

Ariadna Quer¹, MT Fernández-Figueras¹, Cristina Carrato¹, Francesc López-Gil², Aurelio Ariza¹

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. UAB

2. Dermatología Clínica. Dermatek. Centro Médico Teknon. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Dabska o angioendotelioma papilar intralinfático (PILA) es una neoplasia de vasos linfáticos localmente agresiva que se caracteriza por mostrar una proliferación papilar intravascular de células endoteliales atípicas.

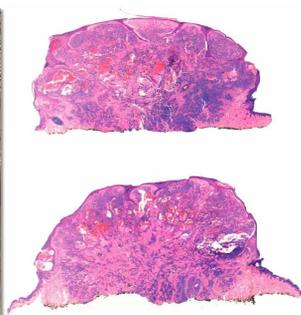
Recientemente, Llamas y colaboradores (JCP 2016;43:258-262), describieron dos casos de hemangiomas adquiridos con rasgos de tumor de Dabska. Presentamos un caso similar a los dos descritos, en el que, además de las áreas dabskoides, se identifican áreas similares a las observadas en el hemangioendotelioma retiforme (HER).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

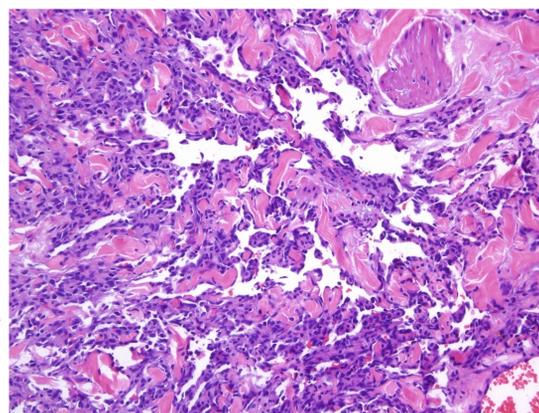
Varón de 30 años con una tumoración angiomatosa de un mes de evolución cercana al pezón. El estudio histológico del afeitado de la lesión mostró una proliferación vascular relativamente bien delimitada, constituida mayoritariamente por lóbulos de capilares revestidos por células endoteliales planas sin atipia, correspondientes a un hemangioma. Entre éstos, también se observaban espacios vasculares dilatados con proliferaciones papilares constituidas por agregados de células endoteliales en tachuela, con núcleos grandes y ligeramente hiper cromáticos, pero sin pleomorfismo ni mitosis, algunas con un eje central hialino, similares a los descritos en el tumor de Dabska. Así mismo, se observaron algunos espacios sinusoidales interconectados tapizados por células endoteliales prominentes. Inmunohistoquímicamente, todas las células endoteliales de la lesión fueron positivas para CD31 y negativas para D2-40. El marcador WT1 fue positivo en la mayor parte del tumor, pero negativo en muchas de las células endoteliales de las estructuras papilares. La inmunotinción de actina demostró abundantes pericitos alrededor de las luces vasculares.



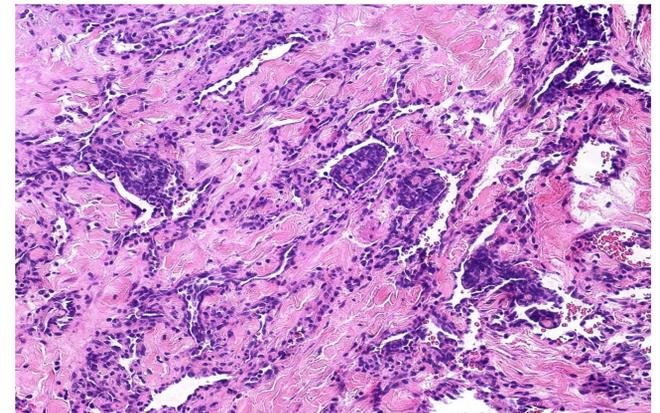
Tumoración angiomatosa



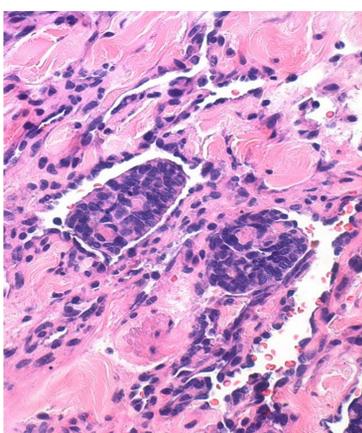
Tumoración expansiva de márgenes mal delimitados



