

Máculas puntiformes rojo purpuras de aspecto reticulado en miembro superior izquierdo

Red pointed punctate macules of reticulated appearance in upper left limb

Leonardo A. Sánchez-Saldaña*

Enfermedad actual

Paciente de 33 años de edad, sexo femenino, sin antecedentes personales y familiares patológico de interés, consulta por presentar progresivamente desde los 14 años de edad, lesiones vasculares de color rojo púrpura, puntiformes, con tendencia a confluir, aspecto reticulados localizados en el miembro superior izquierdo, hemitórax y cuello del mismo lado, asintomáticas.

Examen físico

Presencia de máculas rojo púrpura puntiformes con tendencia a confluir, aspecto reticulado, serpiginoso, que

afecta el miembro superior izquierdo, se extiende al cuello y hemitórax izquierdo, asienta sobre un fondo eritematoso violáceo. Figura 1 y 2.

Se solicitaron estudios hematológicos y bioquímica, los cuales fueron normales.

Histopatología

La biopsia realizada de la lesión muestra vasos dilatados y congestivos en la dermis superficial, con paredes engrosadas y ausencia de infiltrado inflamatorio. Figuras 3 a 7.



Figura N° 1. Máculas de color rojo púrpura, puntiforme, aspecto reticulado que afecta la parte izquierda del pecho.



Figura N° 2. Máculas de color rojo púrpura, puntiforme, aspecto reticulado, serpiginoso que afecta el miembro superior izquierdo.

* Profesor Invitado de Post Grado de Dermatología. UNMSM.

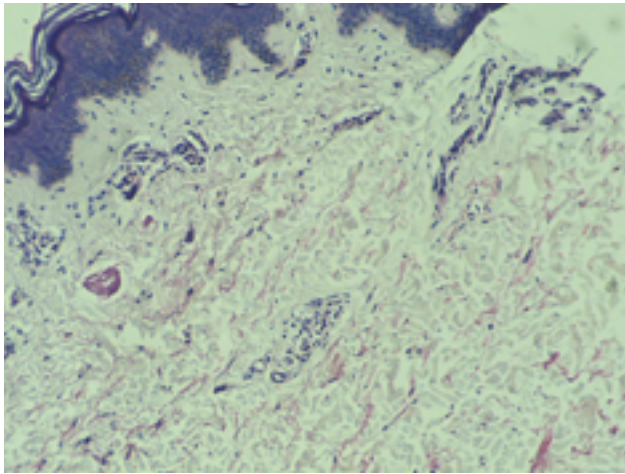


Figura N° 3. La histopatología muestra proliferación vascular en la dermis superior con mínimo de infiltrado inflamatorio.

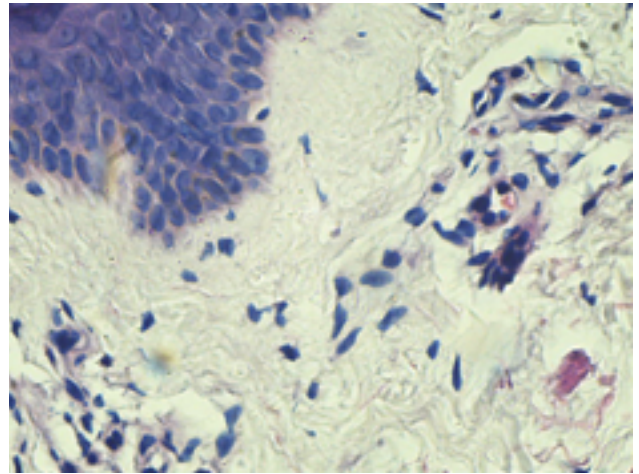


Figura N° 6. La histopatología muestra dilataciones capilares, en la dermis superior con escaso de infiltrado inflamatorio.

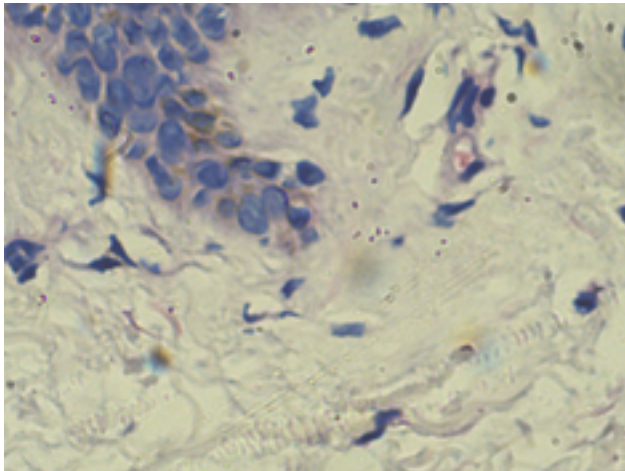


Figura N° 4. La histopatología muestra dilataciones capilares en la dermis superior con ausencia de infiltrado inflamatorio.

