

# Linfangioma adquirido progresivo: Presentación de un caso y revisión de la literatura\*

R.M. Paredes Esteban<sup>1</sup>, B. Velasco Sánchez<sup>1</sup>, J.M. Martínez-Victoria Muñoz<sup>2</sup>, C. Cuevas<sup>2</sup>, M. García Ruiz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sección de Cirugía Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. H.G.E. «Ciudad de Jaén». Jaén.

**RESUMEN:** Describimos una paciente de 2 años de edad con una lesión alopecica en cuero cabelludo y diagnóstico clínico de aplasia cutis. El estudio anatomopatológico de la lesión fue compatible con LAP. Se trata de un tumor vascular recientemente descrito que afecta a vasos linfáticos con tendencia a aparecer en la infancia y a progresar lentamente con los años. Se presenta como una placa-mácula eritematosa y la extirpación es generalmente curativa. Nuestro paciente es el más joven publicado.

**PALABRAS CLAVE:** Linfangiomas; Linfangioma adquirido progresivo; Tumores vasculares.

## LYMPHANGIOMA ACQUIRED PROGRESSIVE: PRESENT A PATIENT AND A LITERATURE REVIEW

**ABSTRACT:** We present 2-year-old patient with an alopecia lesion on scalp, and clinical diagnosis of Cutis Aplasia. The anatomopathologic study has diagnosed the lesion as Acquired Progressive Lymphangioma (APL). It is a rare vascular tumour that has a tendency to appear in childhood and to progress slowly over the years. It could present as a solitary erythematous macule or plaque and a simple excision is usually curative. Our patient is the youngest reported in the literature.

**KEY WORDS:** Lymphangioma; Acquired Progressive Lymphangioma; Vascular Tumours.

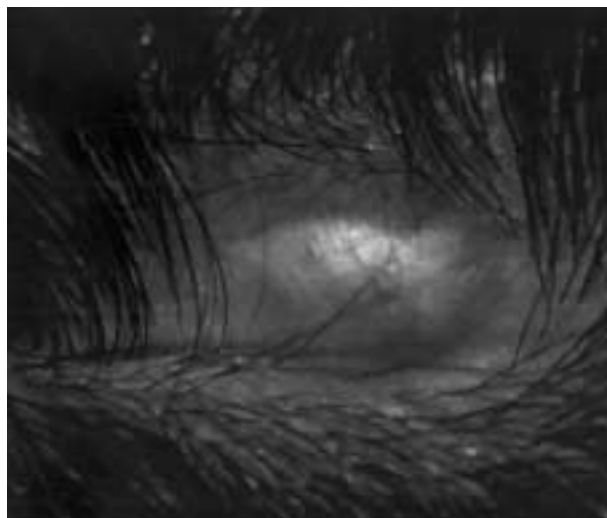
## INTRODUCCIÓN

El linfangioma adquirido progresivo (linfangioendoteloma benigno -LAP-) es un raro tumor recientemente descrito y que se incluye dentro del grupo de los linfangiomas<sup>(1)</sup>. Se trata de una proliferación benigna de vasos y linfáticos que aparece en la infancia, aunque se han descrito casos en adultos<sup>(1,2)</sup>. Con igual incidencia en ambos sexos, afecta par-

ticularmente a extremidades, especialmente las superiores, aunque su distribución puede ser variable<sup>(1)</sup>. Clínicamente se manifiesta como una placa o mácula solitaria de aspecto blanquecino-rosado y que aumenta gradualmente de tamaño. La simple escisión es generalmente curativa y ocasionalmente se ha observado regresión espontánea<sup>(1,3-5)</sup>. Presentamos una paciente de 2 años de edad con diagnóstico de LAP.

## CASO CLÍNICO

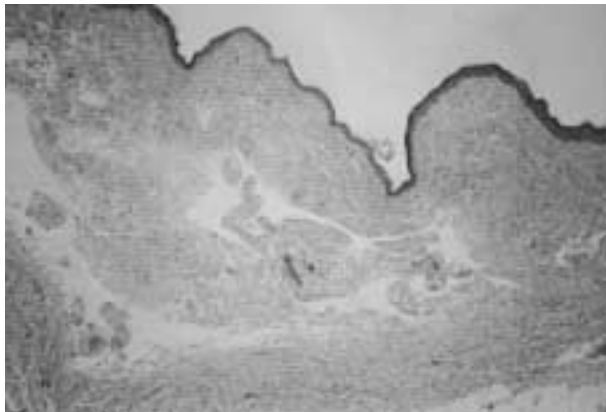
Paciente de 2 años de edad que es remitida a consultas externas por su pediatra por presentar placa alopecica en cuero cabelludo y diagnóstico de aplasia cutis (Fig. 1). La familia no refiere exactamente cuándo apareció la lesión, aunque la recuerdan prácticamente desde el nacimiento. Se trata de una lesión tipo placa alopecica de aproximadamente 3 x 2 cm de tamaño, de coloración blanquecina, algo rosada, de bordes bien definidos, ligeramente prominente en la zona central y de consistencia dura. La paciente presentaba además angioma a nivel de paladar y amígdalas.



