

Linfangioma progresivo adquirido

Acquired progressive lymphangioma

Patricia Chang,¹ Tyson Meaux,² Marco Antonio López Valenzuela³ y Gylari Calderón Pacheco⁴

¹ Dermatóloga

² Electivo en dermatología

³ Cirugía plástica

⁴ Dermatopatóloga

Hospital General de Enfermedades IGSS

RESUMEN

Se reporta el caso de un linfangioma progresivo adquirido en un paciente hombre, de 28 años de edad, de larga evolución debido a la poca frecuencia con que se presenta.

PALABRAS CLAVE: linfangioma adquirido progresivo, proliferación de tejido linfático angiosarcoma, sarcoma de Kaposi.

ABSTRACT

We report a 28 year-old male, with a long history of a progressive acquired lymphangioma undiagnosed due to the rareness of this disease.

KEYWORDS: acquired progressive lymphangioma, lymphatic proliferation of the tissue, angiosarcoma, Kaposi's sarcoma.

Caso clínico

Paciente hombre de 28 años de edad, que acudió a emergencias por dolor en la región frontal izquierda, de ocho días de evolución. Se le diagnosticó una celulitis, por lo que se le indicó tratamiento con dicloxacilina, y se le pidió que regresara al día siguiente para una reevaluación en el Servicio de Dermatología.

Durante el examen físico se encontró una masa subcutánea de consistencia semidura, localizada en la región hemifrontal izquierda, con bordes no bien delimitados, cubierta por piel eritematosa, con lesiones nodulares que le da un aspecto de empedrado, y ptosis palpebral izquierda (figura 1). El resto del examen físico se encontró dentro de los límites normales. Antecedentes familiares y personales sin importancia.

Su padecimiento comenzó hace 10 años cuando se golpeó la frente con una cama y le quedó un área elevada, a la cual no le dio importancia. Dos años antes de la consulta cargó un saco de cal y a partir de eso dicha lesión le empezó a crecer hasta llegar a su estado actual. Durante todo ese tiempo no le dio ninguna importancia ni realizó ninguna consulta.

Con estos datos clínicos se hizo el diagnóstico de neoplasia maligna, por lo que se le realiza una biopsia de la



Figura 1. Acercamiento donde se aprecia la lesión subcutánea eritematosa con nódulos, que le da un aspecto de empedrado.

CORRESPONDENCIA

Dra. Patricia Chang ■ pchang2622@gmail.com ■ Teléfono: (502)2375-7363/7364
Hospital General Enfermedades IGSS, 3a av. 12-38 zona 10, Of. 404, Paseo Plaza Clinic Center, Guatemala.

lesión la cual sólo mostró tejido fibroso, por lo que se concluyó que la profundidad de la misma no fue la adecuada.

Se hace una interconsulta en el área de neurocirugía, y de ésta se desprende que puede tratarse de una displasia fibrosa.

Se pidió una angiorrsonancia, la cual reportó una tomografía computada multicorte cerebral y órbitas con reconstrucción 3D y *soft bone*. En ella se mostró, a nivel de la región frontal izquierda, un incremento de la densidad y volumen de los tejidos blandos. En las reconstrucciones 3D se observaron nodulaciones en la piel en la región frontal de ese lado que no erodan al hueso. Las cisternas de la base circunmesencefálicas y espacios subaracnoideos de la convexidad fueron normales.

El sistema ventricular es normal y simétrico, no hay compresiones extrínsecas ni masas dentro de él. Hay buena diferenciación entre la sustancia blanca y gris, intraaxialmente se observan estructuras venosas prominentes de la región temporal izquierda, la vena de Galeno está dilatada, así como las venas cerebrales internas, mesencefalo, silla turca, cerebelo, cuarto ventrículo, las órbitas y su contenido, y los senos paranasales normales. Los ganglios basales no muestran alteración y las estructuras óseas son normales. Se hace el diagnóstico de incremento en densidad y volumen de la región frontal izquierda más ectasia intravenosa temporal izquierda y dilatación de la vena de Galeno, y se sugiere investigar granulomatosis de Wegener, sarcoidosis (figura 2).

