



CASO CLÍNICO

Angioma en penacho de la región facial

Tufted angioma of the face

Rocío Corrales Millán*, María Soledad Sánchez Torices y Alfonso Moñux Martínez

Servicio de Otorrinolaringología, Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España

Recibido el 30 de octubre de 2012; aceptado el 14 de enero de 2013

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 9 años de edad, que fue remitida a nuestro servicio por presentar una lesión violácea en la raíz nasal. Dicha lesión fue objetivada a los 7 años de edad como una pequeña mácula de color rojo vinoso, asintomática, que fue creciendo progresivamente hasta llegar a presentar zonas papulosas y ser levemente dolorosa en la actualidad.

El examen físico reveló la existencia de una placa violácea de 2 × 1 cm de diámetro, indurada, ovalada y ligeramente adherida a planos profundos. La lesión presentaba 2 áreas nodulares en la piel suprayacente en ambos huesos nasales (fig. 1). El resto de la piel y de la exploración de la región ORL es normal. La hematimetría y los estudios bioquímicos sanguíneos estaban dentro de los rangos biológicos establecidos.

Ante la sospecha de infiltración en profundidad en la región de los huesos nasales, se realizó una tomografía computarizada que descartó signos de infiltración ósea y orbitaria.

Dada la localización de la lesión, se realizó la exéresis quirúrgica de misma. Se resecó la lesión descrita hasta llegar al plano óseo en profundidad. Tras la exéresis se procedió a la reconstrucción del defecto resultante mediante un colgajo glabellar (fig. 2).

El examen histopatológico de la pieza quirúrgica concluyó con el diagnóstico definitivo de angioma en penacho (AP). La



Figura 1 Imagen preoperatoria. Lesiones violáceas en la raíz nasal.

lesión correspondía a una neoplasia de células endoteliales dispuestas en lóbulos, con núcleos irregularmente redondeados u ovoides, un pequeño nucléolo y citoplasmas eosinófilos claros, de bordes mal definidos (fig. 3). El índice de proliferación fue bajo (Ki67 menor del 1%). La paciente acude a revisiones periódicas en nuestra consulta sin evidencia de recidiva en la actualidad.

Discusión

El AP es un tumor de origen vascular histológicamente benigno. El nombre de AP fue empleado por primera vez para describir estos tumores por Wilson Jones en 1976¹, pero las lesiones habían sido ya descritas medio siglo antes (1949) por autores japoneses que utilizaron el nombre de angioblastoma de Nakagawa². En 1971 lesiones parecidas fueron descritas como hemangiomas capilares progresivos³. Actualmente, se postula que todas estas descripciones representan la misma lesión.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vache24@gmail.com (R. Corrales Millán).



Figura 2 A) Defecto cutáneo resultante tras la exéresis tumoral. B) Resultado postoperatorio a los 7 días.

La prevalencia del AP es desconocida, habiéndose descrito hasta el momento alrededor de 200 casos⁴. Histológicamente, el AP se caracteriza por presentar lóbulos de capilares dispuestos en la dermis con patrón «en perdigonada»⁵. Suele aparecer en los primeros 5 años de vida, pero una cuarta parte de los casos se presentan durante la edad adulta⁶. Su localización más frecuente es el tronco y las extremidades inferiores y, si bien se han descrito casos en el área cervical, la localización facial es excepcional⁶. Clínicamente se manifiesta como una placa o un nódulo subcutáneo de color rojo vinoso. A la palpación la lesión puede ser ligeramente dolorosa y suele presentar un borde más indurado con una depresión central, por lo que se ha comparado con la forma de un «donut» localizado subcutáneamente. Típicamente, estas lesiones muestran un patrón de crecimiento lateral lento durante varios meses o años.

En el diagnóstico diferencial del AP se deben considerar el hemangioendotelioma kaposiforme (HK)⁶. El HK es un tumor de características parecidas al AP, originado en las células espinosas endoteliales, que se presenta en la edad pediátrica y localmente agresivo, y aunque histológicamente es benigno, puede infiltrar en profundidad. A diferencia de los hemangiomas comunes más frecuentes en las niñas, el HK se distribuye por igual en ambos sexos. Recientemente, la expresión del marcador D2-40 se ha demostrado en ambas de estas lesiones, pero no en otros hemangiomas, lo que sugiere que estos tumores pueden ser parte del espectro de la misma enfermedad⁷. En los estadios iniciales puede ser confundido con un hemangioma, pero al progresar tiene un patrón de crecimiento nodular con el aspecto un tumor maligno. El HK y los AP pueden asociarse al síndrome de Kasabach-Merritt. La remisión de estas lesiones es poco frecuente, aunque ha sido

