

# Angioma en penacho. A propósito de un caso clínico

**TUFTED ANGIOMA. A CASE REPORT**



**Abr - Jun 2017 | Vol. 98 N°2**

Caso anatómo - Clínico  
 Rev. argent. dermatol. 2017; 98 (2): 19– 24  
 Publicado en línea 2017, Junio Published online June 2017.  
 Angioma en penacho. A propósito de un caso clínico

#### Autores | Contacto

M Ota<sup>\*</sup>, C Moreno<sup>\*</sup>, F Acebal<sup>\*</sup>, S Habermacher<sup>\*\*</sup>, G Piccirilli<sup>\*\*</sup>, M Gorosito<sup>\*\*\*</sup> y RA Fernández Bussy<sup>\*\*\*\*</sup>.

<sup>\*</sup> Alumnas de la Carrera de Especialización en Dermatología. Universidad Nacional de Rosario.

<sup>\*\*</sup> Jefe de Trabajos Prácticos. Cátedra de Dermatología. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Rosario.

<sup>\*\*\*</sup> Médico del Servicio de Anátomo-Patología.

<sup>\*\*\*\*</sup> Profesor Titular y Jefe del Servicio de Dermatología. Servicio de Dermatología Hospital Provincial del Centenario. Rosario. Argentina.

Servicio de Dermatología Hospital Provincial del Centenario. Rosario. Argentina.

Correo postal: fbussy@gmail.com

Los autores no tienen conflictos de interés.

Recibido: 20.04.2017.

Aceptado para su Publicación: 24.05.2017.

## RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de un año de edad, con una lesión tumoral congénita en dorso, eritemato-violácea. Se evidencia al cabo de un año durante el control evolutivo, aumento del volumen y cambio de coloración, por lo que se decide su exéresis completa. El examen histopatológico de la pieza concluyó con el diagnóstico de angioma en penacho (AP). El AP es un tumor vascular benigno, poco frecuente. Aparece sin predilección racial y es igual en ambos sexos. Puede ser congénito o adquirido en la primera infancia, ocasionalmente se presenta en la edad adulta. Su patogenia está poco dilucidada.

## PALABRAS CLAVES

angiomas, angioma en penacho, tumores congénitos.

## SUMMARY

Presented the case of a patient of one year old with a congenital, erythematous-violaceous tumoral lesion on back. During the control evolutionary is evidence after a year increase of the volume and change of coloration by what is decides his removal complete. The histopathological examination of the piece ended with a diagnosis of tufted angioma (TA). The TA is a rare, benign vascular tumor. Appears no predilection racial and is equal in both sexes. It can be congenital or acquired in early childhood, it occurs occasionally in adulthood. Its pathogenesis is shortly to become.

## KEY WORDS

congenital angioma, tufted angioma, benign vascular tumor.

## INTRODUCCIÓN

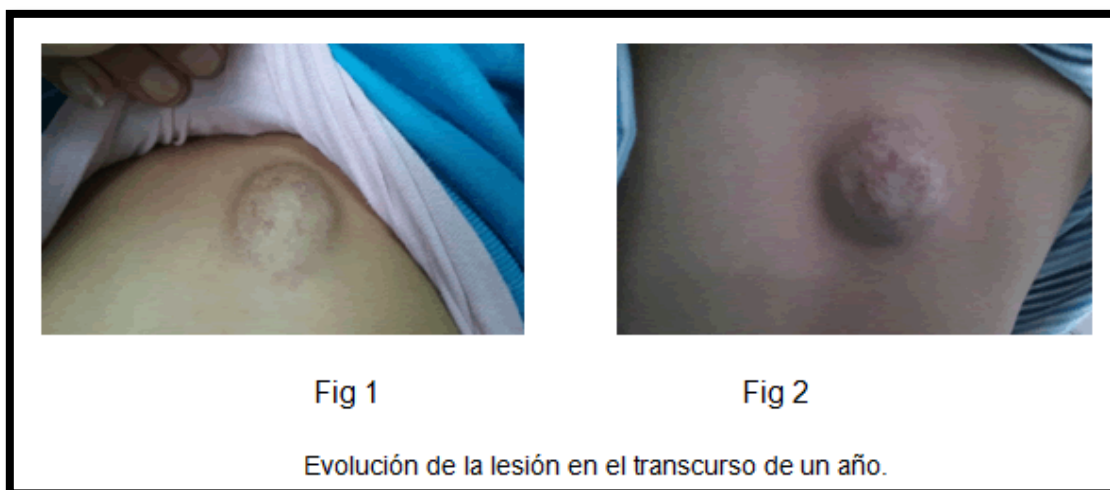
El angioma en penacho (AP) es un tumor vascular benigno, poco frecuente. Puede ser congénito o adquirido en la infancia, ocasionalmente se presenta en la edad adulta. Su patogenia está poco dilucidada. Clínicamente posee una forma de presentación variable y su diagnóstico definitivo es histopatológico. El principal diagnóstico diferencial lo constituye el hemangioendotelioma kaposiforme, ambos con potencial capacidad para desarrollar el fenómeno de Kasabach-Merritt.

