



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**Angioma en Penacho (angioblastoma de Nakagawa): Descripción clínica
en cinco pacientes del Instituto Nacional de Pediatría**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

MEDICO ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. DEYANIRA LETICIA GAYOSSO QUINTANILLA

TUTOR:

DRA. LOURDES CAROLA DURAN MCKINSTER

MEXICO D.F

2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



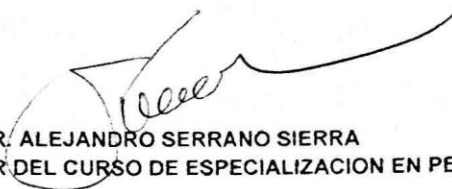
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Angioma en Penacho (angioblastoma de Nakagawa):
Descripción clínica en cinco pacientes del Instituto Nacional de
Pediatría



DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRÍA.



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDEROS
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DRA. LOURDES CAROLA DURAN MCKINSTER
TUTOR DE TESIS

ÍNDICE

RESUMEN	3
ANTECEDENTES	4
Definición	4
Epidemiología	4
Presentación Clínica	4
Hallazgos histológicos	5
Tratamiento	6
Evolución	7
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	8
JUSTIFICACIÓN	9
OBJETIVO GENERAL	10
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	10
MATERIAL Y METODOS	10
CUADRO DE VARIABLES	11
CASOS CLÍNICOS	12
RESULTADOS	15
DISCUSIÓN	16
CONCLUSIONES	19
TABLAS Y FIGURAS (FOTOS)	20
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	27

RESUMEN

Título: Angioma en Penacho (angioblastoma de Nakagawa): Descripción clínica en cinco pacientes del Instituto Nacional de Pediatría (INP).

Introducción: El angioma en penacho es un tumor vascular raro, que se localiza en la piel y tejidos subcutáneos, caracterizado por una proliferación lenta de células endoteliales. Predomina en la edad pediátrica y puede cursar con plaquetopenia o fenómeno de Kasabach-Merritt

Justificación: El análisis de los casos de angioma en penacho en el Instituto Nacional de Pediatría, nos permitirá conocer las características clínicas que se presentan en nuestra población, observar la frecuencia con la que estas presentan secuelas y describir la evolución clínica de acuerdo al tratamiento establecido.

Material y métodos: Estudio de Serie de casos, observacional, descriptivo y retrospectivo. Se incluyeron a todos los pacientes diagnosticados histológicamente como angioma en penacho, en el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría desde Mayo 2006 hasta Enero 2014.

Resultados: Se reportaron cinco pacientes, con angioma en penacho. La topografía fue variable y debido a que es una serie de casos muy pequeña no se encontró ningún sitio anatómico en el que se presentara con mayor frecuencia. El fenómeno de Kasabach-Merritt se presentó en un caso y posteriormente tuvo involución total con secuelas de tipo hiperpigmentación y piel redundante. Dos casos presentaron involución parcial. Los otros dos casos no tuvieron seguimiento.

Conclusiones: El angioma en penacho es un tumor vascular benigno aunque de evolución incierta ya que puede ocurrir regresión espontánea, FKM y/o compromiso funcional. En nuestra serie, la regresión espontánea no se observó en ningún paciente y el FKM ocurrió en uno, por lo que es importante realizar una biometría hemática en búsqueda de trombocitopenia y en caso de que esta se presente, realizar una búsqueda más extensa de coagulopatía por consumo. En los pacientes que se encuentran asintomáticos y sin datos de limitación funcional se podrá optar por un manejo expectante

Palabras clave: angioma en penacho, angioblastoma de Nakagawa, fenómeno de Kasabach-Merritt, plaquetopenia, coagulopatía por consumo.

ANTECEDENTES

El angioma en penacho fue descrito por primera vez por Nakagawa en 1949 como un tumor vascular benigno al cual denominó angioblastoma; posteriormente en 1971, MacMillan y Champion lo describen como hemangioma progresivo capilar y más recientemente ha sido denominado como angioma en penacho o angioblastoma de Nakagawa por Jones y cols en 1976.^{1,2,3}

Definición

El angioma en penacho es un tumor vascular raro, que se localiza en la piel y tejidos subcutáneos, caracterizado por una proliferación lenta de células endoteliales. Predomina en la edad pediátrica y es raro en adultos. Tienen un curso benigno y no se han reportado casos de comportamiento agresivo o metástasis.^{1,7}

Epidemiología

La incidencia del angioma en penacho es baja, se han reportado 157 casos en la literatura mundial hasta el año 2000. La literatura japonesa reporta que en 25% de los casos la presentación es congénita y el 50% aparece en el primer año de vida.^{4,5}

La mayoría de los casos son esporádicos, sin embargo se han reportado de manera excepcional algunos casos familiares, con transmisión autosómica dominante.⁶

No existe un predominio racial ni una prevalencia en cuanto a sexo.^{7,8}

La mayoría de las series internacionales reportan que el 60-70% se desarrolla antes de los 5 años de edad. Goldman, reporta que el 15% refiere haber tenido una mancha en el área en la que se desarrolló el angioma en penacho; esta observación sugiere que la presentación es congénita. Alrededor del 10% de estos tumores vasculares se presenta en individuos mayores de 50 años.^{5,9,10}

Presentación clínica

Los angiomas en penacho, pueden ser congénitos o adquiridos y generalmente se manifiestan en lactantes o en la infancia temprana.^{4,11,12}

En un inicio el angioma en penacho se manifiesta como una tumoración solitaria, infiltrativa, mal definida, de superficie lisa y consistencia firme; puede ser de color rojo oscuro, violáceo, o del color de la piel. Se asocia a

hiperhidrosis en 30% de los pacientes y puede presentar aumento de vello y calor local.^{7,8,11,13,14.}

