

**ARTICULO ORIGINAL**

**REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA**

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# Angioma serpiginoso

**ANGIOMA SERPIGINOSUM**



**Abr - Jun 2011 | Vol. 92 N°2**

Artículo Original  
Rev. argent. dermatol. 2011; 92 (2): 4 - 8  
Publicado en línea 2011, Junio / Published online 2011 June  
Angioma Serpiginoso

## Autores | Contacto

JM López Bertrán \*, T Mosquera \*\*, AE Saponaro \*\*\*, MA Marini \*\*\*\*, A Mazzobel \*\*, JG Casas \*\*\*\*\* y F Vigovich \*\*\*\*\*

\* Médico de Planta. Servicio de Dermatología.

\*\* Médicos Concurrentes. Curso Superior de Especialistas en Dermatología.

\*\*\* Jefe Interino del Servicio de Dermatología.

\*\*\*\* Profesor Titular de Dermatología. Universidad de Buenos Aires. Consultor del Servicio de Dermatología.

\*\*\*\*\* Profesor Titular de Patología. Universidad de Buenos Aires. Médico Consultor del Servicio de Patología.

\*\*\*\*\* Médico «Fellow» del Servicio de Patología. Hospital Británico de Buenos Aires. Servicio de Dermatología. Perdriel 74 (1280) Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia: [saponaroalberto@yahoo.com.ar](mailto:saponaroalberto@yahoo.com.ar)

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

## RESUMEN

El angioma serpiginoso es una rara dermatosis adquirida de origen desconocido. El 90% de los casos ocurre en mujeres y se manifiesta en la infancia o en la adolescencia.

Las lesiones consisten en máculas puntiformes, eritematosas o violáceas, con una disposición serpiginosa característica, que le da su nombre. Con mayor frecuencia compromete las extremidades, principalmente los miembros inferiores.

Se presenta un paciente adulto con angioma serpiginoso en miembro superior, que se inició en la adolescencia con lesiones típicas, de distribución lineal, siguiendo las líneas de Blaschko.

## SUMMARY

Angioma serpiginosum is an uncommon acquired dermatosis of unknown origin. 90% of the cases occur in women and usually begin to manifest in childhood or adolescence. Lesions consist of punctuate erythematous or purple maculae, with a serpiginous disposition, feature that gives it its name.

More often it compromises the extremities, mainly the lower ones.

We report a case of angioma serpiginosum in an adult man with typical lesions, of adolescence-onset, on the upper limb, following Blaschko's lines.

## PALABRAS CLAVES

Angioma Serpiginoso; Distribución lineal; Líneas de Blaschko.

## KEY WORDS

Angioma Serpiginosum; Lineal distribution; Blaschko's lines.

## INTRODUCCIÓN

El angioma serpiginoso es una dermatosis adquirida poco frecuente, que se manifiesta clínicamente por máculas puntiformes, eritematosas o violáceas, que adoptan una disposición arciforme o serpiginosa.

Se manifiesta en la infancia o en la adolescencia, más frecuentemente en el sexo femenino y en los miembros inferiores.

Los hallazgos histopatológicos consisten en múltiples vasos dilatados en la dermis papilar. La epidermis suele estar respetada.

Se presenta un paciente con angioma serpiginoso cuyas características clínicas son poco habituales: sexo masculino, afectación del miembro superior y distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko.

