



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO CLÍNICO

Linfangioma progresivo adquirido (linfangioendotelioma benigno)

F. Messeguer*, O. Sanmartín, A. Martorell-Calatayud, E. Nagore,
C. Requena y C. Guillén-Barona

Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

Recibido el 22 de noviembre de 2009; aceptado el 14 de junio de 2010

Disponible en Internet el 28 de septiembre de 2010

PALABRAS CLAVE

Linfangioma
progresivo adquirido;
Linfangioendotelioma;
Tumores vasculares;
Linfangioma

KEYWORDS

Acquired progressive
lymphangioma;
Lymphangioendothe-
lioma;
Vascular tumors;
Lymphangioma

Resumen

El linfangioma progresivo adquirido es una neoplasia vascular poco frecuente, de comportamiento localmente agresivo. Histológicamente se caracteriza por la proliferación de múltiples vasos dilatados de paredes finas, revestidos con un endotelio plano sin atipias y que aparentemente disecan las fibras de colágeno. Esta entidad suele debutar de forma asintomática como una placa marrón-eritematosa que presenta un crecimiento gradual. Se presenta un caso de linfangioma progresivo adquirido en un varón de 32 años. La tumoración se localizaba en el hipogastrio sobre una lesión vascular congénita diagnosticada previamente de angiomatosis cutánea multifocal. Clínicamente cursaba con intenso dolor e imposibilidad para la deambulación por lo que fue resecada. El linfangioma progresivo adquirido debe ser considerado por dermatólogos y patólogos dado que su tratamiento quirúrgico precoz, cuando la lesión tiene un tamaño limitado, es siempre curativo y evita posteriores complicaciones derivadas de su crecimiento.

© 2009 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

Acquired Progressive Lymphangioma (Benign Lymphangioendotelioma)

Abstract

Acquired progressive lymphangioma is a rare vascular tumor with a locally aggressive behavior. Histologically it is characterized by a proliferation of numerous, dilated, thin-walled vessels lined by flat endothelial cells with no nuclear atypia. The vessels appear to dissect between the collagen fibers. It usually presents as an asymptomatic, slow-growing, reddish-brown plaque. We present the case of a 32-year-old man with acquired progressive lymphangioma. The tumor was in the hypogastric region and had arisen on a congenital vascular lesion previously diagnosed as multifocal cutaneous angiomatosis. It was very painful and impeded walking, for which reason it was decided to perform excision. Dermatologists and pathologists must be aware of acquired progressive lymphangioma as

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: francescmb@comv.com (F. Messeguer).

early surgical treatment, while the lesion is still small, is curative and prevents subsequent complications due to growth.

© 2009 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

El linfangioma progresivo adquirido (LPA) es una rara proliferación vascular localmente agresiva descrita inicialmente por Wilson Jones¹ en 1964 y Gold² en 1970. Posteriormente, en 1990, Wilson Jones se refiere a esta entidad como linfangioendotelioma benigno, término que también han empleado otros autores³. El número de casos de LPA publicados es escaso, menos de cuarenta⁴. El LPA supone un reto diagnóstico dadas las similitudes histológicas que presenta con neoplasias vasculares malignas tales como el angiosarcoma de bajo grado, el sarcoma de Kaposi (SK) o el angioendotelioma bien diferenciado. Clínicamente puede ser confundido con lesiones proliferativas como el SK o procesos inflamatorios tales como la morfea, especialmente en su variedad profunda^{4,5}. Se comenta un caso de LPA y se revisan los descritos anteriormente comparando sus características clínico-patológicas.