Generalmente se presentan en las extremidades, cuello y tronco. Algunos pueden ocurrir en la cara, piel cabelluda y la región proximal de las extremidades. El diámetro varía, pero generalmente son de 2 a 5 cm. A la palpación, tienen una consistencia muy firme, pueden ser dolorosos y rara vez se ulceran.^{2,7,8,14,15}

La etiología es desconocida. La evolución de esta enfermedad es variable. Una vez que aparece es una lesión persistente o presenta periodos de crecimiento lento y no es raro que la consistencia tenga periodos intermitentes de mayor o menor firmeza.^{2,16}

En contraste con esa forma persistente, se han descrito algunos casos que tienen regresión espontánea, principalmente cuando son congénitos o aparecen en los primeros 3 meses de edad. Los pacientes que presentan la lesión vascular desde el nacimiento, presentan con mayor frecuencia asociación con el fenómeno de Kasabach-Merritt (FKM).^{14,16,17,18}

El fenómeno de Kasabach-Merritt originalmente se consideró una complicación del hemangioma infantil pero actualmente se reconoce como una complicación del angioma en penacho y del hemangioendotelioma kaposiforme (HEK). Los angiomas en penacho, también pueden presentar trombocitopenia importante, sin embargo en la mayoría de los casos no cursan con coagulopatía por consumo, los tiempos de coagulación y el dímero D se encuentran en valores normales y no hay productos de degradación de fibrina.^{17,18,19}

Hallazgos histológicos

La imagen histológica del angioma en penacho ó “tufted angioma” es muy característica. El término tufted procede del inglés “tuft” que significa cúmulo de piezas que se encuentran muy unidas; en el caso del angioma en penacho se refiere a la imagen histológica en la que se observan cúmulos de capilares compactos en la dermis superficial y profunda formando un patrón que también se ha denominado como “balas de cañón”.^{3,7,11,21,22}

A diferencia del hemangioma infantil, en el angioma en penacho la reacción de inmunohistoquímica con anticuerpo monoclonal Glut-1 es negativa y frecuentemente es positiva con *Ulex europeans* 1, lectina y EN4.^{4,11,20,23}

Las lesiones vasculares están formadas de células endoteliales grandes, de forma ovoide o fusiforme con citoplasma escaso y núcleo redondo. Se observan abundantes mitosis, sin embargo rara vez hay atipia o pleomorfismo. Se forman

pequeñas luces vasculares que contienen eritrocitos y algunos canales que recuerdan a los linfáticos. Las luces capilares son estrechas y elongadas, dando la forma característica de media luna.^{4,11,20,23}

Algunos autores consideran que el angioma en penacho y el HEK son un espectro de la misma enfermedad. Diferenciarlos es difícil debido a que existen muchas similitudes histopatológicas, sobre todo con el HEK superficial.^{18,19,23,24}

Enjolras y cols., realizaron un estudio para analizar las características histológicas de las lesiones vasculares compatibles con angioma en penacho o HEK complicadas con FKM, encontrando que la mayoría de los casos tenía un componente linfático. Utilizaron el anticuerpo monoclonal D2-40, que es específico para mostrar la presencia de endotelio linfático y observaron que el angioma en penacho tiene los capilares linfáticos en la periferia y en el HEK presentan otra distribución.^{17,19,24}

Otro de los hallazgos reportado, fue que al realizar el análisis histológico de los tumores vasculares complicados con FKM, encontró que en la fase activa de la enfermedad la histología era compatible con HEK y cuando la enfermedad estaba “controlada” o en reposo, la histología era de tipo angioma en penacho.^{17,18,19,24.}

Uno de los hallazgos que apoyan que se trata de la misma enfermedad en diferentes momentos es que, en algunas ocasiones se observan las células fusiformes del HEK en el angioma en penacho y las hendiduras periféricas en media luna que se observan en el angioma en penacho también se han encontrado en los HEK.^{17,18,19,24}

La principal importancia de este raro angioma es diferenciarlo del sarcoma de Kaposi, especialmente cuando se presenta en adultos. En el angioma en penacho hay escasas células fusiformes en la periferia mientras que en el sarcoma de Kaposi hay numerosas células fusiformes elongadas.^{7,10}

Tratamiento

En cuanto al tratamiento no existe un consenso sobre el tipo y tiempo de los diversos medicamentos o procedimientos quirúrgicos. Se han reportado algunos pacientes que con tratamiento médico, se vieron beneficiados, así hay reportes de pacientes tratados con esteroides sistémicos²⁵, esteroides tópicos, vincristina¹⁸, con antiinflamatorios no esteroideos, uno más con interferon alfa²⁶ y por último tres con aspirina^{13,27}, sin embargo no existe ningún medicamento específico para el tratamiento del angioma en penacho.

