

Angioma en Penacho

Enrique Wagemann¹, Ivo Sazunic², Paula Wagemann³, Peter Hohf⁸

RESUMEN

El Angioma en Penacho es un raro tumor vascular de la infancia, que comparte características con el hemangioendotelioma kaposiforme, teniendo ambos posibilidad de desarrollar Síndrome de Kasabach-Merrit. Presentamos una paciente portadora de un angioma en penacho desde el nacimiento, que hemos seguido por 13 años: clínicamente, con estudios de imágenes y biopsias. El caso presenta similitudes con la literatura, con algunas interesantes peculiaridades en su evolución. Consideramos que por el comportamiento clínico e histológico, el Angioma en Penacho es parte de la misma enfermedad que el Hemangioendotelioma Kaposiforme.

Palabras claves: Angioma en Penacho; tumores vasculares; Kasabach-Merrit; Hemangioendotelioma Kaposiforme.

SUMMARY

Tufted angioma is a rare vascular tumor of childhood that shares features with the Kaposiform hemangioendothelioma, having both tumors the possibility of developing Kasabach-Merrit phenomenon. We report the case of a patient with a tufted angioma since birth, which we have followed for 13 years: clinically, with imaging studies and biopsies. The case presents similarities with literature, with some interesting peculiarities in its evolution. We consider that because of the clinical and histological behavior, Tufted angioma is a part of the same disease that Kaposiform hemangioendothelioma.

Key words: Tufted Angioma; vascular tumors; Kasabach-Merrit; Kaposiform Hemangioendothelioma

El Angioma en Penacho es un tumor vascular raro, más frecuente en la infancia, a veces presente al nacimiento. Puede presentar Síndrome de Kasabach-Merrit, por lo que debe seguirse rigurosamente. El principal diagnóstico diferencial es con Hemangioendotelioma Kaposiforme, con el que comparte características clínicas e histopatológicas. Cuando está presente al nacimiento, en un alto porcentaje involuciona espontáneamente. Presentamos el caso de una paciente que hemos seguido por 13 años.

REPORTE DE CASO

Recién nacido femenino con una placa indurada, firme, violácea, de límites poco precisos, en pantorrilla derecha (Figura 1A). La biopsia demostró un tumor vascular benigno en dermis y parte alta de la hipodermis, con células endoteliales grandes (Figura 1B). La inmuohisto-

química demostró CD31 y CD34 positivos (Figura 1C). Se diagnosticó Angioma en Penacho. Considerando lo cruento de la cirugía, se decidió manejo conservador y expectante. Se usaron corticoides orales, tópicos e intralesionales hasta los 2 años, respondiendo favorablemente. El seguimiento ecográfico demostró involución progresiva. Después del año y medio presentó varios periodos transitorios pero recurrentes de inflamación, con papulovesículas, algunas translúcidas y otras violáceas, de las cuales salía líquido citrino, serosanguinolento o seropurulento (Figura 2A). A veces presentó fiebre, dolor y aparición de lesiones linfangíticas o vasculíticas en la periferia y aumento de temperatura local (Figura 2B). Cuando existió fiebre o material seropurulento se utilizaron antibióticos. Cuando se presentaron lesiones vasculíticas se realizó estudio de coagulación y recuento plaquetario, el que siempre fue normal. A los 3 años se hizo evidente la aparición de hipertriosis en el borde de la lesión. La biopsia a los 4 años demostró que gran parte de la dermis e hipodermis donde antes estaba el tumor, existía fibrosis e islotes tumorales vasculares aislados. Pero, en la dermis reticular alta existían imágenes lacunares no presentes anteriormente (Figura 2C). Después de los 7 años, los episodios inflamatorios y lesiones papulovesiculares se hicieron menos frecuentes. Hoy tie-

¹Escuela de Medicina Concepción, Universidad San Sebastián. ²Laboratorio Histodiagnóstico Málaga, Santiago. ³Interno de Medicina, Universidad de Concepción

Correspondencia: Enrique Wagemann Bull. Correo electrónico: ewagemann@vtr.net. Celular: +56 9 77492271 Dirección: San Martín 920. Oficina 308. Concepción, Chile. Código Postal: 4030000.

