

**HAGA SU DIAGNOSTICO**

**REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA**

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología  
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

**Haga su diagnóstico**

**DO YOUR DIAGNOSTIC**



**Jul - Sep 2013 | Vol. 94 N°3**

Haga su diagnóstico  
Rev. argent. dermatol. 2013; 94 (3): 41 - 45.  
Publicado en línea 2013, Septiembre / Published online September 2013.

## Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo \*, ME Ruíz-Pérez \*\* y ME Gutiérrez-Ceballos \*\*\*

\* Dermato-Oncólogo. Jefe de la Consulta Externa del Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

\*\* Médico Pediatra. Adscrito al Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

\*\*\* Médico Patólogo. Hospital General de México.

Email contacto: [apederma@yahoo.com.mx](mailto:apederma@yahoo.com.mx)

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

## RESUMEN

Presentamos el caso de una lactante con una tumoración sobre-elevada irregular, congénita, localizada en la extremidad inferior izquierda, de límites bien definidos, dura y dolorosa a la palpación y de coloración eritemato-violácea, con un área costrosa y escarificada central. De naturaleza vascular y presentación atípica, se confirmó el diagnóstico mediante una adecuada correlación clínico-patológica. El tratamiento tópico con esteroide de alta potencia resultó de utilidad.

## PALABRAS CLAVES

Tumoración; Neoformación vascular; Fenómeno de Kasabach-Merritt.

## SUMMARY

We report the case of an infant with a raised irregular, congenital, located in the left inferior extremity and well defined borders tumor, hard and painful on palpation, and erythematous-violaceous coloration with a central crusty-scarified area. It's vascular nature and atypical clinical presentation, their diagnosis through adequate clinic pathological correlation was made. Topical treatment with high potency steroid was successful.

## KEY WORDS

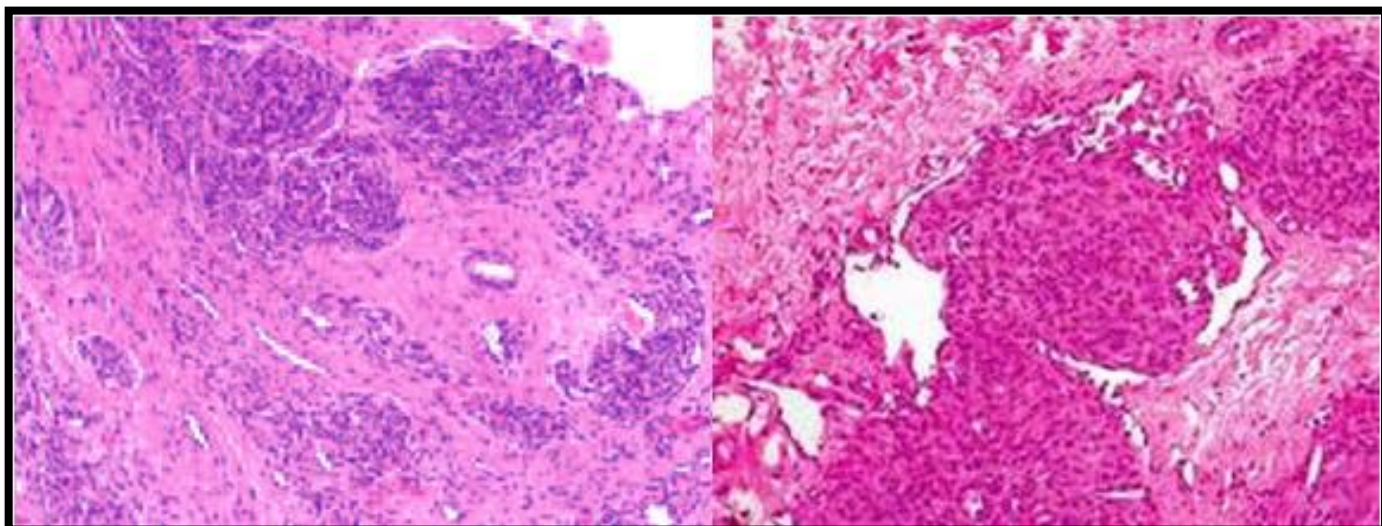
Skin tumor; Vascular neoformation; Kasabach-Merritt phenomenon.

