

## Introducción

El síndrome CLAPO fue recientemente descrito como la asociación de malformación capilar del labio inferior, malformación linfática (o venosa) de la cabeza y cuello, asimetría de cara y miembros, y sobrecrecimiento parcial o generalizado. Presentamos los hallazgos anatomopatológicos de la malformación linfática de un paciente con este síndrome.

## Caso clínico

Un varón presentó, al nacer, una malformación capilar generalizada (Fig. 1), que en la cara afectaba a la zona interiliar y al labio inferior (Fig. 2). Como otros hallazgos presentaba asimetría y sobrecrecimiento de miembros inferiores, aumento del espacio entre dedos, macrodactilia y surcos plantares prominentes. El resto de la exploración, así como las pruebas complementarias, fueron normales. A los cuatro años de edad consultó por una masa subaxilar derecha asintomática, de 5 cm de diámetro, que se le extirpó.

## Hallazgos histopatológicos

La biopsia mostró un tejido fibroadiposo en el que se observaban grandes vasos de pared fina sin contenido, alrededor de los cuales había algunos linfocitos (Figs. 3 y 4). El endotelio de estos vasos se teñía con D240 (Fig. 5), y era negativo con CD34 (Fig. 6).



Fig. 1 Malformación capilar generalizada



Fig. 2 Malformación capilar interiliar y en el labio inferior

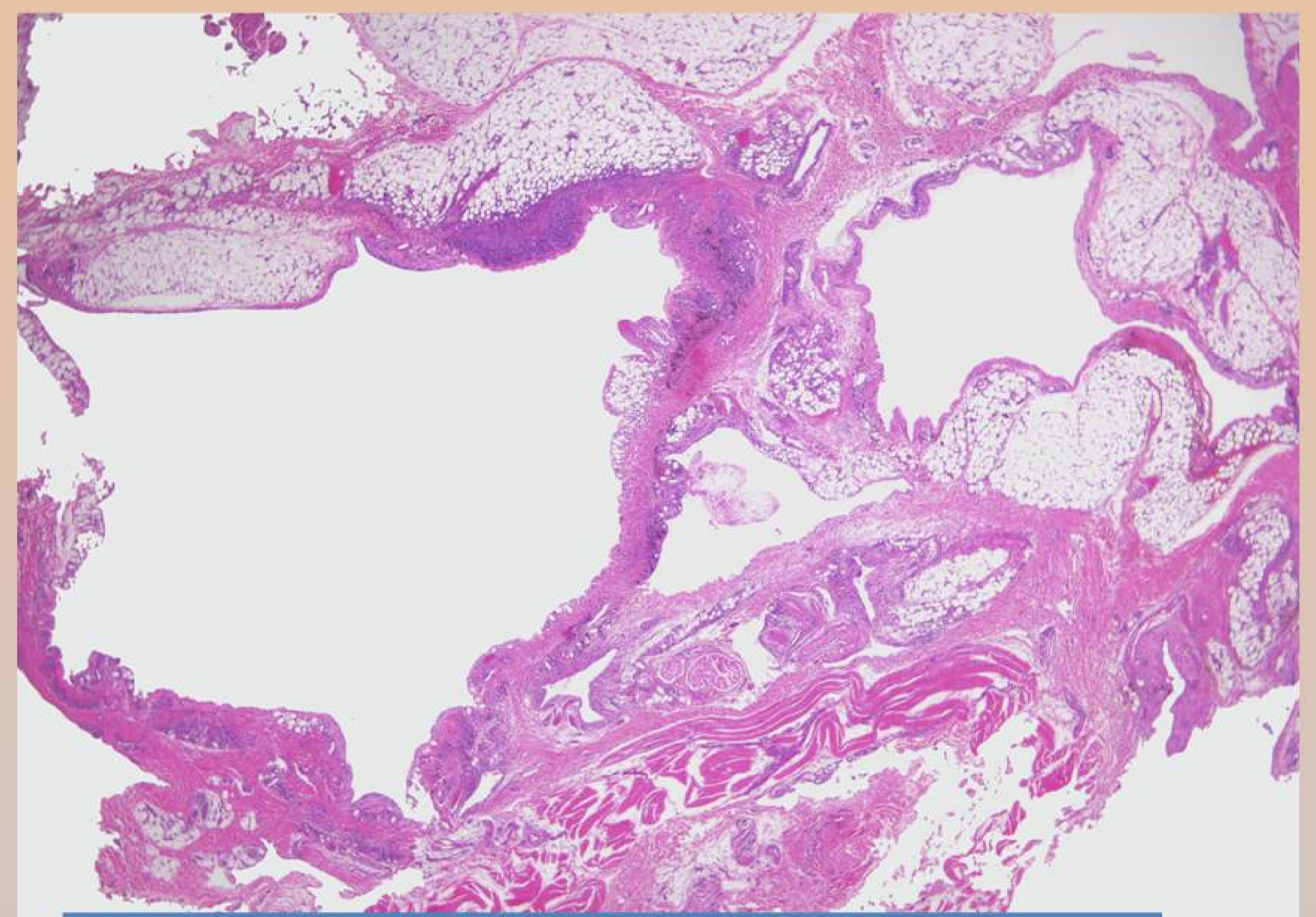


Fig. 3 Tejido fibroadiposo con grandes vasos

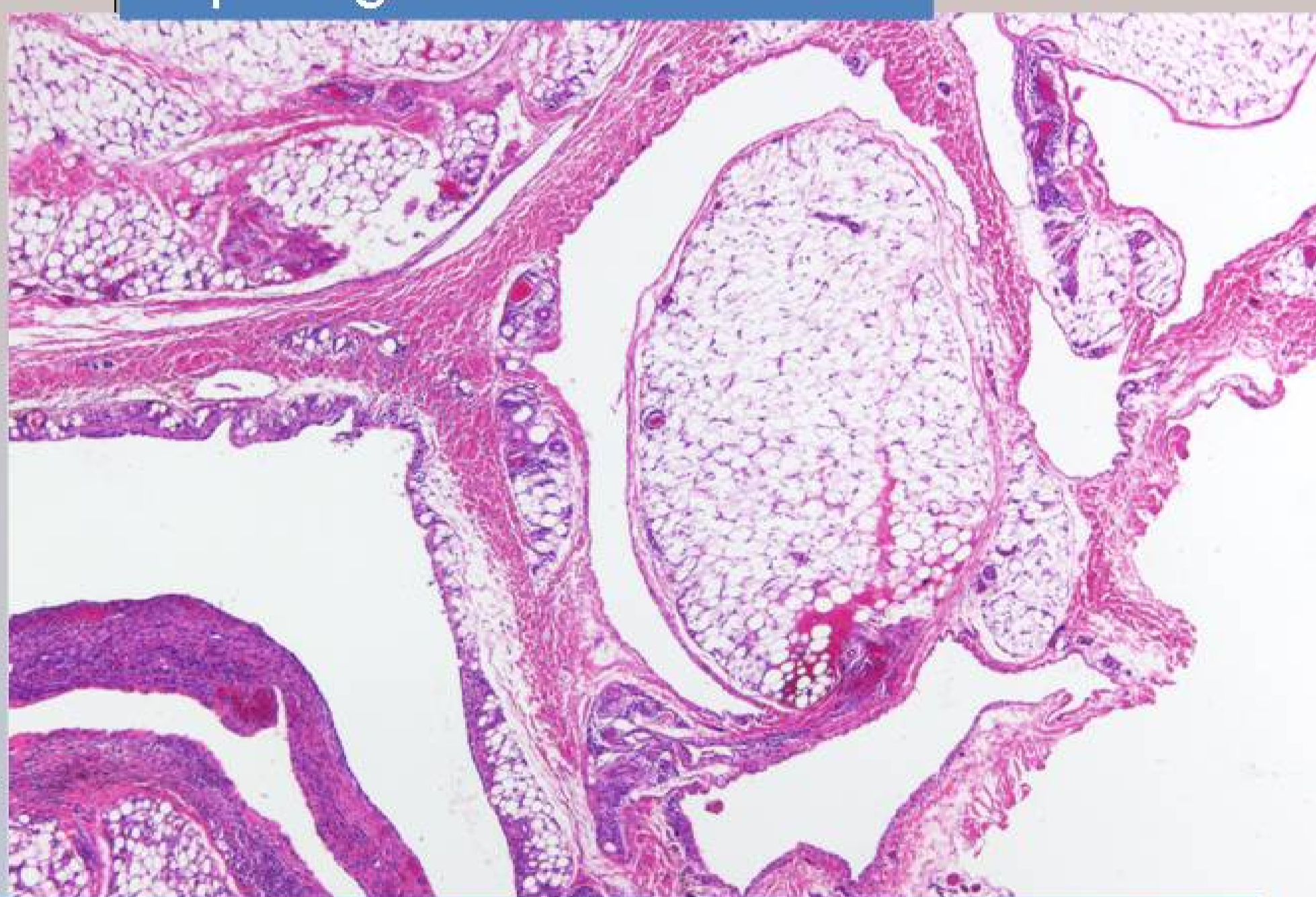


Fig. 4 Grandes vasos de pared fina con lengüetas intraluminales de tejidos circundantes

