

Angioma en penacho: a propósito de un caso congénito

Antonio David Pérez-Elizondo,* Elia Yadira Peniche-Moreno**

RESUMEN

El angioma en penacho es un raro tumor vascular benigno de comportamiento localmente agresivo que aparece en la infancia temprana; puede complicarse con el fenómeno de Kasabach-Merritt. Presentamos el caso de un masculino de un mes de edad con una lesión tegumentaria compatible con esta patología.

Palabras clave: Angioma en penacho, angioma en penacho congénito, lesiones vasculares de la infancia.

ABSTRACT

The tufted angioma is a rare benign vascular tumor with locally aggressive behavior that appears in early childhood; it may be complicated by the of Kasabach-Merritt phenomenon. We report a male of 1month of age with the characteristic clinical lesion.

Key words: Tufted angioma, congenital tufted angioma, childhood vascular tumors.

INTRODUCCIÓN

Referido con anterioridad en la literatura médica japonesa como angioblastoma de Nakagawa, fue descrito por Wilson-Jones y Orkin en 1989 quienes determinaron sus particulares características clínico-patológicas. A la fecha se han publicado alrededor de 200 casos; la mayor parte corresponde a lesiones esporádicas presentes antes de los cinco años de edad, sólo 10% es congénito. Se observan numerosos lóbulos irregulares de capilares dispersos en la dermis con extensión eventual hacia tejidos más profundos en un típico patrón «en perdigonada» o «balas de cañón», entremezclados con hendiduras circundantes y vasos linfáticos dilatados en el estroma mesenquimatoso. Por lo regular se localiza en tronco y miembros inferiores, en ocasiones en cuello y de forma excepcional en la cara. Su variabilidad morfológica y curso prolongado lentamente progresivo nos obliga a diferenciarlo de otras patologías vasculares como los hemangiomas propios de la infancia, hemangioendotelio kaposiforme, hemangiopericitoma o distintas neoformaciones miofibromatosas y sarcomas. Es un tumor benigno de naturaleza vascu-

lar que potencialmente puede experimentar un comportamiento muy agresivo y en algunas ocasiones complicarse con el fenómeno de Kasabach-Merritt de desenlace fatal en 15-30% de los pacientes. En la práctica clínica observamos lesiones papulonoduliformes o placas tumorales rojizo-violáceas infiltrado tumefactas, sobreelevadas y firmes al tacto, con dolor y presencia ocasional de pelo lanuginoso e hiperhidrosis intralesional o perilesional. Puede remitir en el transcurso de varios años o permanecer estacionario sin cambio favorable alguno. La conducta terapéutica recomendable es la expectante en casos asintomáticos no complicados.¹⁻³

PRESENTACIÓN DE CASO

Se atiende a lactante masculino de un mes de vida con extensa tumoración exofítica de consistencia firme no fija a planos profundos, desplazable, de aspecto multilobulado, coloración eritematoazulosa moteada, de superficie descamativa coronada por una escara adherente central de forma irregular. Mide aproximadamente 6 × 4.5 centímetros de tamaño; situada en la cara anterointerna de muslo izquierdo,

* Médico Dermatooncólogo. Jefe de la Consulta Externa. Profesor Titular de la Cátedra de Dermatología.

** Médica Patóloga. Jefe del Servicio de Patología. Profesora de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina.

deformando la región (*Figuras 1 y 2*). La impresión clínica diagnóstica inicial fue un hemangioma en fase proliferativa ulcerado; al no corresponder al aspecto clínico-morfológico y evolución natural de los angiomas propios de la infancia se realizó la protocolización de estudio correspondiente. Biometría hemática completa, tiempos de coagulación y sangrado dentro de parámetros normales; el ultrasonido de partes blandas evidenció una gran tumoración tegumentaria sobresaliente de naturaleza vascular sin compromiso de partes profundas con espacios



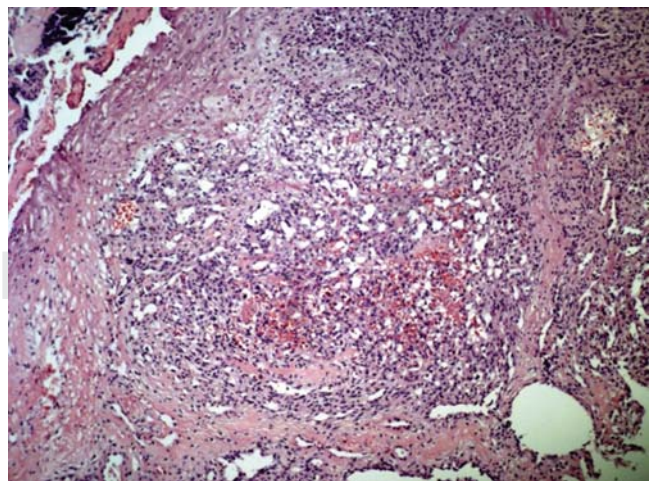
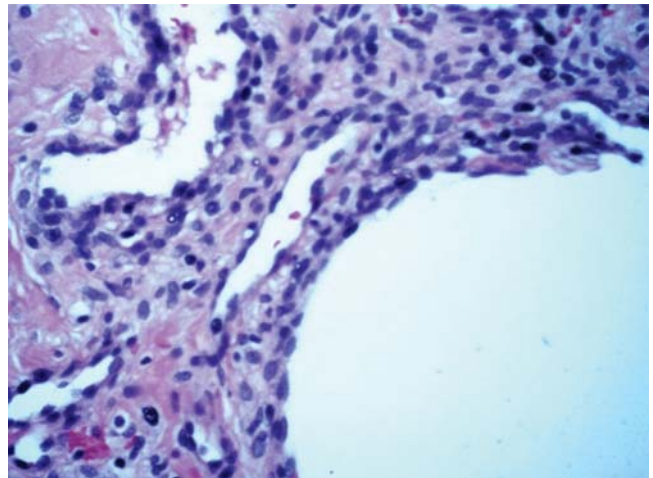
Figura 1. Extensa neoformación vascular atípica en extremidad inferior izquierda.