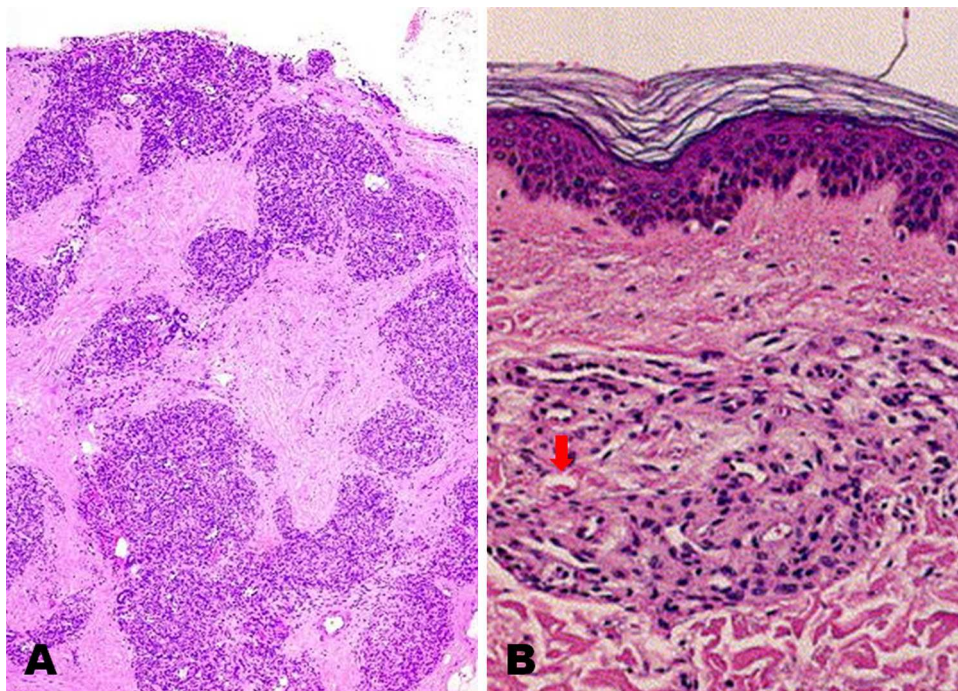


Figura 3 Imagen histopatológica de angioma en penacho. A) Lóbulos de capilares pequeños salpicando la dermis con patrón «en perdigonada» (hematoxilina-eosina, magnificación original $\times 20$). B) Cada lóbulos se compone de agregados de células endoteliales sin atipias ni mitosis, que rodean luces capilares que pueden contener eritrocitos (flecha), (hematoxilina-eosina, magnificación original $\times 200$).

descrita en un periodo comprendido entre los 5 meses y los 2 años⁵.

La modalidad de tratamiento más apropiada para estas lesiones dependerá de las características de la lesión y de su localización. En nuestro caso, dado el crecimiento expansivo de la lesión y la localización centrofacial, próximo a la región ocular, se prefirió la exéresis radical de la lesión para evitar que, si el tratamiento médico no fuera eficaz, la lesión alcanzara regiones críticas.

En el tratamiento médico se han empleado varias opciones. El uso de corticoides sistémicos o intralesionales, de ácido acetilsalicílico a dosis bajas, de IFN-alfa e incluso la radioterapia y la quimioterapia con vincristina y el láser pulsado han demostrado resultados variables⁷. Aunque recientemente, 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 diferente⁸.

En los casos de lesiones pequeñas o en zonas críticas como en nuestro caso, la extirpación quirúrgica y posterior reconstrucción es el tratamiento de elección⁵. La proximidad de estructuras que pueden ocasionar déficits funcionales importantes en caso de su invasión, así como el no menos importante defecto estético que pueden llegar a ocasionar, hacen aún más compleja la planificación quirúrgica, por lo que es imprescindible la individualización del tratamiento en estos casos. Nosotros decidimos realizar un colgajo glabellar para la reconstrucción de la zona al haber invasión del tumor en profundidad de tejidos blandos y periostio, ya que en estos casos un injerto libre podría tener una mayor probabilidad de necrosis.

Conclusión

Aunque infrecuente, el AP debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones vasculares del área

craneofacial. La expresión del marcador D2-40 se ha demostrado tanto en el AP como en el HK, lo que sugiere que estos tumores pueden ser parte del espectro de la misma enfermedad. Actualmente, no existe consenso sobre el tratamiento de este tipo de tumores. En el caso de lesiones pequeñas o de localización en zonas críticas por la proximidad de estructuras importantes, el tratamiento quirúrgico aporta unos buenos resultados, tanto funcionales como estéticos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Wilson Jones E. Malignant vascular tumours. *Clin Exp Dermatol*. 1976;1:287e312.
2. Nakagawa K. Case report of angioblastoma of the skin. *Jpn J Dermatol*. 1949;59:92e4.
3. MacMillan A, Champion RH. Progressive capillary haemangioma. *Br J Dermatol*. 1971;85:492e3.
4. Kamath GH, Bhat RM, Kumar S. Tufted angioma. *Int J Dermatol*. 2005;44:1045–7.
5. Ishikawa K, Hatano Y, Ichikawa H, Hashimoto H, Fujiwara S. The spontaneous regression of tufted angioma. A case of regression after two recurrences and a review of 27 cases reported in the literature. *Dermatology*. 2005;210:346–8.
6. Herron MD, Coffin CM, Vanderhooft SL. Tufted angiomas: variability of the clinical morphology. *Pediatr Dermatol*. 2002;19:394–401.
7. 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:e128–31.
8. Chiu YE, Drolet BA, Blei F, Carcao M, Fangusaro J, Kelly ME, et al. Variable response to propranolol treatment of kaposiform hemangioendothelioma, tufted angioma, and Kasabach-Merrit phenomenon. *Pediatr Blood Cancer*. 2012;59:934–8.