

Caso clínico

Angioma serpiginoso de aparición tardía

Ma. Antonieta Domínguez,* Edna Gaxiola,** Alberto Ramos,*** Fermín Jurado ****

RESUMEN

El angioma serpiginoso se considera una dermatosis rara, predomina en la población infantil, afecta principalmente a mujeres y se caracteriza por presentar manchas eritematopurpúricas puntiformes, agrupadas en forma lineal; histológicamente está constituida por ectasias capilares en la dermis papilar. Se comunica el caso de una paciente del sexo femenino de 23 años de edad con angioma serpiginoso de aparición tardía.

Palabras clave: Angioma serpiginoso, angioma, malformaciones vasculares.

ABSTRACT

Angioma serpiginosum is a rare skin disorder characterized by capillary ectasias in the superficial papillary dermis, which show clinically as linearly grouped punctate lesions on a mildly erythematous background, classically presents in childhood and predominantly affects females. A case is presented of patient feminine of 23 years old with diagnostic of angioma serpiginosum of late onset.

Key words: *Angioma serpiginosum, angioma, vascular malformations.*

INTRODUCCIÓN

El angioma serpiginoso (AS) fue descrito en 1889 por Sir Jonathan Hutchinson como «una forma peculiar de enfermedad nevoide serpiginosa e infectiva». El adjetivo «infectiva» refleja la tendencia de la lesión a diseminarse en la superficie de la piel.¹ Radcliffe-Crocker propuso el término angioma serpiginoso en 1983.²

Generalmente inicia en la infancia o adolescencia, con predominio en el sexo femenino (90%).¹⁻³ No se conoce la etiología de esta dermatosis, aunque se ha postulado que puede originarse como resultado de niveles elevados de estrógeno⁴ o una respuesta anormal al frío.¹

El predominio en el sexo femenino, el inicio en la adolescencia y la rápida progresión durante el embarazo sugieren que se trata de un trastorno dependiente de estrógenos; sin embargo, en un estudio realizado en 2006 Erkek y cols., mediante inmunohistoquímica, encontraron ausencia de receptores de estrógenos y progesterona en los vasos sanguíneos de lesiones del AS, así como en los anexos cutáneos.^{5,6}

La mayoría de los casos son esporádicos; sin embargo, se han descrito formas familiares⁴ con herencia autosómica dominante³ y un caso en una familia noruega con herencia autosómica dominante ligada a X.⁷

Blinkenberg y cols. describen asociación del AS con papilomatosis esofágica, sugiriendo que esta asociación puede ser una variante moderada del síndrome de Gorlin Goltz.⁷

Las lesiones del AS se pueden ubicar en cualquier parte del cuerpo, con mayor frecuencia en las extremidades inferiores y glúteos; son menos comunes en el tórax; no se han referido casos con lesiones en palmas y mucosas. Pueden presentar compromiso cutáneo extenso o localizado; este último generalmente en forma

* Jefa de la Unidad de Fototerapia.

** Residente de 4º Nivel del Curso de Postgrado en Dermatología.

*** Dermatólogo y Dermatopatólogo.

**** Director y Profesor Titular del Postgrado en Dermatología.

unilateral. Las formas bilaterales habitualmente tienen distribución asimétrica.⁸

El AS se caracteriza por múltiples y diminutas manchas de color eritematoso a púrpura, de aproximadamente 1 mm de diámetro⁴ que se agrupan en forma lineal, adoptando un aspecto serpiginoso o gyrata. La dermatosis con este patrón evoluciona en períodos de meses a años. Aunque las lesiones no desaparecen a la vitropresión, o desaparecen en forma incompleta, no existe evidencia de hemorragia. Puede observarse una coloración violácea o eritematosa de fondo.¹

Existen variantes menos comunes; entre ellas se encuentran las formas diseminadas,⁹ segmentarias o las que siguen las líneas de Blaschko.

Aunque es predominantemente un padecimiento que afecta la piel, se ha descrito afección al sistema nervioso central y a nivel ocular.¹

Puede extenderse en meses o años e incluso permanecer estable y reiniciar en la vida adulta. Es factible la involución espontánea con atrofia residual.¹⁰

El diagnóstico de AS puede ser confirmado por histología de rutina,¹ en la cual se observan papilas distendidas con un componente vascular telangiectásico, alineado por células endoteliales planas de apariencia normal. No se observa inflamación. Los capilares dilatados están constituidos por células endoteliales, pericitos y células «velo». Los hallazgos por microscopía electrónica corresponden a la formación de protrusiones en el lumen del endotelio.¹¹

Se postula que el AS se extiende mediante proliferación de células endoteliales y neoformación de capilares y no simplemente por dilatación de capilares preexistentes, por lo que debe ser considerada una neoplasia vascular benigna.¹

El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con púrpura simple, angioqueratoma *corporis diffusum* y angioqueratoma *circuncryptum naeviforme*.¹¹

La microscopía con epiluminiscencia es un procedimiento no invasivo útil en el diagnóstico de lesiones vasculares. En el angioma serpiginoso se observan lagos rojos bien demarcados, similares a los observados en otros angiomas. El estudio dermatoscópico es especialmente útil para distinguir al AS de otros trastornos purpúricos.¹²

El principal diagnóstico clínico diferencial del AS es con lesiones petequiales que pueden observarse en los angiomas en cereza y con las dermatosis purpúricas pigmentadas, en especial con la variante localizada conocida como *Liquen aureus*.^{11,14} Aunque el blanqueamiento con la presión puede ser difícil de demostrar en los angiomas pequeños y superficiales, como es el

caso del AS, existen otras características que distinguen estas lesiones de una púrpura crónica. El dato clínico relevante que permite la diferencia es el color. En el caso del AS, todas las lesiones son del mismo color, mientras que en las púrpuras crónicas existe una variedad de colores desde el rojo brillante (sangre fresca extravasada) a anaranjado/cafés (hemosiderina).^{4,11,14} Por otra parte, las lesiones de AS están constituidas por puntos pequeños y líneas pálidas entre éstos, lo que corresponde a la demostración histológica de que los vasos anormales están confinados virtualmente en las papilas dérmicas. Las características clínicas son por lo tanto más de sangre intravascular que de sangre extravascular.⁴

Otros diagnósticos diferenciales incluyen trastornos angiomaticos como la telangiectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Fabry.⁴

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 23 años de edad, con una dermatosis localizada en la extremidad inferior izquierda de la que afecta la cara anterior del muslo hasta la rodilla, en forma unilateral y asimétrica, constituida por numerosas manchas puntiformes, eritematopúrpuras, que se agrupan en forma lineal, siguiendo un trayecto sinuoso de 50 x 10 cm, de aspecto serpiginoso, las cuales no desaparecen a la presión. En el resto de piel y anexos no se observaron datos patológicos.

Al interrogatorio, refiere evolución de un año, con manchas rojas asintomáticas en el muslo izquierdo que se han extendido hasta la rodilla. Por este motivo consultó a un médico privado, el cual le prescribió prednisona 0.5 mg/kg/día, durante 2 semanas y posterior dosis de reducción. Al no presentar mejoría, la paciente acude al Centro Dermatológico Pascua, con biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina y tiempos de coagulación con valores dentro de límites normales. Con el diagnóstico clínico de angioma serpiginoso, se realiza biopsia incisional.

En el estudio histopatológico se observó la epidermis de características normales, con presencia de numerosos vasos capilares de tipo telangiectásico ocupando la dermis superficial. Sin reacción inflamatoria. Por correlación clínico-histológica, la edad de la paciente y el tiempo de evolución, se integra el diagnóstico de angioma serpiginoso de aparición tardía.

Se le propuso tratamiento con láser KTP, sin embargo la paciente no aceptó: se consideró satisfecha al conocer la naturaleza benigna del padecimiento.



Figura 1. Distribución lineal con aspecto serpiginoso de la dermatosis.



Figura 2. Manchas eritematopurpúricas.

DISCUSIÓN

El AS no es un padecimiento que comprometa la vida, pero por su distribución puede ser desfigurante.¹ El tratamiento ideal es la terapia con láser cuyo objetivo es destruir selectivamente los vasos superficiales sin lesionar la epidermis ni el tejido dérmico subyacente. El láser de colorante pulsado se ha utilizado en el tra-

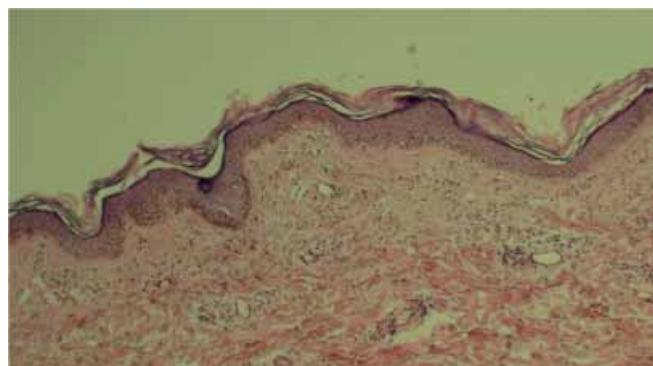


Figura 3. Epidermis adelgazada, dermis superficial en la que se observan vasos telangiectásicos (H&E 10x).

