8:972-988, 1965.
- 239.- KENDALL, R.; DAVIDSON, R.; PFAFF, J. Angiokeratoma corporis diffusum.  
Arch. Dermatol., 86:328-331, 1962.
- 240.- KINT, J.A.; Fabry's disease: Alphagalactosidase deficiency.  
Science, 167:1268-1269, 1970.
- 241.- KINT, J.A. On the existence and the enzymic interconversion of the isozymes of alpha-galactosidase in human organs.  
Arch. Int. Physiol. Biochim., 79:633-634, 1971.
- 242.- KNOTH, W.; KNOTH-BORN, R.C.; BOERGEN, G. Über das



angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme  
der stammhaut und zur kenntnis des Syndroms der  
cutan-spinalen Angiomatose

Der. Hautarzt, 14:452-462, 1963.

243.- KOCEN, R.S.; THOMAS, P.K. Perpheral nerve involve-  
ment in Fabry's disease.

Arch. Neurol., 22:81-88, 1970.

244.- KOCK, B.W.; MARGHESCU, S. Erfahrungen mit dem CO<sub>2</sub>-  
Lases in der Dermatologie.

Fortschr. Med., 101:1045-1046, 1983.

245.- KOCSARD, E.; KOSSARD, S.; MUNRO, V. "Angioma serpi-  
ginosum".

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 83:47-48, 1975.

246.- KORNFELD, M.; SNYDER, R.; WENGER, D. Fucosidosis  
with angiokeratoma. Electron microscopic changes in  
the skin.

Arch. Pathol. Lab. Med., 101:478-485, 1977.

247.- KORTING, J.; DENK, R. Über die klinische Unters-  
chiede zwischen Fabry-Krankheit und M. Osler.

Die Med. Welt., 16:851-855, 1966.

248.- KRIVIT, W.; DESNICK, R.; BERNLOHR, R.; WOLDF, En-  
zyme transplantation in Fabry's disease.

N. Engl. J. Med., 287:1248-1249, 1972.

249.- KUMAKIRI, M.; KATOH, N.; MIURA, Y. Angioma Serpi-  
ginosum.

J. Cut. Pathol., 7:410-421, 1980.



- 250.- KUSKE, H.; BAUMGARTNER, P. Demonstration.  
Dermatologica, 124:298-299, 1962.
- 251.- KUSKE, H.; BAUMGARTNER, P. Angiokeratoma corporis  
naeviforme.  
Dermatologica, 124:306, 1962.
- 252.- KVORNING, S.A. Angioma serpiginosum.  
Acta Dermato. Venereol., 42:337, 1962.
- 253.- KYRLE. Angiokeratome.  
Arch. Derm. Syph., Berlin, 112:11, 1912.
- 254.- LAUGIER, P. L'angiome serpiginieux de Hutchinson.  
Dermatologica, 135:369-374, 1967.
- 255.- LE BODIC, M.F.; LE BODIC, L.; BUZELIN, F.; BUREAU,  
B.; MUSSINI-MONTPPELLIER, J. Lésions vasculaires de  
la maladie de Fabry; études optique, histochimique  
et ultrastructurale.  
Ann. Anat. Path., 23:23-40, 1978.
- 256.- LE CHARPENTIER, Y.; LE CHARPENTIER, M.; CROUZET, J.  
BENNETT, B.; LESSANA-LEIBOWITCH, M.; CRESCENZO, M.C.  
Maladie de Fabry sans angiokératome. Diagnostic par  
étude ultrastructurale de la peau.  
Nouv. Pres. Med., 8:1944, 1979.
- 257.- LE CHARPENTIER, Y.; CROUZET, J.; LE CHARPENTIER, M.  
LESSANA-LEIBOWITCH, M.C.; DI CRESCENZO, M.C.; BEN-  
NETT, B.; ABELANET, R. Maladie de Fabry sans angio-  
kératome: intérêt diagnostique de l'étude ultras-



structurale de la peau.

Arch. Anat. Cytol. Path., 28:119-123, 1980.

- 258.- LENG-LEVY; LE COULANT; DAVID-CHAUSSE; MALEVILLE;  
GENIAUX. Angiokératose familiale des membres in-  
férieurs.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 71:740-741, 1964.
- 259.- LEREDDE; HAURY. Angiokeratoma.  
Ann. Dermat. Syph., 9:384, 1898.
- 260.- LEVER, W.; SCHAUMBURG-LEVER, G. Lipidoses. En:  
Histopathology of the skin. LEVER, W.; SCHAUMBURG-  
LEVER, G. JB Lippincott Company. Philadelphia. 6th  
ed., pp. 383-406, 1983.
- 261.- LEVER, W.; SCHAUMBURG-LEVER, G. Tumors of vascular  
Tissue. En: Histopathology of the skin. JB Lippin-  
cott Company. Philadelphia. 6 th ed., pp. 623-651,  
1983.
- 262.- LIEBERMANN. Angiokeratoma.  
Zbl. Haut. Geschkr., 34:419, 1930.
- 263.- LITOUX, P.; MARTOUZET. Angiomes serpigneux. For-  
me de début.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 74:655, 1967.
- 264.- LOCKMAN, L.; HUNNINGHAKE, D.; KRIVIT, W. Relief of  
pain of Fabry's disease by diphenylhydantoin.  
Neurology, 23:871-875, 1973.
- 265.- LORIA, P.R.; DERBES, V.J.; KRAFCHUK, J.D. Keratotic



Hemangiomas.