Figura 2. Detalle lesional de la neoformación vascular atípica.

vasculares hiperecogénicos fusiformes agrupados en la dermis. Se decidió tomar una biopsia para análisis anatomopatológico. Se describió la presencia de una neoplasia vascular caracterizada por lóbulos desorganizados de células endoteliales tanto en dermis media como profunda en estrecha proximidad al tejido graso subcutáneo. Los aglomerados celulares se ordenan en patrones espirilares alrededor de los plexos vasculares que protruyen hacia la pared adoptando una morfología microscópica característica en «semiluna», sin infiltración inflamatoria ni atipias, compatible con angioma glomeruloide o en penacho (*Figuras 3 y 4*).

Se decidió junto con sus padres la observación del curso clínico de la lesión en visitas periódicas de control cada seis meses; explicando la naturaleza benigna y la ausencia de compromiso orgánico interno. Después de dos años de seguimiento la tumoración ha experimentado lenta involución restando sólo una mácula rojiza circular (*Figura 5*).



Figuras 3 y 4. Lóbulos «glomeruloides» irregulares de capilares y hendiduras fusiformes circundantes en dermis superficial y profunda.



Figura 5. Marca eritematosa residual.

COMENTARIO

El angioma en penacho es una rara lesión angiomatosa con características clínicas y anatomopatológicas distintivas que se presenta con mayor frecuencia antes de los cinco años de edad, es poco común en la población adulta. Se sitúa de manera habitual en cabeza, cuello, hombros y región superior del tronco. Además de los hallazgos típicos asociados ya mencionados a esta neoformación pueden observarse petequias, equimosis, trayectos telangiectásicos e ingurgitación. Se esperan tres patrones evolutivos del angioma en penacho: 1) aquel sin complicaciones, 2) el asociado al fenómeno de Kasabach-Merritt y 3) el relacionado con coagulopatía crónica sin trombocitopenia. La complicación más común y grave que sin duda requiere una intervención médica multidisciplinaria es el atrapamiento plaquetario con agrandamiento volumétrico lesional que desencadena una coagulación intravascular diseminada. El súbito aumento lesional con cambio evidente de coloración violáceo-moteada con aparición de petequias y equimosis superficiales y una dureza pétreo al tacto nos debe hacer sospechar del desarrollo de este infrecuente evento biológico potencialmente letal. A la fecha no existe consenso ni guías terapéuticas para el manejo de esta rara patología vascular; se ha intentado la resección quirúrgica, crioterapia con nitrógeno líquido, esteroides tópicos

e intralesionales o láser de colorante pulsado con respuestas muy variables. Se ha usado de manera crónica el ácido acetilsalicílico como antiinflamatorio y antiagregante plaquetario a razón de 5 mg/kg/día con el objeto de disminuir la intensidad dolorosa y mejorar la apariencia y tamaño lesional, opción de manejo propuesta a los padres de nuestro paciente a lo que se negaron de manera absoluta.⁴⁻⁸

La importancia del caso presentado es la temprana identificación de esta tumoración vascular con las características clínicas referidas en la literatura médica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez-Elizondo AD, Ruíz-Pérez ME, Gutiérrez-Ceballos ME. Haga su diagnóstico, *Rev Argent Dermatol*. 2013; 94 (3). Versión On-lines ISSN 1851-300X. En http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2013000300004&lng=es&nrm=iso&tlng=es
2. Osio A, Fraitag S, Hadj-Rabia S, Bodemer C, de Prost Y, Hamel-Teillac D. Clinical spectrum of tufted angiomas in childhood: a report of 13 cases and a review of the literature, *Arch Dermatol*. 2010; 146: 758-763.
3. Greco MF, Cordisco MR. Lesiones vasculares, En: Larralde M, Abad E, Luna PC, eds. *Dermatología Pediátrica*, 2a ed. Ediciones Journal, Buenos Aires; 2010, 512-513.
4. Javvaji S, Frieden IJ. Response of tufted angiomas to low-dose aspirin, *Pediatr Dermatol*. 2013; 30 (1): 124-127.
5. Pieretti ML, Boggio P, Larralde M. Un caso congénito de angioma en penacho, *Dermatol Pediatr Latinoam*. 2013; 11 (2): 76-78.
6. Barco D, Baselga E, Ribé A, Alomar A. Congenital self-limiting tufted angioma, *Actas Dermosifiliogr*, 2008; 99: 423-425.
7. Frieden IJ, Rogers M, Garzon MC. Conditions masquerading as infantile haemangioma: part 1, *Australas J Dermatol*. 2009; 50: 77-97.
8. Collins D, Sebire NJ, Barnacle A, Ramakrishnan V, Kangesu L. "Mini" free groin flap for treatment of a tufted angioma of the finger, *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011; 64 (5): e128-e131.

Correspondencia:

Dr. Antonio David Pérez-Elizondo

Valladolid Núm. 3-903,

Col. Roma Norte, 06700,

Delegación Cuauhtémoc,

Ciudad de México.

E-mail: antoniodavid64@gmail.com

apederma@yahoo.com.mx