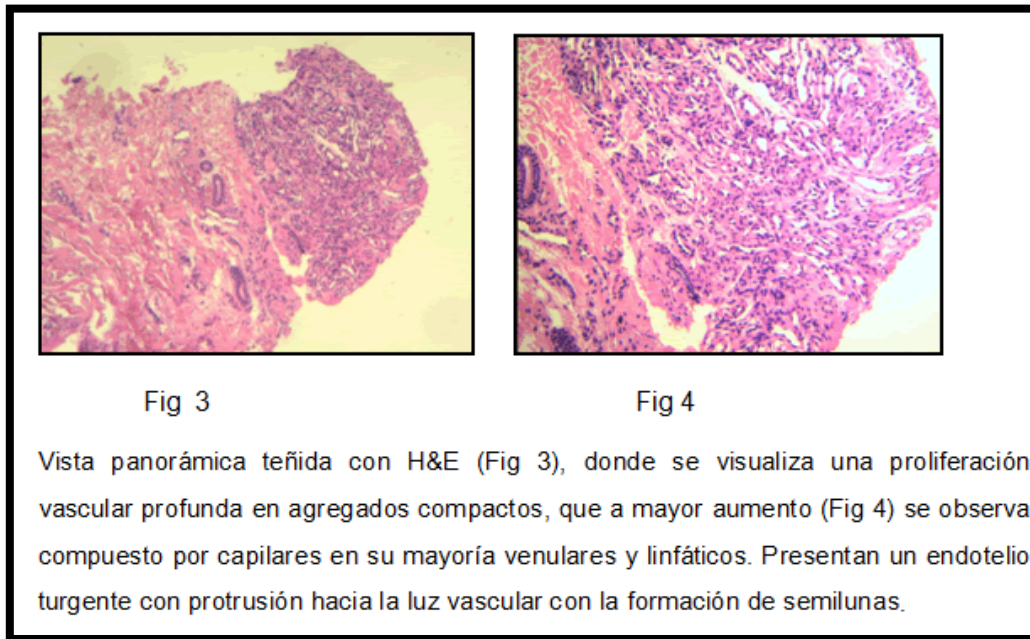
Habitualmente presentan buen pronóstico, incluso con tendencia a la regresión espontánea, principalmente los AP congénitos.

El tratamiento del AP debe ser individualizado en cada paciente, según la localización, tamaño y compromiso funcional, aunque la vigilancia muchas veces constituye la opción más adecuada.

## CASO CLÍNICO

Se presenta a la consulta una paciente de un año de edad, sin antecedentes familiares ni personales de jerarquía, por presentar una lesión tumoral congénita, eritemato-violácea localizada en región superior del dorso, asintomática (Fig 1). Se realiza una ecografía donde se evidencia en el plano del tejido celular subcutáneo, una colección de paredes delgadas y lisas con contenido homogéneo de 21 x 4 mm. Transcurrido un año se realiza el control evolutivo de la lesión, detectándose no sólo un cambio de la coloración sino también aumento del volumen (Fig 2), objetivado nuevamente por ecografía, de 33 x 8 mm. Por tales motivos, se decide la toma de muestra para biopsia y posteriormente su exéresis quirúrgica. El examen histopatológico de la pieza concluyó con el diagnóstico de AP (Figs 3 y 4).





## DISCUSIÓN

El AP es un tumor angiomatoso que a pesar de su carácter lentamente progresivo, carece de malignidad. El nombre de AP fue empleado por primera vez para describir estos tumores por Wilson Jones en 1976, pero las lesiones habían sido ya descritas medio siglo antes, en 1949, por autores japoneses que utilizaron el nombre de angioblastoma de Nakagawa. Desde 1996 se lo 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.<sup>1</sup>

Se presenta sin predilección racial y su frecuencia es igual en ambos sexos.<sup>2</sup> El 15% de los AP suelen ser congénitos, mientras que la mayoría se presenta de forma adquirida durante la primera infancia. Alrededor del 60-70% lo hacen antes de los 5 años de edad. Ocasionalmente se han reportado casos de aparición de AP en adultos.<sup>2</sup>

La patogenia aún se encuentra poco dilucidada, pero se la ha relacionado con un aumento de la secreción local de factores de crecimiento como la IL 8, que estimularía la angiogénesis.<sup>3</sup> Por otro lado, la aparición de AP en relación a la menarca o el embarazo, ha permitido determinar el efecto del estradiol en la neoformación vascular, a través de un aumento del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF).<sup>4</sup>

Clínicamente se manifiestan de formas variables. Pueden presentarse como una: mácula, pápula, placa, tumor o nódulo subcutáneo. Generalmente localizados en el tórax, cuello, hombros y en menor frecuencia en cara, cuero cabelludo y extremidades proximales. Miden de uno a varios centímetros. Pueden ser solitarios o múltiples.<sup>2</sup> En un tercio de los casos las lesiones son dolorosas al tacto, aunque también pueden presentarse con prurito o ser asintomáticas.<sup>1</sup>

Respecto del diagnóstico, ningún estudio analítico resulta útil exceptuando los casos donde se evidencie alguna complicación (principalmente el fenómeno de Kasabach-Merritt).<sup>2</sup> Los estudios por imágenes (ecografía, resonancia nuclear magnética) permiten determinar la localización, extensión y

compromiso de estructuras adyacentes, como así también evaluar la evolución y respuesta al tratamiento.<sup>3</sup>

El diagnóstico definitivo es otorgado por la histopatología. La anatomía patológica muestra múltiples lóbulos compuestos por células endoteliales, en el espesor de la dermis que con frecuencia se extienden a hipodermis (Fig 3). Las mismas se disponen concéntricamente alrededor de los vasos de los plexos dérmicos. Estos lóbulos están separados por dermis normal, sin observarse infiltrado inflamatorio entre ellos. Algunos de estos protruyen sobre las paredes vasculares circundantes, dando una morfología en semiluna característica. El estudio inmunohistoquímico demuestra que las células de los lóbulos neoplásicos, presentan positividad para marcadores de células endoteliales como: CD31, CD34, WT1 y actina de músculo liso. Los vasos dilatados en semiluna de la periferia, se tiñen de forma variable con podoplanina (D2-40), demostrando su naturaleza linfática. Clásicamente, se pensaba que los lóbulos de capilares eran D2-40 negativos, pero en un estudio más reciente se ha observado positividad para este marcador y para PROX 1, demostrándose de esta manera la naturaleza parcial linfática del AP.<sup>3</sup>

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el resto de los hemangiomas infantiles (GLUT-1 +) 5, el hemangiopericitoma infantil, el fibroxantoma infantil, malformaciones vasculares, sarcoma de Kaposi y el hemangioendotelioma kaposiforme (HEK). Este último se presenta como lesiones purpúricas características, localmente agresivas y con capacidad de afectar tejidos y órganos profundos. Dadas las características histopatológicas que comparten (ambos positivos para D2-40) y su capacidad para desarrollar el fenómeno de Kasabach- Merritt, se ha aceptado que tanto el AP como el HEK forman parte de un mismo espectro de enfermedad.<sup>3</sup>

El fenómeno de Kasabach-Merritt se ha asociado a un 70% de los pacientes con HEK y un 10% con AP. Constituye una coagulopatía por consumo observada en niños, en los que se produce un crecimiento brusco del angioma, generando una trombocitopenia severa con disminución del fibrinógeno, aumento del dímero D y una anemia hemolítica microangiopática. Debe sospecharse siempre en niños con tumores grandes, solitarios y en crecimiento con petequias, hematomas espontáneos, sangrado del cordón o signos de hemorragia interna, ya que, se ha reportado una mortalidad de hasta el 30% en relación a esta entidad.<sup>3</sup>

