

Hemangiomas adquiridos inusuales. Estudio clínico-patológico.

Hospital Universitario de Caracas, 2001-2011.

Ayezel Muñoz González, Elizabeth Ball.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Caracas. picon_ball@hotmail.com

Resumen:

Introducción: Los hemangiomas constituyen los tumores vasculares cutáneos más frecuentes en la infancia, sin embargo, se han evidenciado algunos de presentación menos frecuente en la etapa adulta. Existen pocos datos en la literatura sobre la frecuencia de estos hemangiomas, su presentación clínica y sus características histopatológicas. La mayoría de los reportes incluyen casos aislados o un número reducido de casos; por lo cual nos propusimos revisar los casos de hemangiomas no congénitos de los archivos del laboratorio de dermatopatología, diagnosticados en nuestro servicio. **Objetivo:** Determinar la frecuencia de hemangiomas adquiridos en biopsias de pacientes, estudiadas en el laboratorio de dermatopatología del Hospital Universitario de Caracas entre enero de 2001 y enero de 2011. **Material y métodos:** archivos de reportes de biopsias con diagnóstico de cualquiera de las variedades de hemangiomas cutáneos infrecuentes (hemangiomas arteriovenosos, hemangiomas sinusoidales, hemangioma targetoide hemosiderótico, hemangioma epitelioides e hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, hemangioma microvenular y angioma serpiginoso) recibidos durante un periodo de diez años. Se excluyeron aquellos casos de hemangiomas o lesiones vasculares presentes desde el nacimiento. Se revisaron los datos clínicos y las láminas teñidas con hematoxilina-eosina de estos casos. **Resultados:** Se recibieron 17 biopsias con los diagnósticos antes mencionados y que fueron categorizados como hemangiomas infrecuentes adquiridos. El tumor más frecuente fue el hemangioma arteriovenoso (seis casos), seguido de hemangioma sinusoidal (cinco casos), hemangiomas epitelioides (tres casos), y la hiperplasia angioliñoide con eosinófilos (dos casos). Se encontró un solo caso de hemangioma hemosiderótico. Las características clínicas e histológicas encontradas fueron similares a las reportadas en la literatura. Se observó un predominio en el sexo femenino. Las características clínicas no permitieron diferenciar el tipo de hemangioma, pero los arteriovenosos fueron lesiones pequeñas, descritas como pápulas, ocupando la dermis papilar y media, siempre localizados en la cabeza, mientras que los hemangiomas sinusoidales fueron descritos como nódulos, histológicamente profundos, extendiéndose hasta dermis reticular y pánículo adiposo. Los hemangiomas epitelioides e hiperplasia angioliñoide con eosinofilia presentaron características histológicas heterogéneas y aunque la mayoría se localizaron en cabeza, dos casos se observaron en extremidades. El hemangioma targetoide hemosiderótico no presentó características clínicas particulares. **Conclusión:** El conocimiento de estas lesiones infrecuentes adquiridas en la edad adulta es de importancia por su diagnóstico diferencial con tumores vasculares malignos como el sarcoma de Kaposi y el angiosarcoma o tumores vasculares de malignidad intermedia.

Palabras clave: hemangiomas adquiridos, hemangioma epitelioides, arteriovenosos, sinusoidal, targetoide, hiperplasia angioliñoide con eosinófilos.

Abstract:

Introduction: Hemangiomas constitute the most frequent cutaneous vascular tumors in childhood; nevertheless, in adults some which occur less frequently have also been seen. There are few data in the literature regarding the frequency of these hemangiomas, as well as regarding their clinical presentation and histopathological characteristics. Most of the reports include isolated cases or a reduced number of cases, due to which we decided to revise non congenital hemangioma cases diagnosed at our service which appear in the files of the laboratory of dermatology. **Objective:** Determine the frequency of acquired hemangiomas in patient biopsies

studied between January 2001 and January 2011. Material and Methods: Files of biopsy reports with a diagnosis of any of the infrequent cutaneous hemangioma varieties (arterial-venous hemangioma, sinusoidal hemangiomas, hemosiderotic targetoid hemangioma, epithelioid hemangioma and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, microvenular hemangioma and serpiginous angioma) found during a ten year period. Cases of hemangiomas or vascular lesions present since birth were excluded. The revision included clinical data and hematoxylin-eosin stained slides of these cases. Results: Seventeen biopsies with the above listed diagnoses, categorized as infrequent acquired hemangiomas, were found. The most frequent tumor was arterial-venous hemangioma (six cases), followed by sinusoidal hemangioma (five cases), epithelioid hemangioma (three cases), and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (two cases). There was only one case of hemosiderotic hemangioma. The clinical and histological characteristics were similar to those reported in the literature. There was predominance of the female sex. The clinical characteristics did not allow differentiating the type of hemangioma, but arterial-venous hemangiomas were small lesions, described as papules, occupying the papular and median dermis, always located on the head, while sinusoidal hemangiomas were described as histologically deep nodules, extending towards the reticular dermis and adipose panicle. Epithelioid hemangiomas and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia showed heterogeneous histological characteristics and even though most were localized on the head, two cases occurred in limbs. Hemosiderotic targetoid hemangioma did not present special characteristics. Conclusion: The study of these infrequent acquired lesions in adults is important for their differential diagnosis with malignant vascular tumors such as Kaposi's sarcoma and angiosarcoma, or vascular tumors with intermediate malignancy.

Key words: acquired hemangiomas, epithelioid, arterial-venous, sinusoidal, targetoid hemangiomas, angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

Introducción

Desde el año 1982 el término hemangioma se utilizó de forma genérica para designar a todas las lesiones vasculares congénitas, sin establecer diferencias en su apariencia clínica, evolución, pronóstico y en sus asociaciones. Mulliken y Glowacki, a principios de los años 90, propusieron por vez primera una separación entre los hemangiomas y las malformaciones vasculares basada en su presentación clínica, sus rasgos histopatológicos y su comportamiento biológico.⁽¹⁾ Los hemangiomas son neoplasias vasculares, ausentes en el nacimiento, a diferencia de las malformaciones vasculares, las cuales constituyen anomalías estructurales, siempre están presentes en el nacimiento, nunca proliferan y nunca involucionan, aunque sí pueden sufrir una lenta y progresiva hipertrofia.⁽²⁾ Los hemangiomas no se observan al nacer, aparecen a las 2-3 semanas después del nacimiento, crecen rápidamente y pueden experimentar una fase de involución.⁽³⁾