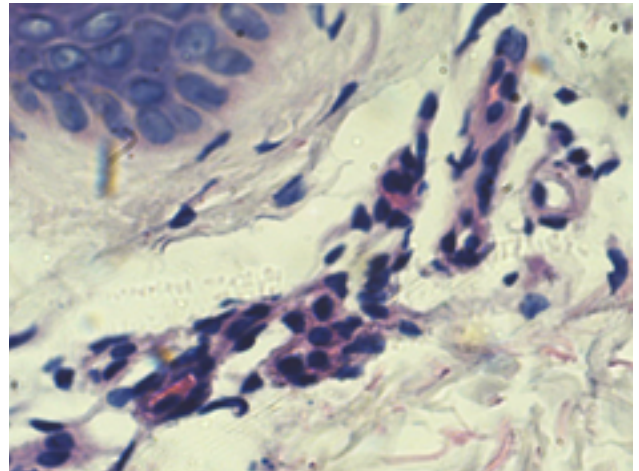


Figura N° 7. Proliferación de capilares dilatados en la dermis superior con escaso de infiltrado inflamatorio.

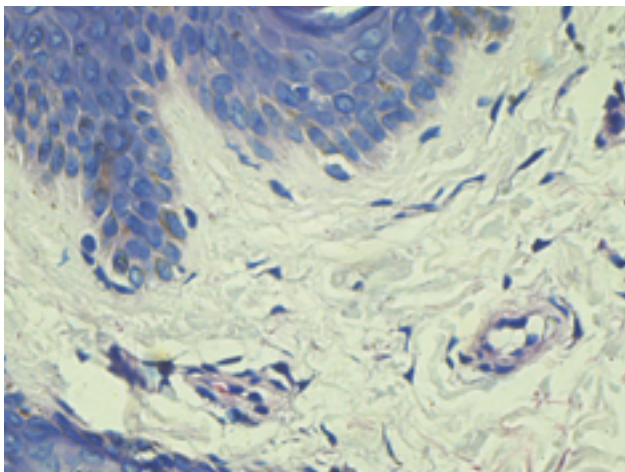


Figura N° 5. Capilares dilatados, congestivos en la dermis superior con ausencia de infiltrado inflamatorio.

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Angioma serpiginoso

COMENTARIO

El *angioma serpiginoso* (AS) es una rara patología cutánea adquirida que afecta a los vasos superficiales de la piel, que se manifiesta clínicamente por la aparición de bandas eritematosas o purpúricas, asintomáticas, de aspecto vascular, que siguen trayectos lineales y a veces sinuosos, confiriéndole un aspecto serpiginoso. Se traduce desde el punto de vista histopatológico en una proliferación y dilatación vascular superficial.¹⁻⁵

El AS fue descrito inicialmente por *Jonathan Hutchinson* en 1889 como una forma peculiar de enfermedad nevoide infectiva y serpiginosa, haciendo referencia a la lenta progresión y aparición tardía del proceso⁵⁻⁷. *Radcliffe-Crocker*, en 1894 le dio su actual denominación.

Actualmente se le considera como una malformación vascular o neoplasia, más que una simple telangiectasia⁷. Algunos autores, basados en estudios de ultraestructura¹, plantean la posibilidad de una malformación nevoide de aparición tardía; mientras Requena y cols incluyen al AS entre las neoplasias benignas con diferenciación endotelial, entendiéndolo que hay una auténtica proliferación de los capilares y no una simple hiperplasia o dilatación de los capilares preexistentes.^{1,4,7}

La etiología es desconocida. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito algunos casos familiares con patrón de herencia autosómico dominante y alta penetrancia en el sexo femenino⁷. Para algunos autores, representa una respuesta anormal a la exposición al frío^{5,7}; para otros podría corresponder a un proceso secundario a altos niveles de estrógenos⁷. El predominio femenino, el comienzo en la adolescencia y la rápida progresión de las lesiones durante el embarazo han sido implicadas como evidencia indirecta de estrógeno dependencia; sin embargo, la ausencia de receptores de estrógenos y de progesterona en los vasos sanguíneos dilatados, los niveles sanguíneos normales de hormonas sexuales y el comienzo de las lesiones en la infancia argumentan en contra del rol hormonal en la iniciación de ésta condición.

