

ANGIOMA EN PENACHO CONGÉNITO. PRESENTACIÓN DE UN CASO DE ASPECTO TÍPICO.

Antonio David Pérez-Elizondo

Recibido: 18-9-15
Aceptado: 31-10-16

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 paciente masculino de 2 años de edad con la lesión clínica característica.

Palabras Clave: Angioma en penacho, congénito, lesiones vasculares de la infancia

CONGENITAL TUFT ANGIOMA. A TYPICAL PRESENTATION

ABSTRACT

Tufted angioma is a rare benign vascular tumor with a locally aggressive behavior that appears in early childhood; it may be complicated by the Kasabach – Merritt phenomenon. We report a 2 year old boy with a characteristic clinical lesion.

Key Words: Congenital tufted angioma; tufted angioma; childhood vascular tumors

INTRODUCCION

Descrito por Wilson Jones en 1976 y Orkin en 1989, quienes definen sus características clínico-patológicas distintivas. Anteriormente ya era referido como angioblastoma de Nakagawa en la literatura japonesa. El angioma en penacho es una rara lesión vascular, generalmente adquirida, que afecta a niños y adultos jóvenes. A diferencia de los hemangiomas comunes de la infancia con sus fases evolutivas bien definidas, el angioma en penacho se caracteriza por formaciones pápulo-nodulares o placas rojizo-violáceas infiltradas, exofíticas y de consistencia aumentada al tacto, con eventual sensación dolorosa y presencia de vello lanuginoso e hiperhidrosis intra o perilesional. Tiene un curso crónico que puede remitir con el paso de los años o permanecer estacionario sin cambio favorable alguno. Un pequeño porcentaje de estos tumores vasculares localmente agresivos, al igual que el angioendotelioma kaposiforme de singular similitud, tienen el riesgo potencial de complicarse con el fenómeno de Kasabach-Merritt. Es importante reconocer esta patología de manera temprana y diferenciarla de lesiones como un hemangiopericitoma, miofibroma infantil o un sarcoma congénito; la conducta terapéutica recomendable en casos aislados no complicados es la expectante con vigilancia médica periódica (1-3).

CASO CLINICO

Se atiende a paciente masculino de 2 años 3 meses de edad en el Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño del Instituto Materno-Infantil del Estado de México quien acude con dermatosis ocasionalmente dolorosa localizada en la región lumbar derecha. Se caracteriza por la presencia de una tumoración sobreelevada de forma ovoide bien delimitada de tinte azul verdoso uniforme con vello oscuro no terminal en la superficie y con evidencia de sudoración localizada, de consistencia renitente al tacto, no adherida a planos profundos (Figuras 1 y 2). La madre refiere su presencia desde el nacimiento con crecimiento progresivo hasta el momento de la consulta; niega antecedentes perinatales y personales patológicos de importancia para la enfermedad actual. Es referido a este servicio de dermatología con el diagnóstico presuntivo de nevo angiomatoso de presentación atípica a descartar un linfangioma circunscrito. Se solicitó la protocolización general del paciente incluyendo hemograma completo, tiempos de coagulación y sangrado, exudado faríngeo y análisis de orina; todos los valores resultaron normales. Por su aspecto clínico de tumoración en placa, de naturaleza vascular con vello lanuginoso e hiperhidrosis lesional, se planteó el diagnóstico de un probable angioma en penacho; se solicitó estudio ultrasonográfico y se realizó biopsia para examen histopatológico.

El ecosonograma reporta una malformación superficial con espacios vasculares hiperecogénicos fusiformes agrupados en la dermis (Figura 3). El informe anatomopatológico describe 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

Dermatooncólogo

Hospital para el Niño, Instituto Materno- Infantil del Estado de México
Profesor Titular de la Cátedra de Dermatología, Universidad Autónoma del Estado de México



FIGURA 1. Tumorción cupuliforme de naturaleza vascular en aspecto posterior del tronco.



FIGURA 2. Placa neoformativa sobre elevada azulverdosa con vello y sudoración intralesionales.



FIGURA 3. Imagen obtenida por estudio ecosonográfico de la lesión.

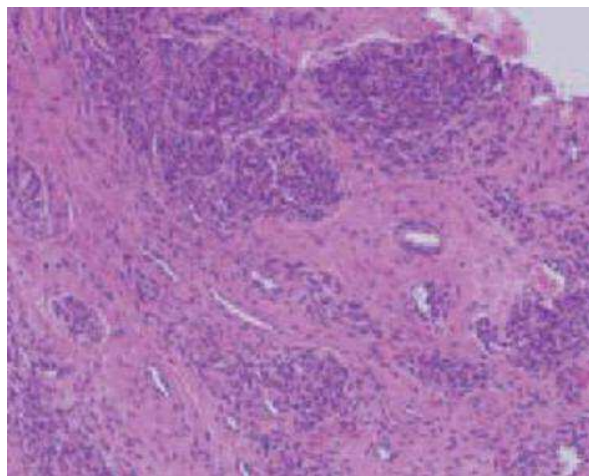


FIGURA 4. Microfotografía del estudio histológico de la lesión vascular de organización glomeruloide



FIGURA 5. Disminución relativa del tamaño y coloración de la lesión a los 4 años de edad.

en patrones espirales 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 (Figura 4).

Previo explicación a los padres de la naturaleza benigna y la ausencia de compromiso orgánico interno, se decide, en forma conjunta, la observación del curso clínico de la lesión en visitas periódicas de control cada seis meses;. Después de dos años de seguimiento ha permanecido sin escaso cambio involutivo (Figura 5).

DISCUSIÓN

El angioma en penacho es una rara lesión angiomatosa

con características clínicas y anatomopatológicas distintivas que se presenta con mayor frecuencia antes de los 5 años de edad y 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 a esta neoformación ya mencionados, 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 a coagulopatía crónica sin trombocitopenia. La complicación más común y grave que sin duda requiere una intervención médica multidisciplinaria es el atrapamiento plaquetario con agrandamiento de la lesión que desencadena una coagulación intravascular diseminada. El súbito aumento lesional con cambio evidente de coloración violáceo-moteada con aparición de petequias y equimosis superficiales o una consistencia pétrea al tacto nos debe hacer sospechar el desarrollo de esta infrecuente complicación potencialmente letal. Esta coagulopatía por secuestro plaquetario en la lesión tegumentaria vascular o síndrome de Kasabach-Merritt es un evento biológico poco común que requiere la participación del pediatra, dermatólogo, hematólogo y otros especialistas relacionados para su manejo médico efectivo. Se debe sospechar ante un incremento súbito del tamaño de la lesión, que además se torna violácea y de consistencia petrea, junto con la aparición de petequias y datos de hemorragia mucocutáneos. A la fecha no existe consenso o guías terapéuticas para el manejo de esta rara patología vascular. Se han intentado la resección quirúrgica, crioterapia con nitrógeno líquido, esteroides tópicos e intralesionales o láser de colorante pulsado con respuestas muy variables (4-8). Como antiinflamatorio y anti agregante plaquetario se ha

utilizado de manera crónica el ácido acetilsalicílico a razón de 5 mg/Kg/día con el objeto de disminuir la intensidad dolorosa y mejorar la apariencia y tamaño lesional (9). Esta opción de manejo fué propuesta a los padres del paciente estudiado, a lo que se negaron de manera absoluta.

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

REFERENCIAS

1. Herron MD, Coffin CM, Vanderhooft SL. Tufted angiomas: Variability of the clinical morphology. *Pediatr Dermatol*. 2002;19:394-401.
2. Osio A, Freitag 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. pp: 512-513.
4. Pieretti ML, Boggio P, Larralde M. Un caso congénito de angioma en penacho *Dermatol Pediatr Latinoam* 2013; 11 (2): 76-78.
5. Barco D, Baselga E, Ribé A, Alomar A. Congenital self-limiting tufted angioma. *Actas Dermosifiliogr*. 2008; 99:423-425.
6. Frieden IJ, Rogers M, Garzon MC. Conditions masquerading as infantile haemangioma: part 1. *Australas J Dermatol*. 2009; 50:77-97.
7. 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*; 64:128-131e.
8. Wong SN, Tay YK. Tufted angioma: a report of five cases. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19:288-93.
9. Javvaji S, Frieden IJ. Response of tufted angiomas to low-dose aspirin. *Pediatr Dermatol*. 2013;1:124-127.