

# ANGIOMA SERPIGINOSO

Julia Pancorbo Mendoza\*, Leonardo Sánchez Saldaña\*, María del Carmen Sialer Vildózola\*, Eva Tejada Espinoza\*.

## RESUMEN

El angioma serpiginoso es un desorden vascular benigno, crónico y progresivo caracterizado por presentar máculas rojo vinosas purpúricas, de aspecto serpiginoso, distribuidas sobre la superficie de la piel producido por una ectasia de los vasos sanguíneos cutáneos de la dermis superficial. Las lesiones generalmente son asintomáticas, progresan lentamente, particularmente durante los primeros años, estabilizándose después. Es posible la involución espontánea. Presentamos tres casos de angioma serpiginoso y se hace una revisión del tema.

*Palabras clave:* Angioma serpiginoso, malformación vascular.

*Dermatol Per 2003;13:225-228*

## SUMMARY

*Angioma serpiginosum is a progressive, benign, chronic vascular disorder that presents purpuric, red maculae of serpiginous aspect, along the cutaneous surface produced by dilatation of blood vessels of superficial dermis. The lesions are generally asymptomatic, with slow progression during the firsts years, and then get stable. Spontaneous involution is possible. We present three cases and make the revision of this entity.*

**Key words:** *angioma serpiginosum, vascular malformation.*

## INTRODUCCIÓN

El angioma serpiginoso fue descrito inicialmente por Jonathan Hutchinson en 1889, como un proceso telangiectásico de naturaleza névica y de carácter expansivo con el nombre de «Afección névica serpiginosa e infecciosa»<sup>(1,2)</sup>, con el término infeccioso Hutchinson quiso expresar el carácter expansivo de la afección. En 1894 Radcliffe-Crocker la denominó Angioma serpiginoso (AS)<sup>(3)</sup> y actualmente es considerada como una entidad de origen vascular nevoide de aparición tardía<sup>(4)</sup>.

El AS es un desorden vascular, adquirido, poco frecuente, benigno, de curso crónico y de etiología

desconocida, en el cual se presenta una hiperplasia o ectasia preexistente de capilares de la dermis superficial, manifestada clínicamente por la aparición de máculas rojas, purpúricas, puntiformes, que siguen trayectos más o menos lineales y a veces sinuosos confiriéndole un aspecto serpiginoso sobre la superficie cutánea<sup>(5)</sup>. Afecta en su mayoría a mujeres y puede empezar desde la infancia hasta la adultez<sup>(1,6)</sup>.

## Caso 1

Paciente de sexo masculino de 18 años de edad, procedente de Lima, con tiempo de enfermedad de 9 meses aproximadamente, caracterizada por la aparición de una mancha eritematosa en el segundo dedo del pie izquierdo que fue extendiéndose progresivamente hacia los otros dedos llegando a comprometer todo el miembro inferior izquierdo, hemitórax izquierdo, y miembro superior izquierdo. Antecedentes familiares y personales sin importancia.

El examen clínico reveló lesiones eritematosas de aspecto purpúrico en forma de encaje que comprometen el miembro inferior (Fig. 1), hemitorax y miembro superior izquierdo ( Figs. 2 y 3 ). Resto del examen físico no contributivo.

\* Departamento de Dermatología. Hospital Militar Central. Lima.



Los exámenes auxiliares hematológicos, bioquímicos y serológicos se encontraron dentro de los valores normales. La biopsia de la lesión cutánea mostró una epidermis normal, en la dermis se observó dilatación, engrosamiento y alargamiento de los capilares, no se observaron células inflamatorias (Fig.4).



Fig. 1. Máculas eritematosas de aspecto purpúrico en nalgas y miembros inferiores.



Fig. 2. Lesiones en región superior izquierda del pecho.



Fig. 3 Extensión de las lesiones a la región dorsal izquierda del tórax

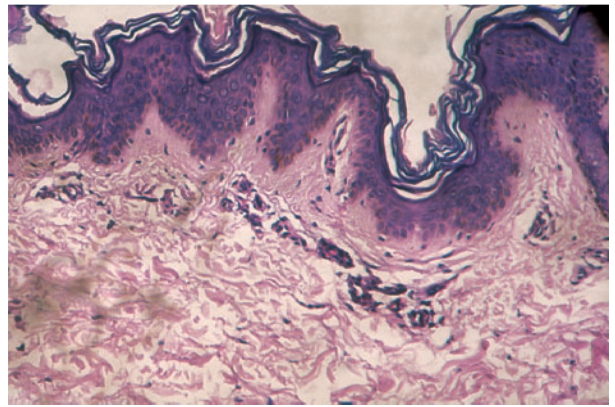


Fig. 4. Imagen histológica que muestra dilatación de capilares, congestión y ausencia de infiltrado inflamatorio (HE 10X).

### Caso 2

Paciente de sexo femenino, de 17 años de edad, quien presenta una erupción roja purpúrica, asintomática, que compromete los miembros inferiores. Su proceso se inició entre los 11 y 12 años de edad a nivel de los muslos, extendiéndose progresivamente hacia sus piernas, estas lesiones se tornaban violáceas con el frío y eritematosas y calientes con el calor. La historia médica familiar y personal no fueron contributorias.