El paciente es llevado a cirugía, durante la cual se le encuentra una masa de consistencia blanda de 10 x 8 cm

adherida al periostio, ésta se reseca por completo (figura 3) y se envía a patología.

El estudio anatomopatológico reporta segmento de piel que muestra, a nivel de la dermis reticular profunda y del tejido celular subcutáneo cercano al tejido muscular, canales linfáticos dilatados, tapizado por una capa de células endoteliales sin atipia. HE 4X, a mayor aumento los vasos linfáticos dilatados tapizados por una fina capa de células endoteliales aplanadas bien definida sin atipia, además, los vasos linfáticos dilatados están rodeados de un infiltrado inflamatorio de linfocitos HE 10X y 40X (figura 4), por lo que se realiza inmunohistoquímica. El marcador D2-40 es positivo para estirpe endotelial linfática, la cual se ve de color marrón (figura 5) y se confirma el diagnóstico de un linfangioma cavernoso.

Se lleva a cabo un control fotográfico del paciente antes de dejar el hospital.

El presente caso es interesante por lo poco frecuente de su manifestación, así como por su diagnóstico diferencial con las distintas neoplasias cutáneas, como el angiosarcoma y el sarcoma de Kaposi.

El linfangioma progresivo adquirido (LPA), también conocido como linfoangioendotelioma benigno, representa un raro tumor de crecimiento lento, proliferación de tejido linfático que ocurre en niños y adultos.^{1,2} De acuerdo con la más reciente clasificación de lesiones vasculares (ISSVA, clasificación 2014), esta entidad se considera una anomalía linfática generalizada (ALG).³ Existe controversia en cuanto a su etiología, ya sea inflamatoria, malformación o neoplasia. Quienes afirman su origen inflamatorio

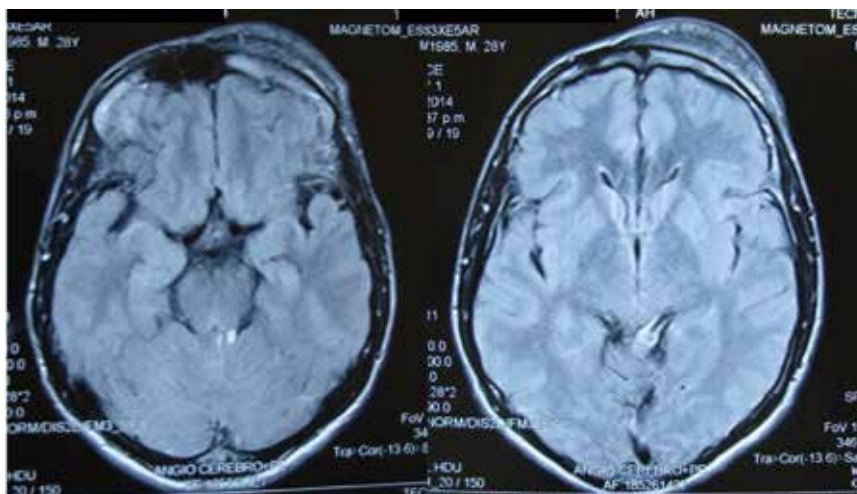


Figura 2. La resonancia magnética mostró, a nivel de la región frontal izquierda, un incremento de la densidad y volumen de los tejidos blandos; en las reconstrucciones 3D se observaron nodulaciones en la piel en la región frontal de ese lado que no erodan al hueso. Se hace el diagnóstico de aumento en densidad y volumen de la región frontal izquierda, más ectasia intravenosa temporal izquierda y dilatación de la vena de Galeno; asimismo, se sugiere investigar granulomatosis de Wegener, sarcoidosis.



Figura 3. Neoformación blanda pegada al periostio y resecada por completo.

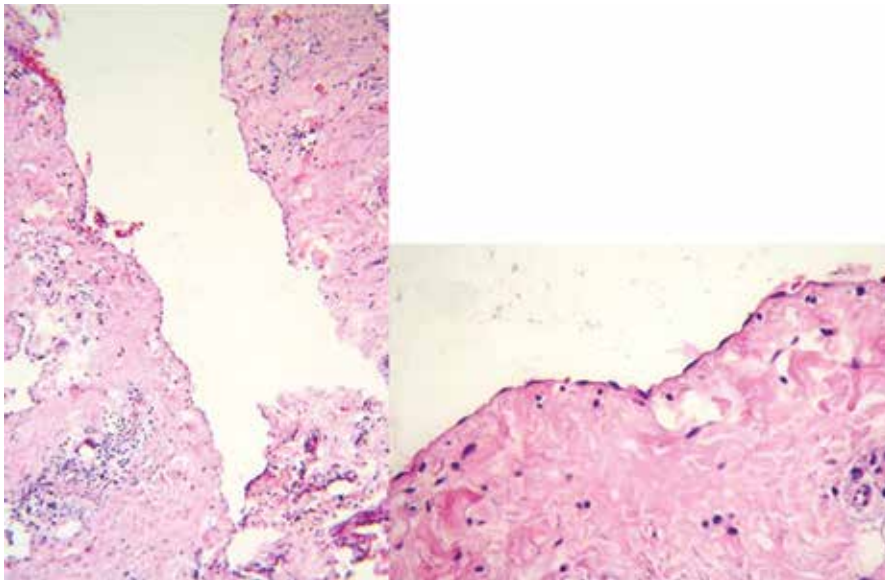


Figura 4. A mayor aumento se observan los vasos linfáticos dilatados tapizados por una fina capa de células endoteliales aplanadas bien definida sin atipia, además los vasos linfáticos dilatados están rodeados de un infiltrado inflamatorio de linfocitos he 10x y 40x.

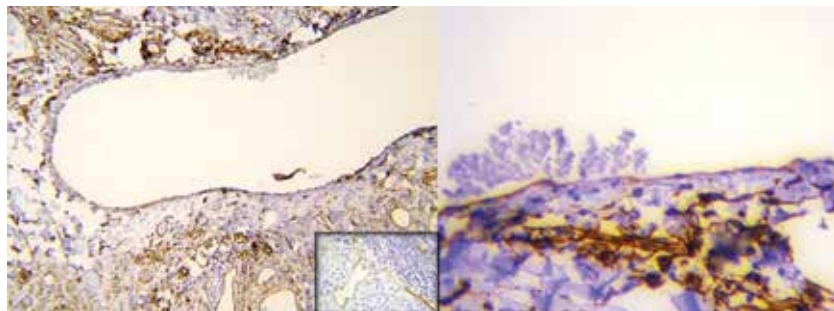


Figura 5. El marcador d2-40 es positivo para estirpe endotelial linfática, la cual se ve de color marrón.

creen que es una respuesta a algún daño dérmico previo, se reportan casos de LPA que se han desarrollado después de una cirugía, trauma o radiación.¹ La presencia o ausencia de expresión del tumor-1 gen de Wilms (WT-1) en una lesión es la base de la controversia en cuanto a si la lesión es una neoplasia o una malformación. Se han encontrado algunos linfangioendotelomas benignos que carecen de expresión de WT-1, lo que sugiere que la lesión es una malformación, mientras que otros tienen positividad para WT-1, lo que admite un origen neoplásico.⁴⁻⁶

Ante el historial de un paciente con sospecha de LPA, éste puede comentar que la lesión fue asintomática y de crecimiento lento.^{1,2} El LPA suele aparecer como una lesión solitaria, con características morfológicas variables, como plano, endurecido, o tipo placa, y colores que van del rojo, marrón, violáceo o amarillo. También se ha descrito que parece una contusión en la que hay alopecia, así como pequeñas pápulas dentro de la lesión.^{1,2,5,7} Las lesiones se han reportado en lugares inusuales, como la zona inguinal simulando un condiloma acuminado gigante y en la planta del pie de un niño.^{8,9} La localización de las lesiones puede ser: 33% en el muslo, 20.5% en la cabeza y el cuello, 20.5% en los miembros superiores, 18% en el tronco, y 8% en los hombros.⁷

El diagnóstico diferencial del linfangioma progresivo adquirido incluye angiosarcoma y el sarcoma de Kaposi (SK), por lo que es muy importante diagnosticar correctamente esta lesión. Histológicamente, diferenciar el sarcoma de Kaposi del linfangioma progresivo adquirido puede ser difícil, ya que ambos están asociados con una proliferación de vasos de paredes finas y una sola capa de células endoteliales que se infiltran y disecan colágeno dérmico.^{1,3} Las siguientes características del LPA son útiles para diferenciarlo del angiosarcoma: edad joven, ubicación distinta de la cara y el cuero cabelludo, crecimiento lento y ausencia de atipia celular en la histopatología.¹

El “linfangioendoteloma benigno” no debe confundirse con la “linfangioendotelomatosis multifocal”, en la

que los pacientes presentan desde el nacimiento grandes placas de color marrón rojizo, difusas, que cubren el cuerpo, posiblemente con afección del tracto gastrointestinal que lleva a sangrado severo.² En general, la inmunohistoquímica del LPA será positiva para D2-40 (podoplanin) y Prox1, con expresión variable de WT-1.^{4,6}

El tratamiento del LPA ha sido muy exitoso con escisión simple, que generalmente es curativa. Otras opciones incluyen la escleroterapia y prednisona oral, sin embargo, se necesitan más estudios antes de hacer recomendaciones al respecto.^{1,2} Curiosamente, el sirolimus, inhibidor de mTOR, ha demostrado tener resultados favorables. Se cree que el mecanismo de acción es la degradación y disminución de la producción de receptores de VEGF 3, lo que provoca la inhibición de linfogénesis.⁷

BIBLIOGRAFÍA

1. Tong P.L, Beer, T.W., Fick, D. y Kumarasinghe, S.P., “Acquired progressive lymphangioma in a 75-year-old man at the site of surgery 22 years previously”, *Ann Acad Med Singapore*, 2011, 40 (2): 106-107.
2. James, W.D, Berger, T.G. y Elston, D.M., “Diseases of the skin appendages”, en *Andrews' diseases of the skin: clinical dermatology*, Saunders, Elsevier, 2006, pp. 587-588.
3. Dasgupta, R. y Fishman, S.J., “ISSVA classification”, *Semin Pediatr Surg*, 2014, 23 (4): 158-161.
4. Wang, L, Chen, L, Yang, X, Gao, T. y Wang, G., “Benign lymphangioendothelioma: a clinical, histopathologic and immunohistochemical analysis of four cases”, *J Cutan Pathol*, 2013, 16, 40 (11): 945-949.
5. Revelles, J.M, Díaz, J.L, Angulo, J, Santonja, C, Kutzner, H. y Requena, L., “Giant benign lymphangioendothelioma”, *J Cutan Pathol*, 2012, 39 (10): 950-956.
6. Schnebelen, A.M, Page, J, Gardner, J.M. y Shalin, S.C., “Benign lymphangioendothelioma presenting as a giant flank mass”, *J Cutan Pathol*, 2014, doi: 10.1111/cup.12453.
7. Hunt, K.M, Herrmann, J.L, Andea, A.A, Groysman, V. y Beckum, K., “Sirolimus-associated regression of benign lymphangioendothelioma”, *J Am Acad Dermatol*, 2014, 71 (5): e221-222.
8. Zhu, J.W, Lu, Z.F. y Zheng, M., “Acquired progressive lymphangioma in the inguinal area mimicking giant condyloma acuminatum”, *Cutis*, 2014, 93 (6): 316-319.
9. Hwang, L.Y, Guill, C.K, Page, R.N. y Hsu, S., “Acquired progressive lymphangioma”, *J Am Acad Dermatol*, 2003, 49 (5 Suppl): S250-S251.