## CASO CLÍNICO

Se atiende a una lactante femenina de 4 meses de vida, con dermatosis localizada en región ántero-interno de la extremidad inferior izquierda, a nivel de la porción proximal de la pierna, que presenta una extensa tumoración sobresaliente multilobulada irregular, de bordes bien delimitados de coloración rojo brillante homogéneo, midiendo aproximadamente 5 x 6.5 cm; es firme al tacto provocando dolor e irritabilidad a la palpación suave. Se aprecia discreta hipertermia local, una formación escarificada necrótica y oscura circular, seca y adherente en el centro de la lesión, rodeada por pelos lanuginosos claros y cortos en "collarete" (Figs 1 y 2). El interrogatorio dirigido no ofrece datos de importancia para la enfermedad actual, negando antecedentes heredofamiliares y personales patológicos; no existe compromiso interno ni manifestaciones generales de relevancia; los análisis laboratoriales de rutina se reportan dentro de parámetros normales. Previa limpieza regional con torunda alcoholada e infiltración de preparado anestésico-vasoconstrictor, se procede a la realización de biopsia tisular para estudio histopatológico.



**Figs 1 y 2:** tumoración vascular atípica; acercamiento, presencia de fino vello blanquecino lesional circundante.



**Fig 3** H&E 40X y **Fig 4** H&E 100X: aglomerados irregulares ("en balas de cañon") de células endoteliales protruyentes, espacios en "semiluna".

La correlación clínico-patológica orientó la posibilidad diagnóstica, no correspondiendo a la evolución natural de un hemangioma clásico infantil. Se prescribe halobetasol crema al 0.05%, bajo oclusión nocturna cada tercer noche en períodos de cuatro meses, con uno de descanso por un lapso de dos años. Durante sus visitas periódicas de control se evidencia disminución progresiva del volumen, dureza y coloración de la neoformación, obteniéndose aplanamiento de la lesión casi por completo. Debido a la respuesta terapéutica favorable, se dio de alta con sólo una placa eritematosa ovalada post-inflamatoria residual ([Fig 5](#)).



**Fig 5:** resultado terapéutico a los dos años de tratamiento.

## CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO CLÍNICO?

### Hallazgos histopatológicos:

Se describen algunos lóbulos desorganizados de células endoteliales, en dermis media y profunda en proximidad al tejido graso subcutáneo; tales aglomerados celulares se ordenan en patrones espirales alrededor de los plexos vasculares, que protruyen hacia la pared adoptando una morfología microscópica característica en "semiluna" ([Figs 3 y 4](#)). Se remitió inicialmente a nuestro Instituto por un médico pediatra externo, para identificación diagnóstica y abordaje terapéutico, con la sospecha de un linfangioma circunscrito, para descartar una neoplasia maligna o un fenómeno de Kasabach-Merritt en desarrollo.

## CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO AHORA?

### ANGIOMA EN PENACHO

### COMENTARIO

Aunque ya conocido en la literatura japonesa como angioblastoma de Nakagawa, fue descrito por Wilson-Jones y Orkin en 1989, definiendo sus características clínico-patológicas distintivas<sup>1</sup>. Puede ser congénito como en nuestro caso o aparecer de manera repentina, durante los primeros años de la niñez. A diferencia de los hemangiomas comunes de la infancia, el angioma en penacho corresponde a lesiones pápulo-nodulares o placas rojizo-violáceas infiltradas, exofíticas y duras al tacto, con dolor y presencia ocasional de pelo lanuginoso e hiperhidrosis intra o perilesional<sup>2,3</sup>. Tiene un curso crónico, puede remitir en el transcurso de varios años o permanecer estacionario sin cambio favorable alguno. Al igual que el angioendotelioma kaposiforme, de semejanza singular, un pequeño porcentaje de estos tumores vasculares localmente agresivos, tienen el riesgo de complicarse con el fenómeno de Kasabach-Merritt. Es importante reconocer esta rara patología de manera temprana y diferenciarla de lesiones como un sarcoma congénito. La conducta terapéutica recomendable es la expectante, en casos asintomáticos no complicados<sup>4</sup>.

### REFERENCIAS

1. Wilson-Jones E y Orkin M. Tufted angioma (angioblastoma): a benign progressive angioma not to be confused with Kaposi's sarcoma or low grade angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 214-225.
2. Lam WY, Mac-Moune Lai F, Look CN y col. Tufted angioma with complete regression. *J Cutan Pathol* 1994; 21: 461-466.
3. McKenna KE y McCusker G. Spontaneous regression of a tufted angioma. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25: 656-658.
4. Browning J, Frieden I, Baselga E, Wagner A y Metry D. Congenital self-regressing tufted angioma. *Arch Dermatol* 2006; 142: 749-751.