

LA PIEL EN LA PRÁCTICA DIARIA

Angioma serpiginoso

María Pilar García Muret y Lluís Puig Sanz

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Barcelona. España.

El angioma serpiginoso fue descrito originariamente por Hutchinson, en 1889¹, como una «forma peculiar de enfermedad nevoide serpiginosa e infectiva». Utilizó el término *infectiva* para referirse a la progresión que siguen las lesiones más que a una etiología infecciosa. Es Radcliffe-Crocher, en 1894², el que denomina este proceso con la designación que hoy conocemos de *angioma serpiginoso*, considerándolo como lesiones angiomatosas puntiformes, rojo brillante o violáceas, agrupadas en placas o líneas, con extensión periférica y regresión central, y aparición constante de nuevas lesiones. Posteriormente, Frain-Bell (1957)³ y Barker y Sachs (1965)⁴ documentaron de forma exhaustiva las características clínicas e histopatológicas de esta entidad, separándola del grupo de las dermatosis purpúricas pigmentarias. Por tanto, se trata de un proceso cutáneo caracterizado por la proliferación de las células endoteliales y la formación de capilares nuevos, y no sólo de la dilatación de los capilares ya existentes, por lo que forma parte del grupo de las neoplasias vasculares benignas^{5,6}. Los primeros casos españoles los describieron Vilanova et al en 1948, y Gómez Orbaneja et al en 1969².

La incidencia es muy baja y afecta principalmente a mujeres (90% de los casos), con inicio en la infancia, antes de la pubertad. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque Marriot et al⁷ describieron varios miembros de 2 familias que presentaban lesiones clínicas compatibles con el diagnóstico de angioma serpiginoso.

ETIOPATOGENIA

La etiopatogenia es desconocida. Inicialmente se pensó que el frío podía ser un factor desencadenante ya que las lesiones aparecían en las piernas y las nalgas de las mujeres⁸. También se ha barajado la intervención de factores endocrinos estrogénicos en su etiopatogenia debido a su presencia mayoritaria en este sexo, su aparición antes de la pubertad y el hecho de que a veces puede desaparecer en el posparto⁹. En los casos masculinos suele asociarse a una insuficiencia hepática por enolismo, que conlleva un hiperestrogenismo relativo.

Correspondencia: Dra. M.P. García Muret.
Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Sant Antoni M.^a Claret, 167. 08025 Barcelona. España.
Correo electrónico: mgarciam@hsp.santpau.es

Figura 1. Lesiones puntiformes eritematosas siguiendo la metámera C5.

Posteriormente, se ha discutido que podría tratarse de un mosaicismo, ya que con frecuencia adopta un patrón Blaschkoide¹⁰; podría existir entonces una alteración de los receptores estrogénicos, al igual que ocurre en un tumor nevoide.

Hace poco presentamos el caso¹¹ de un paciente varón de 15 años de edad, que presentó un angioma serpiginoso poco después de recibir la vacuna para la hepatitis B. El angioma se localizaba en el mismo brazo donde se inoculó la vacuna. Podría tratarse de una respuesta a un estímulo traumático como se ha descrito para los angiomas en penacho y los angiomas planos adquiridos¹²; o bien relacionarse con una hepatitis, en nuestro caso asintomática, como se ha descrito en algún caso de telangiectasia nevoide unilateral¹³ o, por último, ser el resultado de una respuesta anómala a la vacuna de la hepatitis B similar a lo que se describe en algunos casos de liquen plano^{14,15} desencadenados después de esta vacunación.

CLÍNICA

Las lesiones primarias son máculas puntiformes, de coloración rojo brillante, algunas más violáceas, múltiples, de un tamaño similar a una cabeza de alfiler, que desaparecen a la vitropresión, sin evidencia de púrpura o signos inflamatorios^{1,16} (fig. 1). Tampoco se observan descamación, atrofia, ni pigmentación. Se agrupan formando placas con un patrón de distribución serpiginoso o reticular, con frecuencia metamérico, y asimétrico¹⁷ (fig. 2). Entre medio pueden observarse algunas telangiectasias (fig. 3). Es característica su progresión con tendencia a brotar lesiones en periferia e involucionar en el centro, a veces con una ligera descamación. Estas lesiones pueden asentarse sobre un eritema difuso y son asintomáticas¹.

Figura 2. Detalle en el que se observan telangiectasias y lesiones eritematosas agrupadas, con distribución serpiginosa.

Figura 3. Lesiones eritematosas de distribución metamérica que afectan a toda la cara interna del brazo, de forma asimétrica.