Arch. Derm., 77:216-219, 1958.

266.- LOUIS-BAR, L. Sur un Syndrome progressif comprenant des télangiectasies à disposition naeviforme et des troubles cérébelleux.

Confin. Neurol., 4:32-42, 1941.

267.- LUDERSCHMIDT, C.; WOLFF, H. Intracytoplasmic granules with lamellae as signs of heterozygous Fabry's disease.

Am. J. Dermatopathol., 2:57-61, 1980.

268.- LYNCH, P.J. Angiokeratoma Corporis Diffusum (Fabry-Anderson Disease). In: Cutaneous Aspects of Internal Disease. CALLEN, J.P. Year Book Medical Publishers, inc. Chicago. London. pp. 495-500, 1981.

269.- LYNCH, P.; KOSANOVICH, M. Angiokeratoma circumscriptum.

Arch. Derm., 96:665-668, 1967.

270.- MABEN, P.; EVANS, R.; LIN, J.; VAUGHAN, D. Endomyocardial biopsy. Diagnosis of Fabry's disease in congestive cardiomyopathy.

J. Kans. Med. Soc., 84:556-557, 1983.

271.- MACEDO DE SOUZA, E.; TURINI, M.A.; OLIVEIRA, T.C. Hemangioma verrucoso (acrohemangioma verrucoso neviforme).

Med. Cut. I.L.A., 9:217-220, 1981.



- 272.- MAEKAWA, Y.; ARAO, R. A case of angiokeratoma corporis circumscriptum neviforme.  
J. Dermatol., 2:15-18, 1975.
- 273.- MAINO, J.H. Fabry's disease (Angiokeratoma corporis diffusum universale): ocular and associated findings.  
J. Am. Optom. Assoc., 54:1061-1065, 1983.
- 274.- MALIK, M.C. Maladie de Fabry. Tentative de traitement par greffe de foie foetal. A propos d'un cas. Thèse de Médecine, Lyon, 1977.
- 275.- MAPES, C.; ANDERSON, R.; SWEELEY, C. Enzyme replacement in Fabry's disease, an in born error of metabolism.  
Science, 169:987-989, 1970.
- 276.- MASCARO, J.M. Tumores cutáneos benignos. En: Dermatología. GAY PRIETO, J. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 8ª ed., pp. 857-901, 1976.
- 277.- MATRAS. Angiokeratoma neviformi scroti.  
Zbl. Haut. Geschlkr., 35:345, 1930.
- 278.- MAXIMOW, A.A.; BLOOM, W. Textbook of Histology. 7 th ed. Philadelphia: W,B. Saunders Co. pp. 228-229, 1957.
- 279.- McCALLUM, D.I.; MACADAM, R.F.; JOHNSTON, A.W. Angiokeratoma corporis diffusum with features of a mucopolysaccharidosis.



- J. Med. Genet., 17:21-26, 1980.
- 280.- McCULLOCH, C.; GHOSH, M. Ultrastructural changes in the cornea and conjunctiva of a heterozygous woman with Fabry's disease.  
Can. J. Ophthalmol., 19:192-198, 1984.
- 281.- MEHTA, J.; TUNA, N.; MOLLER, J. Electrocardiographic abnormalities in Fabry's disease.  
Am. Heart J., 93:699-703, 1977.
- 282.- MESTDAGH, C.H. Deux cas d'angiokératome des membres inférieurs.  
Arch. Bel. Derm. Syph., Brussels, 5:220-223, 1949.
- 283.- MIBELLI, V. Di una nuova forma di cheratosis "Angiocheratoma"  
G. Ital. Mal. Vener., 30:285-301, 1889.
- 284.- MIBELLI, V. Angiokeratoma. Internationales Atlas seltener Hautkrankheiten, 2:56, 1889.
- 285.- MIBELLI, V. D'une nouvelle forme de kératose, "Angio-kératome".  
Cong. Int. Derm. Syph. C.R. 1889, 899-911, 1890.  
Paris.
- 286.- MIBELLI, V. L'Angiocheratoma.  
G. Ital. Mal. Vener., 31:159-260, 1891.
- 287.- MICHAELSSON, G. Prenatal diagnosis of skin disorders.  
Acta Derm. Venereol., Stockh., Suppl, 95:64-66,



1981.