Los hemangiomas son los tumores de partes blandas más frecuentes en la infancia, pero raramente pueden presentarse en la edad adulta.⁽²⁾ Son neoplasias benignas vasculares compuestas de endotelio vascular hiperplásico y proliferativo. Afectan principalmente al sexo femenino en una proporción 4:1, aunque esto puede variar, al individualizar cada tipo de hemangioma. Existe un patrón de herencia autosómico dominante, de moderada a alta penetrancia.⁽³⁾

En cuanto a su etiopatogenia, la literatura reporta que se debe a un defecto en el desarrollo de los vasos sanguíneos,^(4,5) también se describe la presencia de un polipéptido angiogénico y mitogénico, localizado en la mayoría de los mastocitos de la piel, mucosas, pulmones, en muestra de tejidos con fibrosis, hiperplasias y neurovascularización. Además de este factor, la interleukina 8 es causante del origen y del desarrollo de los hemangiomas y posiblemente guarde relación con la agresividad de alguno de estos tumores.⁽⁶⁾ Durante la fase proliferativa inicial, los hemangiomas se caracterizan por una infiltración dérmica lobular de células endoteliales, pericitos y células de músculo liso con lúmenes capilares minúsculos,⁽⁷⁾ también abundan en esta etapa los mastocitos, lo que no ocurre en la etapa de involución clínica.⁽⁸⁾ Estudios inmunohistoquímicos han demostrado, la expresión aumentada del factor de crecimiento fibroblástico (FCF), factor de crecimiento vascular endotelial, el antígeno celular de proliferación nuclear y la colagenasa tipo IV. *In vitro*, el FCF mostró inducir la hiperplasia de células endoteliales, la proliferación y migración de células de músculo liso y fibroblastos, mientras que *In vivo*, el FCF estimula la angiogénesis.⁽⁹⁾ Se ha reportado el incremento del dosaje del FCF en la orina de los pacientes con hemangiomas durante su fase proliferativa y su disminución durante la fase involutiva.⁽¹⁰⁾

A lo largo de los años, los hemangiomas han sido clasificados de diferentes formas. Mulliken y Glowacki demostraron que ellos presentan un patrón histopatológico

consistente en toda la profundidad. Una primera clasificación surgida de esta observación los clasificaba así: ^(3,11)

1. **Superficiales:** La proliferación de vasos se localiza en la dermis papilar. Clínicamente presentan un color rojo vivo.
2. **Profundos:** Se encuentran en la dermis reticular, tejido adiposo o músculo. Clínicamente se presentan como nódulos subcutáneos, de tono azulado o cubiertos por piel de color normal, aunque a veces presentan venas o telangiectasias en su superficie
3. **Mixtos:** Presentan componentes superficiales y profundos y clínicamente presentan un componente de color rojo vivo exóftico suprayacente a un tumor o nódulo subcutáneo.

Los términos de "hemangioma capilar" para designar lesiones superficiales y de "hemangioma cavernosos" para lesiones profundas actualmente son incorrectos, ya que la localización anatómica en la piel no se relaciona con el calibre del vaso afectado. Los mal llamados "hemangiomas cavernosos" que nunca involucionan, son en realidad malformaciones venosas, mientras que aquellos que si involucionan, son verdaderos hemangiomas profundos. ⁽²⁾

Según su ubicación y extensión anatómica pueden clasificarse como perioculares, segmentarios o múltiples (hemangiomatosis). ^(12,13) Entre los hemangiomas de la infancia de evolución particular tenemos el capilar progresivo o angioblastoma de Nakagawa (angioma en penacho) y el hemangioendotelioma kaposiforme y son los que más frecuentemente se asocian con el síndrome de Kassabach-Merit. ⁽²⁾

La mayoría de los hemangiomas ocurren en la infancia, es decir, dentro del primer año de vida, sin embargo, es bien conocido que pueden aparecer en etapas más tardías de la niñez, adolescencia y adultez. Estos hemangiomas podrían denominarse "adquiridos". Aunque existe abundante literatura en relación a los hemangiomas de la infancia, hay muy pocos trabajos de estos últimos, excepto reportes de casos aislados o de pequeños grupos de casos. La etiopatogenia de estos hemangiomas adquiridos es desconocida y su evolución clínica es distinta a la de los hemangiomas de la infancia ya que no involucionan espontáneamente sino que persisten en el tiempo. Por otro lado, en Venezuela no se han realizado trabajos similares por lo cual consideramos importante estudiar las características histológicas de estas lesiones, para un mejor conocimiento y diagnóstico de las mismas.

A fin de determinar los tipos de hemangiomas a estudiar en este trabajo, nos hemos basado en la revisión de proliferaciones vasculares de Requena y

Sangueza, ^(9,10) ellos han propuesto una clasificación de las anomalías cutáneas vasculares de gran utilidad clínica e histopatológica de acuerdo a su naturaleza, a saber: hamartomas, malformaciones, hiperplasias, neoplasias benignas y neoplasias malignas. Dentro de las hiperplasias mencionan la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, el granuloma piogénico, la angiomatosis bacilar, la verruga peruana y la hiperplasia intravascular papilar endotelial o pseudoangiosarcoma de Masson. Para las neoplasias benignas, que es el grupo más numeroso y controversial de proliferaciones vasculares, la clasificación se establece de acuerdo a la diferenciación celular y a la naturaleza de los vasos involucrados, en este sentido, enumeramos las entidades mencionadas por estos autores en su revisión bibliográfica del año 1997:

NEOPLASIAS VASCULARES BENIGNAS DE ORIGEN ENDOTELIAL

A) CAPILARES Y VÉNULAS

- Angioma serpinginoso
- Hemangioma infantil
- Angioma senil o en cereza
- Hemangioma acral arteriovenoso
- Hemangioma targetoide hemosidérotico
- Hemangioma microvenular
- Angioblastoma o angioma en penacho
- Hemangioma glomeruloide
- Hemangioendotelioma kaposiforme

B) VENAS Y ARTERIAS

- Hemangioma sinusoidal
- Angioblastoma congénito infiltrante de células gigantes
- Hemangioendotelioma de células fusiformes (llamado actualmente hemangioma de células fusiformes de Enzinger)

Para la elaboración de este trabajo, nos planteamos realizar una revisión de casos de hemangiomas adquiridos poco frecuentes, que excluyó hemangiomas de la infancia y sus variantes como el angioblastoma y el hemangioendotelioma de células fusiformes. Se excluyeron también los angiomas seniles o en cereza por su altísima frecuencia en la población, el hemangioma de células fusiformes, ya que la literatura reciente indica que es una malformación vascular, no neoplásica. ^(11,12) Igualmente se excluyó el hemangioma glomeruloide, una proliferación vascular reactiva asociada exclusivamente al síndrome de POEMS, pero se incluyó la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, que hoy día se considera la misma entidad que el hemangioma epiteliñoide y representa una verdadera neoplasia vascular y no una lesión reactiva. ^(11,12)

Objetivos

Determinar la frecuencia de hemangiomas adquiridos de histopatología inusual en biopsias de pacientes procesadas entre Enero de 2001 y Enero de 2011. Describir

las características clínico-patológicas de estos hemangiomas.

Materiales y Métodos

Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo, donde se revisaron los cuadernos de biopsias archivados en la unidad de dermatopatología del servicio de dermatología del Hospital Universitario de Caracas, correspondientes al período comprendido entre enero de 2001 y enero de 2011. Se incluyeron en el estudio todos los casos concluidos con los siguientes diagnósticos: hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, hemangioma epiteloide, angioma serpinginoso, hemangioma arteriovenoso, hemangioma targetoide hemosiderótico, hemangioma microvenular y hemangioma sinusoidal. Se excluyeron todos los casos de hemangiomas o lesiones vasculares en pacientes con 1 año o menos de edad. Igualmente se excluyeron los casos reportados como "angiomas", que probablemente correspondían a angiomas seniles o granulomas telangiectásicos.

Las láminas histológicas y los datos clínicos, incluyendo edad, sexo, tipo de lesión, tamaño del tumor, tiempo de evolución y localización anatómica fueron revisados para confirmar el diagnóstico histopatológico. Cuando el tamaño de la neoplasia no fue indicado en la solicitud de biopsia, se midió el diámetro mayor del tumor en la lámina histológica o en el bloque. En todos los casos incluidos en el estudio, las láminas histológicas teñidas con hematoxilina y eosina fueron reevaluadas por un dermatopatólogo (E.B) y se estudiaron las siguientes características histológicas: localización del tumor en la dermis, profundidad, simetría, circunscripción, tipo y calibre de los vasos, citología de las células endoteliales, características del estroma, presencia o ausencia y tipo de infiltrado inflamatorio, presencia o ausencia de mitosis.

Resultados

De un total de 17.680 biopsias reportadas entre el 1 de Enero del 2001 y el 31 de Enero del 2011, 17 casos cumplieron los criterios de inclusión de este estudio, correspondiendo al 0,096% de las biopsias leídas en ese período. Las características clinicopatológicas de estos pacientes se resumen en la Tabla 1.

TABLA 1. Características clínicas y diagnóstico histopatológico de hemangiomas adquiridos poco frecuentes.

Sexo	Edad	(Años)	Tiempo evolución	Clínica	Localización	Diagnóstico histopatológico
1	M	8	ND	Radiodermatitis crónica	Labio	Hemangioma arterio-venoso
2	F	58	ND	Placa infiltrada eritematosa de 1-2 cm	Dorso nasal	Hemangioma arterio-venoso
3	F	64	10 años	Pápula eritematosa	Frente	Hemangioma arterio-venoso
4	F	30	5-6 años	Pápula eritematoviolácea	Frente	Hemangioma arterio-venoso
5	M	58	ND	Pápula pediculada	Región temporal	Hemangioma arterio-venoso
6	ND	ND	ND	ND	ND	Hemangioma arterio-venoso
7	M	70	ND	Nódulo de 1 cm	Tronco	Hemangioma sinusoidal
8	F	29	1 año	Nódulo de 1 cm	Flanco derecho	Hemangioma sinusoidal
9	M	65	40 años	Nódulo	Espalda	Hemangioma sinusoidal
10	F	17	ND	Nódulo doloroso	Mejilla derecha	Hemangioma sinusoidal
11	ND	ND	ND	ND	ND	Hemangioma sinusoidal
12	M	5	2 meses	Placa infiltrada con telangiectasias	Surco nasogeniano	Hemangioma epiteloide
13	F	25	ND	Nódulo firme, doloroso crecimiento lento	Hallux	Hemangioma epiteloide
14	F	ND	6 m	Nódulo subcutáneo, violáceo, irregular	Hallux	Hemangioma epiteloide
15	F	19	6 m	Pápula eritematosa	Pabellón auricular	Hiperplasia angioliñoide/eosi
16	F	19	1 m	Dos pápulas eritematovioláceas	Pabellón auricular	Hiperplasia angioliñoide/eosi
17	M	22	2 años	Pápula hiperpigmentada dolorosa	Muslo izquierdo	Hemangioma targetoide hemosiderótico

El rango de edad de los pacientes se ubicó entre 5 y 70 años, con una media de 28,76 años y una mediana de 65 años. Se encontró una distribución

bimodal, con un pico de incidencia entre los 20 y 30 años y otro en pacientes mayores de 60 años (Gráfico 1).

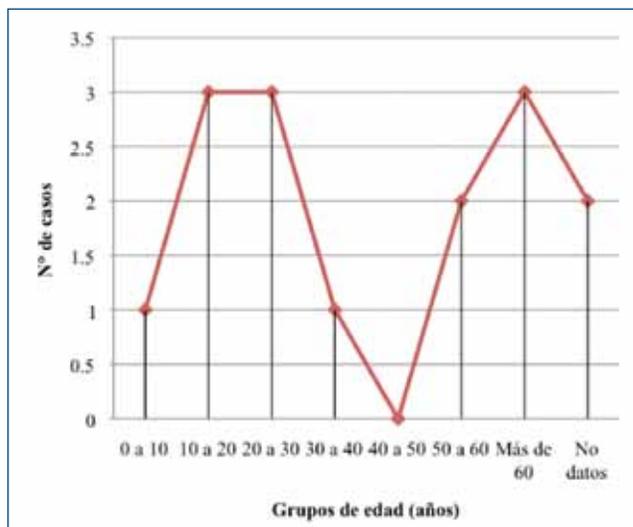


Gráfico 1. Hemangiomas adquiridos y edad.

Con relación a la distribución por sexo, 9 casos correspondieron al femenino y 6 casos al masculino, con una relación F/M de 1,5. El tiempo de evolución de la lesión demostró un amplio rango desde 2 meses hasta 40 años. La localización más frecuente fue en cabeza y cuello (9 casos), tronco (3 casos) y miembro inferior (3 casos).

En relación al tipo de hemangioma adquirido, el más frecuente fue el hemangioma arteriovenoso (6 casos), en segundo lugar el hemangioma sinusoidal (5 casos), y cinco casos diagnosticados como hemangiomas epitelioides (3 casos) o como hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (2 casos) que se consideran la misma entidad. Se observó un solo caso de hemangioma targetoide hemosiderótico. No se registraron casos de hemangioma microvenular ni de angioma serpinginoso (Gráfico 2).

Relacionando las variables de diagnósticos y sexo, el sexo femenino predominó en los hemangiomas arteriovenosos, hiperplasia angioliñoide con eosinofilia y en los hemangiomas epitelioides. En los hemangiomas sinusoidales la frecuencia fue igual para el sexo femenino que para el masculino. (Gráfico 3).

Clínicamente los hemangiomas arteriovenosos se presentaron como pápulas, excepto un caso que fue descrito como una placa. Cuatro de los cinco casos de hemangiomas sinusoidales se manifestaron como nódulos, uno de ellos doloroso. Los hemangiomas epitelioides se presentaron como nódulos en dos casos y placa en un caso.

Los dos casos de hiperplasia angioliñoide con eosinofilia consistieron en pápula localizadas en pabellón auricular y el hemangioma targetoide hemosiderótico como pápula pigmentada dolorosa (Gráfico 4).

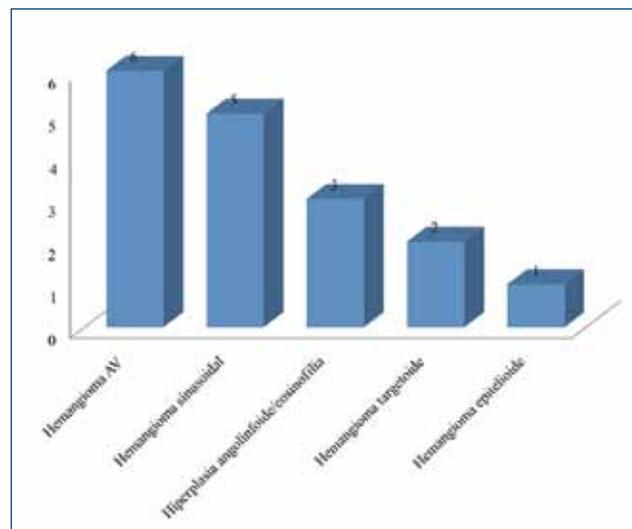


Gráfico 2. Tipos de hemangiomas adquiridos.

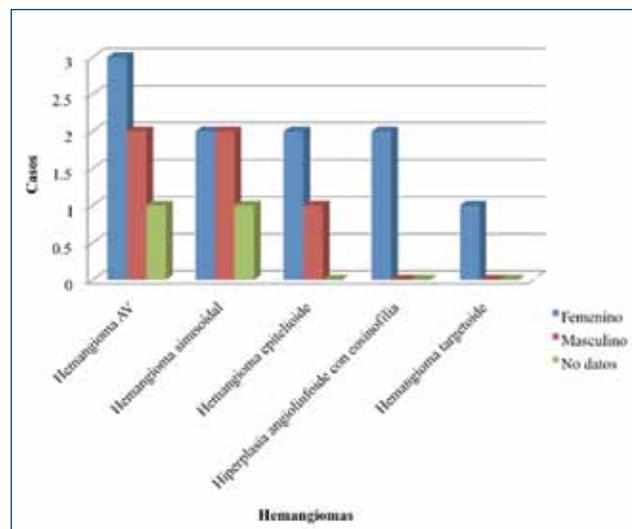


Gráfico 3. Distribución de casos por diagnóstico y sexo.

Los hemangiomas arteriovenosos y la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia se presentaron más frecuentemente en la cabeza, a diferencia del hemangioma sinusoidal que se presentó con mayor frecuencia en tronco. El hemangioma targetoide y epiteliode se presentaron en miembros inferiores (Gráfico 5)

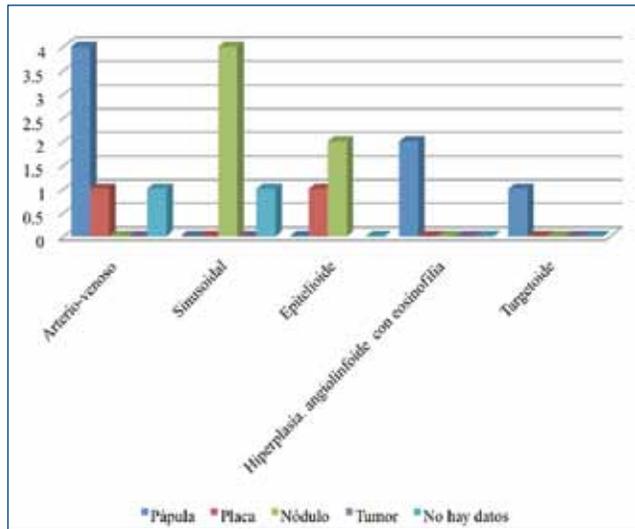


Gráfico 4. Hemangiomas adquiridos. Tipo de lesión.

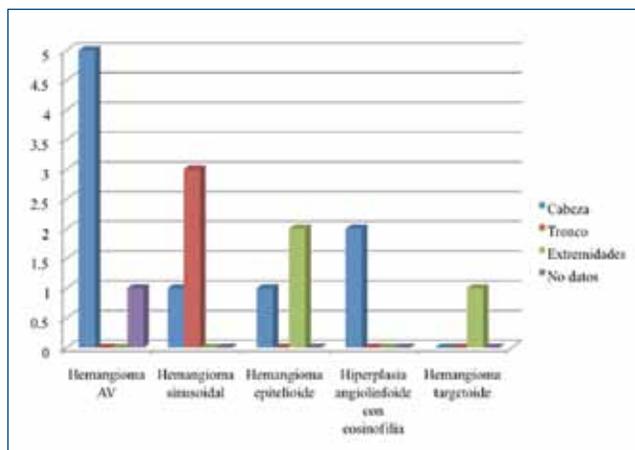


Gráfico 5. Tipos de hemangiomas adquiridos.

Características histopatológicas: arquitecturales y citológicas

Hemangiomas arteriovenosos: Los cinco casos estudiados compartieron características similares. Macroscópicamente fueron tumores pequeños, menores de 1 cm de diámetro y microscópicamente, tumores de contorno simétrico, bien circunscrito, bordes regulares, ocupando dermis papilar y perianaxial y que en algunos casos se extendían hasta la dermis reticular; formados por vasos de paredes gruesas de pequeño y mediano calibre. Algunos de aspecto arteriolar, con una luz redondeada y pared con capa muscular bien organizada, otros de luces oblongas, con pared muscular más delgada y menos organizada, dando el aspecto de venas. Los vasos tienden

a disponerse en lóbulos separados por un estroma de colágeno de variable densidad y entre los anexos cutáneos sin destruirlos. Las células endoteliales monomorfas, de citología blanda, ausencia de mitosis y escaso infiltrado inflamatorio mononuclear más denso en la superficie del tumor. Foto 1.

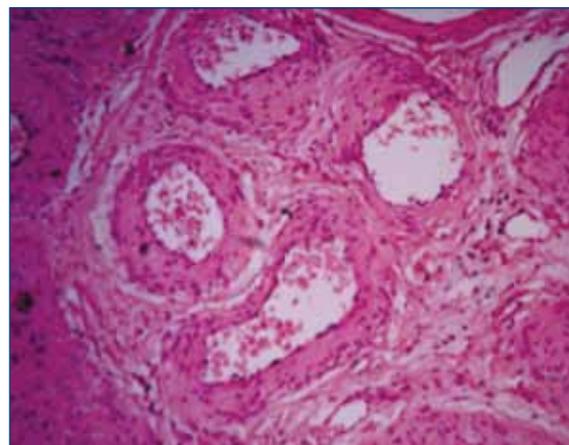


Foto 1. Hemangioma Arteriovenoso.

Los hemangiomas sinusoidales se presentaron macroscópicamente como tumores de tamaño variable entre 1 y 2 cm de diámetro. Microscópicamente, bien circunscritos, no encapsulados. Todos los tumores evaluados se extendieron hasta la dermis profunda y pániculo adiposo, formados por vasos y canales vasculares muy dilatados, de paredes delgadas cuyas luces se interconectan, formando un patrón sinusoidal, presencia de algunas papilas de tejido conectivo protruyendo hacia la luz de los vasos, recubiertas por células endoteliales poco prominentes, de citología blanda. El estroma entre los vasos estaba formado por fibroblastos y tejido conectivo laxo con variable cantidad de mucina. Infiltrado inflamatorio variable, desde ausente hasta moderadamente denso con acúmulo de células linfoides. No se observaron mitosis. En uno de los casos, de localización no determinada, los vasos se extendían entre fibras de músculo estriado. Foto 2.

Hemangiomas epitelioides: En los tres casos se observaron características histológicas heterogéneas. En un caso, era una biopsia incisional de una placa localizada en el surco nasogeniano y presentó una epidermis adelgazada y dermis ocupada por una proliferación de células de aspecto epitelióide y discretamente fusiformes, rodeando pequeños vasos tapizados por células endoteliales epitelioides, infiltrado inflamatorio muy discreto compuesto por linfocitos y uno que otro eosinófilo aislado. El tumor era muy celular, pero no se observaron mitosis ni atipia citológica. Los otros dos casos, descritos clínicamente como

nódulos de localización acral, microscópicamente eran tumores muy celulares, formados por células epitelioides, muchas con vacuolas intracitoplasmáticas formando luces vasculares primitivas, vasos de diferentes calibres, algunos muy pequeños de tipo capilar o venular, otros de paredes más gruesas y otros de luces dilatadas y pared delgada formada por células endoteliales prominentes, en tachuela. Hacia la periferia, pero también dentro de la lesión, infiltrado inflamatorio de variable densidad, formado por plasmocitos, linfocitos y numerosos eosinófilos. En uno de los casos, presencia de denso infiltrado linfocitario formando nódulos linfoides en la periferia del tumor. Foto 3.

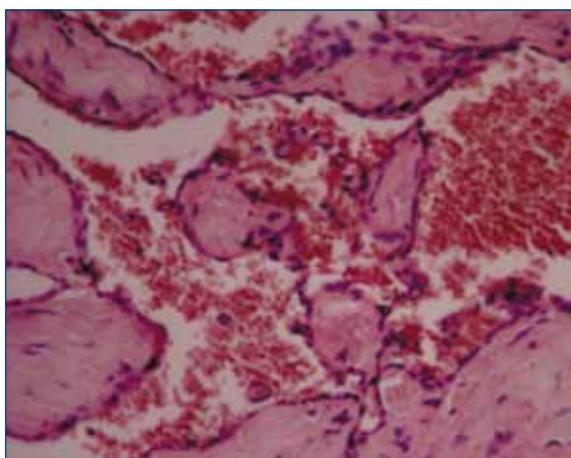


Foto 2: Hemangioma sinusoidal: Vasos con proyecciones papilares. 40X

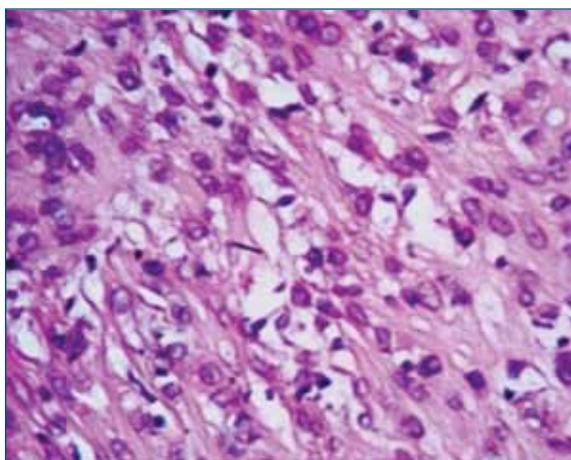


Foto 3: Hemangioma epitelioides.

