

Angioma serpiginoso

Angioma Serpiginosum

S. Yáñez- Díaz, J. F. Val-Bernal, M. González-López, J. H. Fernández-Llaca

Servicio de Dermatología. Departamento de Anatomía Patológica.
Hospital Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander. España

Correspondencia:

Sonsoles Yáñez-Díaz. Departamento de Medicina y Psiquiatría. Edificio
Escuela de Enfermería. Avda de Valdecilla S/N. 39008 Santander. España
e-mail: yanezs @ unican.es
Tel.: +34 942 202523 / +34 942 201990 Fax: +34 942 201695

Resumen

El Angioma Serpiginoso es un proceso poco frecuente de etiología desconocida, que predomina en mujeres y suele comenzar en niños y adolescentes. Aunque hay formas familiares, la mayoría de los casos son esporádicos. Se caracteriza por lesiones asintomáticas, puntiformes, eritematosas o purpúricas, que progresan lentamente con disposición irregular adoptando un patrón serpiginoso, de donde deriva su nombre. En la histología se observan capilares dilatados, aislados o en grupos, localizados en las papilas dérmicas y en dermis reticular superficial. Presentamos dos casos de Angioma Serpiginoso en dos adolescentes, uno de características típicas, con inicio en la infancia, en una mujer, y localizado en extremidad inferior. El otro paciente era un varón con lesiones en tronco y extremidad superior, que comenzaron a los pocos meses de vida. En ambos casos los hallazgos histológicos fueron similares con capilares dilatados y aumentados en número localizados en dermis papilar y reticular superficial.

El conocimiento de esta entidad poco frecuente y de manifestaciones variables permite el diagnóstico clínico, y evita la confusión con otros tipos de lesiones vasculares que pueden requerir exploraciones complementarias.

Palabras clave: angioma, angioma serpiginoso, púrpura

Summary

Angioma serpiginosum is a rare condition of unknown etiology. This process usually begins in childhood or adolescence. Females being are commonly more affected than males. Although there are familial forms most cases are sporadic. This condition is characterized by the appearing of multiple, asymptomatic pin-sized, vascular erythematous or purpuric lesions that progress slowly, and adopt a serpiginous pattern of distribution. The lesions locate on any part of the body and do not regress.

Histologically, single or grouped, ectatic, congested, capillary vessels in the papillary dermis and occasionally in the upper reticular dermis are observed. We here report two adolescent patients with angioma serpiginosum. One case was a female who presented typical lesions in one leg since the infancy. The other case was a male who developed lesions in trunk and upper extremity a few months after being born. In both cases histological findings were similar with proliferated, dilated capillaries in dermal papillae or in the superficial reticular dermis. It is important to distinguish this rare condition to avoid misdiagnosis. Misinterpretation of the other kind of vascular lesion may require ancillary studies.

Key words: angioma, angioma serpiginosum, purpura

El Angioma Serpiginoso se describió por primera vez en 1889 por Hutchinson[1], y desde entonces son escasas las referencias encontradas en la literatura. Es un proceso adquirido, que se presenta con lesiones puntiformes, eritematosas o purpúricas, no palpables, asintomáticas, que predominan en extremidades inferiores en mujeres. La característica clínica a la que debe su nombre, es la lenta progresión de las lesiones, que se extienden de forma irregular adoptando un patrón serpiginoso o arciforme. Presentamos dos casos de Angioma Serpiginoso, uno típico, localizado en extremidad inferior derecha de una mujer, y una forma poco frecuente, de inicio a los pocos meses de vida, muy extensa, afectando tronco y extremidad superior derecha en un varón.

Casos clínicos

Caso 1

Varón de 13 años, sin antecedentes personales ni familiares destacables, que consultó por lesiones puntiformes, rojopurpúricas, asintomáticas, que comenzaron a los pocos meses de vida en región anterior derecha de tórax (Fig 1), extendiéndose progresivamente de forma irregular afectando brazo, antebrazo, y zona cubital de la mano derecha (Fig. 2). En un año de seguimiento las lesiones han aumentado.

Caso 2

Mujer de 14 años, sana, que presentaba desde los 10 años



Figura 1: Caso 1. Lesiones rojopúrpuras agrupadas con disposición irregular en tórax.



Figura 2: Caso 1. Afectación de brazo, antebrazo y mano.



Figura 3: Caso 1. Lesiones purpúricas, puntiformes en cara externa de pie y tobillo derecho.

lesiones asintomáticas, maculosas, purpúricas, puntiformes, agrupadas sin confluir, en cara interna de pie y tobillo derecho (Fig 3), que posteriormente se extendieron a cara interna de muslo derecho. Tres años más tarde las lesiones en muslo aumentaron permaneciendo estables el resto.

No había en ningún caso antecedentes familiares de lesiones similares, y el resto de la exploración cutáneo mucosa fue normal.