- 288.- MICHALOWSKI, R.; URBAN, J. Atypical Angioma ser-  
piginosum: A case report.  
Dermatologica, 164:331-337, 1982.
- 289.- MICHELSON, H. Angiokeratoma of the tongue.  
Arch. Derm. Syph., 12:578, 1926.
- 290.- MILLER, D.A.; AKERS, W.A. "Multiple phlebectasia  
of the jejunum, oral cavity and scrotum".  
Arch. Intern. Med., 121:180-183, 1968.
- 291.- MITA, K.; OHASHI, M.; MAKITA, Y. Fabry's disease  
and lysosome.  
Hifu, 16:163-169, 1974.
- 292.- MIURA, M.; TOMINO, Y.; INOUE; ENDOH, M.; SUGA, T.  
KANESHIGE, H.; NOMOTO, Y.; SAKAI, H.; MATSUO, I.;  
NAGURA, H.; IKEDA, N. A case of Fabry's disease.  
Tokai J. Exp. Clin. Med., 8:23-29, 1983.
- 293.- MOLINA LEGUIZAMON, E.B.; RAIMONDO, N.A. Angioque-  
ratoma solitario.  
Med. Cut. I.L.A., 9:247-250, 1981.
- 294.- MONTGOMERY, H. Angiokeratoma of the scrotum.  
Arch. Derm., 45:625, 1942.
- 295.- MOSSARD, J.; JOSSOT, G. Le coeur dans la maladie  
de Fabry.  
Arch. Mal. Coeur, 65:495-501, 1972.



- 296.- NAJARIAN, J.S.; DESNICK, R.J.; SIMMONS, R.L.; KRIVIT, W. Correction of enzymatic deficiencies by renal transplantation: Fabry's disease. Bull. Soc. Int. Chir., 34:1-10, 1975.
- 297.- NAKAMURA, T.; KANEKO, K.; NISHINO, I. Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry Disease): Ultrastructural studies of the skin. Acta Dermatovener. (Stockholm), 61:37-41, 1981.
- 298.- NAKAYAMA, K.; NAKAMURA, S.; IZAWA, R.; MUNAKATA, A. Beta-Galactosidase-neuraminidase deficiency an adult female case with angiokeratoma like Fabry disease. Nippon Hifu. Gak. Zass., 93:309-318, 1983.
- 299.- NETHERTON, E. A case for diagnosis (demonstration). Arch. Derm. Chicago, 29:965-966, 1934.
- 300.- NEUMANN, E. Some new observations on the genesis of angioma serpiginosum. Acta Dermatovener. (Stockholm), 51:194-198, 1971.
- 301.- NIECHAJEV, I.A.; STERNBY, N.H. Hemangioma cutaneous keratotic. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 17:153-154, 1983.
- 302.- NISTAL, M.; PANIAGUA, R.; PICAZO, M.L. Testicular and epididymal involvement in Fabry's disease. J. Pathol., 141:113-124, 1983.
- 303.- NOVIKOFF, P.; NOVIKOFF, A.; QUINTANA, N. Golgi



apparatus, GERL, and lysosomes of neurons in rat dorsal root ganglia, studied by thick section and thin section cytochemistry.

J. Cell. Biol., 50:859-886, 1971.

- 304.- O'BRIEN, B.; SHNITKA, T.; McDOUGALL, R.; WALKER, K.; COSTOPOULOS, L.; LENTLE, B.; ANHOLT, L.; FREEMAN, H.; THOMSON, A.B. Pathophysiologic and ultrastructural Basis for Intestinal Symptoms in Fabry's disease.

Gastroenterology, 82:957-962, 1982.

- 305.- OCAÑA, J.; VIDAL, L.; PASTOR, R.; PEREZ DE VARGAS, I.; WILHELMI, M.L.; BERMUDEZ, D.; MESA, M.A. Angioqueratoma circumscrito neviforme. Aspectos ultraestructurales. En: Trabajos de Dermatología Médico-Quirúrgica. OCAÑA, J., pp. 69-72, 1984.

- 306.- ODEH, F. Angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme mit Angiodysplasie (Klippel-Trenaunay-WEBER-Syndrom).

Z. Hautkr., 54:701-706, 1979.

- 307.- OHKIDO, M.; HORIUCHI, Y. A case of squamous cell carcinoma caused by Grenz-Ray Irradiation.

Jap. J. Clin. Derm., 19:315-318, 1965.

- 308.- OHNISHI, A.; DYCK, P.J.; Loss of small peripheral sensory neurons in Fabry's disease.

Arch. Neurol., 31:120-127, 1974.

- 309.- OPITZ, J.; STILES, F.; WISE, D. The genetics of



angiokeratoma corporis diffusum (Fabry's disease)  
and its linkage relations with the Xg locus  
Am. J. Human. Genet., 17:325-342, 1965.

- 310.- ORMSBY, O.S. In discussion of SWEITZER, S. Angio-  
keratoma of the scrotum.  
Arch. Derm., 45:625-626, 1942.
- 311.- ORMSBY, O.S.; MONTGOMERY, H. Diseases of the skin.  
Philadelphia: Lea and Febiger, pp. 841-843, 1954.
- 312.- OTT, F.; WUTHRICH, B.; KAUFMANN, J.; GILLIET, F.  
Patienten-Demonstration. Angiokeratoma digitorum  
akroasphycticum Mibelli.  
Dermatologica, 148:299-300, 1974.
- 313.- PARKES-WEBER, R. Congenital Unilateral Naevus  
(Naevus Unius Lateris) of angiokeratomatous Struc-  
ture with localized Hyperkeratotic overgrowth on  
the congenitally Telangiectatic Basis.  
Br. J. Dermatol., 30:89-91, 1918.
- 314.- PEACHEY. Citado por FERNANDEZ REDONDO (141).
- 315.- PEIRONE, F.; DEL GRANDE, C.; BOSSI, P.; DALMASSO,  
G. "Contributo allo studio dell'angiokeratoma cor-  
poris circumscriptum neviforme".  
Min. Med., 64:3689-3692, 1973.
- 316.- PENTCHEV, P. Enzyme replacement therapy in Gau-  
cher's and Fabry's disease.  
Ann. Clin. Lab. Sci., 7:251-253, 1977.