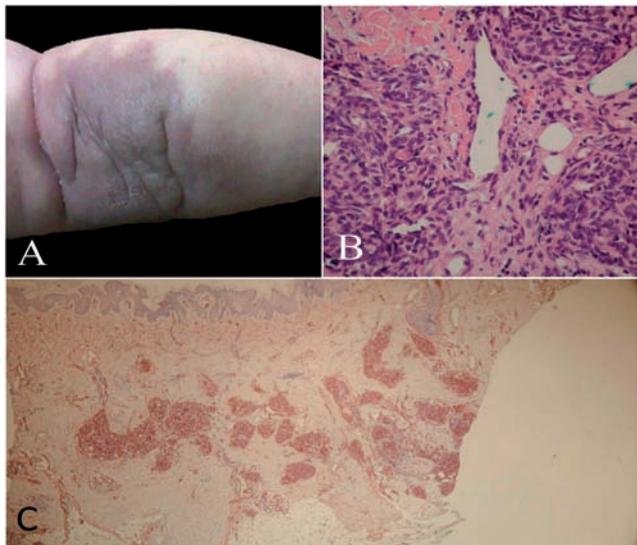


Figura 1
 Angioma en Penacho en periodo RN.
 A. Placa eritematoviolácea infiltrada en parte superior de pantorrilla. B. Células endoteliales grandes que en ciertos sectores protruyen hacia la luz de los vasos. C. CD31 positivo en parte importante del tumor.

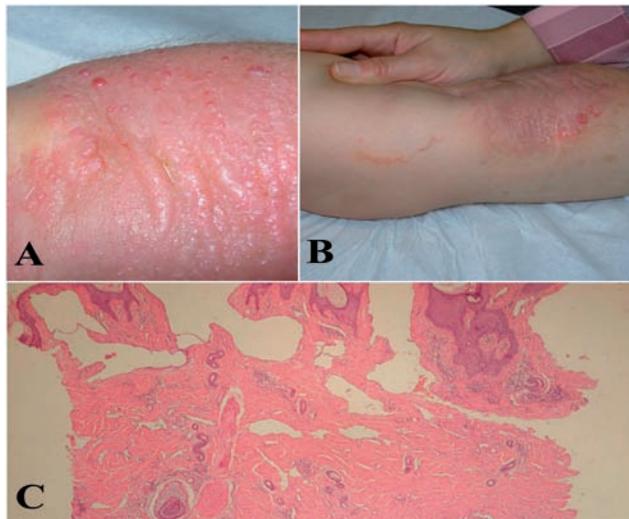


Figura 2
 Angioma en Penacho a los 4 años.
 A. Papulovesículas que eliminan material seroso, sanguinolento o purulento. Hipertrichosis en la periferia. B. Episodio inflamatorio con lesiones vasculíticas, linfagíticas e induración. C. Imágenes linfangiomatosas en dermis y fibrosis cicatricial en gran parte donde previamente existía tumor.



Figura 3
 Angioma en Penacho a los 13 años. Tumor en involución. Residuo tumoral en zona media e interna, rodeado por áreas cicatriciales. Pierna mide 4 cms más de diámetro a nivel del tumor y 2 más en tobillo.

ne 13 años. El tumor impresiona involucionado casi en totalidad (Figura 3), pero la pierna derecha es más ancha que la izquierda.

DISCUSIÓN

El Angioma en Penacho es un tumor vascular infrecuen-

te, descrito por Nakagawa y denominado así por Jones y Orkin basado en la histología.¹ Se manifiesta generalmente en los primeros 5 años, aunque raramente al nacimiento, como nuestra paciente,² pero algunos autores postulan que las lesiones congénitas pudieran ser de hasta un 77%.³ La Incidencia por sexo es similar y las ubicaciones más frecuentes son en parte alta del cuerpo, raramente en extremidades inferiores, como nuestro caso.¹

Presenta lesiones maculares, placas infiltrativas o neofor-maciones exofíticas, color rojo, violáceo o café.⁴ En el caso descrito se manifestó en la forma de una placa erite-matoviolácea. Se describe hipertrichosis e hiperhidrosis,^{1,4} como sucedió con la menor. Habitualmente es asintomá-tico, pero a veces hay dolor, que puede ser consecuencia de la inflamación, como ocurrió con nuestra paciente, o por traumatismo por la ubicación del tumor.⁴

Tiene crecimiento progresivo en los primeros años, lue-go presenta una etapa estacionaria y después una etapa de involución, más aún si es congénito.⁵ Si aparece más tarde en la vida, la posibilidad de reabsorción es menor.⁶ En nuestro caso los antecedentes sugerían justamente que involucionaría.