La mayoría de los angiomas en penacho tienen un curso benigno con progresión lenta por lo que, la observación es recomendada.^{5,9,12,27,28}

El tratamiento depende del tamaño y la sintomatología asociada a FKM. En éste último los corticoides sistémicos, la vincristina o dosis bajas de aspirina (5mg/kg día) han demostrado eficacia.^{13,18,25,26,27}

En caso de lesiones persistentes, pequeñas y de tipo exofítico, la escisión quirúrgica resuelve el problema.^{3,11}

Evolución

Se ha reportado una regresión espontánea en el 10% de los pacientes, en un periodo entre 6 meses y 2 años y como se ha mencionado antes, esto ocurre generalmente en las lesiones que aparecieron antes de los 6 meses de vida.^{16,27,28}

En la serie de casos de Jones y Orkin, se reportó que las recurrencias ocurrieron en tres pacientes y todas fueron después de la escisión total. En esta misma serie, dos pacientes tuvieron remisión total y esto ocurrió después del tratamiento quirúrgico.²¹

Herron y cols. en su serie de cinco casos reportan un paciente con remisión espontánea y esto ocurrió 18 meses después de haber iniciado con la lesión. El paciente que recibió esteroide intralesional presentó remisión parcial a los 24 meses de iniciado el tratamiento y por último los tres pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico no presentaron recurrencia.¹¹

Del mismo modo, Wong y Tay. reportaron una serie de cinco casos. En cuatro, pacientes se decidió únicamente observación, dos de ellos con remisión parcial, el seguimiento fue por 4 años en un caso y en otro por 3 semanas; los otros dos presentaron remisión total, a estos pacientes se les dio seguimiento durante 5 meses y al otro durante 2 años. El quinto paciente recibió tratamiento con esteroide tópico, mometasona, sin embargo este se desconoce la evolución.¹⁴

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El angioma en penacho, es un tumor vascular raro benigno. Tiene una forma de presentación clínica muy variable y por lo general remisión espontánea con el curso de los años^{3,5,20}

Se ha postulado que el angioma en penacho es una variante del hemangioendotelioma kaposiforme, el cual cursa con coagulopatía por consumo, con riesgo de vida mientras que el angioma en penacho suele acompañarse solo de plaquetopenia y prolongación de los tiempos de sangrado, siendo de mejor pronóstico que el anterior.^{17,18,19,23,24}

En la literatura, existen pocas series reportadas sobre este padecimiento y a pesar de que el manejo que generalmente se utiliza es únicamente observación en algunos casos está indicado el uso de medicamentos sin embargo, no existe un consenso sobre el tratamiento médico que se debe indicar^{3,11,13,14,15,27}.

La descripción de los pacientes estudiados en esta serie de casos incluirá:

- Localización del angioma en penacho
- Con que frecuencia se presentó el fenómeno de Kasabach-Merritt
- Características clínicas y morfológicas del angioma
- Complicaciones y evolución clínica de cada caso

JUSTIFICACION

Los angiomas en penacho generalmente son de curso benigno sin embargo por ser una entidad poco reconocida es frecuente que haya retraso en el diagnóstico.

La asociación de angioma en penacho con el fenómeno de Kasabach-Merritt nos obliga a reconocer de manera oportuna este tumor vascular y realizar los estudios de biometría hemática y tiempos de coagulación para su adecuado manejo y evitar complicaciones.

El análisis de los casos de angioma en penacho en el Instituto Nacional de Pediatría, nos permitirá conocer las características clínicas que se presentan en nuestra población, observar la frecuencia con la que estas presentan secuelas y describir la evolución clínica de acuerdo al tratamiento establecido.

OBJETIVO GENERAL

Describir las características clínicas y la asociación con fenómeno de Kasabach-Merritt así como la evolución de este tumor vascular en la población pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir las características clínicas de este tumor vascular
2. Describir y analizar la evolución de esta neoplasia vascular en nuestra población
3. Describir las características hematológicas de los pacientes con angioma en penacho.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio de Serie de casos, observacional, descriptivo y retrospectivo

Criterios de Inclusión:

- Pacientes con sospecha clínica de angioma en penacho corroborado por estudio histopatológico
- De cualquier sexo y edad
- Pacientes con expediente clínico activo
- Estudiados en el Servicio de Dermatología de mayo del 2006 a enero del 2014.

Criterios de Exclusión:

- Pacientes que no se haya corroborado el diagnóstico por estudio histopatológico
- Pacientes que no tengan expediente clínico activo
- Pacientes que se encuentren fuera del periodo de tiempo establecido.

CUADRO DE VARIABLES

Los datos recolectados incluirán:

- Edad de inicio del angioma
- Topografía y morfología clínica
- Presencia o ausencia del FKM,
- Estudios de imagenología
- Tipo de tratamiento y tiempo de prescripción
- Evolución del angioma
- Complicaciones y/o secuelas

Ver tabla 1

La edad de inicio, es el momento en el que los padres reconocen la aparición de una lesión en la piel. La edad de ingreso al INP es la primera vez que el paciente acude al instituto.

El FKM se caracteriza por la presencia de coagulopatía trombocitopénica, con una cuenta plaquetaria menor a $150 \times 10^3/\mu\text{L}$, generalmente asociado a otras anormalidades de coagulación como fibrinógeno bajo menor a 200mg/dL, dímero D elevado mas de $4\mu\text{g/ml}$ así como el incremento de otros productos de degradación de fibrina.

Se define como involución total a la ausencia clínica de las características del angioma como infiltración superficial o profunda; ausencia del vello o temperatura normal de la piel.

Las secuelas se definen como persistencia de hiperpigmentación o tejido redundante, así como limitación articular

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Paciente del género femenino de 22 meses de edad con una neoformación de aspecto vascular que afecta la fosa iliaca derecha, que inició a los 2 meses de edad, de consistencia firme, de bordes irregulares, bien definidos, de 7 x 2 cm, de color eritemato-violácea, con hiperhidrosis, sin presencia de vello. Se realizó una biopsia de piel que reportó en la dermis superficial, media y profunda, una lesión proliferativa con patrón de crecimiento nodular, constituida por luces y grietas vasculares revestidas por células endoteliales prominentes que se observan también en el intersticio. Las células son homogéneas, sin atipias ni mitosis anormales. Se decide vigilancia, sin embargo la paciente acude a dos citas de control, siendo la última dos meses después del diagnóstico en Julio 2006. *Figuras 1 y 2*