- 317.- PEREZ, S.; MARTI, J.; CARVAJAL, A. Enfermedades neurológicas secundarias a transtornos congénitos del metabolismo. Ed. Fargraf de España, S.A. Barcelona, pp. 152, 1974.
- 318 - PHILIPPART, M.; FRANKLIN, S.; GORDON, A. Reversal of an in born sphingolipidosis (Fabry's disease) by kidney transplantation.  
Ann. Intern. Med., 77:195-200, 1972.
- 319.- PHILIPPART, M.; SARLIEVE, L.; MANACORDA, A. Urinary glycolipids Fabry's disease.  
Pediatrics, 43:201-206, 1969.
- 320.- PINKUS, H. In discussion, EPSTEIN, E.; NOVY, F.; ALLINGTON, H. Capillary Aneurysms of the skin.  
Arch. Derm., 91:335-341, 1965.
- 321.- PIPPIONE, M.; LEIGHEB, G. Su un caso di angiocheratoma circoscritto neviforme.  
Miner. Derm., 43:397-400, 1968.
- 322.- PITTELKOW, R.; KIERLAND, R.; MONTGOMERY, H. Angiokeratoma corporis diffusum.  
Arch. Derm., 72:556-561, 1955.
- 323.- PORFIRI, B.; RICCI, R.; SEMINARA, D.; SEGNI, G. Ultrastructural studies of type II Fucosidosis.  
Arch. Dermatol. Res., 270:57-66, 1981.
- 324.- PORTER, K.; BONNEVILLE, M. Fine structure of cells and Tissues. Philadelphia: Lea and Febiger, p.173,



1968.

- 325.- POTTER, B. Angiokeratoma.  
Arch. Derm., 90:368-369, 1964.
- 326.- PRICE, J. Angiokeratoma corporis diffusum.  
Br. J. Dermatol., 67:105-109, 1955.
- 327.- PRINGLE, J.J. Angiokeratome.  
Br. J. Dermatol., 3:237-244, 282-285, 309-317,  
1891.
- 328.- PRINGLE, J.J. Society of Medicine meeting: Four  
cases of angiokeratoma from one family.  
Br. J. Dermatol., 25:40-53, 1913.
- 329.- RAE, A.; LEE, J.; HOPPER, J. Clinical and electron  
microscopic studies of a case of glycolipid lipoi-  
dosis (Fabry's disease).  
J. Clin. Pathol., 20:21-28, 1967.
- 330.- RAHMAN, A. et al. Angiokeratoma corporis diffusum  
universale.  
Arch. Ophthalm., 69:708-716, 1963.
- 331.- RAMIREZ, A. Angioqueratoma.  
Derm. Rev. Mex., 12:82, 1968.
- 332.- RANDALL, S.J.; KIERLAND, R.R.; MONTGOMERY, H. Pig-  
mented Purpuric Eruptions.  
Arch. Derm. Syph., 64:177-191, 1951.
- 333.- RAPPAPORT, I.; SHIFFMAN, M.A. Multiple phlebectasia



- involving jejunum, oral cavity, and scrotum.  
J.A.M.A., 185:437-440, 1963.
- 334.- REYMOND, J.L.; STOEBCNER, P.; AMBLARD, P. Télian-  
giectasies naevoides acquises.  
Dermatologica, 159:489-494, 1979.
- 335.- RICHTER, W. Uber ein Angiokeratoma der Zunge.  
Derm. Wchnsch., 80:574, 1925.
- 336.- ROBERTS, D.H.; GILMORE, I.T. Achalasia in Anderson-  
Fabry's disease.  
J. R. Soc. Med., 77:430-431, 1984.
- 337.- ROBINSON, T.W. Angiokeratoma circumscriptum.  
Br. J. Dermatol., 79:653-654, 1967.
- 338.- ROBINSON, S.S.; TASKER, S. Angiomas of the scro-  
tum (Fordyce). Compilation of cases and discussion  
of nomenclature.  
Arch. Derm., Chicago, 54:667-674, 1946.
- 339.- RODRIGUEZ, O. Angioqueratomas: Comunicación de un  
caso de angioqueratoma corporis diffusum.  
Derm. Rev. Mex., 1:309-322, 1957.
- 340.- ROOK, A. Angiokeratoma. En: Naevi and other Deve-  
lopmental Defects. En: Textbook of Dermatology.  
ROOK, .; WILKINSON, D.; EBLING, F. Ed. Blackwell  
Scientific publications, Vol. 1, pp. 163-164, 1984.
- 341.- ROSENBERG, D.; FERRANS, V.; FULMER, J.; LINE, B.;  
BARRANGER. J.; BRADY, R.; CRYSTAL, R. Chronic



airflow obstruction in Fabry's disease.

Am. J. Med., 68:898-905, 1980.