Caso clínico

Varón de 32 años de edad que consultó por una lesión hipogástrica, de dos años de evolución, que presentaba un crecimiento lentamente progresivo, cursando con molestias locales inespecíficas intenso dolor, acompañado de un ligero edema del escroto y la raíz del miembro inferior derecho que dificultaba la deambulación. El paciente presentó desde el nacimiento una lesión vascular localizada en hemiabdomen inferior derecho que fue biopsiada en 1975 y diagnosticada de angiomatosis cutánea multifocal. No recibió posterior seguimiento por ningún especialista, permaneciendo estable como una placa eritematosa de 6 × 4 cm clínicamente compatible con un linfangioma

circunscrito. Dos años antes de acudir a nuestra consulta el paciente refiere el inicio de su crecimiento acompañado de intenso dolor. No existían otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

A la exploración se objetivó en hipogastrio una mácula marrón-eritematosa, mal delimitada, que se extendía horizontalmente por ambos flancos y tenía un diámetro vertical mayor de 15 cm (fig. 1). A la palpación se apreció debajo de la mácula una masa de consistencia gomosa, discretamente dolorosa y no adherida a planos profundos.

Se realizó un estudio analítico completo; incluyendo hemograma, bioquímica y serología (ANA, ENA, anti-DNA, serología de Borrelia y Scl-70). Todos los resultados estaban dentro de los límites de la normalidad. La resonancia magnética con contraste de pared abdominal reveló en la zona correspondiente a la mácula hipogástrica, un área de engrosamiento cutáneo que alcanzaba un espesor aproximado de 0,7–0,9 mm con edema subcutáneo de toda la región. No se apreciaba afectación de la musculatura subyacente ni lesiones intra o retroperitoneales.

El estudio histopatológico mostró una epidermis conservada, destacando una proliferación de espacios vasculares irregulares en la dermis papilar y reticular (fig. 2A). Los vasos superficiales estaban angulosos y dilatados. A medida que la lesión profundizaba en la dermis las luces vasculares se hacían más estrechas y los vasos se disponían entre las fibras de colágeno, disecándolas aparentemente y adquiriendo un patrón pseudomaligno. A mayor detalle (fig. 2B) se observaban las finas paredes vasculares recubiertas por una capa simple de células endoteliales aplanadas. No se apreciaron atipias en el endotelio. Mediante tinciones inmunohistoquímicas se comprobó que la proliferación tumoral era positiva para los marcadores endoteliales CD 31 y CD 34 y para el marcador linfático D2-40 (fig. 3).

Se diagnosticó este caso como un LPA y se realizó la escisión completa de la lesión incluyendo como margen un cm de piel sana. Se reconstruyó el defecto mediante un colgajo de fascia lata del muslo derecho. Tras 18 meses de seguimiento no se han apreciado signos de recidiva.

Discusión

El LPA, también denominado linfangioendotelioma benigno, es una proliferación vascular con hallazgos de diferenciación linfática y sanguínea. Se trata de una entidad rara de la que solo hay descritos 39 casos. En la tabla 1 se analizan las principales características clínico-patológicas de 37 casos.

La etiopatogenia del LPA no está clara. La descripción de traumatismos como un posible desencadenante, unida a la mejoría con corticoides orales aportada por Watanabe et al en un caso, ha llevado a sugerir que se trate de una respuesta a estímulos inflamatorios en lugar de una verdadera neoplasia⁶. Otros autores consideran que dicho

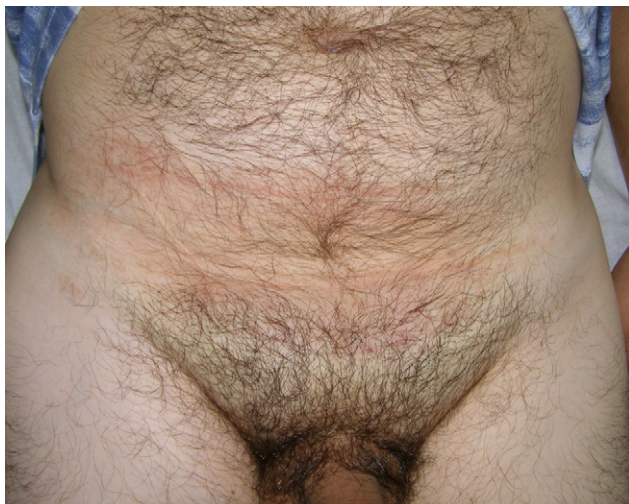


Figura 1 Mácula hipogástrica marrón-eritematosa que se extiende por ambos flancos.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3180570>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3180570>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)