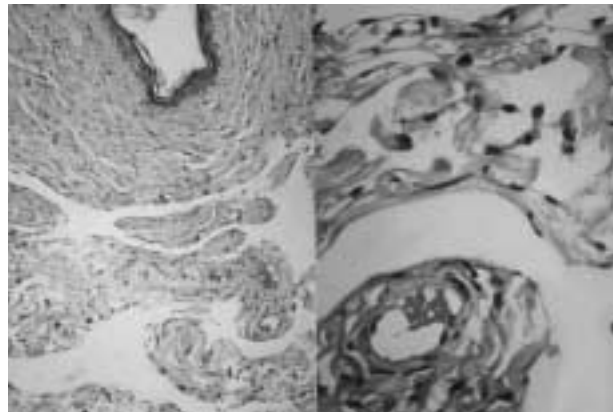
**Figura 1.** Imagen clínica. Placa alopecica en cuero cabelludo.

**Correspondencia:** Rosa María Paredes Esteban, C/ Sauce 15, Urb. Azahar, 23006 Jaén.

\*Trabajo presentado en el XXXVIII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica.



**Figura 2.** Microscopía óptica. Hematoxilina-eosina 10X. Piel. Panorámica. Espacios vasculares linfáticos amplios en dermis.



**Figura 3.** Microscopía óptica. Hematoxilina-eosina 10X y 40X. Detalle de los canales linfáticos, a veces confluentes, revestidos por endotelio prominente. Algunos vasos sanguíneos con hematíes.

Con el diagnóstico de aplasia cutis se realiza tratamiento quirúrgico con escisión completa de la lesión y estudio anatómopatológico.

Descripción microscópica. Piel, que muestra a nivel dérmico superficial y profundo, vasos linfáticos y sanguíneos dilatados (Fig. 2), que forman como hendiduras revestidas por endotelio que separan los haces de colágena, y en las que hacen prominencia las estructuras propias de la dermis «signo del promontorio» (Fig. 3). Dichas hendiduras desplazan lateralmente los anejos cutáneos (folículos pilosos) en las zonas donde son más amplias, y presentan un contenido acelular proteináceo y pobremente teñido. No se advierte atipia celular.

Los hallazgos histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de LAP.

## DISCUSIÓN

El linfangioma progresivo adquirido, también conocido como linfangioendotelioma benigno, fue descrito por primera vez por Wilson Jones<sup>(1)</sup> y Gold<sup>(6)</sup>. Desde entonces se han reportado sólo 8 casos. La lesión aparece como mácula o placa eritematosa bien delimitada que tiende a crecer lentamente. Generalmente aparece como una lesión solitaria, aunque se han descrito pacientes con lesiones múltiples<sup>(3)</sup>. Aparece generalmente en la infancia en edades variables, aunque se han descrito casos de aparición en adultos. En éstos, generalmente ocurre tras tratamiento quirúrgico, radioterapia o ambos por proceso maligno<sup>(4)</sup>. El LAP se caracteriza histológicamente por dilatación de vasos sanguíneos y linfáticos revestidos por endotelio que rechaza los haces de colágena, «disección de colágeno». No presenta atipia celular y en ocasiones la lesión puede extenderse a la dermis media y reticular e incluso tejido subcutáneo<sup>(5)</sup>. La localización en cuero cabelludo fue descrita

en 1983<sup>(3)</sup>. La rara localización en cuero cabelludo, junto con las características histológicas rechazando los anejos cutáneos (folículos pilosos), hace que clínicamente se pueda confundir con la aplasia cutis. Histológicamente se debe hacer el diagnóstico diferencial con el angiosarcoma, aunque en este último hay múltiples lesiones e histológicamente se observa atipia celular, depósitos de hemosiderina con eritrocitos extravasados y células inflamatorias adyacentes, incluyendo células plasmáticas. Los estudios inmunohistoquímicos no revelan resultados coincidentes<sup>(1, 4, 7, 8)</sup>. La observación de Zhu<sup>(5)</sup> de colágeno tipo IV y desmina alrededor de los canales vasculares hace pensar que el LAP sea un hamartoma que contiene vasos sanguíneos y linfáticos, así como músculo liso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wilson Jones E. Malignant angioendotelioma of the skin. *Br J Dermatol* 1964;**76**:21-39.
2. Meunier L, Barneon G, Meynadier J. Acquired progressive lymphangioma. *Br J Dermatol* 1994;**131**:706-708.
3. Watanabe M, Kishiyama K, Ohkawara A. Acquired progressive lymphangioma. *J Am Acad Dermatol* 1983;**8**:663-667.
4. Grunwald MH, Amichi B, Avinoach I. Acquired progressive lymphangioma. *J Am Acad Dermatol* 1997;**37**:656-657.
5. Zhu WY, Penneys NS, Reyes B, Khatib Z, Schachner L. Acquired progressive lymphangioma. *J Am Acad Dermatol* 1991;**24**:813-815.
6. Gold SC. Angioendothelioma (lymphatic type). *Br J Dermatol* 1970;**82**:92-93.
7. Tadaki T, Aiba S, Mas U. Acquired progressive lymphangioma as a flat erythematous patch on the abdominal wall of a child. *Arch Dermatol* 1988;**124**:699-701.
8. Rosso R, Gianelli U, Carnevali L. Acquired progressive lymphangioma of the skin following radiotherapy for breast carcinoma. *J Cutan Pathol* 1995;**22**:164-167.