342.- ROSENMANN, E.; KOBRIN, I.; COHEN, T.; Kidney involvement in systemic Lupus Erythematosus and Fabry's disease.

Nephron, 34:180-184, 1983.

343.- ROWE, J.; GILLIAM, J.; WARTHIN, T. Intestinal manifestations of Fabry's disease.

Ann. Intern. Med., 81:628-631, 1974.

344.- RUITER, M. Histological Investigation of the skin in Angiokeratoma Corporis Diffusum with Regard to the Associated Disturbance of Phosphatid Metabolism.

Dermatologica, 109:273-286, 1954.

345.- RUITER, M. Histological investigation of the skin angiokeratoma corporis diffusum in particular with regard to the associated disturbance of phosphated metabolism.

Br. J. Dermatol., 69:137-144, 1957.

346.- RUITER, M.; DE GROOT, W. Methods of lipid deposits in Angiokeratoma corporis diffusum (diagnostic significance of skin biopsies).

Dermatologica, 135:75-83, 1967.

347.- RUITER, M.; POMPEN, A. Angiokeratoma corporis diffusum mit kardio-vaso-renalem symptomen komplex.

Arch. Derm. Syph., 179:165-172, 1939.



- 348.- RUITER, M.; POMPEN, A.; WYERS, H. Uber interne und pathologisch-anatomische Befunde bei Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry).  
Dermatologica, 94:1-12, 1947.
- 349.- RUITER, M.; POMPEN, A.; WYERS, H. Angiokeratoma corporis diffusum (universale) Fabry as a sign of an unknown internal disease; two autopsy reports.  
Acta Med. Scand., 128:234-255, 1947.
- 350.- RUITER, M.; VAN MULLEN, P.J. Electron Microscopy Angiokeratoma corporis diffusum.  
Dermatologica, 138:346, 1969.
- 351.- RYAN, J.J.; COPEMAN, P.W. Microvascular pattern and blood stasis in skin disease.  
Br. J. Dermatol., 81:563-573, 1969.
- 352.- SALVAYRE, R.; NEGRE, A.; MARET, A.; DOUSTE-BLAZY, L. Alpha-galactosidases and alpha-N-acetylgalactosaminidase. Biochimiques de la Maladie de Fabry.  
Pathol. Biol., 32:269-284, 1984.
- 353.- SAMITZ, M.H.; DANA, A.S. Jr. Transtornos vasculares. En: Afecciones cutáneas de las extremidades inferiores. SAMITZ, M.H.; DANA, A.S. Jr. 1ª ed. Ed. Toray, S.A. Barcelona, pp. 71-101, 1974.
- 354.- SANCHEZ CONEJO-MIR, J.; RODRIGUEZ PICHARDO, A.; ORTEGA RESINAS, M.; CAMACHO MARTINEZ, F. Angioqueratoma circunscrito neviforme (enfermedad de Fa-



bry tipo II).

Actas Dermosif., 73:367-370, 1982.

- 355.- SANCHEZ HURTADO, G.; ALCALDE, M.; EL-GHUL, M.;  
NARANJO, R. Linfangioqueratoma de vulva y pseudo-  
síndrome de Turner.

Actas Dermosif., 74:433-434, 1983.

- 356.- SANCUEZ YUS, E.; GOMEZ ORBANEJA, J. Aspectos  
histopatológicos de los angiomas cutaneos.

Actas Dermosif., 40:153-170, 1969.

- 357.- SAVI, M.; OLIVETTI, G.; NERI, T.; CURTONI, C.  
Clinical, histopathological and biochemical find-  
ings in Fabry's disease. A case report and fami-  
ly study.

Arch. Pathol. Lab. Med., 101:536-539, 1977.

- 358.- SCHAUER, L. Angiokeratoma Mibelli und Angiokera-  
toma corporis naeviformis.

Arch. Derm. Syph., 183:529-544, 1942.

- 359.- SCHNYDER, W. Hämangiome (einschließlich Telean-  
giectasien und verwandte Hauterscheinungen: In  
Jadassohn: Hdb der Haut-und Geschlechtskrankhei-  
ten. Ergänzungswerk, III/1; pp. 494-567, Springer  
Berlin, 1963.

- 360.- SCHRAM, A.; HAMERS, M.N.; TAGER, J. The identi-  
dy of alpha-galactosidase B from human liver.

Biochim. Biophys. Acta., 482:138-144, 1977.



- 361.- SCHULTZ, B.; McKINNEY, P. Bening Dermal Skin Lesions. En: Office practice of skin lesions. SCHULTZ, B.; McKINNEY, P. W.B. Saunders Company. pp. 109-136, 1985.
- 362.- SCRIBA, K. Zur Pathogenese de Angiokeratoma corporis diffusum Fabry mit Cardio-vaso-renalem Symptomenkomplex.  
Verh. Deutsch. Ges. Path., 34:221-227, 1951.
- 363.- SEHGAL, V.N.; GHORPADE, A.; KORANNE, R.V. Angiokeratoma corporis naeviforme.  
Dermatologica, 168:144-146, 1984.
- 364.- SEINO, Y.; VYDEN, J.K.; PHILIPPART, M.; ROSE, H.B. NAGASAWA, K. Peripheral hemodynamics in patients with Fabry's disease.  
Am. Heart J., 105:783-787, 1983.
- 365.- SENEAR, F.E. In discussion: COLE, H.; DRIVER, J. Angiokeratoma.  
Arch. Derm. Syph., 61:523-524, 1950.
- 366.- SHETH, K.J.; ROTH, D.A.; ADAMS, M.B. Early renal failure in Fabry's disease.  
Am. J. Kidney Dis., 2:651-654, 1983.
- 367.- SIFERS, R.N.; MAYES, J.S.; NORDQUIST, R.E. Loss of electron-dense lamellar material from Fabry's disease fibroblasts after enzyme replacement.  
Hum. Genet., 65:85-87, 1983.



- 368.- SIMA, A.; ROBERTSON, D. Involvement of peripheral nerve and muscle in Fabry's disease.  
Arch. Neurol., 35:291-301, 1978.
- 369.- SLONIMSKI, P.; LAPINSKI, Z. Zur Methodik des histochemischen Nachweises von Hämoglobin und dessen Verbindungen.  
Z. Zellforsch. Mikrosk. Anat., 16:653-657, 1932.
- 370.- SMITH, E.; GRAHAM, J.; LEDMAN, J. Fucosidosis.  
Cutis, 19:195-198, 1977.
- 371.- SMITH, R.; FARQUHAR, M. Lysosome function in the regulation of the secretory process in cells of the anterior pituitary gland.  
J. Cell. Biol., 31:319-347, 1966.
- 372.- SMITH, R.B.; PRIOR, I.A.; PARK, R.G. Angiokeratoma of Mibelli: A family with nodular lesions of the legs.  
Aust. J. Dermatol., 9:329-334, 1968.
- 373.- SOLONEN, K.A.; BRANDT, G. Angiokeratoma a skin lesion to be differentiated in the Differential Diagnosis of Malignant Melanoma.  
Ann. Chir. Gynaec. Fenn., 45:73-76, 1956.
- 374.- SOTO MELO, J.; RODRIGUEZ-PUCHOL, J.; CALDERON. Angioqueratoma circunscrito de Fabry familiar con lesiones viscerales.  
Actas Dermosif., 57:181-192, 1966.



- 375.- SPAETH, G.; FROST, P. Fabry's disease: its ocular manifestations.  
Arch. Ophthalmol., 74:760-769, 1965.
- 376.- SPENCE, M.W.; CLARKE, J.T.; D'ENTREMONT, D.M.; SAPP, G.A.; SMITH, E.R.; GOLDBLOOM, A.L.; DAVAR, G. Angiokeratoma corporis diffusum (Anderson-Fabry disease) in a single large family in Nova Scotia.  
J. Med. Genet., 15:428-434, 1978.
- 377.- SPENCE, M.; GOLDBLOOM, A.; BURGESS, J.; D'ENTREMONT, D.; RIPLEY, B.A.; WELDON, K.L. Heterozygote detection in angiokeratoma corporis diffusum (Anderson-Fabry disease). Studies on plasma, leucocytes and hair follicles.  
J. Med. Genet., 14:91-99, 1977.
- 378.- SRENSSEN, S.A.; HASHOLT, L. Attitudes of persons at risk for Fabry's disease towards predictive test and genetic counselling.  
J. Biosoc. Sci., 15:89-94, 1983.
- 379.- STEVENSON, M.; LINCOLN, C. Angioma Serpiginosum.  
Arch. Derm., 95:16-22, 1967.
- 380.- STEWARD, V.W.; HITCHCOCK, C. Fabry's disease (angiokeratoma corporis diffusum): a report of five cases with pain in the extremities as the chief symptom.  
Pathol. Eur., 3:377-388, 1968.
- 381.- STEWART, M.W. Angiome serpigneux d'Hutchinson.



Etude anatomo-clinique.

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 73:217-218, 1966.

382.- STORK, J. Angiokeratoma vulvae. Popis pripadu.

Cesk. Dermatol., 56:318-321, 1981.

383.- STRÖBEL, H. Neuere Untersuchungen über die Fingerknöchelpolster.

Arch. Derm. Syph., Berlin, 187:91-113, 1948.

384.- STUMPKF, G. Ein Fall von angiokeratoma corporis diffusum.

Arch. Derm. Syph., 121:291-295, 1916.

385.- SULZBERGER, M.B.; LEIDER, M.; BLAU, S. A case for Diagnosis: Angioma Serpiginosum (Hutchinson's Infectious Angioma ?) Purpura Annularis Telangiectodes (Majocchi ?).

Arch. Derm. Syph., 64:794-797, 1951.

386.- SUTTON, R.L. A clinical and Histopathological Study of Angiokeratoma of scrotum.

J.A.M.A., 57:189-192, 1911.

387.- SWEELEY, C.; KLIONSKY, B. Fabry's disease: Classification as sphingolipidosis and partial characterisation of a novel glycolipid.

