

Angioma en penacho congénito. Reporte de un caso

Congenital tufted angioma. A case report

Raúl Arteaga Pérez,¹ Diana Valeria Guerrero Hernández,² Clariza Infante Fernández,³ Sonia Toussaint Caire⁴ y María Elisa Vega Memije⁵

¹ Residente de segundo año de Dermatología, División de Dermatología

² Residente de segundo año de Dermatopatología, División de Dermatología

³ Médica adscrita de Dermatología Pediátrica, División de Dermatología

⁴ Jefa del Servicio de Dermatopatología, División de Dermatología

⁵ Jefa de la División de Dermatología

Hospital General Dr. Manuel Gea González

RESUMEN

El angioma en penacho congénito, o *tufted angioma*, es una neoformación vascular benigna de presentación rara en la infancia que puede involucrar piel, tejido celular subcutáneo e incluso fascia y músculo, a la cual se han asociado mutaciones de los genes NRAS y GNA14. Hay una amplia gama de presentaciones clínicas, sin embargo, la más común es la placa indurada eritematoviolácea de aspecto vascular, que puede estar asociada a dolor y aumento de pelo o sudoración en su superficie. En la mayoría de los casos suele involucionar dejando una zona de atrofia en la piel afectada. Se han descrito diversos esquemas de tratamiento, entre ellos los esteroides tópicos. Reportamos el caso de una paciente de cinco meses de edad con una neoformación tipo placa en el hombro izquierdo, con diagnóstico histológico de angioma en penacho, con mejoría de la dermatosis y de la movilidad posterior al tratamiento tópico con esteroides.

PALABRAS CLAVE: *angioma en penacho congénito, congénito, angioma, vascular, esteroides tópicos.*

ABSTRACT

Congenital tufted angioma is a benign vascular neoformation with a rare presentation in childhood that can involve skin, subcutaneous cell tissue, and even fascia and muscle. Mutations of the NRAS and GNA14 genes have been associated and a wide range of clinical presentations. The most common is an indurated erythematous-violaceous plaque with a vascular appearance that may be associated with local pain and hair growth or sweating. In most cases, it usually regresses, leaving an area of atrophy on the affected skin; however, various treatments have been described, including topical steroids. We report the case of a 5-month-old female with a plaque-type neoformation on the left shoulder with a histological diagnosis of tufted angioma with improvement of the dermatosis and mobility after treatment.

KEYWORDS: *congenital tufted angioma, congenital, angioma, vascular, topical steroids.*

Introducción

El angioma en penacho congénito es una neoformación vascular benigna poco frecuente, de la que se conoce poco sobre su fisiopatología,¹ sin embargo, se han descrito algunos genes que lo involucran con otras neoformaciones vasculares, como el hemangioendotelio kaposiforme.¹⁰ Su presentación clínica es variable; suele aparecer como una mácula o placa eritematoviolácea de aspecto vascular, de bordes mal definidos o irregulares, asociada a aumento de la sudoración o densidad del pelo en su superficie.⁴⁻⁷ En el abordaje diagnóstico y terapéutico es importante considerar que se puede complicar con el

fenómeno de Kassabach-Merrit.⁹ La mayoría de los casos suelen involucionar dejando una zona de atrofia cutánea importante sin otras complicaciones.¹¹ Existen algunas opciones terapéuticas como el uso de esteroides tópicos,¹⁶ ácido acetilsalicílico oral,¹² timolol,¹⁷ sirolimus,^{14,15} entre otros.^{13,18} Presentamos el caso de una bebé de cinco meses de edad, quien respondió de forma adecuada al tratamiento tópico con clobetasol 0.05%.

Presentación del caso

Paciente de cinco meses de edad que fue llevada al Servicio de Dermatología con una dermatosis localizada en

CORRESPONDENCIA

Dra. Clariza Infante Fernández ■ claricif@gmail.com ■ Teléfono: 55 4000 3000, ext. 1410
Calzada de Tlalpan 4800, Colonia Belisario Domínguez, Sección XVI, C.P. 14080, Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México

el hombro izquierdo, caracterizada por una neoformación tipo placa de bordes irregulares, mal definidos, violácea, indurada, con presencia de dermatosis desde los 15 días de vida, con limitación para mover el hombro afectado (figuras 1 y 2). Se realizó toma de biopsia en huso, la cual reportó una neoformación subcutánea de estirpe vascular dispuesta en lóbulos, constituida por células endoteliales



Figura 1. Fotografía clínica de la paciente a su llegada al Servicio de Dermatología.



Figura 2. Fotografía clínica donde se observa de forma detallada una placa eritematoviolácea, de bordes irregulares, mal definidos, de aspecto indurado.

monomorfa con estructuras vasculares alargadas y cada lóbulo bien delimitado por tabiques fibrosos, compatible con angioma en penacho congénito (figuras 3 y 4). Se inició tratamiento con clobetasol 0.05% cada 12 horas durante un mes, luego se redujo a cada 24 horas por un mes, la paciente mostró mejoría notable en la reducción de la induración de la lesión y permitió la movilidad de la extremidad afectada (figura 5).

Discusión

El angioma en penacho congénito, también conocido como angioblastoma de Nakagawa o *tufted angioma*, fue descrito inicialmente por Nakagawa en 1949, y de acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)

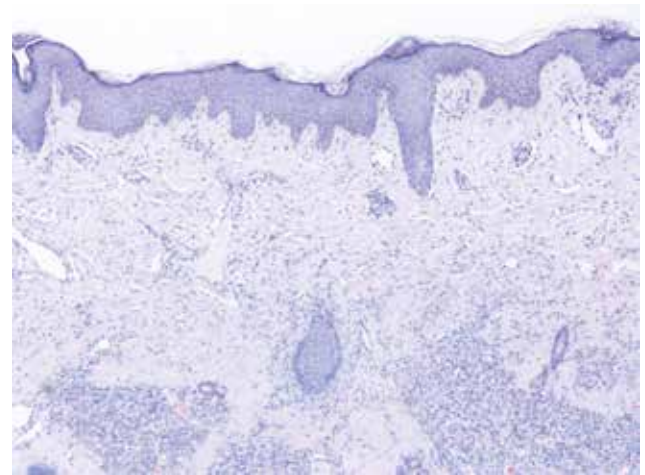


Figura 3. Neoformación subcutánea de estirpe vascular dispuesta en lóbulos, que abarca desde la dermis reticular superficial hasta la dermis media (tinción hematoxilina-eosina, 10×).

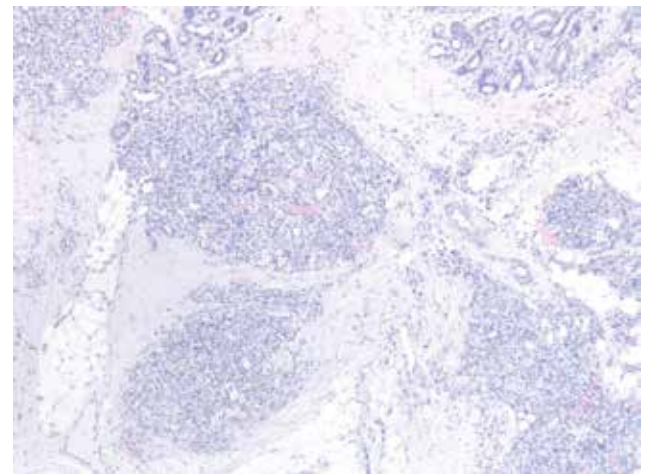


Figura 4. Se observa una proliferación de células endoteliales monomorfas. Cada lóbulo está separado por tabiques fibrosos que dan un aspecto en penacho (tinción hematoxilina-eosina, 40×).



Figura 5. Imagen de la neoformación después de dos meses de tratamiento con clobetasol 0.05% tópico. El aplanamiento de la lesión es notable.

de 2013, se ubicó entre los tumores vasculares benignos.¹ Su causa y fisiopatología aún no están claras, pero se ha descrito un incremento de factores angiogénicos que permiten la formación de lóbulos capilares.² Se han descrito algunas mutaciones genéticas, como en los genes *NRAS* y *GNA14*, que comparten mutaciones con el hemangioendotelioma kaposiforme, por lo que se postula que pueden pertenecer a un espectro de la misma entidad.³

Clínicamente es muy variable y se debe sospechar ante la presencia de una lesión eritematosa con bordes mal definidos, indurada, profunda, incluso que involucre el músculo y asociado a dolor. En una serie de nueve casos realizada en España, 66% de los casos se presentaron como una placa indurada, eritematoviolácea o de aspecto vascular.⁴ Una de las características clínicas de estas neoformaciones es que pueden tener una mayor densidad de pelo o sudoración.⁵

Las formas diseminadas son raras, pueden llegar a más de cien lesiones.⁶ Es más frecuente en hombres y la topografía más habitual incluye el tronco, el cuello y las extremidades. Sin embargo, también pueden afectar los párpados, las orejas, los labios y la mucosa oral.⁷

En el abordaje diagnóstico se recomienda realizar ultrasonografía, tomografía axial computarizada y/o resonancia magnética para valorar si hay invasión a estructuras profundas u otros órganos en caso de dolor con dificultad para mover una extremidad o velocidad de crecimiento acelerada.¹

El estudio histopatológico muestra una neoformación que involucra hasta el tejido celular subcutáneo, con presencia de lóbulos capilares en patrón de “balas de cañón”, con células endoteliales rodeadas de pericitos y vasos lin-

fáticos en semiluna en la periferia, con marcadores de inmunohistoquímica GLUT-1 negativo y WT-1, CD31, CD34, D2-40, LYVE-1 y Prox-1 positivos.⁸

Se han descrito tres patrones clínicos en los angiomas en penacho: sin complicaciones, con fenómeno de Kasabach-Merrit y con coagulopatía crónica sin trombocitopenia. El fenómeno de Kasabach-Merrit involucra trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, disminución de fibrinógeno, elevación de dímero-D y se presenta hasta en 38% de los casos de angioma en penacho.⁹ Se han asociado mutaciones genéticas a mayor presencia de este fenómeno, particularmente del gen *GNA14* en esta estirpe de tumores.¹⁰

Los principales diagnósticos diferenciales que se deben considerar son: hemangioma infantil, granuloma piógeno, hemangioma congénito no involutivo y el hemangioendotelioma kaposiforme.¹¹

En la serie de cinco casos estudiada por Browning y colaboradores en 2006, reportaron que estos tumores tienden a involucionar en un lapso de uno a cuatro años sin tratamiento, y suelen dejar como complicación atrofia cutánea.¹¹

Además de la vigilancia clínica, se han propuesto otros esquemas de tratamiento como ácido acetilsalicílico,¹² rapamicina,¹³ sirolimus,^{14,15} esteroides tópicos,¹⁶ timolol gel 0.5% tres veces por día¹⁷ e incluso escisión quirúrgica. En casos de lesiones muy dolorosas, se han reportado casos exitosos tratados con tacrolimus 0.1% dos veces al día, con resultados aceptables después de 40 semanas.¹⁸

En el caso de nuestra paciente, se realizaron exámenes de laboratorio que incluyeron biometría hemática, tiempos de coagulación y dímero-D, los cuales resultaron en rangos normales y no se evidenció fenómeno de Kasabach-Merritt, por lo que recibió tratamiento con clobetasol crema 0.05% cada 12 horas durante un mes, y posteriormente cada 24 horas por un mes, con el cual se observó una mejoría importante en la induración de la lesión y la movilidad del hombro afectado.

Conclusiones

El angioma en penacho congénito es una neoformación vascular poco común, de presentación clínica variable, en el que es importante descartar el fenómeno de Kasabach-Merritt como complicación del mismo. Aunque la historia natural de esta entidad es la involución, cuando se asocia a dolor o inmovilidad de alguna extremidad es importante comenzar tratamiento médico, en nuestro caso, hubo una rápida y adecuada respuesta al tratamiento con esteroide de alta potencia tópico por dos meses, por lo que se propone como una alternativa a la vigilancia clínica,

con resultados efectivos a corto plazo en caso de limitación de la movilidad de la extremidad afectada.

BIBLIOGRAFÍA

1. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, Childhood vascular tumors treatment (PDQ®): health professional version. En *PDQ cancer information summaries*, National Cancer Institute (Estados Unidos), 2022. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK343452/#CDR0000774170__3.
2. Da Silva CM, Schettini APM, Santos M y Chirano CAR, Tufted angioma, *An Bras Dermatol* 2017; 92:742-3. Disponible en: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175896>.
3. Ten Broek RW, Koelsche C, Eijkelenboom A, Mentzel T, Creyten D, Vokuhl C *et al.*, Kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma: (epi)genetic analysis including genome-wide methylation profiling, *Ann Diagn Pathol* 2020; 44:151434. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2019.151434>.
4. Martínez AV, Sánchez LC, Martínez AE, Cubells JE, Bosch IF, De Miquel VA *et al.*, Angiomas en penacho en la infancia. Serie de 9 casos y revisión de la literatura, *An Pediatr* 2015; 83:201-8. doi: 10.1016/j.anpedi.2014.10.018.
5. Wang L, Liu L, Wang G y Gao T, Congenital disseminated tufted angioma, *J Cutan Pathol* 2013; 40:405-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/cup.12089>.
6. Rambhia KD y Khopkar US, Tufted angioma, *Indian Dermatol Online J* 2016; 7:62-3. Disponible en: <https://doi.org/10.4103/2229-5178.174313>.
7. Putra J y Al-Ibraheemi A, Vascular anomalies of the head and neck: a pediatric overview, *Head Neck Pathol* 2021; 15:59-70. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s12105-020-01236-x>.
8. Johnson EF, Davis DM, Tollefson MM, Fritchie K y Gibson LE, Vascular tumors in infants: case report and review of clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of infantile hemangioma, pyogenic granuloma, non-involuting congenital hemangioma, tufted angioma, and kaposiform hemangioendothelioma, *Am J Dermatopathol* 2018; 40:231-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/dad.0000000000000983>.
9. Mehrotra K, Khunger N, Sharma S, Muradia I, Chakravarty P y Kathuria S, Tufted angioma with coagulopathy: a dermoscopic evaluation and successful treatment, *Int J Dermatol* 2021; 60:e379-81. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/ijd.15593>.
10. Lim YH, Fraile C, Antaya RJ y Choate KA, Tufted angioma with associated Kasabach-Merritt phenomenon caused by somatic mutation in GNA 14, *Pediatr Dermatol* 2019; 36:963-4.
11. Browning J, Frieden I, Baselga E, Wagner A y Metry D, Congenital, self-regressing tufted angioma, *Arch Dermatol* 2006; 142:749-51. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/archderm.142.6.749>.
12. Feito-Rodríguez M, Sánchez-Orta A, De Lucas R, López-Gutiérrez JC, Ruiz-Bravo E, Baselga E *et al.*, Congenital tufted angioma: a multicenter retrospective study of 30 cases, *Pediatr Dermatol* 2018; 35:808-16. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/pde.13683>.
13. Escudero-Góngora MM, Corral-Magaña O, Gómez C y Martín-Santiago A, Topical rapamycin: an additional therapeutic option for tufted angioma in adults, *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109:192-4. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.04.026>.
14. Mariani LG, Schmitt IR, García CD y Kiszewski AE, Low dose sirolimus treatment for refractory tufted angioma and congenital kaposiform hemangioendothelioma, both with Kasabach-Merritt phenomenon, *Pediatr Blood Cancer* 2019; 66:e27810. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/pbc.27810>.
15. Ragab IA, Abdel-Kader SM, Abou Zeid AA, Mohammad SA, Abdel Raheem HG y Aly NH, A successful tale of sirolimus treatment in refractory vascular tumors, *J Pediatr Surg Case Rep* 2022; 78:102180. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2022.102180>.
16. Pfister BK, King EC, Samet JD, Gulliver J y Wolf SF, Tufted angioma of the index finger middle phalanx, *J Am Acad Orthop Surg Glob Res Rev* 2022; 6. Disponible en: <https://doi.org/10.5435/JAOSGlobal-D-21-00301>.
17. Behera B, Remya R, Chandrashekar L, Thappa DM y Gochhait D, Tufted angioma successfully treated with topical timolol gel-forming solution, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2021; 87(4):581-4. doi: 10.25259/IJDVL_822_20.
18. Xiao Y, Hao D, Li Y, Ji Y y Jiang X, Topical tacrolimus reduces the severe pain of tufted angioma: case report, *Dermatol Ther* 2020; 33:e14412. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/dth.14412>.