El angioma serpiginoso se localiza con mayor frecuencia en las extremidades, sobre todo en las inferiores. Habitualmente es unilateral al menos al inicio; cuando existe una afección bilateral la distribución es asimétrica. De forma menos frecuente se han descrito casos muy extensos localizados a la vez en el tronco y las extremidades¹⁸. Después de un primer período de crecimiento, la lesión permanece estable durante la vida adulta, y en ocasiones remite parcial o completamente sin dejar atrofia cutánea.

Por lo general, no se asocia a malformaciones u otras alteraciones, ni cutáneas ni sistémicas. Sin embargo, un estudio describe un angioma serpiginoso asociado a afección ocular en forma de aneurismas capilares en la retina y a afección del sistema nervioso (raíces nerviosas cervicales y tercer par craneal)¹⁹.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

El estudio histológico muestra múltiples áreas de proliferación de vasos dilatados en las papillas dérmicas y en la dermis superior^{1,20}. Estos vasos muestran una pared engrosada, algunos de ellos comparten la pared en forma de ovillos y existe un mayor número de células (figs. 4-6). También pueden observarse capilares dilatados. La epidermis es normal y no se observa depósito de hemosiderina, ni signos inflamatorios en la dermis (tabla I).

Figura 4. El estudio histológico muestra una proliferación y ectasia de los vasos preexistentes en las papillas dérmicas; no se observan signos inflamatorios ni púrpura.

Figura 5. Imagen histológica de vasos dilatados, con la pared engrosada formada por dos capas: una fibrilar interna y colágeno.

Figura 6. Detalle histológico de un ovillo capilar con la pared compartida.

TABLA I. Características histológicas del angioma serpiginoso

No malformación, sino proliferación vascular
Ectasias capilares preexistentes y proliferación (neoplasia vascular benigna)
Forman ovillos, pared compartida en ocasiones
Pared engrosada, 2 capas: tejido fibrilar y colágeno periférico
Pericitos concéntricos

Los estudios de microscopia electrónica han demostrado que la pared gruesa de estos capilares está compuesta por dos capas: una interna formada por un material fibrilar delicado, y la capa externa formada por haces de colágeno homogéneo. También se ha descrito la presencia de numerosos pericitos concéntricos alrededor de los vasos. Se observan algunas luces vasculares dilatadas con endotelio aplanado. La formación de diminutas cavidades en el citoplasma de las células endoteliales apoya la hipótesis de que se trata de una proliferación angiomatosa más que de una dilatación. Estos datos de microscopia electrónica no se han encontrado en el hemangioma simple o en los angiomas del síndrome de Osler-Rendu-Weber. Por último, las fibras elásticas no se observan dentro de la pared vascular sino alrededor de las paredes, las células endoteliales no presentan las inclusiones lamelares características de la enfermedad de Fabry, y en un estudio no se identificaron gránulos de Wiebel-Palade, habituales en las células endoteliales de los capilares normales²¹.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se hará en función de la clínica y el estudio histológico. El diagnóstico diferencial habrá que establecerlo con lesiones vasculares adquiridas²² (tabla II). Así, en un primer tiempo el angioma serpiginoso se había agrupado y confundido en ocasiones con las púrpuras pigmentarias benignas crónicas tipo Shambberg, Majocchi o Gougerot y Blum²³. Sin embargo, estas

entidades se caracterizan por tres parámetros que se encuentran ausentes en el angioma serpiginoso: la púrpura, la inflamación y la pigmentación por el depósito de hemosiderina (tabla III).

También ha de hacerse la diferenciación con el angioma adquirido¹², entidad mucho más rara que su variante congénita y que se ha relacionado con la existencia de traumatismos previos a la aparición del angioma. Generalmente no son progresivos, como ocurre en el angioma serpiginoso, y el estudio histológico muestra únicamente una dilatación de los vasos capilares, sin proliferación de los mismos. También habrá que descartar la telangiectasia nevoide unilateral²⁴ (TNU), que consiste en telangiectasias múltiples localizadas en forma unilateral, principalmente en los dermatomas C3-T1. Los casos adquiridos se han relacionado con una elevación relativa de los estrógenos circulantes. Según Hynes et al¹³, la TNU se debe a un aumento de los valores de estrógenos localizados en los dermatomas específicos, debido al mosaicismo somático. Esta teoría podría explicar la distribución de la TNU a lo largo de las líneas de Blaschko.