J. Biol. Chem., 238:3148-3150, 1963.

388.- SWEELEY, C.C.; KLIONSKY, B.; KRIVIT, W.; DENICK, R.I. Fabry's disease: glycosphingolipid lipidosis. In: Metabolic Basis of Inherited Di-



- sease. STANBURY, J.B.; WYNGAARDEN, J.B.; FREDERICKSON, D.S. McGraw-Hill Book Company, ed. New York, pp.663-687, 1972.
- 389.- SWEITZER, S.E. Angiokeratoma of the scrotum.  
Arch. Derm, Chicago, 45:625-626, 1942.
- 390.- TANAKA, Y.; FROST, H.; SPAETH, G. Figures myeliniques dans les cellules spumeuses de la maladie de Fabry.  
Nouv. Rev. Franc. Hemat., 5:425-430, 1965.
- 391.- TARNOWSKI, W.; HASHIMOTO, K. New light microscopic findings in Fabry's disease.  
Acta Derm. Venereol., Stockh., 48:143-151, 1968.
- 392.- TEMINE, P.; PRIVAT, Y.; FOUQUE, R.; KOPP, F.; MONOD, D.; STAHL, A. Angiome serpiginieux de Hutchinson-Crocker.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 79:375, 1972.
- 393.- TEMINE, P.; STAHL, A. Engelures ponctuées kératosiques et angiokératomes de Mibelli.  
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 68:506, 1961.
- 394.- THAMBIAH, A.S.; RAJAM, R.V. A report on two benign vascular tumours in Dermatology (1) Granuloma Pyogenicum and (2) Hyper haemangioma or kerato angioma.  
Indian J. Derm. Venereol., 20:94-99, 1954.
- 395.- THIERS, H.; COLOMB, D.; MOULIN, G.; CUFFIA, C.



Angiokératomes de type Mibelli, développés sur un angiome plan.

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 70:91, 1963.

- 396.- THIERS, H.; COLOMB, D.; MOULIN, G.; WOLFF, A.; POUSET, G.; GUIBAUD, P. A propos de deux observations d'angiomes kératosiques multiples et volumineux.

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 72:780-781, 1965.

- 397.- TOEROEK, L.; SZEKERES, L.; RESZLER, M. Angiokeratoma corporis diffusum bei einem Brudergaar.

Hautarzt, 31:376-380.

- 398.- TOMMASI, L. "Neo eruttivo. Microangiomatosis tardivo sistematizzato (microtelangiectasie essenziale progressive emilaterali)".

Zbl. Haut-Geschlkr., 9:458, 1924.

- 399.- TORNE ESCASANY, R.; UMBERT MILLET, P. Angioqueratomas familiares con afectación ocular.

Gac. Dermatol., 4:115-117, 1983.

- 400.- TOURAINE, A.; DUPERRAT, R.; BAUDOUIN, A. Angiome radriculaire caverneux et verruqueux du membre inférieur (Etude histologique).

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 45:577-582, 1938.

- 401.- TOURAINE, J.L.; MALIK, M.C.; PERROT, H.; MAIRE, I.; REVILLARD, J.P.; GROSSHANS, E.; TRAEGER, J. Maladie de Fabry: deux malades améliorés par la greffe de cellules de foie foetal.



Nouv. Presse Méd., 8:1499-1503, 1979.

402.- TRAUB, E.F.; TOLMACH, J.A. Angiokeratoma: Comprehensive study of the literature and report of a case.

Arch. Derm. Syph., 24:39-54, 1931.

403.- TREPAT, L.; GRILLO, A.; SCHWARZBAUM. Angioqueratoma corporis diffusum de Fabry. Angioqueratoma de Fordyce.

Rev. Arg. Dermat., 49:135-136, 1965.

404.- TSUJI, T.; SAKURANE, H.; YAMAMOTO, T. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme.

Jap. J. Clin. Derm., 25:59-66, 1971.

405.- UHLIN, S.R. Angiokeratoma de vulva.

Arch. Dermatol., 116:112-113, 1980.

406.- ULMANN, A.; LENOIR, G.; BAUMANN, N.; GRUNFELD, J. Diagnostic de la maladie de Fabry.

Nouv. Presse Méd., 5:2697-2700, 1976.

407.- URBACH. Konnatal auffretendes Angiokeratoma permagnum Mibelli.

Zbl. Haut. Geschlkr., 41:423, 1932.

408.- URBAIN, G.; PHILIPPART, M.; PEREMANS, J. Fabry's disease with hypogammaglobulinemia and without angiokeratoma.

Arch. Int. Med., 24:72-76, 1969.

409.- VAN ANDEL, P. Angiokeratoma corporis diffusum



(Fabry's disease).

Dermatologica, 148:48-49, 1974.