Clínicamente se caracteriza por múltiples y diminutas lesiones maculares puntiformes, de color rojo o púrpura, agrupadas, que progresan lentamente durante meses o años, con aparición de nuevas lesiones satélites adoptando un patrón anular o serpiginoso^{5,7}, en ocasiones presentan un fondo eritematoso o violáceo y no hay descamación, atrofia, inflamación, hemorragia ni pigmentación.⁵

Las lesiones se localizan en cualquier parte del cuerpo, con predilección en los miembros inferiores y glúteos, con menor frecuencia en el tórax, bilaterales y asimétricas. No se han evidenciado lesiones en palmas ni mucosas. La extensión es muy variable, desde formas localizadas a otras muy extensas. Suelen ser unilaterales; si es bilateral tiene una distribución asimétrica^{6,7}. Se han descrito presentaciones inusuales con distribución a lo largo de las líneas de Blaschko y otras con compromiso cutáneo extenso como evolución normal de ésta patología; otras adoptando un patrón en *tablero de ajedres*. No hay manifestaciones sistémicas. Se ha publicado un solo caso de asociado a compromiso ocular y neurológico.⁹

Desde el punto de vista histopatológico consiste en una proliferación vascular formada por capilares dilatados situados en la parte superior de la dermis, principalmente en la punta de las papilas, con una epidermis normal. No se observan infiltrados inflamatorios perivasculares, extravasación de eritrocitos ni depósitos de hemosiderina.⁴

Mediante microscopía electrónica se ha encontrado que las paredes capilares están constituidas por dos capas, una interior con depósitos de material fibrilar, y otra externa constituida por haces de colágeno. Es característico el hallazgo de protusiones de la luz en el endotelio, formándose cavidades en el citoplasma de las células endoteliales. Se han descrito numerosos pericitos de disposición concéntrica y fibroblastos pericapilares.^{1,5}

El diagnóstico es la correlación clínico histopatológica. Es importante realizar una exploración física detallada, ya que las lesiones de AS no desaparecen a la presión o desaparecen parcialmente, que puede simular una purpura. Los estudios de laboratorio son innecesarios. El estudio dermatoscópico es un auxiliar clínico de utilidad en la evaluación inicial.

El principal diagnóstico clínico diferencial del AS es con lesiones petequiales que pueden observarse en los angiomas en cereza y con las *dermatosis purpuricas pigmentarias*, en especial con la forma crónica localizada conocida como *liquen aureus*. En las purpuras pigmentarias el color de las lesiones es variado desde el rojo brillante (sangre fresca extravasada) a anaranjado/café (hemosiderina), en el AS todas las lesiones son del mismo color. Otros diagnósticos diferenciales incluyen: *telangiectasia nevoide unilateral*, *nevus flammeus*, *angioqueratoma nevoide*. Todas ellas presentan capilares dilatados en la dermis.⁷

El pronóstico dependerá de la evolución de ésta patología, la cual cursa con periodos de crecimiento y de relativa estabilidad; puede presentar rara vez una resolución espontánea dejando atrofia residual en la piel. No es causa de mortalidad.²

No hay tratamiento preventivo para evitar la aparición de nuevas lesiones. El tratamiento con láser de colorante pulsado es muy eficaz consiguiendo resolución completa del cuadro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Iglesias B, Fernández R, Butrón MM, Zulaica A, Pérez J. Angioma serpiginoso. Estudio óptico y ultraestructural. IV-CVHAP 2001 Comunicación-E-036.
2. Pancorbo J, Sánchez-Saldaña L, Sialer Ma del C, Tejada E. Angioma serpiginoso. Dermatología Peruana 2003;13(3):223-226.
3. Idrogo-Bustamante JL, Chanco-Ramirez G, Quijano-Gomero E, Carayhua-Pérez D. Angioma serpiginoso con patrón blascoide en tablero de ajedrez. Dermatol Peru 2016;26(3):152-154.
4. Requena L, Sangueza O. Cutaneous Vascular Proliferations. Par II Hyperplasia and benign neoplasm. J Am Acad Dermatol 1997;37(6):887-919.
5. Yañez-Díaz S, Val-Bernal JF, Gonzales-López M, Fernández-Llaca H. Angioma serpiginoso. Med cutan Iber Lat Am 2003;31(1):34-37.
6. Hutchinson J. A peculiar form of serpiginous and infective naevoid disease. Arch Surg 1889;1:275.
7. Rico MF, Brusco JE, Martínez P, Zoppi J, Asencio P, Uy col. Angioma serpiginoso. Argent. Dermatol 2011;61:74-77.
8. Domínguez Ma. A, Gaxiola E, Ramos A, Jurado F. Angioma serpiginoso de aparición tardía. Rev Cent Dermatol Pascua 2011;20(3):100-103.
9. Gautier-Smith, PC; Sanders, MD; Sanderson, KV. Ocular and nervous system involvement in angioma serpiginosum. Br J ophthalmol 1971;55:433-443.

Correspondencia: Dr. Leonardo Sánchez-Saldaña
E-mail: dr_leonardosanchez@yahoo.es

Recibido: 15-01-19
Aceptado: 08-02-19



VISITA NUESTRA REVISTA

DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

www.dermatologiaperuana.pe

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA