

Caso clínico

Angioma en penacho. A propósito de un caso

Maribel González González,* María Guadalupe Olgún García,**
 María Enriqueta Morales Barrera,*** Fabio Iván Anzueto Sánchez,****
 Christian Nataly Flores Ruvalcaba*****

RESUMEN

El angioma en penacho (AP) es una neoplasia vascular poco frecuente manifestada durante los primeros años de vida, sin predominio de sexo. Su topografía habitual es a nivel de la cabeza, cuello y tronco, con una morfología clínica variable. En este artículo se comunica el caso de una paciente de 14 años, con diagnóstico de AP, con una topografía poco habitual, además se hace una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Angioma en penacho, neoplasia vascular, topografía inusual.

ABSTRACT

Tufted angioma (TA) is a rare vascular neoplasm that appears in the first years of life, with no gender predominance; topography is usual in head, neck and trunk, with variable clinical presentation. In this article, we present the case of a 14 year old female patient with TA, with unusual topography, and we made a brief review of the literature.

Key words: *Tufted angioma, vascular neoplasm, unusual topography.*

INTRODUCCIÓN

Inicialmente, el angioma en penacho (AP) fue descrito en 1949 por Nakagawa como un angioblastoma.¹ En 1971, McMillan lo consideró como un «hemangioma capilar progresivo». En 1976, Wilson Jones comunicó una serie de casos y propuso se utilizara el término «angioma en penacho adquirido» con base en las características histológicas de la enfermedad.² Finalmente, Jones y Orkin, en 1989, lo denominaron angioma en penacho.³ Desde 1996 se le clasifica dentro de las tumoraciones vasculares, según los lineamientos propuestos por Mulliken y Young en la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares.⁴

Hasta ahora, se han comunicado más de 200 casos, principalmente en la literatura japonesa. Se han publicado casos familiares, y hasta el momento no se ha documentado transformación maligna.⁵

No hay predominio de género y la mayoría de los casos se presenta antes de los cinco años de edad. Existen pocas publicaciones de lesiones congénitas o que se desarrollen en la vida adulta. La topografía habitual es a nivel de la cara, cuello, hombros y la región superior del tórax, siendo menos frecuente en los miembros inferiores.^{3,6,7,12}

La apariencia clínica de estas lesiones es polimorfa, se puede manifestar por máculas o placas infiltradas o neoformaciones exofíticas que varían en color, del rojo al violáceo o café. Su tamaño es diverso, y a veces muestran distribución lineal. En ocasiones, se acompaña de hipertricosis e hiperhidrosis. Generalmente es asintomático, aunque a veces los pacientes manifiestan alteraciones en la sensibilidad, e incluso dolor. En algunos enfermos con tumores de gran tamaño se asocia el fenómeno de Kasabach-Merritt.⁵⁻⁹

Aparece durante el primer año de vida y crece lentamente durante meses o años con estabilización posterior. Tienden a la involución espontánea. Los

* Dermatopatóloga.

** Dermatóloga.

*** Dermatóloga pediatra.

**** Residente segundo año.

***** Residente primer año.

AP adquiridos o de aparición tardía generalmente persisten.^{9,10}

Histológicamente se observa la presencia de lobulillos ovoides de capilares estrechamente empaquetados y circunscritos que se ubican en la dermis y que pueden extenderse hasta el tejido celular subcutáneo. Las células endoteliales se disponen en espiral alrededor de los plexos vasculares dando la apariencia de un «cañón». La luz vascular se encuentra disminuida y comprimida por las grandes células endoteliales de los vasos sanguíneos, las cuales hacen saliente en las paredes vasculares circundantes, adoptando así una morfología en semiluna característica de los AP.^{10,11}

El diagnóstico diferencial del AP incluye al granuloma piógeno, hemangioma infantil, la mancha en vino de Oporto, angiomatosis bacilar, linfangioma, hemangiopericitoma, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma kaposiforme y al miofibroma infantil.^{2,11}

Aún no se han establecido guías terapéuticas para el manejo del AP. Se sugiere en la mayoría de los casos un tratamiento conservador, sólo con observación periódica y requieren sólo escisión quirúrgica quienes desarrollen un compromiso funcional o de órganos, que cursen con síntomas importantes, o por la necesidad de mejorar la apariencia física de la lesión.⁶ En algunas comunicaciones de casos se ha utilizado el láser con luz pulsada intensa.^{12,13}

Cuando existe una complicación asociada, por ejemplo, en el caso del fenómeno de Kasabach-Merrit,⁶ pueden utilizarse corticoides sistémicos, aplicación de compresión, embolización, antifibrinolíticos, inhibidores de la agregación plaquetaria e irradiación, así como el uso de interferón alfa 2A.¹⁴



Figura 1. Aspecto general de la dermatosis.