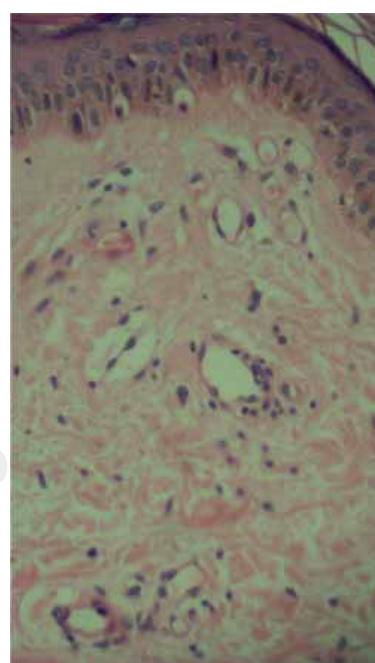


Figura 4. Detalle de la dermis superficial, con aumento en el número de vasos capilares y ausencia de reacción inflamatoria (H&E 25x).

tamiento de lesiones vasculares benignas y con buena respuesta en AS.^{2,8,15}

La efectividad de este láser es consistente con la naturaleza superficial del AS. Como efecto secundario del tratamiento se puede presentar hiperpigmentación residual. El láser de argón, el láser KTP y la luz pulsada intensa han sido utilizados para el tratamiento del AS con buena respuesta.^{1,2,10,15}

El presente caso es de interés debido a que la aparición del angioma serpiginoso fue en forma tardía, puesto que lo habitual es que se presente durante la infancia.

Es importante realizar una exploración física detallada en estos casos, ya que como clínicamente las lesiones del angioma serpiginoso no desaparecen a la presión o desaparecen parcialmente, puede simular una púrpura, con lo cual se podría someter al paciente a estudios de laboratorio innecesarios y a un abordaje incorrecto de la enfermedad. El estudio dermatoscópico es un auxiliar clínico de utilidad en la evaluación inicial de estos pacientes; en caso de angioma serpiginoso, muestra características distintivas de lesión vascular que permiten descartar un trastorno purpúrico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kalisiak M, Haber R. Serpiginous with linear distribution: Case report and review of the literature. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery* 2008; 12: 180-183.
2. Madan V, August PJ, Ferguson JE. Pulsed-dye laser treatment of angioma serpiginosum. *Clinical and Experimental Dermatology* 2008; 34: 186-188.
3. Agrawal S, Agarwalla A, Rizal A et al. Angioma serpiginosum: A case report. *International Journal of Dermatology* 2004; 43: 917-918.
4. Cox NH, Paterson WD. Angioma serpiginosum: A simulator of purpura. *Postgrad Med J* 1991; 67: 1065-1066.
5. Erkek E, Bozdogan O. Absence of estrogen and progesterone receptors around the affected vessels of angioma serpiginosum. *Am J Clin Dermatol* 2006; 6: 383-386.
6. Schwartz R, Jagar C. Angioma Serpiginosum. En: www.emedicine.com *Last update Nov 2001* <http://emedicine.medscape.com/article/1086317-overview>
7. Blinkenberg E, Brendehaug A, Sandvik A, et al. Angioma serpiginosum with oesophageal papillomatosis is an X-linked dominant condition that maps to Xp11.3-Xq12. *European Journal of Human Genetics* 2007; 15: 543-547.
8. Pancorbo J, Sánchez L, Sialer MC et al. Angioma serpiginoso. *Dermatología Peruana* 2003; 13: 223-226.
9. Katta R, Wagner A. Angioma Serpiginosum with extensive cutaneous involvement. *J Am Dermatol* 2000; 42: 384-5.
10. De Peña J, Medina D, Ramos A et al. Angioma serpiginoso: Comunicación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001; 10: 94-96.
11. Sandhu K, Gupta S. Angioma serpiginosum: Report of two unusual cases. *JEADV* 2005; 19: 127-128.
12. Ohnishi T, Nagayama T, Morita T et al. Angioma serpiginosum: A report of 2 cases identified using epiluminescence microscopy. *Arch Dermatol* 1999; 135: 1366-1368.
13. Zaballos P, Puig S, Malvehy J. Dermoscopy of pigmented purpuric dermatoses (*Lichen aureus*): A useful tool for clinical diagnosis. *Arch Dermatol* 2004; 140: 1290.
14. Fink R, Wol Pf, Kerl H et al. Lichen Aureus clinicopathologic features, natural history, and relationship to mycosis fungoides. *Arch Dermatol* 2008; 144: 1169-1173.
15. Blaszkowski M, Pawlikowsk B, Kaszuba A. Angioma serpiginosum. *Dermatoiogia Kliniczna* 2009; 11: 241-244.

Correspondencia:

Dra. Ma. Antonieta Domínguez
Av. Vértiz Núm. 464, Col. Buenos Aires, Delegación
Cuauhtémoc, 06780, México, D.F.
E-mail: dominguez035@yahoo.com.mx

www.medigraphic.org.mx

En el número 2 del volumen 20, correspondiente a Mayo-Agosto de 2011, en la página 39, segunda columna, penúltimo renglón dice: Dra. Lourdes Alonso Romero-Pareyón.
Debe decir: Dra. Blanca María de Lourdes Alonso-Romero Pareyón.