En ambos pacientes en el estudio histopatológico se observaron hallazgos similares: capilares dilatados y aumentados en número en dermis papilar y dermis reticular superficial. No se evidenciaron células inflamatorias ni presencia de hemosiderofagos (Fig 4).

Comentario

El Angioma Serpiginoso es una alteración vascular adquirida, poco frecuente, que simula púrpura. Fue descrito por Hutt-

chinson en 1889, como una forma peculiar de “enfermedad nevoide infectiva y serpiginosa” [1]. Actualmente se considera debido a la proliferación de células endoteliales y neoformación vascular, y no sólo por dilatación de capilares preexistentes, por lo que se incluye en las neoplasias vasculares benignas [2, 3].

La edad de inicio es muy variable, generalmente se inicia en niños y jóvenes, aunque puede comenzar en adultos [3, 4]. Sólo hemos encontrado un paciente, que como en nuestro caso, se diagnosticó a los pocos meses de vida 5. Predomina en mujeres y se ha descrito raramente en varones [3-6].

Se caracteriza por lesiones maculosas, asintomáticas, de color rojo o purpúrico, agrupadas, que progresan lentamente durante meses o años, con aparición de nuevas lesiones satélites adoptando un patrón serpiginoso; esta progresión suele ocurrir en los pacientes más jóvenes, permaneciendo estable en adultos, también puede regresar parcial o completamente [7,8]. En ocasiones presenta un fondo eritematoso y no hay descamación, atrofia, inflamación, hemorragia ni pigmentación.

Aunque puede afectar cualquier localización excepto mucosas, predomina en extremidades, fundamentalmente extremidades inferiores donde suele ser unilateral. Con menor frecuencia son lesiones bilaterales y asimétricas [7]. Raramente se localiza en tronco [3, 9], asociado a lesiones en extremidades, y es excepcional la afectación palmoplantar [4]. La extensión es muy variable, desde formas localizadas y apenas evidentes, a otras muy extensas. Katta y Wagner describen un caso generalizado, con lesiones en cuello, extremidades superiores e inferiores y amplias zonas del tronco [10].

No hay manifestaciones sistémicas, representando únicamente un problema estético, sólo en un caso se encontró afectación ocular y neurológica [11].

La etiología es desconocida. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se ha descrito afectación familiar, con pa-

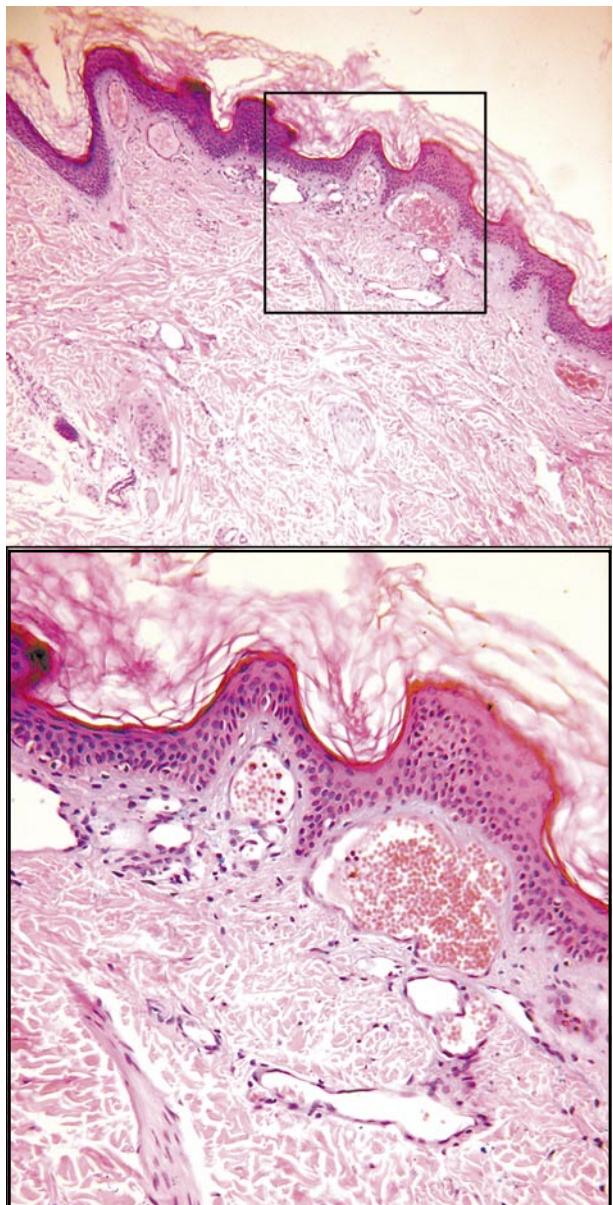


Figura 4: Caso 2. Aspecto microscópico del angioma serpiginoso. En la imagen izquierda se ilustra una panorámica de la piel mostrando capilares aislados, congestivos, de finas paredes en el dermis papilar. En la imagen derecha se observa un detalle de la lesión con capilares proliferados, congestivos, en el dermis superior.

trón de herencia autosómico dominante, y alta penetrancia en mujeres. Se ha considerado que los casos esporádicos representarían mutaciones espontáneas [7].