Figura 2. A mayor acercamiento, se puede observar zona de ulceración y costras sanguíneas.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 14 años de edad, originaria y residente de México, D.F. que acudió por una dermatosis localizada en el miembro inferior izquierdo que afecta dorso del pie y la región proximal de los últimos tres ortejos, predominando en la cara lateral externa y constituida por numerosas manchas vasculares, así como por varias neoformaciones de aspecto nodular, de tamaño variable, que confluyan formando placas, la mayor de ellas cubierta por costras sanguíneas y ulcerada en la superficie. Su evolución era crónica, acompañada de prurito ocasional y dolor. En el resto de piel y anexos, no se encontraron alteraciones (**Figuras 1 y 2**).

Acudió a la consulta por presentar «venas» en el pie izquierdo desde el nacimiento, las cuales incrementaron de tamaño paulatinamente, ocasionalmente con dificultad a la deambulación. Con el diagnóstico inicial de malformación vascular a clasificar, se decidió realizar una biopsia incisional cuyos cortes mostraron una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, aplanamiento de los procesos interpapilares e hiperpigmentación de la capa basal. En el espesor de la dermis y tejido celular subcutáneo se observaron numerosos vasos neoformados dilatados, cuya pared estaba formada por una capa de células endoteliales, los cuales se disponían en lóbulos (**Figuras 3 a 5**). El diagnóstico histopatológico fue de AP.

COMENTARIO

El interés de comunicar este caso radica en que se trata de una patología dermatológica congénita poco

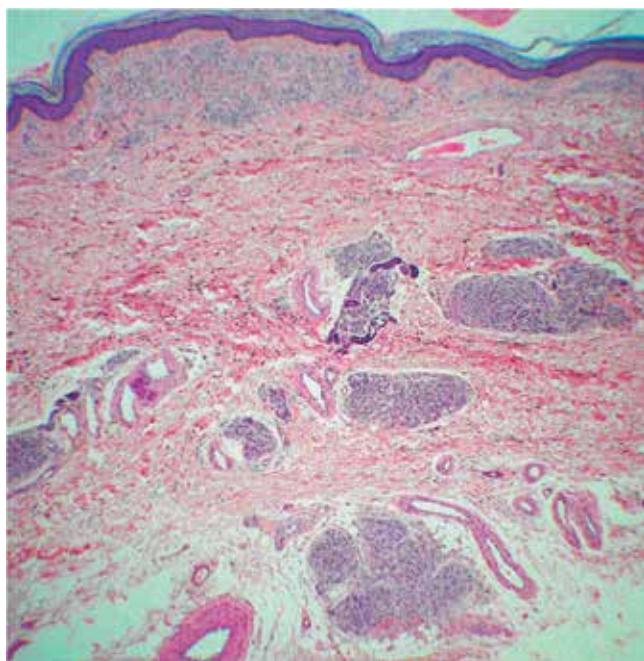


Figura 3. Presencia de lobulillos ovoides en el espesor de la dermis y tejido celular subcutáneo (H&E 4x).

frecuente, con una topografía poco habitual, ya que según lo descrito en la literatura internacional, este tipo de lesiones predomina en la cara, cuello y tórax.

Al momento de su evaluación, la paciente no cumplía con criterios para tratamiento quirúrgico, por lo que únicamente se indicó manejo conservador, con el uso de medias elásticas compresivas, con lo que evolucionó favorablemente, con disminución en el grosor de las lesiones y del dolor.

En general, el pronóstico de estos pacientes es bueno para la vida y la función, siempre y cuando la lesión no se localice en un área de alto riesgo y el enfermo permanezca en observación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nakagawa K. Case report of angioblastoma of the skin. *Jpn J Dermatol.* 1949; 59: 92-94.
2. Wong SN, Tay YK. Tufted angioma. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19(5): 388-93.
3. Lee B, Chiu M, Soriano T, Craft N. Adult-onset tufted angioma: A case report and review of the literature. *Cutis.* 2006; 78: 341-345.
4. Roche E, Lopez JM. New approach of the classification of vascular anomalies. *Phlébologie.* 2010; 63 (3): 31-38.
5. Al-Za'abi AM, Ghazarian D, Greenberg GR, Shaw JC. Eruptive tufted angiomas in a patient with Crohn's disease. *J Clin Pathol.* 2005; 58: 214-216.
6. Daniello CA y cols. Angioma en penacho (angioblastoma de Nakagawa). Consideraciones sobre la influencia de las hormonas sexuales

