

de Gorlin segmentario, no fue posible realizar el estudio genético de la paciente en nuestro centro.

En conclusión, aunque el HFB es una neoplasia benigna muy poco frecuente es importante reconocerla para un seguimiento periódico de los pacientes y poder detectar y tratar precozmente el CBC, teniendo en cuenta que las lesiones del HFB que presenten cambios en la morfología o crecimiento deben ser biopsiadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mills O, Brannon TL. Basaloid follicular hamartoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2010;134:1215–9.
2. Moreno C, Requena C, Requena L. Hamartoma folicular basaloide. En: *Neoplasias Anexas Cutáneas*. Primera edición. Madrid: Ediciones Aula Médica 2004;215-220.
3. Go JW, Oh HE, Cho HK, Kang WH, Ro BI. A case of basaloid follicular hamartoma. *Ann Dermatol.* 2010;22:229–31.
4. Smith KJ, Skelton H. Basaloid follicular hamartomas associated with autoimmune disease: A possible role for retinoids in therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:1067–70.
5. Mauleón C, Valdivielso M, Chavarría E. Simultaneous presentation of localized basaloid follicular hamartoma and epithelioid

blue nevus in a 44 year old patient. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:233–5.

6. Honarpisheh H, Glusac EJ, Ko C. Cytokeratin 20 expression in basaloid follicular hamartoma and infundibulocystic basal cell carcinoma. *J Cutan Pathol.* 2014;41:916–21.
7. Torrelo A, Hernández-Martín A, Bueno E, Colmenero I, Rivera I, Requena L, et al. Molecular evidence of type 2 mosaicism in Gorlin syndrome. *Br J Dermatol.* 2013;169:1342–5.
8. Hellani A, Baghdadi H, Dabbour N, Almassri N, Abu-Amero KK. A novel PTCH1 germline mutation distinguishes basal cell carcinoma from basaloid follicular hamartoma: A case report. *J Med Case Rep.* 2009;3:52.

S. Requena López^{a,*}, C. Maldonado Seral^a
y B. Vivanco Allende^b

^a *Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sheilarequenalopez@gmail.com
(S. Requena López).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.06.012>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Rapamicina tópica: otra opción terapéutica del angioma en penacho en el adulto



Topical Rapamycin: An Additional Therapeutic Option for Tufted Angioma in Adults

Sra. Directora:

El angioma en penacho (del inglés *tufted angioma*) es un tumor vascular benigno infrecuente, anteriormente llamado hemangioma capilar progresivo o angioblastoma¹. Se presenta principalmente antes de los 5 años de edad, aunque hay descritos casos de presentación en la edad adulta. Se manifiesta como placas o nódulos eritemato-violáceos en la parte alta del tronco, del cuello o en los miembros superiores. El diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio histológico². Presentamos 3 casos de adultos con angiomas en penacho diagnosticados en nuestro centro en los últimos 20 años y resaltamos la utilidad de la rapamicina por vía tópica en uno de ellos.

Casos clínicos

El caso 1 es una mujer de 51 años sin antecedentes médicos de interés que consultaba por una lesión de aspecto vascular de 9 años de evolución. La lesión inicialmente era asintomática, pero en los últimos 6 meses había aumen-

tado de tamaño y se acompañaba de dolor. Clínicamente se trataba de una lesión eritematosa de tonalidad irregular con telangiectasias en su superficie, de aproximadamente 7 cm, ligeramente indurada, sin frémito ni aumento de temperatura, localizada en la región anterior y lateral derecha del cuello (fig. 1a). En la imagen dermatoscópica se observaba un retículo eritematoso (fig. 1b). Histológicamente se evidenció una proliferación de vasos agrupados en lóbulos y distribuidos en perdigonada en la dermis reticular, diagnosticándose de angioma en penacho (fig. 1c). Debido a las molestias que le ocasionaba se propuso tratamiento con rapamicina tópica, el principio activo en polvo al 0,4% en pomada. Tras 5 meses la lesión ya no era palpable, presentaba una disminución en la coloración (fig. 1d) y la paciente refería ausencia de dolor.

El caso 2 es una mujer de 24 años de edad con antecedentes de fiebre mediterránea familiar, que consultaba por una lesión macular eritematoviolácea de aproximadamente 2 cm de diámetro y de 11 años de evolución (figs. 2a y b). Estaba localizada en la mama izquierda y era asintomática. En el estudio histológico se detectaron varios lóbulos compuestos por células endoteliales agrupadas y localizadas en la dermis reticular; estos lóbulos hacían protrusión sobre canales dilatados de paredes finas formando hendiduras (fig. 2c), confirmándose el diagnóstico de angioma en penacho. Dada la ausencia de sintomatología se decidió la abstención terapéutica.

El caso 3 corresponde a un varón de 66 años que consultó hace 17 años por una lesión de aspecto verrucoso de 2 cm de diámetro aproximadamente, en la cara ventral de la



Figura 1 a: Imagen clínica. Se observa una placa eritematosa de aspecto vascular en la región anterior del cuello; b: imagen dermatoscópica donde se aprecia un retículo eritematoso; c: varios lóbulos formados por agrupación de vasos y distribuidos en perdigonada en la dermis reticular (H/E \times 2); d: tras 5 meses de tratamiento con rapamicina tópica menos eritema y menos infiltración de la lesión.

mano derecha, de meses de evolución, que le sangraba frecuentemente. Se realizó una exéresis quirúrgica completa de la lesión dada la sintomatología y el estudio histológico fue diagnóstico de angioma en penacho.

Los casos de angioma en penacho en adultos son muy escasos, con menos de 50 descritos en la literatura, de los cuales solo uno presentó como complicación fenómeno de Kassabach-Merritt³. En general presentan un crecimiento lento y progresivo con una estabilización posterior, habiéndose descrito también la regresión espontánea. No existen diferencias clínicas entre la presentación en adultos y en niños. La morbilidad de estas lesiones está relacionada principalmente con las molestias de la tumoración, como en nuestra primera paciente.

Existe un solapamiento clínico e histológico entre el angioma en penacho y el hemangioendotelioma kaposiforme, por lo que se consideran ambas entidades como los polos opuestos de un espectro de lesiones vasculares⁴. Además, ambas entidades comparten una complicación: la aparición de una coagulopatía por consumo con trombocitopenia grave conocido como síndrome de Kassabach-Merritt (excepcional en el adulto). En el angioma en penacho es característico el hallazgo histológico de agregados de lóbulos capilares en la dermis formando penachos. El diagnóstico diferencial se plantea con otras anomalías vasculares¹.

En la infancia el angioma en penacho complicado se trata por vía sistémica con vincristina, ticlopidina y ácido acetilsalicílico⁵, y recientemente la rapamicina se está posicionando como una alternativa muy eficaz^{6,7}. En los casos no complicados Frieden et al. proponen dosis bajas de ácido acetilsalicílico con buenos resultados⁸. El manejo clínico en adultos no se encuentra bien establecido y los datos disponibles no permiten extraer conclusiones en cuanto a cuál debe ser la primera línea terapéutica. Entre las distintas opciones recogidas en la literatura se encuentran el láser de colorante pulsado, los corticoides tópicos, el interferón-alfa intralesional, la cirugía o mantener una actitud expectante, con resultados variables³.

De nuestros 3 casos uno se resolvió con cirugía, otro está en seguimiento clínico y el tercero, correspondiente a una lesión dolorosa en el cuello, mejoró tras iniciar tratamiento con rapamicina tópica al 0,4%.

La rapamicina por vía oral se ha convertido en el tratamiento de elección del hemangioma en penacho complicado de la infancia^{6,7}. No hay experiencia sobre el uso de la rapamicina tópicamente para tratar este tumor. Sin embargo, en función de su eficacia en los angiofibromas faciales de la esclerosis tuberosa^{8,9}, y en algún caso aislado de malformación linfática, sugerimos que el uso tópico de la rapamicina podría ser una alternativa al tratamiento

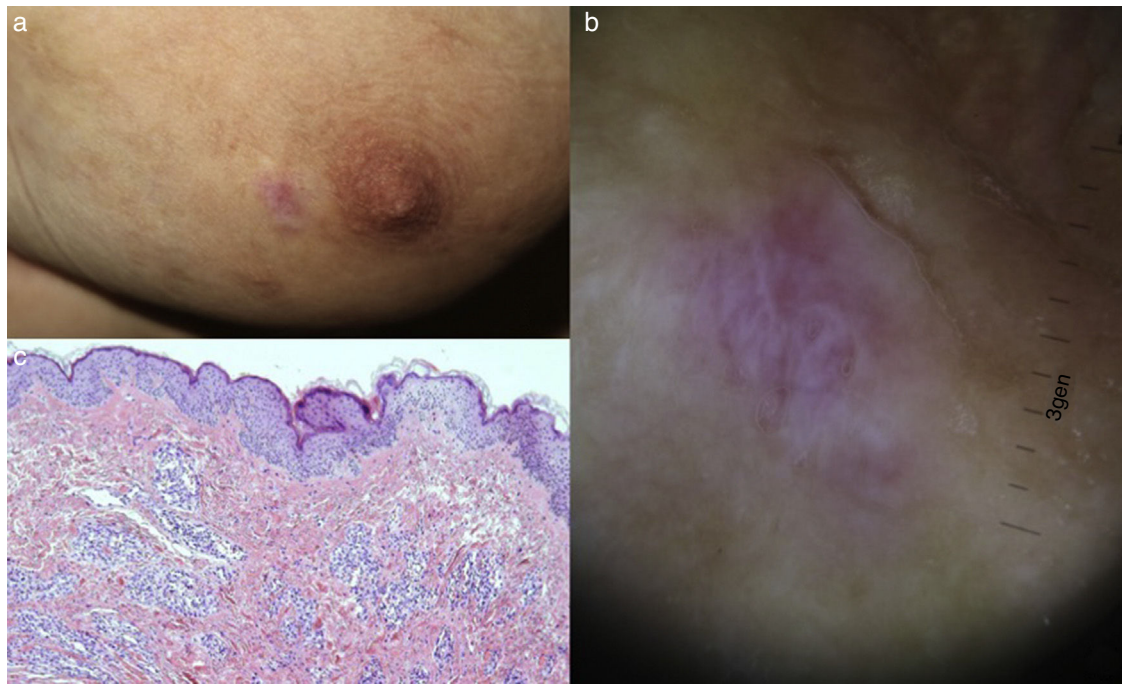


Figura 2 a: Lesión macular eritematoviolácea localizada en la mama izquierda; b: imagen dermatoscópica donde se observa un fondo rosado con líneas blancas; c: imagen histológica; varios lóbulos compuestos por células endoteliales agrupadas que protuyen sobre canales dilatados de paredes finas formando hendiduras (H/E \times 10).

del hemangioma en penacho sintomático no asociado a coagulopatía.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Colmenero I, Hoeger PH. Vascular tumours in infants. Part II: Vascular tumours of intermediate malignancy and malignant tumours. *Br J Dermatol*. 2014;171:474–84.
- Victoria Martínez AM, Cubells Sánchez L, Esteve Martínez A, Estela Cubells JR, Febrer Bosch I, Alegre de Miquel V, et al. Angiomas en penacho en la infancia. Serie de 9 casos y revisión de la literatura. *An Pediatr (Barc.)*. 2015;83:201–8.
- Fernandez AP, Wolfson A, Ahn E, Maldonad JC, Alonso-Llamazares J. Kasabach-Merritt phenomenon in an adult man with a tufted angioma and cirrhosis responding to radiation, bevacizumab, and prednisone. *Int J Dermatol*. 2014;53:1165–76.
- Croteau SE, Gupta D. The clinical spectrum of kaposiform heman-gioendothelioma and tufted angioma. *Semin Cutan Med Surg*. 2016;35:147–52.
- Fernandez-Pineda I, Lopez-Gutierrez JC, Chocarro G, Bernabeu-Wittel J, Ramirez-Villar GL. Long-term outcome of vincristine-aspirin-ticlopidine (VAT) therapy for vascular tumors associated with Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60:1478–81.
- OiRafferti C, OiRegan GM, Irvine AD, Smith OP. Recent advances in the pathobiology and management of Kasabach-Merritt phenomenon. *Br J Haematol*. 2015;171:38–51.
- Adams DM, Trenor CC, Hammil AM, Vinks AA, Patel MN, Chaudry G, et al. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of complicated vascular anomalies. *Pediatrics*. 2016;137:e20153257.
- Javvaji S, Frieden IJ. Response of tufted angiomas to low-dose aspirin. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:124–7.
- Knöpfel N, Martín-Santiago A, Bauzá A, Hervás JA. Topical 0.2% rapamycin to treat facial angiofibromas and hypomelanotic macules in tuberous sclerosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:802–3.

M.M. Escudero-Góngora^{a,*}, O. Corral-Magaña^a, C. Gómez^b y A. Martín-Santiago^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Anatomía Patológica, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mmarescudero88@gmail.com (M.M. Escudero-Góngora).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.04.026>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.