El examen clínico mostró la presencia de máculas puntiformes, purpúricas en un fondo eritematoso violáceo difuso, que no se blanquean completamente a la vitropresión, que se extienden desde los tobillos hasta la pelvis, asintomáticas.

Los exámenes auxiliares de laboratorio hematológicos, bioquímicos y serológicos estuvieron dentro de los valores normales. La biopsia de la lesión cutánea mostró capilares dilatados en la dermis superficial y profunda, con paredes discretamente engrosadas sin infiltrado inflamatorio evidente.

### Caso 3

Paciente de sexo femenino de 33 años de edad, procedente de Chanchamayo, con un tiempo de enfermedad de diecinueve años aproximadamente, caracterizada por presentar máculas puntiformes rojo vinosos localizadas en la región anterior del codo izquierdo que se extienden a todo el miembro superior izquierdo. Antecedentes personales y familiares no contributorios.

Al examen clínico se observó máculas puntiformes de color rojo púrpura, confluentes formando áreas de aspecto livedoide, localizadas en la cara interna del miembro superior izquierdo, con extensión hacia el hemitórax izquierdo y cuello.



Los exámenes auxiliares de laboratorio se encontraron dentro de los valores normales. El examen histopatológico reveló dilatación de los capilares de la dermis papilar y subpapilar con engrosamiento de sus paredes sin presencia de células inflamatorias.

## DISCUSIÓN

El AS ha sido definido por la mayoría de autores como una malformación vascular cutánea adquirida de tipo nevoide, que afecta pequeños vasos de la dermis superficial, y no es debida a una simple telangiectasia. Es de presentación poco frecuente, siendo de escaso reporte en la literatura. Se manifiesta generalmente en la infancia<sup>(7)</sup> en el 80% a 100% de los casos, aunque puede aparecer en la adultez en menor proporción; tiene preferencia por el sexo femenino<sup>(1,3,5,6)</sup> y no tiene predilección por un tipo racial en particular.

Inicialmente se le atribuyó un origen infeccioso debido a la lenta progresión y aparición tardía del proceso, sin embargo basados en estudios de ultra estructura realizados por Kumari y cols<sup>(8)</sup>, Chavaz y Laugier plantearon la posibilidad de una formación vascular nevoide de presentación tardía, otros como Requena y cols. incluyen al AS dentro de las neoplasias benignas con diferenciación endotelial<sup>(9)</sup> y Marriot y col. sugirieron la posibilidad de un factor hereditario autosómico dominante a propósito de casos reportados en dos familias<sup>(10)</sup>. Las manifestaciones cutáneas observadas en el angioma serpiginoso son el resultado de una hiperplasia o ectasia de los capilares de la dermis superficial debido a la inducción de factores angiogénicos, como el factor de crecimiento vascular endotelial, el cual se encuentra incrementado en procesos vasculares proliferativos estimulando la proliferación de células endoteliales con neoformación de capilares<sup>(11)</sup>.

Las lesiones se localizan en cualquier parte del cuerpo, de preferencia en las extremidades inferiores y glúteos<sup>(1,3)</sup>, con menor frecuencia en el tórax<sup>(6)</sup> y no se ha evidenciado lesiones en palmas y mucosas<sup>(4)</sup>. Pueden presentar compromiso cutáneo extenso o localizado siendo éste usualmente unilateral, si es bilateral tiene una distribución asimétrica. Presentaciones inusuales se han reportado tales como el de Katta y Wagner quienes refieren el caso de una paciente con AS con compromiso cutáneo extenso concluyendo de que se trataba de la evolución clínica normal de esta patología<sup>(4)</sup> y el de Gerbig y cols. quienes reportaron casos con distribución a lo largo de las líneas de Blaschko<sup>(12)</sup>.

El AS se presenta como múltiples máculas o pápulas puntiformes, rojo purpúricas, agrupadas o solitarias, dentro de un fondo eritematoso o eritematovioláceo amplio, siguiendo trayectos lineales que semejan un patrón livedoide o serpiginoso, que no desaparecen a la vitropresión y que pueden progresar gradualmente en el transcurso de meses a años o permanecer estáticas reiniciando su crecimiento en la vida adulta<sup>(2,4)</sup>. Son generalmente asintomáticas y no se evidencia inflamación, hemorragia o pigmentación.

Los estudios histopatológicos realizados con microscopía óptica han mostrado epidermis normal, dermis superficial con presencia de capilares ectásicos, con un engrosamiento de sus paredes. No hay evidencia de cambios inflamatorios ni depósitos de hemosiderina lo cual hace la diferencia con las dermatosis purpúricas<sup>(2,3)</sup>. En 1963 estudios realizados por Mc Grae y Winkelman concluyen que la dilatación es a nivel venular. La microscopía electrónica reveló que los capilares engrosados están compuestos por dos capas entremezcladas: una basal conformada por material fibrilar delicado tipo membrana basal y una capa superficial de finos haces de fibras colágenas con presencia de escasos pericitos y células endoteliales<sup>(1,3-5)</sup>.