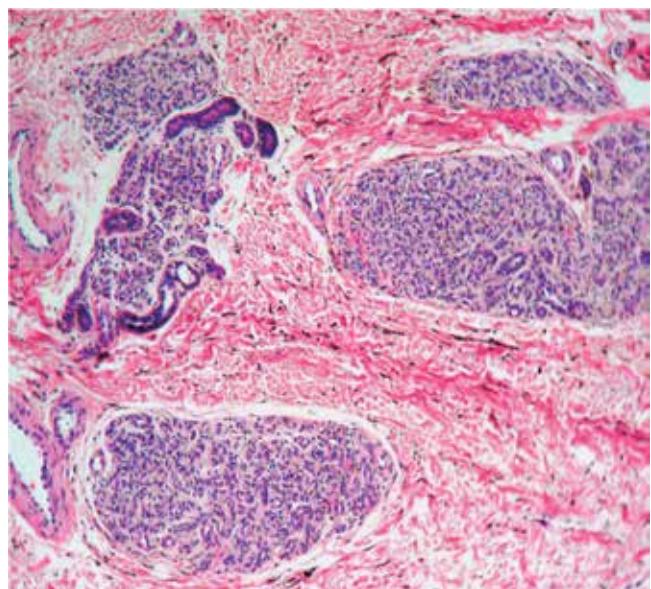


Figura 4. Lobulillos formados por vasos capilares (H&E 10x).

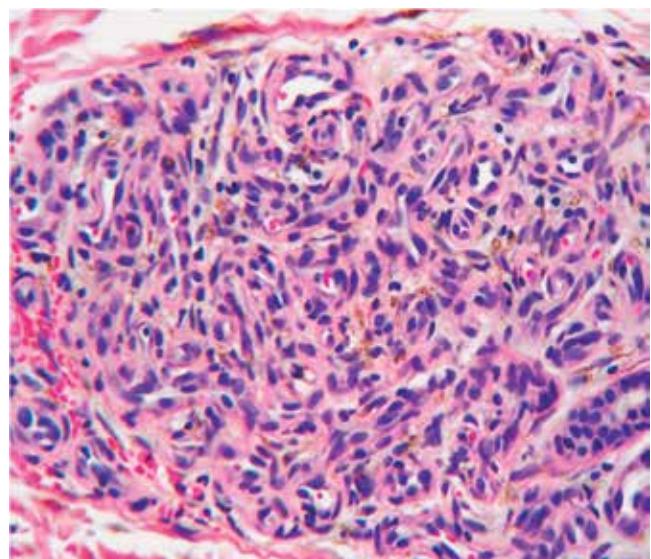


Figura 5. Vasos neoformados cuya pared está formada por células endoteliales (H&E 40x).

7. Browning J, Frieden I, Baselga E, Wagner A, Metry D. Congenital, self-regressing tufted angioma. *Arch Dermatol.* 2006; 142: 749-751.
8. Wang et al. A congenital disseminated tufted angioma. *J Cutan Pathol.* 2013; 40: 405-408.
9. Barcoa D, Baselga E, Ribé A, Alomar A. Angioma en penacho congénito regresivo. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99: 419-427.

10. Elder D. Elenitsas Busalie. Lever's histopathology of the skin. 8a ed. Volumen 1, Editorial Lippincott-Raven; 1992: 1015-1017.
11. Herron et al. Tufted angiomas: variability of the clinical morphology. *Pediatric Dermatology*. 2002; 19 (5): 394-401.
12. Satter EK. Congenital tufted angioma. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19: 445-447.
13. Mahendran R, White S et al. Response of childhood tufted angioma to the pulsed-dye laser. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47 (4): 620-622.
14. González DJ, Moya BM et al. Tratamiento con interferón alfa 2A de la forma severa del síndrome de Kasabach-Merrit de presentación neonatal. *An Esp Pediatr*. 1996; 44: 179-183.

Correspondencia:

Dra. María Guadalupe Olguín García
Dr. Vertiz No. 464, Col. Buenos Aires,
06780, teléfono: 5519 6351
E-mail: olguingog@yahoo.com.mx