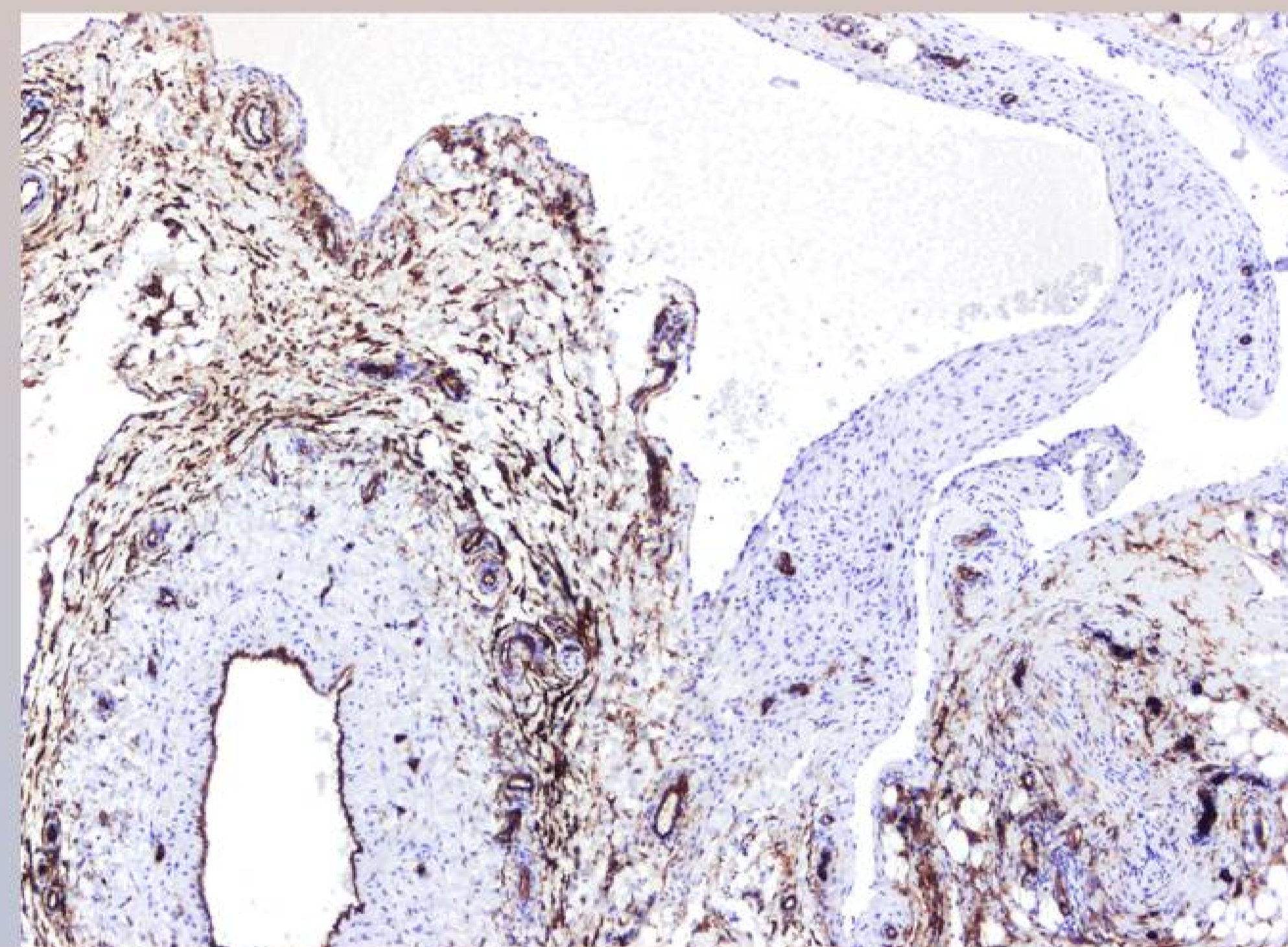


Fig. 5 Con la técnica de CD34 puede observarse una tinción positiva del endotelio del vaso situado abajo a la izquierda, y negativa del vaso de la lesión, arriba a la derecha

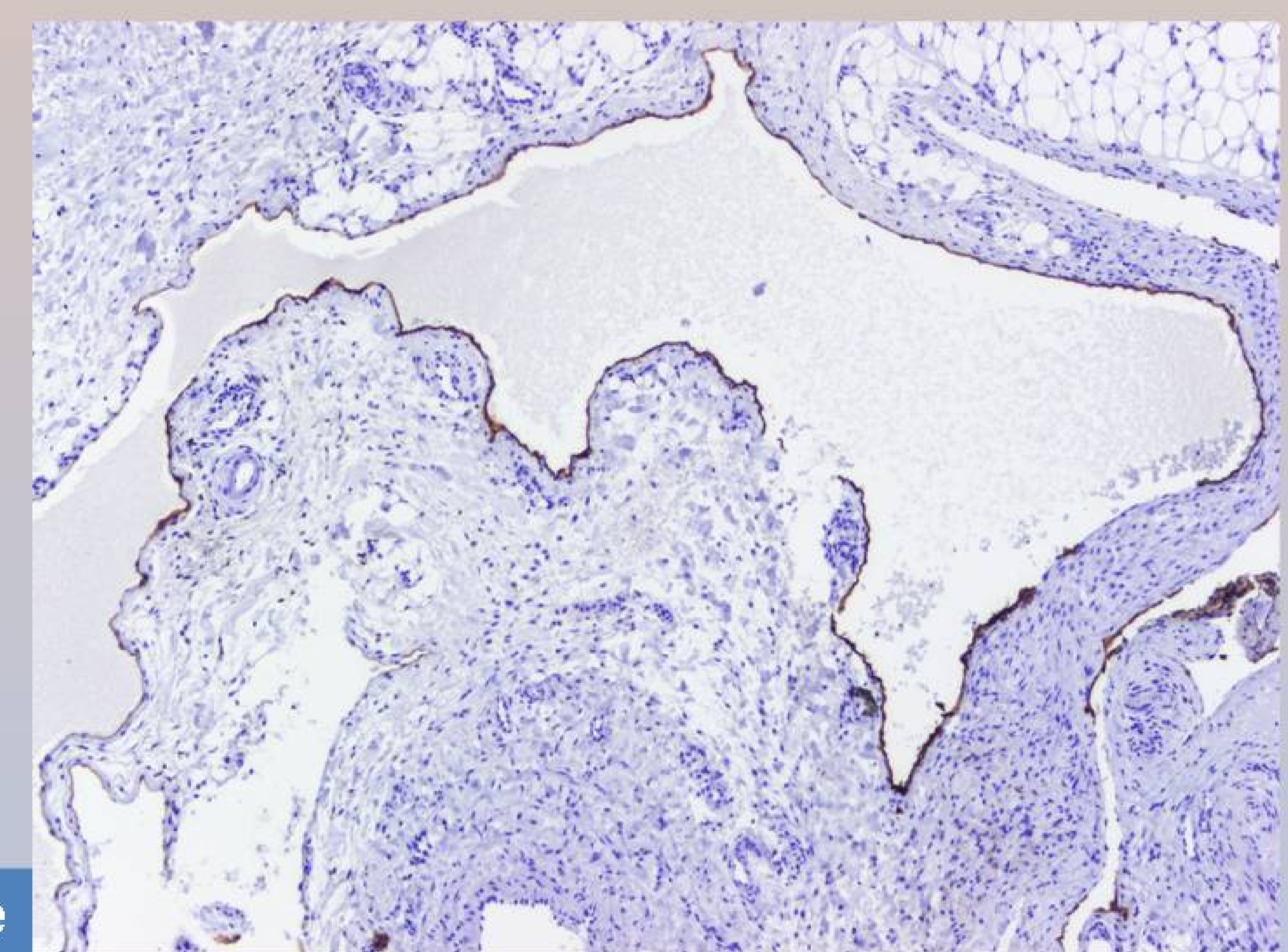


Fig. 6 D240 que muestra una tinción positiva del endotelio de uno de los vasos de la lesión

## Discusión

El síndrome CLAPO fue descrito por López-Gutiérrez y Lapunzina en 2008 en una serie de seis pacientes no emparentados<sup>1</sup>. De ellos, dos eran varones y cuatro mujeres, todos con cariotipo normal. Los pacientes no asociaban anomalías viscerales, retraso mental o del desarrollo ni antecedentes familiares.