La histología demuestra un tumor en la dermis y a veces en la hipodermis, con lobulillos ovoides de capilares y cé-lulas endoteliales grandes dispuestas en espiral rodeando la luz vascular. Hay “penachos” de capilares y lóbulos angiomatosos en la dermis, con patrón característico en “balas de cañón”. La protrusión de las células sobre la pared de los vasos confiere el patrón de “semiluna”.⁷ Si bien el tumor es endotelial, a veces hay estructuras lin-fáticas,⁸ como de hecho ocurrió con nuestra paciente a través de los años, ya que no estaban presentes en la pri-mera biopsia. Creemos que estas estructuras pudieran ser la causa de la transudación de líquido descrita como “hiperhidrosis” del tumor.

Inmunohistoquímicamente es Glut 1 y FVIII negativos y CD31 y CD34 positivos.⁴ Muchas veces hay marcación linfática, fenómeno propio del Hemangioendotelioma Kaposiforme y por eso algunos autores, junto a los ele-mentos clínicos, opinan que ambos tumores son diferen-tes grados de la misma enfermedad.^{4,5}

Las alternativas de tratamiento son vigilancia periódica, propranolol oral, escisión quirúrgica y laser.⁴

El 10% puede presentar fenómeno de Kasabach-Mer-rit.⁹ En nuestro paciente, en varias ocasiones presentó lesiones tipo vasculíticas y tumefacción, sospechándose Kasabach-Merrit. Pero siempre se descartaron anom-alías de coagulación. Los signos sugerentes de Kasabach-Merrit son crecimiento rápido y dolor.⁴ En nuestro caso el dolor fue atribuible a traumatismo o sobreinfección.

CONCLUSIÓN

Presentamos un Angioma en Penacho, tumor más fre-cuente en Asia, con cerca de 200 pacientes en el mundo. Pudimos seguirlo por 13 años, conociendo y compren-diendo la historia natural.

Estaba presente al nacimiento e involucionó espontánea-mente, lo que efectivamente ocurriría con los tumores congénitos. Por esto y la difícil resolución quirúrgica se esperó justamente la involución. Pero dejó linfedema, probablemente por los episodios inflamatorios y la fibro-sis cicatricial. No tenemos claro si la cirugía en etapa precoz hubiera dejado una secuela similar.

Por los rasgos clínicos e histopatológicos vistos, creemos también que está estrechamente relacionado con el he-mangioendotelioma kaposiforme.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- González M, Olguín M. Angioma en penacho. A propósito de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2014; 23(3):112-115
- Satter EK, Graham BS, Gibbs NF. Congenital tufted angioma. *Pediatr Dermatol* 2002; 19:445-447
- Martínez AM, Cubells L, Martínez E. Angiomas en penacho en la infancia. Serie de 9 casos y revisión de la literatura. *An Pediatr* 2015; 83:201-208
- Osio A, Fraitag S, Hadj-Rabia S. Clinical spectrum of tufted angiomas in childhood: a report of 13 cases and a review of the literature. *Arch Dermatol* 2010; 146:758-763
- Barcoa D, Baselg E, Ribé A, Alomar A. Angioma en penacho congénito regresivo. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99:419-427
- Lee B, Chiu M, Soriano T. Adult-onset tufted angioma: A case report and review of the literature. *Cutis* 2006; 78:341-345
- Herron E. Tufted angiomas: variability of the clinical morphology. *Pediatric Dermatology* 2002; 19(5):394-401
- Sadeghpour M, Antaya R, Lazova R. Dilated Lymphatic Vessels in Tufted Angioma: A Potential Source of Diagnostic Confusion. *Am J Dermatopathol* 2012; 34(4):400-403
- Maguiness S, Guenther L. Kasabach-Merritt syndrome. *J Cutan Med Surg* 2002; 6:335-339