Caso 2. Paciente de género femenino de 3 años 11 meses de edad, que inició su padecimiento a los 3 meses de edad, con aumento de volumen en hombro, brazo, antebrazo y cara lateral del tórax derecho, con crecimiento progresivo de la lesión. Una semana antes de su ingreso presentó edema, aumento de la temperatura local y dolor. Fue ingresada al servicio de Urgencias, con diagnóstico de celulitis de miembro superior y malformación arterio-venosa. Los exámenes de laboratorio reportaron plaquetas $9 \times 10^3 / \mu\text{L}$ y tiempos de coagulación TP 11.9 seg. y TTP 33.5 seg. El manejo para la celulitis fue con dicloxacilina por 14 días, remitiendo el cuadro de celulitis y con mejoría de la trombocitopenia con elevación de plaquetas a $171 \times 10^3 / \mu\text{L}$. Se realizó una angiografía que reportó una malformación arterio-venosa de brazo derecho y un ultrasonido doppler que no apoyó el diagnóstico de malformación vascular. Se egresó fue enviado a la consulta externa de Dermatología. La lesión cutánea estaba constituida por una neoformación subcutánea de color eritemato-violácea, algunas café claro, de consistencia firme, sin hiperhidrosis ni hipertrichosis. El diagnóstico clínico es de angioma en penacho. La biopsia de piel que reportó una neoformación en la dermis media y profunda, con pequeños nódulos compuestos por nidos vasculares formados por grietas vasculares revestidas por células planas, algunas de ellas protruyen hacia la luz vascular y se acompañan de linfáticos dilatados. Se inició manejo con una dosis de metotrexate y prednisona a dosis de 2mg/kg/día por 1 mes. Posteriormente se disminuyó la dosis de prednisona a la mitad por 12 meses, presentando involución importante, por lo que se reduce paulatinamente el esteroide hasta suspenderlo. Los exámenes hematológicos durante el tratamiento reportaron un número plaquetario normal. A los 10 años de edad, continua en vigilancia, persiste con una mancha eritematosa, reticulada, que palidece a la presión, tejido redundante en tronco, asintomática. *Figuras 3 y 4*

Caso 3. Paciente del género masculino de 16 meses de edad, que inició a los 4 meses de edad con una dermatosis localizada a nivel de glúteo, extremidad inferior derecha afectando la cara posterior del muslo y el tercio superior externo, caracterizada por una neoformación subcutánea de consistencia firme, bien delimitada, de aproximadamente 8 x 5 cm, hiperpigmentada, con presencia de vello fino en la superficie. La biopsia de piel reportó en la dermis media, profunda y tejido celular subcutáneo proliferación de canales vasculares individuales, formando lóbulos con agregados de células endoteliales. Las tinciones de inmunohistoquímica CD34, CD31, Factor VIII y actina de músculo liso fueron positivas. Glut- 1 y actina músculo específica fueron negativas. La biometría hemática reportó el número de plaquetas, dentro de límites normales para su edad. En un inicio se mantuvo en vigilancia sin embargo 4 meses después presentó dolor e incremento de la induración de la lesión, que condicionaba limitación para la movilidad de la extremidad, por lo que inicia esteroide tópico de alta potencia 2 veces al día (betametasona con calcipotriol) y rehabilitación; 4 meses después la respuesta fue favorable y se cambia a esteroide de mediana potencia con mometasona cada 24hr y urea al 20%. La evolución fue tórpida con incremento de la induración por lo que se decidió iniciar propranolol (1mg/kg/día), presentó efectos secundarios como terrores nocturnos por lo que hubo que disminuir la dosis y posteriormente incrementarla de acuerdo a tolerancia hasta llegar a la dosis de 3mg/kg/día; se mantuvo en tratamiento con propranolol 1 año 7 meses. A los 35 meses de edad, con disminución de la induración y del volumen, logrando al año un tamaño de 5 x 6 cm. Desafortunadamente, presentó una evolución estacionaria por lo que se agregó al manejo con propranolol, aspirina a dosis de 5mg/kg/día durante 7 meses, sin presentar mejoría, por lo que se decide suspender el tratamiento y continuar en vigilancia. A los 4 años 3 meses de edad, presentaba involución parcial, de 5 x 3 cm, de consistencia firme, hiperpigmentada, no dolorosa y sin limitación de la movilidad. *Figuras 5 y 6.*

Caso 4. Paciente del género femenino de 6 meses de edad que inició al mes de edad con aumento de volumen en la extremidad inferior izquierda, afectando el tercio inferior del muslo, la rodilla y el tercio superior de la pierna, constituida por una neoformación vascular de coloración eritemato-violácea, de 13 x 11 cm, indurada, de bordes irregulares, dolorosa, con hipertriosis y sin hiperhidrosis. La biopsia de piel fue característica de angioma en penacho. La biometría hemática reportó un número de plaquetas normales. Se inició manejo con propranolol (3mg/kg/día) durante 15 meses y un mes después se inició esteroide sistémico por 3 meses (metilprednisolona 0.8mg/kg/día), con buena evolución y disminución del tamaño de la lesión, sin embargo 9 meses después presentó crecimiento leve de la lesión, aumentando a 15 x 13 cm, por lo que se decide

continuar con el propanolol a la misma dosis y agregar aspirina a dosis de 5mg/kg/día por 7 meses, con lo que se observó una disminución del volumen, tamaño, consistencia y coloración. A los 21 meses de edad, mostraba involución parcial, sin limitación del movimiento, por lo que se suspendió el tratamiento, sin presentar recurrencia. A los 3 años 5 meses de edad, la lesión era de consistencia blanda, eritemato-violácea, de 11 x 10 cm, no dolorosa. *Figuras 7, 8, 9 y 10*

Caso 5. Paciente del género femenino de 6 meses de edad que inició a los 3 meses de edad con una dermatosis localizada al miembro superior izquierdo, en la región de pliegue del codo, con aumento de volumen, caracterizada por una neoformación subcutánea indurada, de color café parduzco, con hipertrichosis, sin hiperhidrosis. La biopsia de piel reportó una lesión de todo el espesor de la dermis y la interfase con el tejido celular subcutáneo, constituida por lóbulos proliferantes de capilares separados por colágena, con hendiduras y revestimiento endotelial. Las células endoteliales exhibían atipias leves con figuras ocasionales de mitosis y estaban entre mezcladas con eosinófilos y neutrófilos. Las tinciones con inmunohistoquímica CD34, CD31 y FVW fueron positivas focal y débilmente. La tinción con AAML fue positiva y el GLUT 1 negativo. Se inició manejo con timolol tópico, 1 gota cada 12 horas. La paciente no acudió nuevamente a consulta, por lo que se desconoce la evolución. *Figura 11.*

RESULTADOS

Se incluyeron 5 pacientes con diagnóstico de angioma en penacho corroborado por estudio histopatológico de piel durante el tiempo establecido para el estudio. Cuatro pacientes fueron del género femenino y un paciente del género masculino. En ninguno de los casos hubo antecedentes familiares de angioma en penacho.

En todos los casos estudiados el angioma en penacho se caracterizó por una neoplasia vascular. El tamaño de la lesión varió entre 7 x 2cm y 13 x 11 cm.

En tres casos el color de la piel fue eritemato-violácea (casos 1, 2 y 4). En un paciente fue del color de la piel (caso 3) y en otro paciente fue color café-parduzco (caso 5). La consistencia del angioma fue indurada en todos los casos.

Tres pacientes (casos 3, 4 y 5) presentaron hipertrichosis y un paciente (caso 1) presentó hiperhidrosis.

Por tratarse de una serie corta, no se puede determinar la frecuencia de topografía ya que se presentaron en diversos sitios. *Ver Tabla 1.*

De los cinco pacientes estudiados, a 3 de ellos se les realizó una biometría hemática al momento del diagnóstico (casos 2, 3 y 4), y únicamente el caso número 2 presentó plaquetopenia. *Ver tabla 1.*

El FKM se presentó en un paciente (caso 2), a la edad de 3 años 9 meses, este paciente presentó el angioma desde los 2 meses de edad, sin embargo no existe evidencia de estudios hematológicos previos.

La edad de inicio de todos los angiomas en penacho fue antes de los 6 meses de edad; sin embargo la edad de ingreso al INP, tuvo una media de 15.4 meses.

En tres pacientes (casos 2, 3 y 4) se reportó dolor a la palpación y un paciente presentó limitación para la movilidad desde el inicio (caso número 4).

DISCUSION:

Los casos reportados en el INP muestran una presentación y evolución variable, y esto ocurre también en la literatura internacional. Es debido a esta variabilidad clínica del angioma en penacho que la toma de biopsia y el reporte histológico son fundamentales para realizar el diagnóstico.^{3,20}

En cuanto a la morfología clínica del angioma en penacho, ésta es muy variable. Se han reportado casos en las que se presenta como máculas, mal delineadas, de color café, azul, violáceas o rojas, así como nódulos o placas induradas de tamaño variable, algunas veces de apariencia moteada o con hiperhidrosis o hipertrichosis focal.^{3,11,14,15,20}

En nuestra serie de casos, 4 casos fueron del sexo femenino y un caso del sexo masculino, esto es diferente a lo reportado en las series en donde el sexo masculino predomina. *Ver tabla 3.*^{3,11,14,15,20}

La mayoría de las series que reportan angiomas en penacho han encontrado que el sitio en donde se localiza con mayor frecuencia es en miembros inferiores, excepto en la serie de Jones y Orkin, en la que el sitio en el que se localizó con mayor frecuencia fue cuello. *Ver tabla 3.* En nuestro instituto, encontramos que las extremidades se encontraron afectadas en los 5 casos, en 3 pacientes se afectaron las inferiores y en 2 las superiores.^{3,7,8,11,14,15, 20}

La edad de presentación del angioma en penacho generalmente es en la infancia temprana. En el año 2000, Okada realizó una revisión de 41 casos, encontrando que más del 50% se manifestó durante el primer año de vida. De igual forma, las otras series encontradas reportan una edad de inicio menor a 6 meses de edad. *Ver tabla 3.* En nuestra serie de casos, encontramos una situación muy similar ya que todos los pacientes iniciaron con la lesión antes de los 6 meses, siendo el más pequeño al mes de vida y el más grande a los 4 meses.^{3,4,11,14,15,20}

Es importante notar que nuestros pacientes tuvieron un retraso en el diagnóstico y tratamiento del angioma en penacho, ya que 15.4 meses fue la media para el diagnóstico en nuestro instituto esto puede deberse a la poca información y conocimiento que hay sobre este tumor vascular.