El angioma en penacho²⁵, que aparece en los niños mayores o los adultos, es muy poco frecuente y, aunque clínicamente puede parecerse al angioma serpiginoso, la histología muestra que está formado por numerosos lobulillos o «penachos» de células fusiformes benignas.

Las telangiectasias que se observan en las conectivopatías tipo morfea o lupus eritematoso pueden con-

TABLA II. Diagnóstico diferencial de las entidades que presentan telangiectasias²¹

ENTIDAD	ETIOLOGÍA	CLÍNICA
Araña vascular	Adultos sanos, niños (15%). Embarazo. Cirrosis hepática	Pápula rojiza central, de la que parten numerosas ramificaciones, solitarias o múltiples
Enfermedad de Osler-Rendu	Hereditaria (autosómica dominante) (9q34, 112q11-q14)	Lesiones telangiectásicas puntiformes, en mucosas, palmas y plantas. Epistaxis y otros fenómenos hemorrágicos. Fístulas arteriovenosas viscerales
Telangiectasia esencial generalizada	Idiopática, adquirida, frecuente en mujeres de mediana edad	Numerosas telangiectasias en todo el tegumento, excepto en mucosas. Sin fenómenos hemorrágicos
Telangiectasia hereditaria benigna	Hereditaria autosómica	Telangiectasias papulosas y reticuladas en todo el tegumento, excepto mucosas
Angioma serpiginoso	Malformación que se inicia en la infancia, frecuente en mujeres	Múltiples máculas puntiformes, rojizas, con un trayecto lineal en una extremidad. Asientan sobre un fondo de piel violácea

TABLA III. Diagnóstico diferencial con las púrpuras pigmentarias crónicas²⁷

	ANGIOMA SERPIGINOSO	PÚRPURA DE MAJOCCHI	ENFERMEDAD DE SHAMBERG
Distribución por sexo	90% mujeres	Mujeres = Varones	No en mujeres
Distribución corporal	No simétrico, en cualquier localización pero no en palmas y plantas	Simétrica. Limitada a las extremidades inferiores pero puede aparecer en cualquier sitio	Simétrica, general en piernas (efecto de estasis)
Clínica	Máculas de progresión serpiginosa	Máculas, configuración a veces anular	Máculas
Evolución	Progresión insidiosa. Posible involución espontánea	Atrofia, ulceración, cicatrices, pérdida de cabello	Involución espontánea frecuente
Histología	Telangiectasias y proliferación endotelial. Sin hemosiderina	Pequeños vasos hialinizados y dilatados, telangiectasia y hemosiderina	Sin hialinización ni dilatación de los pequeños vasos; a veces telangiectasias, hemosiderina

fundirse, aunque raramente, con el angioma serpiginoso, ya que la localización, la distribución y la morfología de estas lesiones suele ser muy diferente.

Por último, se ha de hacer el diagnóstico diferencial con las malformaciones capilar-linfáticas de inicio tardío donde, entre otras afecciones, ahora se incluyen los angioqueratomas. Desde el punto de vista clínico, generalmente son lesiones que aparecen al nacer, con frecuencia en varones, en forma de dilataciones vasculares que no desaparecen a la vitropresión, y con una superficie característicamente áspera, hiperqueratósica y verrugosa. Desde el punto de vista histológico, se observan unos vasos dilatados con fibras elásticas deficientes en la dermis y el tejido subcutáneo, con una hiperqueratosis y una paraqueratosis epidérmica ocasional. Si se trata de la enfermedad de Fabry I, asociada a lesiones viscerales y oculares –entidad debida a un déficit metabólico de ceramida galactosidasa, además de los cuerpos birrefringentes observados en la orina–, en el estudio ultraestructural hallaremos las inclusiones glucopídicas lamelares características²⁶.

Ohnishi et al²⁷, en 1999, utilizaron la epiluminiscencia para ayudar al diagnóstico del angioma serpiginoso y diferenciarlo de las lesiones purpúricas. Con esta técnica se observa la presencia de numerosas y pequeñas lagunas, bien delimitadas, de color rojo en la erupción cutánea del angioma serpiginoso. Estas lagunas se observan en otras lesiones de tipo angiomatico, pero no en las lesiones purpúricas.

TRATAMIENTO

La electrocoagulación fina o el láser pueden utilizarse como tratamiento para mejorar la apariencia de las lesiones, incluso en algunos casos pueden llegar a desaparecer²⁸. El láser de colorante pulsado²⁹, con una longitud de onda entre 577 y 595 nm, es el más indicado para la destrucción selectiva de las lesiones vasculares, y produce una termólisis en los vasos de diámetro entre 50 a 100 μ. Es el más indicado y utilizado en lesiones superficiales, como el angioma serpiginoso o los angiomas planos y las telangiectasias de diferentes orígenes, ya que sólo penetra en profundidad unos pocos milímetros.