La lesión más característica del síndrome es la malformación capilar del labio inferior, que se localiza en la línea media, es simétrica y normalmente se continúa con la mucosa circundante (Fig. 7). Asimismo, los pacientes muestran malformaciones linfáticas (y a veces venosas) de la cabeza y cuello, asimetría, y sobrecrecimiento parcial o generalizado.

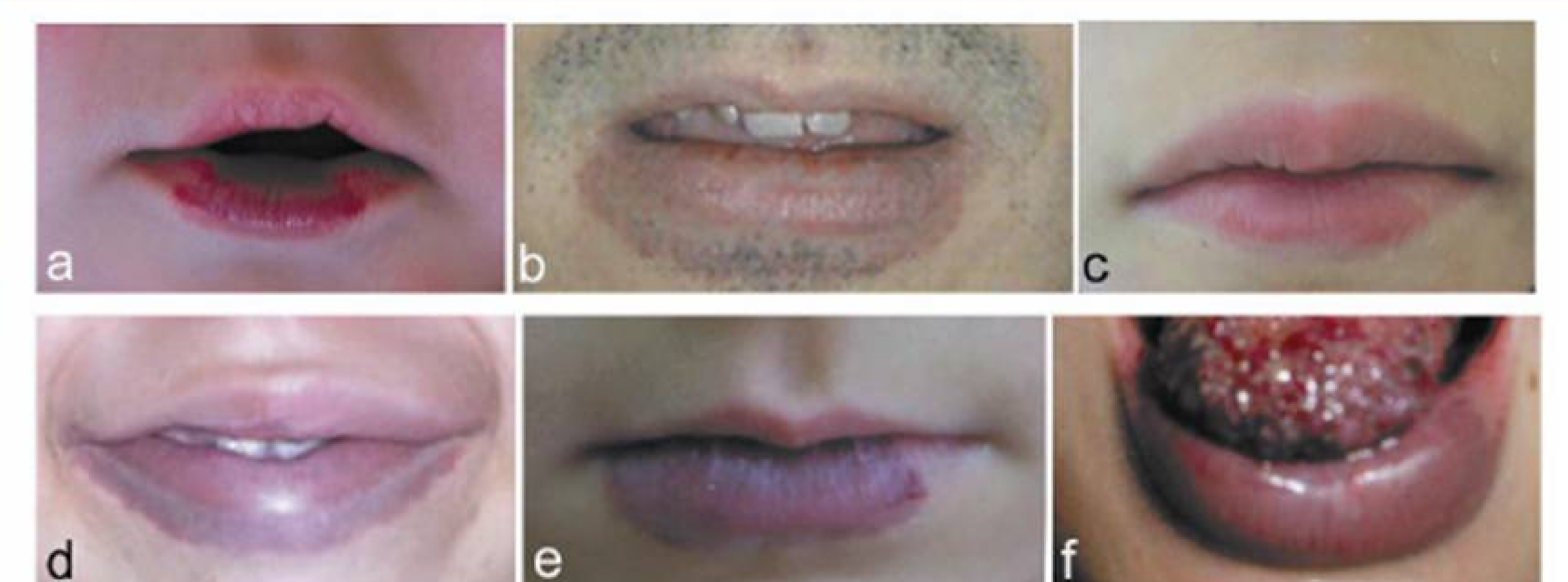


Fig. 7 Malformación capilar del labio inferior característica del síndrome (Fotografía del artículo original<sup>1</sup>)

## Bibliografía

- López-Gutiérrez JC, Lapunzina P. 2008. Capillary malformation of the lower lip, lymphatic malformation of the face and neck, asymmetry and partial/generalized overgrowth (CLAPO): Report of six cases of a new syndrome/association. *Am J Med Genet Part A* 146A: 2583-2588.
- Krämer D, Cossio ML, Whittle C. 2016. CLAPO syndrome: case report. *Int J Dermatol* 55: 1149-1150.