Los hallazgos histológicos típicos se describen como paquetes vasculares unidos y diseminados en varios niveles de la dermis y el tejido celular subcutáneo superficial, generalmente ocurren en pequeños lóbulos con un patrón de distribución en bala de cañón que es característico. Típicamente, los lóbulos de células están rodeados por un vaso vacío con forma con forma de

media luna y dermis fibrosa. Además de estos lóbulos, la mayoría de las lesiones contienen vasos dispersos con una pared vacía que semejan vasos linfáticos. Los nódulos vasculares parecen estar compuestos por células endoteliales con forma de huso, muy juntas y separadas por hendiduras que contienen eritrocitos.^{3,17-20.}

Las tinciones de inmunohistoquímica son importantes para excluir otras lesiones como hemangioma infantil y malformaciones vasculares. La tinción con Glut-1 positiva es específica en un 99% para hemangiomas infantiles y jamás se presenta positiva en tumores vasculares como los angiomas en penacho.^{4,11,17,20,22,23}

La histología observada en las biopsias de los pacientes, mostró que la epidermis se encontraba intacta en el 100%. En todos los casos se observó proliferación de capilares vasculares que forman nódulos o lóbulos, revestidos por células endoteliales. En dos pacientes, se observó que la lesión abarcaba tejido celular subcutáneo. A tres pacientes se les realizaron pruebas de inmunohistoquímica que reportaron la tinción Glut-1 negativa.

Se han descrito muchas variaciones en la evolución de los angiomas en penacho. Generalmente, tienen una tasa de crecimiento lenta, desarrollándose durante varios meses y eventualmente se estabilizan en tamaño. En las series comparadas, encontramos que la estabilización es frecuente, sin embargo también existen varios casos de regresión reportados por Browning y cols. y por Osio y cols. *Ver tabla 3.* En nuestros pacientes encontramos que 2 de ellos presentaron una involución parcial, persistiendo con cierto grado de infiltración; otro de nuestros pacientes presentó involución completa y de los otros 2 casos se desconoce ya que dejaron de acudir a consulta poco tiempo después de realizado el diagnóstico.^{3,4,7,8,11,14,15,20}

El angioma en penacho se puede complicar con el FKM, sin embargo se sabe que esta es una asociación que se presenta con poca frecuencia. Esta coagulopatía trombocitopénica no se observa en los hemangiomas infantiles. La frecuencia del FKM se desconoce. En las series reportadas encontramos que únicamente en la de Osio y cols. se reportaron pacientes con esta complicación al momento del diagnóstico en un 38%. *Ver tabla 3.* Sin embargo en la literatura, existen pocos casos aislados de este fenómeno y angioma en penacho. En nuestra serie, encontramos que solamente un paciente presentó esta complicación, de igual forma fue al momento del diagnóstico y remitió sin requerir transfusiones ni otro tipo de manejo.^{13,17,19,20,29}

El manejo del angioma en penacho es difícil, aún no se han establecido guías de práctica clínica. Se puede categorizar en el que se administra por razones estéticas o el que se brinda por complicaciones como el FKM o compromiso funcional. Se han probado muchos tratamientos para los pacientes con angioma en penacho, incluyendo terapia compresiva, cirugía, uso de laser, esteroides tópicos y sistémicos, aspirina, interferon y quimioterapia. En dos de nuestros pacientes se utilizó esteroide sistémico, ya que presentaban complicaciones un paciente con FKM y otro limitación funcional de la articulación. El paciente que presentó FKM también requirió una dosis de metotrexate. En otro de nuestros pacientes el tratamiento fue con timolol tópico, sin embargo desconocemos la evolución ^{11,20,17,27} *Ver tabla 2*

Existen algunos reportes de casos en los que se han utilizado aspirina a bajas dosis en pacientes con angioma en penacho y dolor o rápido crecimiento, encontrando que hay una disminución del tamaño, disminución de la hiperpigmentación y resolución del dolor, sin embargo los pacientes presentan recaída de la sintomatología al suspender el tratamiento. El uso de aspirina a bajas dosis se basa en la hipótesis de que los angiomas en penacho, aun en ausencia de FKM, presentan cierto grado de coagulación y microtrombosis que no se refleja en la cuenta plaquetaria, y que son estos los causantes de dolor y aparición de la tumoración, por lo que los efectos antiplaquetarios de la aspirina están indicados. En nuestros pacientes, se utilizó aspirina en 2 pacientes, en ambos casos la lesión había incrementado de tamaño y se había utilizado previamente esteroides (un paciente sistémico y otro tópico) y propranolol, en uno de los pacientes la lesión disminuyó de tamaño y coloración, en el otro paciente no hubo ningún cambio; ninguno de nuestros pacientes recayó al suspender la aspirina. ^{13,17,20,27} *Ver tabla 2*

En nuestra serie, la regresión espontánea no se observó en ningún paciente. De los cinco casos estudiados, sólo un paciente logró la remisión total, esto ocurrió a los 5 años de edad. Fue este mismo paciente el único que cursó con FKM, sin embargo no presentó complicaciones clínicas y su cuenta plaquetaria se normalizó al iniciar el tratamiento.

CONCLUSIONES

Nuestra serie de casos, coincide con lo reportado en series previas en cuanto a que el angioma en penacho es un tumor vascular benigno aunque de evolución incierta ya que puede ocurrir regresión espontánea, FKM y/o compromiso funcional.

La presentación clínica de nuestros casos, al igual que la reportada en la literatura, mostró mucha variabilidad en la topografía, lo que indica que el angioma en penacho puede ocurrir en cualquier sitio anatómico.

La morfología es característica y es importante considerar el diagnóstico de angioma en penacho cuando exista una lesión profunda de la piel, de aparición en los primeros meses de vida, indurada, con coloración eritemato-violácea y que en ocasiones presenta hiperhidrosis o vello en la superficie.

El tratamiento utilizado en nuestros pacientes fue variable. En el caso del paciente que cursó con FKM, se indicó esteroide sistémico y metotrexate con el objetivo de corregir la coagulopatía por consumo. Dos pacientes fueron tratados inicialmente con esteroide sistémico continuando con propranolol, ambos casos tuvieron una respuesta adecuada y hasta el momento de este reporte presentan una involución parcial.