Los dos casos de hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia se presentaron clínicamente como pápulas en el pabellón auricular. Histológicamente, el componente vascular fue muy evidente, con numerosos vasos de luces pequeñas,

de pared formada por células endoteliales de aspecto epitelioides, estroma rico en infiltrado inflamatorio mixto, linfoplasmocitario, con numerosos eosinófilos. Foto 4

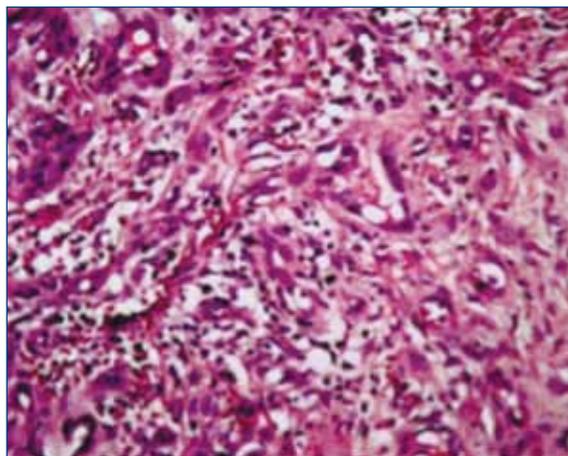


Foto 4: Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. 10X

El hemangioma targetoide hemosiderótico se presentó como una lesión no encapsulada relativamente circunscrita, ocupando dermis papilar, cubierta por epidermis de grosor variable que rodeaba en collarete la lesión en forma similar a un granuloma piogénico. La lesión estaba formada por una proliferación de vasos variablemente dilatados, desde luces muy pequeñas hasta grandes vasos ectáticos rodeados de una pared delgada formada por una sola capa de células endoteliales, blandas pero prominentes hacia la luz del vaso (en tachuela o "hobnail"). Llamaba la atención la presencia de vasos muy dilatados en las dérmis subyacentes a una epidermis de grosor variable con una morfología similar al angioqueratoma. Foto 5.

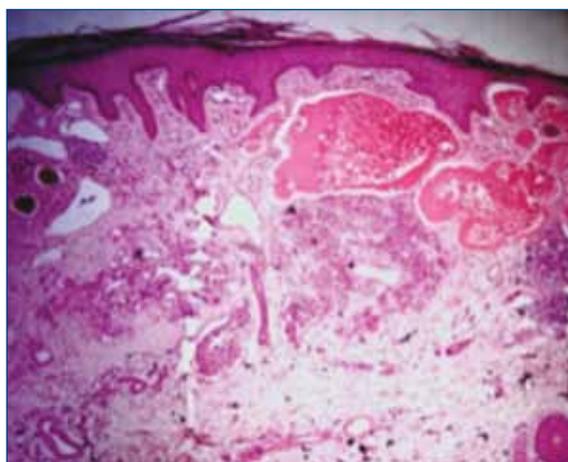


Foto 5: Hemangioma targetoide.

Discusión

En años recientes se han descrito nuevas proliferaciones cutáneas vasculares incluyendo hiperplasias y neoplasias que aparecen en etapas posteriores de la infancia sobre todo en la edad adulta, y que a diferencia de los hemangiomas de la infancia, se presentan usualmente como lesiones solitarias, de crecimiento lento y sin tendencia a involucionar.⁽⁹⁾ Estos tumores vasculares los podemos denominar "hemangiomas cutáneos adquiridos" y su conocimiento y diagnóstico adecuado es importante, sobre todo para diferenciarlos de los distintos estadios del sarcoma de Kaposi. Dentro de los hemangiomas adquiridos descritos se cuentan: el hemangioma targetoide hemosiderótico, el hemangioma microvenular, hemangioma arteriovenoso, hemangioma sinusoidal, hemangioma glomeruloide y hemangioma epiteliode/ hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Otros descritos más recientemente incluyen el hemangioma adquirido elastótico⁽⁹⁾ y el angioma en penacho adquirido.⁽¹³⁾

Con el fin de conocer mejor las características clínicopatológicas de estos hemangiomas, realizamos este estudio retrospectivo y encontramos 17 casos que constituyeron el 0,096 % de las biopsias estudiadas en un período de 10 años. De modo que estas lesiones son muy infrecuentes. Estos 17 casos incluyeron seis hemangiomas arteriovenosos, cinco hemangiomas sinusoidales, tres hemangiomas epitelioides, dos hiperplasias angiolinfoides con eosinofilia y un solo caso de hemangioma targetoide hemosiderótico. Se observó un predominio del sexo femenino en los 17 casos en general y en cada uno de los tipos de hemangioma, excepto el único caso de hemangioma targetoide hemosiderótico que ocurrió en un hombre.

Clínicamente la forma de presentación más común fueron pápulas y nódulos, sin embargo, al individualizar la forma de presentación clínica encontramos que en el caso de los hemangiomas arteriovenosos la forma de presentación más común evidenciada fue la pápula y en segundo lugar la placa.

Los hemangiomas arteriovenosos, el grupo más numeroso de hemangiomas adquiridos encontrados en esta casuística, fue descrito por primera vez en 1956 por Biberstein y Jessner, denominándolo "aneurisma cirsoide" ya que estos autores encontraron un vaso en espiral que ascendía desde el panículo adiposo hasta la lesión,⁽¹⁴⁾ sin embargo, en la década de los 70 y 80 se comenzó a denominar hemangioma arteriovenoso o tumor acral arteriovenoso, este último nombre no se considera apropiado ya que ésta no es la única ubicación anatómica.⁽¹⁵⁾ Se presenta con mayor frecuencia en adultos de edad media como una pápula solitaria, rojo o púrpura con una predilección por los labios, la piel perioral, la nariz y los

párpados,^(3,14,15) tal como lo observado en nuestra casuística. En menos del 10% son múltiples y asintomáticas y se han descrito lesiones múltiples superficiales acuminadas en el cuero cabelludo.⁽¹⁶⁾ Algunos hemangiomas arteriovenosos han demostrado estar relacionados con enfermedad hepática crónica, síndrome del nevo epidérmico y malformaciones vasculares.⁽¹⁷⁾ Histopatológicamente, se presenta como un tumor bien circunscrito, no encapsulado compuesto por vasos cuyo endotelio está revestido por paredes gruesas que recuerdan a las arterias y otros de paredes delgadas que recuerdan venas, ubicados en la dermis superior y media. Aunque algunas paredes gruesas simulan arterias, no se observa una membrana elástica interna bien formada, y el estroma es a menudo mixoide.^(3,14,15) En los casos del presente estudio, no se observó una arteria muscular ascendente como "alimenticia" de la proliferación vascular, sin embargo, se ha reportado que esto ocurre hasta en una cuarta parte de los casos cuando se realizan secciones seriadas. La naturaleza precisa de estos hemangiomas es desconocida, sin embargo, algunos autores han sugerido que representa un hamartoma multicéntrico del plexo vascular subpapilar con una o más anastomosis arteriovenosas.⁽¹⁸⁾

El segundo tipo de hemangioma adquirido más frecuente encontrado en este estudio fue el hemangioma sinusoidal; descrito por Calonje y Fletcher en 1991.⁽¹⁹⁾ Es un tumor vascular benigno adquirido, infrecuente, con algunas similitudes con una malformación arteriovenosa o con el mal llamado "hemangioma cavernoso."⁽²⁾ Más común en las mujeres y su ubicación más frecuente es el tronco (incluyendo la mama), tal como observamos en nuestros cinco casos, donde tres de ellos se describieron como nódulos localizados en el tronco. Histológicamente, se caracteriza por una lesión de arquitectura lobulillar, compuestos de canales vasculares de paredes delgadas, que se interconectan adoptando un patrón sinusoidal. No es frecuente observar mitosis de células endoteliales, pero combinado con la presencia de pseudopapilas, puede sugerir erróneamente que se trate de un angiosarcoma.^(2,19,20)

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia fue descrita inicialmente por Wells y Whimster en 1969,⁽²¹⁾ quienes consideraron que era un estado tardío de lo que Kimura y col. describieron en 1948 como "granuloma anormal con proliferación de tejido linfoide".⁽¹²⁾ Actualmente se la considera como una entidad clínico-patológica independiente, diferente de la enfermedad de Kimura.⁽²²⁾ Ha sido descrita con otros nombres, incluyendo granuloma piógeno atípico, granuloma pseudopiógeno, nódulo angiomatoso inflamatorio, hemangioma histiocitoide, angioplasia papular y más recientemente como hemangioma epiteliode proliferación vascular atípica.⁽¹²⁾ Su naturaleza reactiva o proliferativa (tumoral) aún no ha

sido bien establecida, sin embargo, Requena y Sanguenza la presentan dentro de las proliferaciones cutáneas vasculares adquiridas que aparecen en la edad adulta por lo cual hemos incluido la entidad en este estudio.⁽²⁾ Clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas, nódulos o tumores de apariencia angiomasosa que compromete con mayor frecuencia la cabeza y cuello, especialmente alrededor de los pabellones auriculares.^(2,11,12) Los dos casos del presente estudio que diagnosticamos como hiperplasia angioliñoide con eosinofilia se localizaron en los pabellones auriculares. Histológicamente, consiste en un nódulo que ocupa la dermis, el tejido celular subcutáneo o ambos. Presenta dos componentes: un componente vascular y un denso infiltrado inflamatorio; el componente vascular está formado por vasos de paredes gruesas, irregulares, alineadas por células endoteliales prominentes, llamadas epitelioides o histiocitoides; el estroma es rico en linfocitos, eosinófilos, mastocitos y pueden observarse folículos linfoides con centro germinales.^(2,11,12)

Sanguenza y Requena consideran que el término hiperplasia angioliñoide con eosinofilia es más conveniente que el de hemangioma epiteliode, ya que este último término puede ser confundido con el hemangioendotelio epiteliode, una entidad clínico-patológica totalmente diferente.⁽²⁾ Autores como Calonje y Fletcher, consideran que el término hemangioma epiteliode es más adecuado, para describir un tumor vascular benigno, caracterizado por células endoteliales epitelioides, que aparecen sobre todo en hombres de mediana edad, localizado más frecuentemente en cabeza y cuello, sobre todo pabellón auricular, pero que también puede localizarse en tronco, extremidades y tejidos profundos.^(11,12) Histológicamente, bien circunscrito, compuesto de numerosos vasos medianos y pequeños de paredes delgadas, alineados por células endoteliales epitelioides, algunas protruyendo hacia la luz (en tachuela); ocasionalmente, cambios mixoides y agregados sólidos de células endoteliales. Alrededor de los vasos, infiltrado inflamatorio prominente compuesto por linfocitos, histiocitos, plasmocitos, mastocitos y eosinófilos, a veces con formación de centros germinales.^(11,12) En nuestra pequeña casuística de cinco casos, tres diagnosticados como hemangioma epitelioides y dos como hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, la localización más frecuente fue cabeza, pero tres casos ocurrieron en miembro inferior y se observó un predominio en el sexo femenino. Histológicamente, cuando el componente vascular fue más evidente que el inflamatorio, llamamos la lesión "hemangioma epiteliode" y cuando el componente inflamatorio fue más evidente, con la localización típica en pabellones auriculares, la llamamos "hiperplasia angioliñoide con eosinofilia".

Enzinger y Weiss, en la última edición de "Tumores de Partes Blandas", consideran que el hemangioma epiteliode

y la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia son una misma entidad, sugiriendo que se trata de lesiones reactivas.⁽¹²⁾

El hemangioma targetoide hemosiderótico descrito en 1988 por Santa Cruz y Aromberg, clásicamente se presenta como una pápula marrón o violácea central, rodeada por una zona delgada pálida y un anillo periférico equimótico, de allí el término "targetoide".⁽²³⁾ Sin embargo, posterior a la descripción original, muy pocos casos han sido reportados en la literatura. Guillou y colaboradores realizaron una nueva revisión de la terminología cambiándole el nombre a "hemangiomas en tachuela".⁽²⁴⁾ Estos hemangiomas ocurren en personas jóvenes o de mediana edad, con un predominio del sexo masculino, involucran el tronco o miembros inferiores y la cara es raramente comprometida.^(2,23,24) El único caso de este estudio, se localizó en el muslo izquierdo y fue descrito clínicamente como una pápula hiperpigmentada dolorosa en un paciente joven, del sexo masculino. Los hallazgos histopatológicos varían con la edad de la lesión; en las lesiones tempranas, el centro de la lesión está formado por vasos dilatados, regulares, ectáticos, de paredes delgadas y espacios vasculares localizados en la dermis papilar. Los espacios vasculares pueden presentar proyecciones papilares intraluminales y trombos de fibrina. Áreas más profundas y periféricas de la lesión, que corresponderían al anillo equimótico, están formadas por canales vasculares irregulares, angulados de paredes delgadas. En etapas tardías, las luces vasculares colapsan, hay fibrosis y abundante hemosiderina. El diagnóstico diferencial histopatológico con la etapa parches del de Sarcoma de Kaposi puede ser difícil.⁽²⁾

En el caso presentado en este estudio, nos llamó la atención que además de las características histológicas antes descritas, la lesión presentaba grandes vasos dilatados en las papilas dérmicas, cubiertas por un epitelio irregular, discretamente acantótico que tendía a rodear en collarete a la lesión lo cual recordaba al angioqueratoma. Carlson et al han reportado similitudes clínicas e histológicas entre el hemangioma targetoide hemosiderótico y el angioqueratoma.⁽²⁵⁾ Requena y Sanguenza consideran que el hemangioma targetoide hemosiderótico son el resultado de trauma en un hemangioma preexistente, con formación de un trombo y organización.⁽²⁾

Conclusiones

En el presente estudio describimos las características clínico-patológicas de 17 tumores vasculares, adquiridos en pacientes adultos, que constituyeron entidades muy poco frecuentes, representando el 0,096 % de las biopsias reportadas en el laboratorio de dermatopatología en un período de 10 años.

Clínicamente, se manifestaron como tumores pequeños, no mayores de 2 centímetros de diámetro, de

larga evolución, sin evidencia de crecimiento rápido, en pacientes mayoritariamente adultos, aunque se describieron dos casos en menores de 10 años. Los tumores no presentaron características clínicas que permitieran diferenciarlos entre ellos, excepto la localización típica de los hemangiomas epitelioides/hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia en pabellones auriculares.

El tumor más frecuente fue el hemangioma arteriovenoso, seguido del hemangioma sinusoidal. La histopatología de estos tumores fue similar a la descrita en la literatura y no presentaron dificultades diagnósticas.

Los hemangiomas epitelioides/hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, son tumores de histología heterogénea, donde en ocasiones el componente vascular no es evidente, ya que puede predominar el componente inflamatorio y áreas más celulares y sólidas de células epitelioides, con luces vasculares primitivas. El diagnóstico diferencial debe establecerse con la enfermedad de Kimura, procesos infecciosos, incluyendo la angiomatosis bacilar y con tumores de malignidad intermedia o francamente malignos como el hemangioendotelio epitelioide y el angiosarcoma.

El hemangioma targetoide hemosiderótico no parece presentar características clínicas particulares y la clásica descripción de una lesión violácea central, rodeada por un anillo equimótico, no es frecuente. Su importancia radica en que debe ser diferenciado del sarcoma de Kaposi en sus etapas tempranas.

El conocimiento de estas entidades poco frecuentes es importante para el dermatólogo y el dermatopatólogo, ya que permite diagnosticar adecuadamente estas lesiones como tumores benignos, algunos aún de naturaleza o etiopatogenia incierta, pero que no deben ser confundidos con tumores malignos como sarcoma de Kaposi, angiosarcomas u otros tumores vasculares de comportamiento maligno intermedio que ocurren en la etapa adulta.

Referencias Bibliográficas

- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-22.
- Hunt SJ, Santa Cruz DJ, Barnhill RL. Vascular tumors. En: Barnhill RL (editor). *Textbook of Dermatopathology*. New York; McGraw Hill, 2004; pp. 821-70.
- Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II: Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 887-920.
- Pagliari KA, Cohen BA. Pyogenic granuloma in children. *Pediatr Dermatol* 2004;21:10-3.
- Patrice SJ, Wiss K, Mulliken JB. Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma): a clinicopathological study of 178 cases. *Pediatr Dermatol* 1991;8: 267-76.
- Cooper PH. Vascular tumors. En: Farmer E, Hood A. editors. *Pathology of the skin*. Norwalk: Appleton & Lange, 1990; pp. 804-846.
- Calonje E, Wilson-Jones E. Tumores vasculares. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Jonson B Jr. *Lever Histopatología de la piel*, 8ª. Edición Buenos Aires: Intermédica, 1997; pp. 769-808.
- Firooz A, Komeili A, Dowlati Y. Eruptive melanocytic nevi and cherry angiomas secondary to exposure to sulfur mustard gas. *J Am Acad Dermatol* 1999;40: 646-7.
- Requena L, Kutzner H, Mentzel T. Acquired elastotic hemangioma: a clinicopathologic variant of hemangioma. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:371-6.
- Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part I: Hamartomas, malformations and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 523-49.
- Calonge E, Fletcher C. Vascular tumors. In: *Diagnostic histopathology of tumors*, Churchill Livingstone, Editors. Philadelphia: Elsevier; 2007 p. 41-81.
- Benign tumors and tumor-like lesions of blood vessels. En: Weiss SW, Goldblum JR editors. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue tumors*. 4th ed. St Louis: Mosby, 2003; pp.837-890.
- Descours H, Grezard O, Chouvet B, Labeille B. Acquired tufted angioma in an adult. *Ann Dermatol Venereol*. 1998; 125 (1): 44-6.
- Biberstein HH, Jessner M. A cirroid aneurysm of the skin. *Dermatológica* 1956; 113: 129-41.
- Houtlas JG, Jessurum J. Arteriovenous hemangioma: A clinicopathological and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1994, 21, 343-9.
- Grunwald MH, Cagnano E, Barki Y, Harlevy S. Multiple agminated superficial arteriovenous haemangioma on the scalp. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003; 17 (5): 596-7.
- Akiyama M, Inamoto N. Arteriovenous haemangioma in chronic liver disease: clinical and histopathological features for four cases. *Br J Dermatol*. 2001; 144 (3): 604-9.
- Girard C, Graham JH, Johnson WC. Arteriovenous hemangioma (arteriovenous shunt). *J Cutan Pathol*. 1974, 1:73-87.
- Calonje E, Fletcher CDM. Sinusoidal haemangioma: a distinctive benign vascular neoplasm within the group of cavernous hemangiomas. *Am J Surg Pathol*. 1991; 15: 1130-5.
- Enjolras O, Wassef M, Brocheriou-Spelle I, Jossset P, Tran B Huy P, Merland JJ. Sinusoidal hemangioma. *Ann Dermatol Venereol*. 1998; 125(9):575-80.
- Wells GC, Whimster I. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 1969; 81: 1.
- Chun SI, Ji HG. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinical and histopathologic differences. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:954-8.
- Santa Cruz DJ, Aronberg J. Targetoid hemosiderotic hemangioma. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:550-8.
- Guillou L, Calonje E, Speight P et al. Hobnail hemangioma: a pseudomalignant vascular lesion with a reappraisal of targetoid hemosiderotic hemangioma. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 97-105.
- Carlson JA, Daulot S, Goodheart HP. Targetoid hemosiderotic hemangioma - a dynamic vascular tumor: report of 3 cases with episodic and cyclic changes and comparison with solitary angiokeratomas. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 41 (2pt1): 215-24.