

Angioblastoma de Nakagawa

Fabián Sandoval P.
Ricardo Rueda P.
Rafael Falabella F.

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 17 meses de edad, con una lesión tumoral adquirida de aspecto vascular, localizada en el glúteo y región inferior de su espalda, cuya histología fue compatible con angioblastoma de Nakagawa. Se hace una revisión de la literatura existente sobre esta entidad, siendo muy escasa la información al respecto.

Palabras clave: Angioblastoma, Nakagawa, hemangioma, adquirido.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 17 meses de edad, de raza negra, procedente del área rural del Chocó quien consultó por 6 meses de evolución de una placa eritematosa indurada, localizada en regiones lumbosacra y glútea izquierdas que no sobrepasaba la línea media (Figuras 1 y 2). La madre era enfática en afirmar que la consistencia y el eritema eran variables, sin poder relacionar estos cambios con algún factor específico. Adicionalmente y concomitante en tiempo de evolución con la anterior lesión, la niña presentaba en la porción inferior del glúteo del mismo lado una mácula hiperpigmentada asociada con hipertricosis. Además, la niña presentaba disestesia leve y con el tiempo fue desarrollando hiperhidrosis, que se fue complicando con miliaria rubra; todo esto limitado al sitio específico de la lesión.

Se tomó biopsia tanto de la placa eritematosa como de la mácula hiperpigmentada, reportándose iguales hallazgos en las lesiones: se observó proliferación lobulada de células agrupadas formando estructuras muy bien delimitadas en la dermis que se extienden hasta la unión dermohipodérmica. Estos lóbulos vasculares estaban constituidos por células endoteliales con núcleos pequeños y escaso citoplasma, y en algunas oportunidades formaban espacios vasculares capilares. Dentro de los lóbulos existían otras hendiduras con paredes delgadas y dilatadas, alternadas con las anteriormente



foto 1. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA



foto 2. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

descritas, que establecían separaciones dentro de las mismas, el componente endotelial y la dermis.

Con esto se llegó al diagnóstico de Angioblastoma de Nakagawa. Debido a la estabilidad y el tamaño de la lesión, se decidió tomar conducta expectante. Tres meses después de esta valoración inicial. Se decidió iniciar esteroide tópico de mediana potencia debido al desarrollo de una disestesia severa, que incluso no le permitía usar ropa por mucho tiempo. Inicialmente se obtuvo muy buena respuesta con disminución de la disestesia y estabilización en cuanto al crecimiento de la lesión. Posteriormente este efecto inicial cedió y se observó aumento del 20% de la lesión con una gran infiltración; adicionalmente de nuevo se tuvo exacerbación de la disestesia. Con este cuadro se inició manejo con interferón ² a una dosis de 5 millones/m² en cada dosis, 3 veces por semana, completando en el momento 4 semanas de tratamiento.

DISCUSION

El Angioblastoma de Nakagawa es una neoplasia muy poco frecuente, benigna, compuesta principalmente por células endoteliales inmaduras benignas. Es adquirida, desarrollándose en el 60% de los casos antes del primer año de edad y en un 15% antes de los 10 años.^{1 2}

Comienza como placa eritematosa pobremente demarcada que rápidamente evoluciona a placa indurada purpúrica o azul, o a varios nódulos o tumores de igual color.

Casi siempre es una lesión solitaria¹ que afecta en orden de frecuencia el cuello, tronco, extremidades y cabeza.³ El 90% de

Fabián Sandoval MD, Residente III Año Dermatología Universidad del Valle, Cali.
Ricardo Rueda MD, Docente Dermatología Universidad del Valle, Cali.
Rafael Falabella MD, Profesor Emérito Dermatología Universidad del Valle, Cali

ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

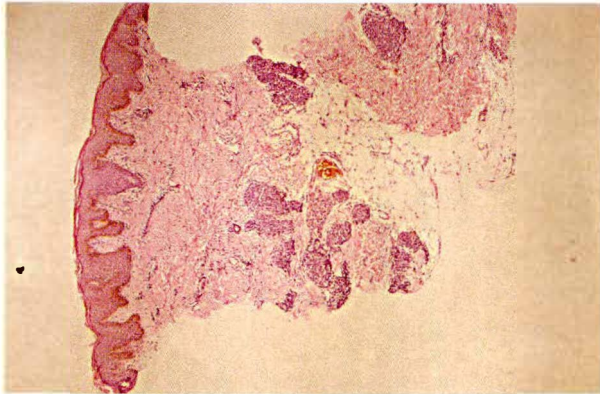


foto 3. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

los pacientes presenta, como síntoma asociado, dolor en el sitio de la lesión¹⁴ y hay algunos casos reportados de hiperhidrosis incluso de proliferación de glándulas ecninas cerca al tumor.^{14, 5}

Es una enfermedad considerada benigna debido a su crecimiento lento, casi siempre está confinada a la piel y por las características histológicas benignas que presenta. Se han hecho estudios de seguimiento y no se ha observado transformación maligna.⁶ Algunos pacientes presentan una evolución más rápida, pero la histopatología es idéntica a las lesiones con crecimiento lento.⁷ Típicamente estas lesiones crecen por pocos años y luego se detienen y permanecen estables.⁸ Ocasionalmente se encuentran pacientes adultos cuya lesión era estable y de nuevo inicia diseminación. Se desconoce la razón, pero se ha descartado que sea secundario a malignización.⁷ Hay casos descritos asociados con trasplante hepático,⁹ embarazo,¹⁰ en la literatura hay un caso de varios familiares afectados con esta entidad, con aparente transmisión autosómico dominante.¹¹

En la histopatología se observan en diferentes niveles de la dermis, en ocasiones hasta en el tejido graso, la proliferación de células regordetas (plump cells) ovales y levemente fusiformes, dispuestas en lóbulos discretos, frecuentemente alineados a lo largo de plexos superficiales o profundos, que en la mayoría de los casos no presentan comunicación vascular.⁴ En los lóbulos la mayoría de las células rodean lúmenes delgados de vasos semejantes a capilares. Esos vasos tienen células en su borde indiferenciables de las que las rodean.¹ No se observan células atípicas.

En la inmunohistoquímica se observaron dos componentes celulares: uno luminal positivo para Factor VIII RA (Related Antigen) y UEA (Ulex Europaeus Agglutinin) y negativo para actina, lo cual nos señalaría que son células endoteliales, y el otro componente, ubicado alrededor de las células lumbinales, negativo para F VIII RA y UEA, y positivo para actina, nos indicaría que son pericitos.^{1,12} Estos hallazgos son ratificados por medio de la microscopía electrónica en donde se observan los dos tipos celulares: el periférico compuesto por pericitos convencionales y el luminal, por células endoteliales inmaduras con cuerpos de Weibel Palade disminuidos y con cuerpos densos cristalinos inusuales.^{1,13}

En la literatura existe la discusión, por su gran parecido histológico, de si el angioblastoma de Nakagawa es el mismo Hemangioma en Penacho (Tufted Angioma) el cual ha sido descrito

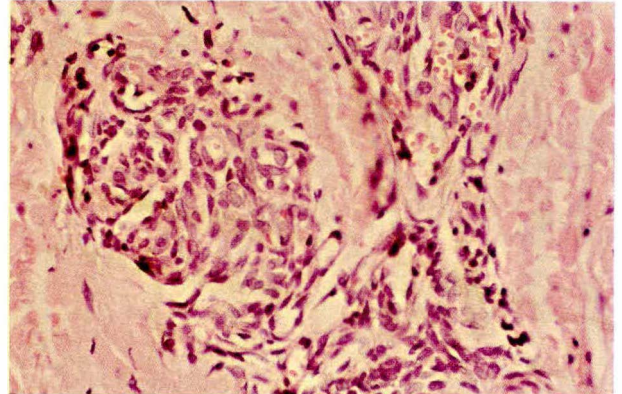


foto 4. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

en adultos. La conclusión es que puede tratarse de dos variantes del mismo tipo de hemangioma capilar lobular.¹⁴

Respecto al tratamiento sólo hay informes anecdóticos en los que se habla del uso de esteroide tópico potente, para manejar el dolor que estos pacientes presentan,⁸ con buen resultado en un paciente. En cuanto a terapia sistémica, hay casos manejados, con éxito, con esteroide sistémico² o con interferón 2 alfa¹⁴

Hay varios casos descritos de regresión espontánea en un lapso de tiempo que fluctuaba entre 3 y 8 años después de la aparición de la lesión.^{15,13}

SUMMARY

A case of a 17 month-old-girl, with an acquired neoplasia in her gluteo through low back with a tumoral aspect is presented. The histopathology was consistent with Nakagawa's angioblastoma. A revision of literature is made.

Key words: Angioblastoma, Nakagawa, Hemangioma, acquired.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Caputo R. Pediatric Dermatopathology, 1990: 118-125
- 2 Munn SE, Jackson JE, Jones RR. Clin Exp Dermatol., 1994; 19:511-514
- 3 Croue A, Habersetzer M, Leclech C, et al. Arch Anat Cytol Pathol., 1993; 41:159-163
- 4 Cho KH. Arch Dermatol., 1997; 133:789
- 5 Cho KH. Clin Exp. Dermatol., 1991; 16:110-113
- 6 Vanhooteghen O. Dermatology, 1997; 194:402-404
- 7 Jones EW, Orkin M. J Am Acad of Dermatol., 1989; 20:214-225
- 8 Bernstein EF. J Am Acad of Dermatol., 1994; 31:307-311
- 9 Chu P., Le Boit PE. J Am Acad of Dermatol., 1992; 26:322-325
- 10 Kim YK., Kim HJ., Lee KG. Clin Exp Dermatol., 1992; 17:458-459
- 11 Heagerty AH., Rubin A., Robinson TW. Clin Exp Dermatol., 1992; 17:344-345
- 12 Mentzel T., Wollina U., Castelli E., et al. Haurst, 1996; 47:369-375
- 13 Miyamoto t., Mihara M., Mishima E., et al. Br J Dermatol., 1992; 127:645-648
- 14 Suarez SM., Pensler JM., Paller AS. J Am Acad of Dermatol., 1995; 33:124-126
- 15 Lam WY., Mac Mouné Lai F., Look CN., et al. J Cutan Pathol., 1994; 21:461-446