A pesar de que aún no se establece el tratamiento ideal para los pacientes que cursan con angioma en penacho, la respuesta al manejo con esteroide sistémico y propranolol, observada en nuestros casos y algunos otros de la literatura, sugiere que este es una buena opción terapéutica que produce mínimos efectos colaterales.

En cuanto a la evolución que presentaron nuestros pacientes, al igual que lo reportado en la literatura fue variable, ninguno presentó remisión espontánea, la involución total ocurrió en el paciente que presentó FKM, a los 5 años de edad, sin embargo presentó cambios en piel. Otros dos pacientes presentaron involución parcial, esto ocurrió a los 2 años 9 meses de edad y al año 1 año 7 meses.

FIGURAS Y TABLAS

Tabla 1. Variables

N	Género	Edad de inicio (meses)	Edad de diagnóstico (meses)	Topografía	FKM	Plaquetas al ingreso (10x3/ μ L)	Manejo	Evolución
1	F	2	22	Fosa iliaca derecha	ENR	ENR	Vigilancia	Se desconoce
2	F	3	47	Cara lateral de tronco, brazo y antebrazo derecho	Si	9	Esteroide sistémico/ Metotrexate	Involución total (61 meses de edad) Persiste con cambios residuales en piel
3	M	4	16	Pliegue del glúteo y tercio pósterosuperior del muslo derecho	No	429	Esteroide tópico/ Propranolol/ Aspirina	Involución parcial (35 meses de edad)
4	F	1	6	Tercio inferior de muslo, rodilla y tercio superior de pierna	No	284	Propranolol/ Esteroide sistémico/ Aspirina	Involución parcial (21 meses de edad)
5	F	3	9	Pliegue de del flexión codo	ENR	ENR	Timolol	Se desconoce

*ENR: Estudios No Realizados

Tabla 2. Tratamiento utilizado y duración del mismo en meses.

N.	Esteroides sistémico	Esteroides tópicos	Propranolol	Timolol	Metotrexate 3mg/m2 superficie corporal	Aspirina 5mg/kg/d	Urea 20%
1							
2	12 *				Dosis única		
3		7	19 +			13	6
4	3 **		15 ++			6	
5				1			

Tabla 3. Comparación de las Series de Casos de Angioma en Penacho Publicadas

Autor	N pacientes	Género H:M	Edad de inicio promedio (meses)	Hipertricosis	Hiperhidrosis	Topografía	Tratamiento	Evolución	FKM
Jones and Orkin, 1989	16	7:9	24 meses	2	0	Cuello (6); Tronco (5); Extremidades inferiores (3); Cara (2)	Observación (13); Congelamiento (1); Cauterización (1); Escisión (5)	Recurrencia (3); Regresión total (2); Progresión (2); Se desconoce (9)	0
Herron et al, 2002	5	1:4	2 meses	1	0	Miembros inferiores (3); Cara (1); Tronco (1)	Observación (1); Esteroide intralesional (1); Escisión quirúrgica (3).	Regresión total (1); Regresión parcial (1); Sin recurrencia (3)	0
Wong and Tay, 2002	5	2:3	3 meses	3	0	Miembros inferiores (5)	Observación (4); Esteroide tópico (1)	Regresión parcial (1); Regresión total (3); Se desconoce (1).	0
Browing et al, 2006	5	2:3	Nacimiento	1	0	Cara (2); Miembros inferiores (3)	Observación (4); Triamcinolona intralesional (1)	Regresión total (4); Regresión parcial (1)	0
Osio et al, 2010	13	4:9	1 mes	1	3	Miembros inferiores (7); Genitales (4); Tronco (2); Cara (1)	Observación (5); Pentoxifilina (4); Ticlopidina + aspirina (6); Corticoesteroides (4); Embolización (2); Vincristina (1); Ciclofosfamida (1); Interferon alfa (1).	Regresión (5); FKM (5); Coagulopatía crónica (2); Estabilización (1).	5

Figura 1



Caso 1. Angioma en penacho localizado pliegue de cintura pélvica, de consistencia firme y color violáceo. No se observa hipertrichosis

Figura 2



Caso 1. Un mes después de realizado el diagnóstico. Nótese mejoría en la coloración.

Figura 3



Caso 2. Al ingreso. Afección de tronco, brazo y antebrazo derecho.

Figura 4



Caso 2. Un mes después de iniciado tratamiento. Nótese mejoría de la coloración y disminución del tamaño.

Figura 5



Caso 3. Al ingreso. Angioma en penacho en pliegue del glúteo y tercio pósterio-superior del muslo derecho. No se observa equimosis, la consistencia es firme y presenta hipertrichosis

Figura 6



Caso 3. Cinco meses después del tratamiento. Se observa disminución de la hipertrichosis.

Figura 7



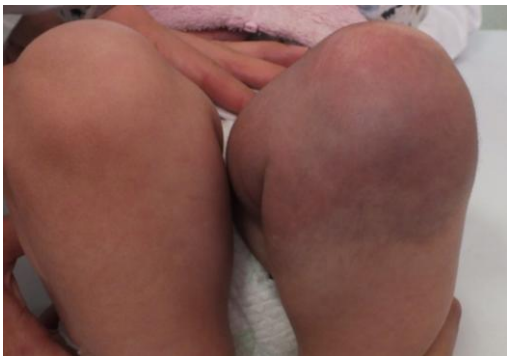
Caso 4. Al ingreso. Angioma en penacho en tercio inferior de muslo, rodilla y tercio superior de pierna.

