

---

## CASO CLÍNICO

---

### *Angioma en penacho: Presentación de un caso de involución espontánea*

*Tufted angioma: a case report of spontaneous involution*

**Drs.: Antonio David Pérez-Elizondo\*, Elia Yadira Peniche- Moreno\*\***

#### **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 masculino de 1 mes de edad con una lesión tegumentaria compatible con esta patología.

#### **Palabras clave:**

Rev Soc Bol Ped 2016; 55 (1): 11-4: Angioma en penacho, angioma en penacho congénito, lesiones vasculares de la infancia.

#### **Introducción**

Referido con anterioridad en la literatura médica japonesa como angioblastoma de Nakagawa, fue descrito por Wilson-Jones y Orkin en 1989, determinando sus particulares características clínico-patológicas. A la fecha se han publicado alrededor de 200 casos; la mayor parte corresponde a lesiones esporádicas presentes antes de los 5 años de edad, sólo el 10% es congénito. Se encuentran numerosos lóbulos irregulares de capilares dispersos en la dermis con extensión eventual hacia tejidos más profundos en un típico patrón “en perdigonada” o “balas de cañón”, entremezclados con hendiduras circundantes y vasos linfáticos dilatados en el estroma mesenquimatoso. Generalmente se

#### **Abstract**

The tufted angioma is a rare benign vascular tumor with locally aggressive behavior that appears in early childhood; It may be complicated by the of Kasabach – Merritt phenomenon. We report a male of 1month of age with the characteristic clinical lesion.

#### **Key words:**

Rev Soc Bol Ped 2016; 55 (1): 11-4: Penach angioma, angioma plume congenital, vascular lesions of childhood.

localiza en el tronco y miembros inferiores, alguna vez en cuello y de forma excepcional en la cara. Su variabilidad morfológica y curso prolongado lentamente progresivo nos obliga a diferenciarlo de otras patologías vasculares como los hemangiomas propios de la infancia, hemangioendotelio kaposiforme, hemangiopericitoma o distintas neoformaciones miofibromatosas y sarcomas. Es un tumor benigno de naturaleza vascular que potencialmente puede experimentar un comportamiento muy agresivo y en algunas ocasiones complicarse con el fenómeno de Kassabach-Merritt de desenlace fatal en el 15-30% de los pacientes. En la práctica clínica observamos lesiones pápulo-noduliformes o placas tumorales tumefactas de color

---

\* Médico Dermatólogo-oncólogo. Jefe de la Consulta Externa del Hospital para el Niño, Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Profesor Titular de la Cátedra de Dermatología, Universidad Autónoma del Estado de México

\*\* Médica Patóloga. Jefe del Servicio de Patología del Hospital para el Niño, Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Profesora de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma del Estado de México

**Artículo aceptado para su publicación el 05/04/2016**

rojo-violáceas solevantadas, firmes al tacto, con dolor y presencia ocasional de pelo lanuginoso e hiperhidrosis intra- o perilesional. El tumor puede remitir en el transcurso de varios años o permanecer estacionario sin cambio favorable alguno. La conducta terapéutica recomendable es la expectante en casos asintomáticos no complicados.<sup>1-3</sup>

### Presentación de Caso

Se atiende a lactante masculino de 1 mes de vida con extensa tumoración exofítica de consistencia firme, no fija a planos profundos, desplazable; de aspecto multilobulado, coloración eritemato-azulosa moteada, de superficie descamativa coronada por una escara adherente central de forma irregular. Se halla localizada en la cara antero interna de muslo izquierdo, deformando la región (Figuras 1 y 2). De aproximadamente 6 x 4.5 centímetros de tamaño.

El diagnóstico clínico inicial fue hemangioma en fase proliferativa ulcerado. Al no corresponder al aspecto clínico-morfológico y evolución natural de los angiomas propios de la infancia, se realizó la protocolización de estudio correspondiente. La biometría hemática completa, los tiempos de coagulación y sangrado se encontraron dentro de parámetros normales; el ultrasoni-