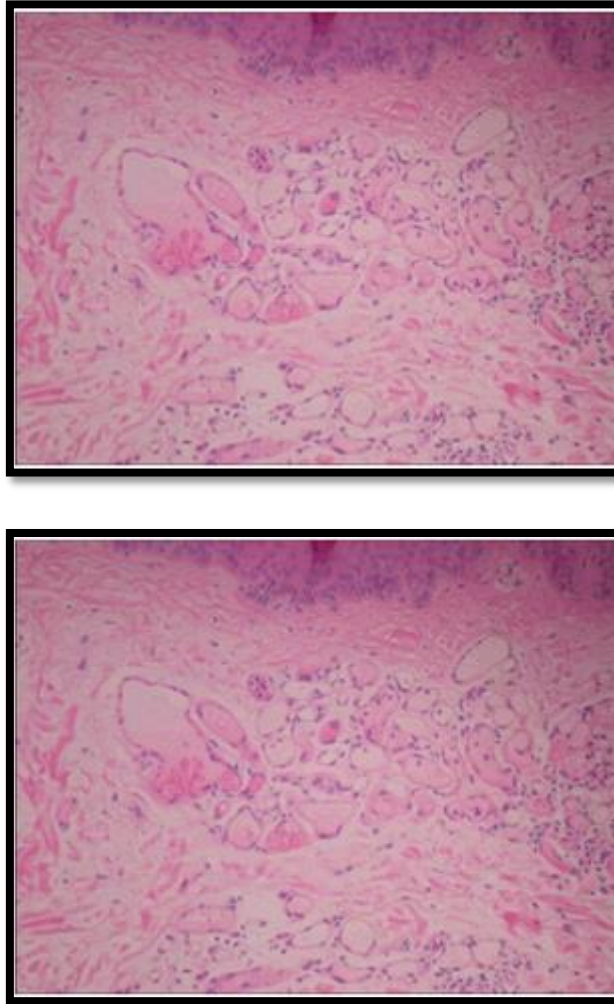
## CASO CLÍNICO

Varón de 64 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de relevancia. Consultó por máculas puntiformes, eritematosas, que no desaparecían a la vitropresión, asintomáticas, de comienzo en la adolescencia, localizadas en miembro superior derecho. Las mismas se extendían, con una disposición lineal, desde el brazo, siguiendo por la cara anterior del antebrazo, hasta el dorso de la mano y el borde lateral externo del primer dedo ([Fig 1](#)).



**Fig 1:** máculas eritematosas, puntiformes, agrupadas, siguiendo las líneas de Blaschko.

Se realizó una biopsia incisional en cuyo estudio histopatológico, se observaron numerosos vasos dilatados en la dermis superior, sin extravasación de hematíes ni depósito de hemosiderina y sin alteraciones epidérmicas ([Fig 2](#)).



**Fig 2:** hematoxilina y eosina: numerosos vasos dilatados en la dermis superior.

De acuerdo a las características clínicas y a los hallazgos histopatológicos, se llegó al diagnóstico de angioma serpiginoso.

## DISCUSIÓN

El angioma serpiginoso fue descrito en 1889 por Hutchinson <sup>1</sup>.

Es una afección vascular que se manifiesta con máculas puntiformes eritematosas o violáceas, asintomáticas, que no desaparecen o lo hacen parcialmente, a la vitropresión y que adoptan una

disposición arciforme o serpiginosa, característica que le da su nombre <sup>2,3</sup>.

Estas lesiones se localizan predominantemente en las extremidades inferiores, con distribución asimétrica. Más raramente se expresan en los miembros superiores y el tronco. Hay pocos casos publicados con compromiso corporal extenso <sup>4,5</sup> o de las plantas de los pies <sup>5,6,7</sup>.

Su distribución es habitualmente segmentaria <sup>7</sup>. En nuestro paciente las lesiones seguían las líneas de Blaschko, manifestación aún menos frecuente <sup>6</sup>. Estas dos formas de distribución se explicarían por un fenómeno de mosaicismo cutáneo <sup>7</sup>.

La histopatología muestra numerosos vasos dilatados, sin la presencia de infiltrado inflamatorio, ni de extravasación de hematíes o de hemosiderina <sup>4</sup>. Mientras que algunos autores, consideran al angioma serpiginoso como una malformación de los vasos de la dermis <sup>8</sup>, publicaciones más recientes, debido a la proliferación de células endoteliales y a la formación de neovasculatura, lo consideran una neoplasia vascular benigna <sup>9</sup>.

El 90% de los afectados son mujeres y en el 80 % de los casos, las manifestaciones comienzan en la infancia o adolescencia y muy rara vez en la adultez <sup>1</sup>.

Es una enfermedad de aparición esporádica, aunque existen publicaciones de casos familiares, con un patrón de transmisión autosómico dominante <sup>4</sup>. En mujeres afectadas en una misma familia, se demostró herencia dominante ligada al X. En todos los pacientes, se identificó la presencia de una mutación en una región específica de dicho cromosoma, que de presentarse en varones, causaría una embriopatía incompatible con la vida. La afectación infrecuente en el sexo masculino, se debe a la presencia de mutaciones somáticas <sup>3</sup>.