El uso de la microscopía por epiluminiscencia permite evaluar las lesiones pigmentadas de la superficie cutánea, siendo útil en las afecciones de tipo vascular, observándose lagos rojos demarcados, debido a espacios vasculares dilatados, diferenciando también así al AS de las dermatosis purpúricas<sup>(13)</sup>.

Los estudios de imágenes son innecesarios para evaluar las lesiones de piel, sin embargo son indicados cuando se presentan hallazgos atípicos y el diagnóstico es incierto.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se pueden mencionar a las púrpuras pigmentarias<sup>(14,15)</sup>, angiokeratoma nevoide, nevus flameus, telangiectasia nevoide, telangiectasia macular eruptiva perstans y nevus verrucoso<sup>(16)</sup>. No está asociada a enfermedades sistémicas, a diferencia de los síndromes telangiectásicos<sup>(4)</sup>. El diagnóstico se realiza por el patrón clínico definido y el estudio histopatológico.

El pronóstico dependerá de la evolución de esta patología, la cual cursa con periodos de crecimiento lento y de relativa estabilidad; puede presentar rara vez resolución espontánea dejando atrofia residual de la piel<sup>(1,4)</sup>. No es causa de mortalidad.

El tratamiento ideal es la terapia con láser cuyo objetivo es destruir selectivamente los vasos superficiales sin



lesionar la epidermis ni el tejido dérmico subyacente<sup>(17)</sup>. El láser de colorante pulsado se ha utilizado en el tratamiento de lesiones vasculares benignas y con buena respuesta en AS<sup>(18-20)</sup>.

## REFERENCIAS

1. Requena L, Sanguenza O. Cutaneous Vascular Proliferations. Part II. Hyperplasia and benign neoplasm. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:887-920
2. Soliani A, Hernandez M, Benedetti A y cols. Angioma Serpiginoso. *Arch Argent Dermatol* 2002;52:121-3
3. Jagar C, Schwartz R. Angioma Serpiginoso. *Emedicine.com*. Last update Nov 2001
4. De Pena J, Medina D, Ramos-Garibay A y cols. Angioma Serpiginoso: comunicación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2001;110:94-6
5. Iglesias B, Fernandez R, Butron M, y cols. Estudio óptico y ultraestructura. IV Congreso Virtual Hispano Americano de Anatomía Patológica. Comunicación -E-036
6. Katta R, Wagner A. Angioma Serpiginosum with extensive cutaneous involvement. *J Am Dermatol* 2000;42:384-5
7. Pueyo S.T, Kizlangky V, Maglio M.S. Angioma Serpiginoso en dos niños. *Arch Argent Dermatol* 1996;46:39-42
8. Kumakiri M, Katoh N, Miura Y. Angioma Serpiginosum. *J Cutaneous Path* 1980;7:410-21
9. Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular anomalies. Part I Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad. Dermatol* 1997;37:523-49
10. Marriot PJ, Munro DD, Ryan T. Angioma Serpiginosum - Familial incidence. *B J Dermatol* 1975;93:701-6
11. Drake C, Little C. VEGC and Vascular Fusion: Implications for normal and pathological vessels. *J Histochem Citochem* 1999;47:1351-6
12. Gerbig A, Zala L, Hunziker T. A Skin lesion corresponding to the lines of Blaschko. *Hautarzt* 1995; 46:847-9
13. Ohnishi T, Nagayama T, Morita T y cols. Angioma Serpiginosum. *Arch Dermatol* 1999; 135: 1366-8
14. Mar A, Fergin P, Hogan P. Unilateral pigmented purpuric eruption. *Australas J Dermatol* 1999; 40:211-4
15. Cox NH, Paterson WD. Angioma Serpiginosum: a simulator of purpura. *Postgrad Med J* 1991;67:1065-6
16. Wong D, Hunt S, Inserra D y col. Unilateral keratotic vascular lesion on the leg. *B J Dermatol* 1996;132:703
17. Maureen Rogers. Treatment of angiomas. A modern commentary. *Australas J Dermatol* 2000; 41:89
18. Boxeida de Miguel. Tratamiento de lesiones vasculares con láser de colorante pulsado a 585nm. *An Esp Pediatr* 2000;51:3-5
19. Long C, Lanigan S. Treatment of angioma serpiginosum using a pulsed tunable dye laser. *B J Dermatol* 1997;136:631-2
20. Polla LL, Tan OT, y col. Tunable pulsed dye laser for the treatment of benign cutaneous vascular ectasia. *Dermatologica*. 1987;174:11-7

# Sociedad Peruana de Dermatología



1964 - 2004

## CURSO DE INFECTOLOGIA Y PIEL

7-8 Agosto 2004

Auditorio del Colegio Médico del Perú

### Informes:

Sociedad Peruana de Dermatología  
Gregorio Paredes 386 - Lima 01  
Telefax: 423-8428 / 332-9596  
E-mail: [spederma@chavin.rcp.net.pe](mailto:spederma@chavin.rcp.net.pe)  
[www.spd.org.pe](http://www.spd.org.pe)