Cox y Paterson sugieren que el Angioma Serpiginoso es un proceso secundario a altos niveles de estrógenos [12] y Newman que podría representar una respuesta anormal a la exposición al frío [13].

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. La escasa frecuencia de este proceso, y las características clínicas, con afectación predominante en extremidades inferiores, hizo que se incluyera entre las dermatosis purpúricas pigmentadas, que aunque al inicio pueden ser clínicamente similares, la extravasación hemática y pigmentación posterior los diferencian. Recientemente se ha destacado la utilidad de la microscopía de epiluminescencia para diferenciarlo de dermatosis purpúricas [5].

En el estudio histológico se observan capilares dilatados aislados o en grupos, en dermis papilar y en ocasiones también en el dermis reticular superficial [5]. No se observan infiltrados inflamatorios perivasculares, extravasación hemática, ni depósitos de hemosiderina [7, 10]. La epidermis es normal.

Mediante microscopía electrónica se ha encontrado que las paredes capilares están constituidas por dos capas, una interna con depósitos de material fibrilar, y otra externa constituida por haces de colágeno [3]. Es característico el hallazgo de proyecciones de la luz en el endotelio, formándose cavidades en el citoplasma de las células endoteliales [3]. Se han descrito numerosos pericitos de disposición concéntrica [14].

No hay ningún tratamiento preventivo para evitar la aparición de nuevas lesiones. Dada la gran variabilidad de extensión y expresión clínica, como se observa en nuestros casos, hay pacientes que no solicitan tratamiento, sin embargo las formas extensas pueden ser muy desfigurantes y causar alteraciones psicológicas. El tratamiento con láser de colorante pulsado es muy eficaz consiguiendo en ocasiones resolución completa del cuadro [9].

Conclusiones

El angioma serpiginoso es una entidad poco frecuente que puede plantear diagnósticos diferenciales con otros procesos como la telangiectasia nevoide unilateral, púrpuras pigmentarias, angioma planos e incluso angioqueratoma corporis diffusum.

Es posible que las formas menos expresivas de angioma serpiginoso no sean motivo de consulta o bien no se diagnostiquen como tal, por lo que debe tenerse en cuenta para evitar confusiones con estas dermatosis, fundamentalmente en aquellos casos de aparición precoz o mayor extensión para evitar exploraciones innecesarias.

Bibliografía

1. Hutchinson, J. A peculiar form of serpiginous and infective naevoid disease. *Arch Surg* 1889;1: 275.
2. Requena L, Sanguiza O. P. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 887-920.
3. Kumakiri M, Katoh N, Miura, Y. Angioma serpiginosum. *J Cutan Pathol* 1980; 7: 410-421.
4. Barker L.P, Sach P. M. Angioma serpiginosum, a comparative study. *Arch Dermatol* 1965; 92: 613- 620.
5. Ohnishi T, Nagayama T, Morita T, Miyazaki T, Okada H, Ohara K, Watanabe S. Angioma serpiginosum . A report of two cases identified using epiluminescence microscopy. *Arch Dermatol* 1999; 135: 1366-1368.
6. Al Hawsawi K, Al Aboud K, Al Aboud D, Al Githami A. *Pediatric Dermatol* 2003; 20:167-168
7. Marriot P.J, Munro D.D, Ryan T. Angioma serpiginosum, familial incidence. *Br J Dermatol* 1975; 93: 701-706.
8. Frain-Bell W. Angioma serpiginosum. *Br J Dermatol* 1957 ;69: 251-268.
9. Long CC, Lanigan SW. Treatment of angioma serpiginosum using a pulsed tunable dye laser. *Br J Dermatol* 1997; 136: 631- 632.
10. Katta R, Wagner A. Angioma serpiginosum with extensive cutaneous involvement. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 384-385.
11. Gautier-Smith PC, Sanders MD, Sanderson KV. *Br J Ophthalmol* 1971 ; 55: 433-443.
12. Cox NH, Paterson WD. Angioma serpiginosum: a simulator of purpura. *Postgrad Med J*. 1991; 67: 1065-1066.
13. Neumann E. Some new observations on the genesis of angioma serpiginosum. *Acta Derm Venereol* 1971; 51:194-198.
14. Chavaz P, Laugier P, Angiome serpiginieux de Hutchinson: etude ultrastructurale. *Ann Dermatol Venereol* 1981; 108: 429-436.