La evolución del AP suele ser variable. Presentan una fase de crecimiento lento inicial durante varios meses y luego de estabilización. Reportes de casos mencionan una posible regresión espontánea, antes de los dos años de iniciada la clínica, siendo esto más frecuente en los AP congénitos. Los angiomas adquiridos presentan una fase de crecimiento más lenta con poca tendencia a la involución y mayor riesgo de recidiva tras la cirugía.<sup>3</sup>

El tratamiento debe ser individualizado para cada paciente según el tamaño, localización, compromiso funcional y complicaciones del angioma. La vigilancia es una buena opción en AP asintomáticos, de crecimiento lento, no complicados y que no comprometen otros órganos, ya que, la probabilidad de involución espontánea es alta.<sup>2</sup> En lesiones pequeñas, la escisión quirúrgica es otra posibilidad terapéutica.<sup>6</sup> En los últimos años, se han obtenido buenos resultados con bajas dosis de aspirina asociada o no a ticlopidina, por lo que muchos autores en estos momentos la consideran como primera línea de tratamiento del AP no complicado, a una dosis de 5mg/kg/día.<sup>3</sup> Ésta resulta útil al disminuir la formación de microtrombos dentro del angioma mejorando el dolor y la coloración de su superficie.

Se han descrito otros tratamientos con diferentes tasas de respuesta, como corticoides sistémicos a altas dosis, interferón alfa y quimioterápicos como vincristina principalmente en los AP de gran tamaño, múltiples, asociados a complicaciones, de difícil abordaje quirúrgico o en presencia del fenómeno de Kasabach-Merritt.<sup>6</sup>

Aunque se ha aprobado el uso de propranolol como tratamiento de elección en el hemangioma infantil común, no está indicado en el caso de AP por ser una entidad histopatológica y con una historia natural diferente.<sup>6</sup> Otra alternativa ante lesiones resistente al tratamiento médico, es la embolización del angioma. Por último, existen tratamientos encaminados a mejorar la apariencia estética de las lesiones, como es el caso del láser de colorante pulsado, que es útil para la mácula tipo mancha vino de oporto superficial, que tienen algunos AP.<sup>3</sup>

## CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una paciente con AP, dado que si bien es una patología dermatológica infrecuente que suele tener un pronóstico benigno, puede asociarse a complicaciones graves que comprometen la vida del paciente, incluso con requerimiento de cuidados críticos y manejo interdisciplinario. Recordar además que generalmente la vigilancia es el tratamiento de elección para la mayoría de los AP pero, puntualmente en el caso de nuestra paciente, el crecimiento observado en la evolución y la insistencia de los padres por motivos estéticos, llevó a su exéresis quirúrgica.

## REFERENCIAS

1. González M, Olgún García MG y Morales ME. Angioma en penacho. A propósito de un caso. Revista Científica de Dermatología. 2014; 23 (3): 99-100.
2. Vegas Jaramillo N, Calero Hidalgo G y Ollague J. Servicio de Dermatología Hospital Dr. Teodoro Maldonado. C. Angioma en Penacho. Casos Clínicos. Revista Científica de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología. 2007; 4 (2):99-100.
3. Martínez AM, V Cubells L y Sánchez A. Angiomas en penacho en la infancia. Serie de 9 casos y revisión de la literatura. Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España. Anales de Pediatría. Asociación Española de Pediatría. 2015; 83 (3): 201-218.
4. Danielo CA, Gallerano V y Papa M. Angioma en penacho (angioblastoma de Nakagawa). Consideraciones sobre la influencia de las hormonas sexuales femeninas en su evolución. Servicio de Dermatología. Hospital Córdoba. Med Cutan Ibero Latinoam 2007; 35 (2): 99-103.
5. Barco D, Baselga E y Ribé A. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España. Actas Dermosifiliogr 2008; 99 (5): 423-425. DOI: 10.1016/S0001-7310(08)74710-0.
6. Millán R y Sánchez MS. Servicio de Otorrinolaringología, Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España. Angioma en penacho de la región facial. Acta Otorrinolaringol 2014; 65 (4): 266-268.