BIBLIOGRAFÍA

- Kumakiri M, Katoh N, Miura Y. Angioma serpiginosum. *J Cutan Pathol*. 1980; 7:410-21.
- Gómez Orbaneja J, Iglesias Díez L, Sánchez-Lozano JL. Angiomatosis difusa serpiginosa. *Actas Dermosifiliogr* 1969;365-72.
- Frain-Bell W. Angioma serpiginosum. *Br J Dermatol* 1957;69:251-68.
- Barker LP, Sachs PM. Angioma serpiginosum. *Arch Dermatol* 1965;92:613-20.
- Litoux P. Angioma serpiginosum (2 cases). *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1969;76:54.
- Thiers H, Moulin G. Hutchinson's angioma serpiginosum. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1969;76:138.
- Marriott PJ, Munro DD, Ryan T. Angioma serpiginosum-familial incidence. *Br J Dermatol* 1975;93:701-6.
- Neumann E. Some new observations on the genesis of angioma serpiginosum. *Acta Derm Venereol* 1971;51:194-8.
- Reymond JL, Stoebner P, Amblará P. Telangiectasies naevoïdes acquises. *Dermatologica* 1979;75:489-94.
- Gerbig AW, Zala L, Hunziker T. Angioma serpiginosum, a skin change along Blaschko lines? *Hautarzt* 1995;46:847-9.
- Puig L, García Muret MP, Fernández Figueras MT, Alomar A. Angioma serpiginoso. Comunicación oral en la reunión del Grupo de Dermatología Pediátrica. Cádiz, 25-26 de enero de 2002.
- Adams BB, Lucky AW. Acquired port-wine stains and antecedent trauma: case report and review of the literature. *Arch Dermatol* 2000;136:897-9.
- Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-22.
- Rebora A, Rongioletti F, Drago F, Parodi. Lichen planus as a side effect of HBV vaccination. *Dermatology* 1999;198: 222.
- Limas C, Limas CJ. Lichen planus in children: a possible complication of hepatitis B vaccines. *Pediatric Dermatology* 2002;19:204-9.
- Modiano Ph, Barreau A, Reichert S, Schmutz JL, Weber M. Cas pour diagnostic. *Ann Dermatol Venereol* 1996;725:35-6.
- Michałowski R, Urban J. Atypical angioma serpiginosum: a case report. *Dermatologica* 1982;164:331-7.
- Katta R, Wagner A. Angioma serpiginosum with extensive cutaneous involvement. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:384-5.
- Gautier-Smith PC, Sanders MD, Sanderson KV. Ocular and nervous system involvement in angioma serpiginosum. *Brit J Ophthalmol* 1971;55:433-43.
- Requena L, Sangüesa OP. Cutaneous vascular proliferations (Part II): hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:887-922.
- Chavaz P, Laugier P. Angioma serpiginosum Hutchinson: ultrastructural study. *Ann Dermatol Venereol* 1981;108:429-36.
- Bielsa Marsol I. Tumores mesenquimales. En: Ferrández C, editor. *Dermatología clínica*. 2.^a ed. Madrid: Harcourt, 2001; p. 339-55.
- Fishman HC. Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot-Blum. *Cutis* 1982;29:260-4.
- Wollina U, Barata U, Uhlemann C, Oelzner P. Acquired nevoid telangiectasia. *Dermatology* 2001;203:24-6.
- Herron MD, Coffin CM, Vanderhoof SL. Tufted angiomas: variability of the clinical morphology. *Pediatr Dermatol* 2002;19:394-401.
- Mohrenschlager M, Braun-Falco M, Ring J, Abeck D. Fabry disease: recognition and management of cutaneous manifestations. *Am J Clin Dermatol* 2003;4:189-96.
- Ohnishi T, Nagayama T, Morita T, Miyazaki T, Okada H, Ohara K, Watanabe S. Angioma serpiginosum: a report of 2 cases identified using epiluminescence microscopy. *Arch Dermatol* 1999;135:1366-8.
- Polla LL, Tan OT, Garden JM, Parrish JA. Tunable pulsed dye laser for the treatment of benign cutaneous vascular ectasia. *Dermatologica* 1987;174:11-7.
- Long CC, Lanigan SW. Treatment of angioma serpiginosum using a pulsed tunable dye laser. *Br J Dermatol* 1997;136:631-2.