Esto explicaría la alta prevalencia en el sexo femenino, también descartaría a los estrógenos y a la progesterona, como responsables de la patogenia de esta enfermedad, tal como lo postulan algunos autores <sup>9</sup>. La ausencia de receptores para estas hormonas en los vasos del angioma serpiginoso, rechaza también la hipótesis sobre el rol hormonal <sup>6,10</sup>.

El compromiso extracutáneo de órganos como la retina <sup>11,12</sup> o el sistema nervioso central <sup>11</sup>, al igual que su asociación con otras enfermedades como la papilomatosis esofágica <sup>3</sup> es excepcional, por lo que el pronóstico de esta entidad es excelente.

Por lo expuesto y considerando su carácter asintomático, es posible que muchos pacientes no consulten, lo que conduciría al subregistro de esta entidad y que sea más frecuente de lo que la literatura sugiere.

El diagnóstico es clínico y conocer esta enfermedad permite evitar estudios innecesarios. El angioma serpiginoso debe diferenciarse de otras patologías, que también presentan capilares dilatados en la dermis, como la telangiectasia nevoide unilateral, el angioqueratoma y la «mancha en vino oporto» adquirida <sup>13</sup>. Otros diagnósticos diferenciales son las púrpuras pigmentarias, que se caracterizan por presentar extravasación sanguínea y depósitos de hemosiderina en la histopatología.

La dermatoscopia puede ser de utilidad para el diagnóstico diferencial. En el angioma serpiginoso se observan numerosos lagos pequeños de color rojo, redondos u ovals y bien delimitados <sup>14</sup>.

El tratamiento tiene como único fin la mejoría estética. Existen publicaciones con resultados satisfactorios con «Pulsed-dye laser» <sup>14,15</sup>.

## REFERENCIAS

- 1- Hutchinson J. A peculiar form of serpiginous and infective naevoid disease. Arch Surg 1889; 1: 275.
- 2- Ohnishi T, Nagayama T, Morita T y col. Angioma serpiginosum: a report of 2 cases identified using epiluminescence microscopy. Arch Dermatol 1999; 135: 1366-1368.
3. Blinkenberg EO, Brendehaug A, Sandvik AK y col. Angioma serpiginosum with esophageal papillomatosis is an X linked dominant condition that maps to Xp 11.3-Xq 12. Eur J Hum Genet 2007; 15 (5): 543-547.
4. Katta R y Wagner A. Angioma serpiginosum with extensive cutaneous involvement. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 384-385.
5. Sandhu K y Gupta S. Angioma serpiginosum: report of two unusual cases. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005; 19 (1):127-128.
6. Bayramgurler D, Filinte D y Kiran R. Angioma serpiginosum with sole involvement. Eur J Dermatol 2008; 18 (6): 708-709.
7. Chen W, Liu TJ, Yang YC y Happle R. Angioma serpiginosum arranged in a systematized segmental pattern suggesting mosaicism. Dermatology 2006; 213 (3): 236-238.
8. Kumakiri M, Katoh N y Miuria Y. Angioma serpiginosum. J Cutan Pathol 1980; 7: 410-421.
- 9- Requena L y Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferation. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. J Am Acad Dermatol 1997; 37: 887-919.
10. Erkek E, Bozdogan O, Akarsu C y col. Absence of estrogen and progesterone receptors around the affected vessels of angioma serpiginosum: case report. Am J Clin Dermatol 2006; 7 (6): 383-386.
11. Gautier-Smith PC, Sanders MD y Sanderson KV. Ocular and nervous system involvement in angioma serpiginosum. Br J Ophthalmol 1971; 55 (7): 433-443.
12. Tsuruta D, Someda Y, Sowa J y col. Angioma serpiginosum with extensive lesions associated with retinal vein occlusion. Dermatology 2006; 213 (3): 256-258.
13. Chen JH, Wang KH, Hu CH y Chiu JS. Atypical angioma serpiginosum. Yonsei Med J 2008; 49 (3): 509-513.
14. Ilknur T, Fetil E, Akarsu S, Altiner DD y col. Angioma serpiginosum: dermoscopy for diagnosis, pulsed dye laser for treatment. J Dermatol 2006; 33 (4): 252-255.
15. Madan V, August PJ y Ferguson JE. Pulsed-dye laser treatment of angioma serpiginosum. Clin Exp Dermatol 2009; 34 (5):186-188.