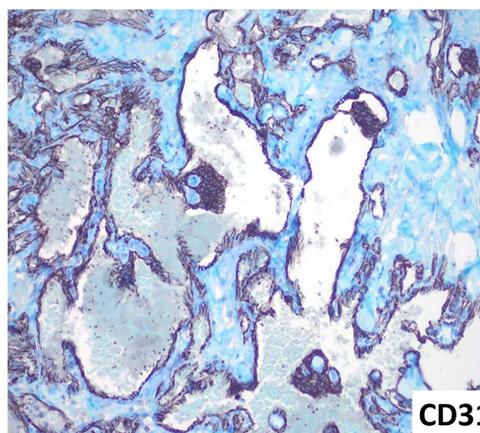
Vasos retiformes similares a los del HER



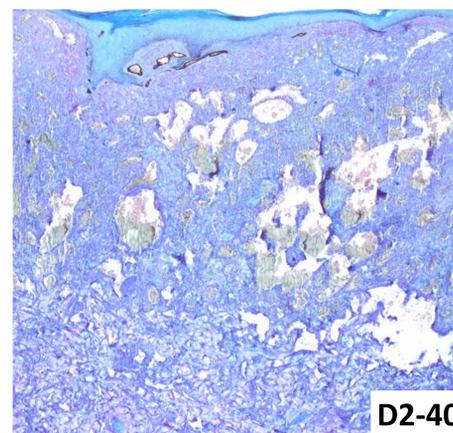
Vasos con proliferaciones papilares endoluminales y células endoteliales prominentes



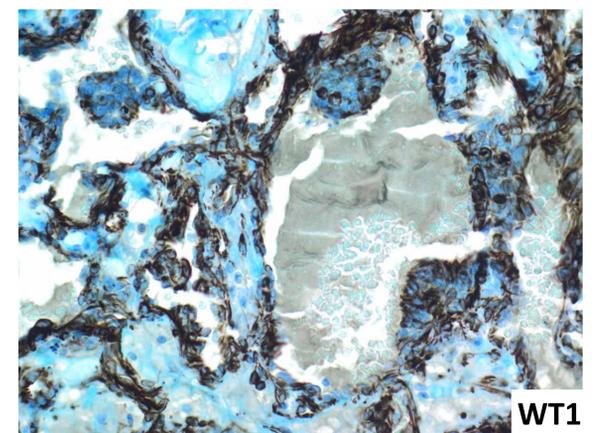
Proliferación papilar de células endoteliales en tachuela con un eje central hialino



Positividad difusa de CD31 en las células endoteliales que revisten vasos quistificados y papilas



Negatividad de D2-40 en las células endoteliales que revisten los vasos y papilas de las áreas dabskoides



Negatividad de WT1 en la mayor parte de las células endoteliales que revisten las papilas y positividad en el resto de la lesión

La ausencia de atipia citológica y la negatividad de WT1 en las áreas papilares permitieron descartar un angioendotelioma, pero debido a las características arquitecturales de la tumoración, ésta se extirpó en su totalidad. Después de un año de seguimiento la lesión no ha recidivado.

DISCUSIÓN

El PILA y el HRE son dos tumores vasculares de malignidad intermedia relacionados entre sí, considerados por algunos autores como dos espectros de la misma entidad. Suelen presentarse clínicamente como placas cutáneas o subcutáneas mal definidas e infiltrativas, solitarias y asintomáticas, de crecimiento lento, pero el PILA suele afectar a niños (75%) y el HRE a adultos jóvenes. El PILA puede aparecer de novo o originarse en el seno de una malformación vascular, linfangioma circunscrito o linfedema crónico preexistentes. Histológicamente, se caracterizan por mostrar una proliferación de estructuras vasculares revestidas por células endoteliales en tachuela. En los dos tumores se pueden ver estructuras papilares intravasculares, aunque en el PILA éstas son abundantes y se encuentran en el interior de vasos de aspecto linfangiectásico, y en el HRE éstas son focales y se localizan en vasos alargados y ramificados. El perfil inmunohistoquímico de las células endoteliales del PILA, las que revisten los vasos y también las papilas, muestra positividad para marcadores linfáticos (D2-40) y para el WT1, a diferencia de lo observado en nuestro caso, en el que, como en el caso descrito por Llamas y colaboradores, el D2-40 fue negativo en todas las células endoteliales de la lesión y el WT1 mayoritariamente negativo en las células endoteliales de las áreas papilares.

CONCLUSIONES

Nuestro caso corrobora que existen angiomas adquiridos que pueden tener rasgos dabskoides y de hemangioendotelioma retiforme.

La ausencia de positividad para D2-40 y de WT1 en las células endoteliales papilares puede ayudarnos a realizar un diagnóstico correcto y, evitar así, un tratamiento más agresivo al paciente.