- 410.- VAN DEN BERGH, F.; RIETRA, P.; KOLK-VEGTERA;  
BOSCH, E.; TAGER, J.M. Therapeutic complications  
of renal transplantation in a patient with Fa-  
bry's disease.  
Acta Med. Scand., 200:249-256, 1976.
- 411.- VAN HOOFF, F.; HERS, H. Abnormalities of lysosomal  
enzymes and mucopolysaccharidoses.  
Eur. J. Biochem., 7:34-44, 1968.
- 412.- VELZEBOER, C.M.; DE GROOT, W. Ocular manifesta-  
tions in angiokeratoma corporis diffusum (Fabry).  
Br. J. Ophthalmol., 55:683-688, 1971.
- 413.- VERBOV, J.; MANGLABRUKS, K. Angiokeratoma of vul-  
va.  
Dermatologica, 156:296-298, 1978.
- 414.- VEREA HERNANDO, M.M.; GARCIA ESPERON, A.; CRUCES  
PRADO, M.J.; ROBLEDO AGUILAR, A. Angiomas hiper-  
queratósicos múltiples.  
Actas Dermosif., 72:83-84, 1981.
- 415.- VERMORKEN, A.; BENNEKOM, C.; BRUYN, C.; OEI, T.;  
FRÖHLICH, J. Heterozygote detection in Fabry's  
disease using mailed hair roots.  
Br. J. Dermatol., 103:101-103, 1980.
- 416.- VERMORKEN, A.; WETERINGS, P.; SPIERENBURC, G. Fa-



bry's disease: Biochemical and histochemical studies on hair roots for carrier detection.

Br. J. Dermatol., 98:191-196, 1978.

417.- VILANOVA, X.; DULANTO, F.; KUBIO, J. Angioma serpiginoso de Hutchinson.

Actas Dermosif., 40:514-517, 1949.

418.-VINEYARD, W. Angiokeratoma of Mibelli. In: DEMIS D.J.; DOBSON, R.L.; McGUIRE, J. Clinical Dermatology. Hagerstown, Md., Harper and Row Publishers, vol. 2, pp. 7-54, 1977.

419.-VOLK, B.; SCHNECK, L.; CLEMMONS, J.; NICASTRI, A. Fabry's disease in a black man without skin lesions  
Neurology, 24:991-995, 1974.

420.-WACHTEL, H.; MATTEI, I. Angiokeratoma corporis diffusum universale.

Arch. Intern. Med., 114:805-812, 1964.

421.- WADSKOV, S.; ANDERSEN, V.; KOBAYASI, T.; SONDERGAARD, T.; SORENSEN, S.A. On the diagnosis of Fabry's disease.

Acta Dermatovenereol., 55:363-366, 1975.

422.-WALTER, L. Angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme.

Dermatologica, 133:144-145, 1966.

423.-WALLACE, H. Angiokeratoma corporis diffusum.

Br. J. Dermatol., 70:354-360, 1958.



- 424.- WALLACE, H. En discusión ROBINSON, T. Angiokeratoma circumscriptum.  
Br. J. Dermatol., 79:653-654, 1967.
- 425.- WALLACE, H. Anderson-Fabry disease.  
Br. J. Dermatol., 88:1-21, 1973.
- 426.- WAY, S. Histopathology of angiokeratoma.  
Arch. Derm., 22:301-304, 1930.
- 427.- WEICKSEL, J. Angiokeratosis universalis (demonstration).  
Dtsch. Med. J., 1:585, 1925.
- 428.- WEIDMAN, F.D. Angiokeratoma of the scrotum.  
Arch. Derm., Chicago, 38:157-158, 1938.
- 429.- WEINER, M.A. "Capillary aneurysms of the skin".  
Arch. Derm., 93:670-673, 1966.
- 430.- WENK, R.E.; BHAGAVAN, B.S.; FRANCIS, E. Mielin bodies in urine sediment in hemizygotes with Anderson-Fabry disease.  
Ultrastruct. Pathol., 5:123-127, 1983.
- 431.- WEREIDE, K. Angioma serpiginosum.  
Acta Dermatovenereol., Stockolm, 45:82, 1965.
- 432.- WERTHEIM, L. Zur kenntnis der verrukösen Häangiome der Haut und des Angiokeratoma Mibelli sowie ihrer Beziehungen zueinander.  
Arch. Derm. Syph., 147:433-449, 1924.



- 433.- WHYTE, M. Angiokeratoma serpiginosum.  
Int. J. Dermatol., 17:793-798, 1978.
- 434.- WILE, U.J.; BELOTE, G.H. Angiokeratoma: A confused clinical and pathological picture.  
Arch. Derm. Syph., 18:501-503, 1928.
- 435.- WILKIN, J. Unilateral nevoid telangiectasia.  
Arch. Dermatol., 113:486-488, 1977.
- 436.- WISE, D.; WALLACE, H.; JELLINEK, E. Angiokeratoma corporis diffusum clinical study of eight affected families.  
Quart. J. Med., 31:177-206, 1962.
- 437.- WOHNLIICH, H. Zur Symptomatologie multipler Angiome.  
Arch. Derm. Syph., Berlin, 187:528-536, 1949.
- 438.- YOUNG, W.G.; SAUK, J.J.; PIHLSTROM, B.; FISH, A. Histopathology and electron and immunofluorescence microscopy of gingivitis granulomatosa associated with glossitis and cheilitis in a case of Anderson-Fabry disease.  
Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol., 46:540-554, 1978.
- 439.- YU KUANG YUAN. Angiokeratoma corporis diffusum universale (Fabry). Report of a case with lipoiduria.  
Chin. Med. J., 74:478-488, 1956.



440.- ZEISLER, J. Angiokeratoma.

Trans. Amer. Derm. Assoc., 54-56, 1893-1894.

441.- ZEISLER, J. Keratotic Naevus of the Nose: Angio-  
keratoma.

Arch. Dermatol., 12:428, 1925.