**Figura 1. Extensa neoformación vascular atípica en extremidad inferior izquierda**



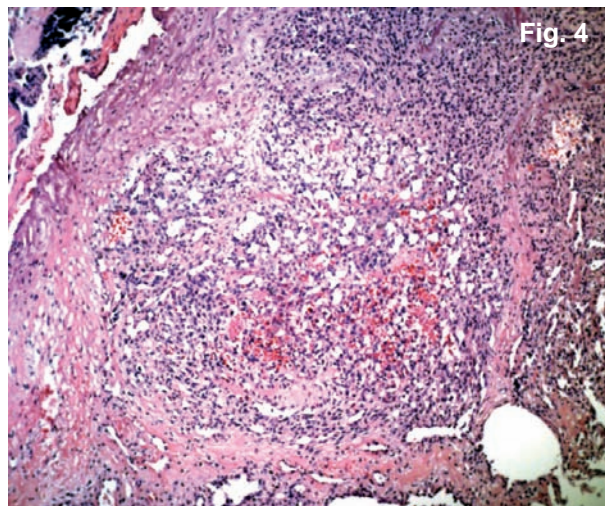
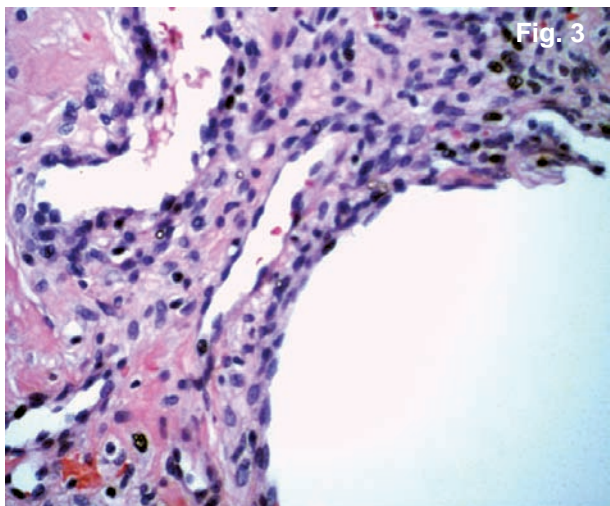
**Figura 2. Detalle lesional**



do de partes blandas, evidenció una gran tumoración tegumentaria sobresaliente de naturaleza vascular sin compromiso de partes profundas con espacios vasculares hiperecogénicos fusiformes agrupados en la dermis. Se decidió tomar una biopsia para análisis de anatomía patológica, donde se 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 en patrones espiralares 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 (Figuras 3 y 4).

Se decide junto con sus padres, la observación del curso clínico de la lesión en visitas periódicas de control cada seis meses; explicando la naturaleza benigna y la ausencia de compromiso orgánico interno. Después de dos años de seguimiento ha experimentado lenta involución restando sólo una mácula rojiza circular (Figura 5).

**Figuras 3 y 4. Lóbulos “glomeruloides” irregulares de capilares y hendiduras fusiformes circundantes en dermis superficial y profunda**



**Figura 5. Marca eritematosa residual**



**Comentario**

El angioma en penacho es una rara lesión angiomatosa con características clínicas y anatómo-patológicas distintivas que se presenta con mayor frecuencia antes de los 5 años de edad, siendo infrecuente en la población adulta. Se sitúa de manera habitual en cabeza, cuello, hombros y región superior del tronco. Además de los hallazgos típicos asociados ya mencionados a esta neoformación 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 Ka-

sabach-Merritt; y 3) el relacionado a coagulopatía crónica sin trombocitopenia. La complicación más común y grave que requiere una intervención médica multidisciplinaria es el atrapamiento plaquetario con aumento de volumen de la lesión que desencadena una coagulación intravascular diseminada. El aumento súbito de la lesión, cambio evidente de coloración violáceo-moteada con aparición de petequias, equimosis superficiales y una dureza pétreas al tacto nos debe hacer sospechar el desarrollo de este infrecuente evento biológico potencialmente letal. A la fecha, no existe consenso o guías terapéuticas para el manejo de esta rara patología vascular; se ha intentado la resección quirúrgica, crioterapia con nitrógeno líquido, esteroides tópicos e intralesionales o láser de colorante pulsado con respuestas muy variables. Como antiinflamatorio y antiagregante plaquetario se ha usado de manera crónica el ácido acetilsalicílico a razón de 5 mg/Kg/día con el objeto de disminuir el dolor y mejorar la apariencia y tamaño de la lesión, opción de manejo propuesta a los padres de nuestro paciente a lo que se negaron de manera absoluta <sup>4-8</sup>.

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

## Bibliografía

1. Pérez-Elizondo AD, Ruíz-Pérez ME, Gutiérrez-Ceballos ME. Haga su diagnóstico. *Rev Argent Dermatol.* 2013;94(3).
2. Osio A, Fraitag 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;146:758-63.
3. Greco MF, Cordisco MR. Lesiones vasculares. En: Larralde M, Abad E, Luna PC, eds. *Dermatología Pediátrica*, 2a ed. Ediciones Journal, Buenos Aires;2010: 512-3.
4. Javvaji S, Frieden IJ. Response of tufted angiomas to low-dose aspirin. *Pediatr Dermatol.* 2013; 1:124-7.
5. Pieretti ML, Boggio P, Larralde M. Un caso congénito de angioma en penacho. *Dermatol Pediatr Latinoam (En línea).* 2013; 11 (2): 76-8.
6. Barco D, Baselga E, Ribé A, Alomar A. Congenital self-limiting tufted angioma. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99:423-5.
7. Frieden IJ, Rogers M, Garzon MC. Conditions masquerading as infantile haemangioma: part 1. *Australas J Dermatol.* 2009; 50:77-97.
8. 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.* 2011;64:e 128-131.