Figura 8



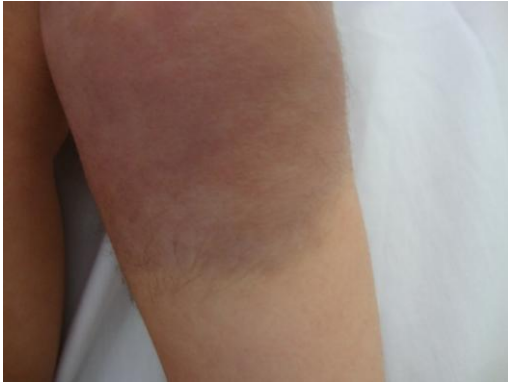
Caso 4. Al ingreso. Se observa limitación para flexión de rodilla

Figura 9



Caso 4. Tres meses de tratamiento. Nótese no hay limitación para la flexión.

Figura 10



Caso 4. Cuatro meses después del tratamiento. Se observa menor aumento de volumen de la rodilla, color menos violáceo y buena extensión.

Figura 11



Caso 5. Al ingreso. Angioma en penacho en pliegue de flexión del codo. Nótese el color café parduzco, aumento de volumen e hipertrichosis.

REFERENCIAS

1. Nakagawa K. Case report of angioblastoma of the skin (in Japanese). *Jpn J Dermatol*. 1949; 52:92-94.
2. MacMillan A, Champion RH. Progressive capillary haemangioma. *Br J Dermatol*. 1971; 85: 492-493.
3. Jones EW. Dowling Oration 1976: malignant vascular tumours. *Clin Exp Dermatol*. 1976; 1: 287-312.
4. Okada E, Tamura A, Ishikawa O, Miyachi Y. Tufted angioma (angioblastoma): case report and review of 41 cases in the Japanese literature. *Clin Exp Dermatol* 2000;25(8):627-630.
5. Goldman M, Bowes L, Kovarik C. Tufted Angioma. Medscape Reference.
6. Heagerty AH, Rubin A, Robinson TW. Familial tufted angioma. *Clin Exp Dermatol* 1992; 17: 344.
7. Wilson Jones E, 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.
8. Lockman DW, Cooper PH, Wilson BB. Slowly enlarging erythematous macule in a child. *Arch Dermatol* 1996; 132: 703-707.
9. Jang KA, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Congenital linear tufted angioma with spontaneous regression. *Br J Dermatol* 1998; 138:912-913.
10. Ward KA, Kennedy CT, Ashworth MT. Acquired tufted angioma frequently develops at sites other than the neck and upper trunk. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21: 80.
11. Herron MD, Coffin CM, Vanderhooft SL. Tufted angiomas: variability of the clinical morphology. *Pediatr Dermatol* 2002; 19:394-401.
12. Toledo F, Betloch I, Cuesta L, Ballester I, Latorre N, Monteagudo A. Congenital tufted angioma: Case report and review of the literature. *Dermatol Online J* May 15 2010; 16:2.
13. Leaute-Labraze C, Bioulac-Sage P, Labbe L, Meraud J, Taieb A. Tufted angioma associated with platelet trapping syndrome: response to aspirin. *Arch Dermatol* Sep 1997; 133:1077-9.
14. Wong SN, Tay YK. Tufted angioma: a report of five cases. *Pediatr Dermatol* 2002; 19:388-393.
15. Browning J, Frieden I, Baselga E, Wagner A, Metry D. Congenital, Self-regressing Tufted Angioma. *Arch Dermatol* 2006; 142:749-751.
16. Schaffer J, Fangman W, Bossenbroek N, Meehan S, Kamino H. Tufted angioma. *Dermatol Online J* Oct 15 2008; 14:20.
17. Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M, Frieden I, Rieu P, Burrow P, et al. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:225-35.

18. Gruman A, Liang M, Mulliken J, Fishman S, Burrows P, Kozakewich H, Blei F, Frieden I. Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merrit phenomenon. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52:616-622.
19. Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M, Frieden I, Rieu P, Burrow P, et al. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:225-35.
20. Osio A, Fraitag S, Hadj-Rabia S, Bodemer C, 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; 146:758-763.
21. Wilson Jones E, Orkin M. Tufted angioma (angioblastoma). *J Am Acad Dermatol* 1989; 20:214-25.
22. Padilla RS, Orkin M, Rosai J. Acquired "tufted" angioma (progressive capillary hemangioma): a distinctive clinic-pathologic entity related to lobular capillary hemangioma. *Am J Dermatopathol* 1987; 9:292-300.
23. Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, Stoler MH, Folpe AL, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. *Am J Surg Pathol* 2004; 28:559-568.
24. Chu CY, Hsiao CH, Chiu HC. Transformation between kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Dermatology* 2003; 206:334-337.
25. Munn S, Jackson J, Jones R. Tufted haemangioma responding to high-dose systemic steroids: a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* Nov 1994; 19:511-4.
26. Suarez SM, Pensler JM, Paller AS. Response of deep tufted angioma to interferon alfa. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33:124-126.
27. Javvaji S, Frieden I. Response of Tufted Angiomas to Low-Dose Aspirin. *Pediatr Dermatol* 2014; 30:124-127.
28. 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.
29. Barco D, Baselga E, Ribe A, Alomar A. Congenital self-limiting Tufted angioma. *Actas Dermosifiliogr* Jun 2008; 99:423-5.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividades	Ago	Sep	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb
Búsqueda bibliográfica		xxxx					
Planteamiento del problema				xxxx			
Marco teórico				xxxx			
Marco metodológico					xxxx		
Plan de análisis						xxxx	
Recolección de la información						xxxx	
Procesamiento de la información						xxxx	
Análisis de la información						xxxx	
Recursos						xxxx	
Presentación de protocolo							xxxx