

manos, sin fiebre ni malestar general asociados. No refería cuadro catarral previo ni haber tomado ninguna medicación en el último mes. Los estudios analíticos mostraron: 8.200 leucocitos/mm³, 70 % neutrófilos y desviación izquierda con un 7 % de cayados. La velocidad de sedimentación globular (VSG) fue de 25 mm/hora y la radiografía de tórax no mostró anomalías significativas. El estudio histopatológico de una biopsia tomada de una lesión del antebrazo mostró la presencia de una ampolla subepidérmica con un intenso infiltrado inflamatorio neutrofilico, sin hallazgos de vasculitis leucocitoclastica. Se realizaron estudios serológicos que resultaron negativos para lúes, herpes simple y hepatitis B y C, pero positivos para VIH-1 mediante ELISA, que serían corroborados en un segundo test. Las lesiones cutáneas mejoraron tras iniciar un tratamiento con prednisona oral (50 mg/día) en una pauta descendente durante 6 semanas, sin recidivas posteriores. El paciente fue derivado a la Unidad de Enfermedades Infecciosas de nuestro hospital, mostrando en el primer control analítico un recuento bajo de linfocitos CD4 (285 CD4/mm³) con una carga viral de 100.000 copias/mm³.

La asociación del síndrome de Sweet con el VIH ha sido previamente descrita en la literatura en contadas ocasiones²⁻⁷, y en sólo 2 casos como primera manifestación del VIH^{2,5}.

El recuento de linfocitos CD4 en los casos descritos osciló entre 368/mm³⁵ y menos de 50/mm³³, lo cual sugiere que el estado inmunológico no es el único factor que puede influir en la

etiopatogenia del proceso. Algunos autores consideran que las alteraciones inmunológicas inducidas por el VIH podrían desempeñar un papel importante como precipitante de esta dermatosis, a través de la formación de inmunocomplejos, con activación de polimorfonucleares neutrófilos². Además, ciertas proteínas del VIH, como la proteína transactivadora (Tat), han sido involucradas como un importante factor promotor de la quimiotaxis de neutrófilos⁷.

Otros factores etiopatogénicos sugeridos han sido: fotosensibilidad³, reacciones a terapias antirretrovíricas⁶ o relación con fenómenos de restauración inmune temprana en pacientes en los que la terapia antirretrovírica ha sido recientemente iniciada⁴. En algunos casos descritos, es posible la participación de cofactores, como el tratamiento con G-CSF de aplasias medicamentosas en pacientes con infección por el VIH³.

La presencia de lesiones ampollosas en el síndrome de Sweet es un hecho descrito con relativa frecuencia⁸, siendo el reflejo clínico del intenso edema e infiltrado inflamatorio en la dermis, lo que origina despegamientos subepidérmicos.

En nuestro caso no se pudo observar la presencia de factores asociados al síndrome de Sweet más allá de la infección por el VIH, dado que el paciente no refería ningún precedente clásico (cuadro catarral, medicaciones nuevas...). Si bien el mecanismo exacto de la asociación es incierto, debemos subrayar el significado de considerar la infección por el VIH en pacientes con

síndrome de Sweet, especialmente en pacientes jóvenes con conductas de riesgo asociadas.

Bibliografía

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1964;76:349-56.
2. Hilliquin P, Marre JP, Cormier C, Renoux M, Menkes CJ, Puissant A. Sweet's syndrome and monoarthritis in a human immunodeficiency virus-positive patient. *Arthritis Rheum.* 1992;35:484-6.
3. Berger TG, Dhar A, Mc Calmont TH. Neutrophilic dermatoses in HIV infection. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:1045-7.
4. Bevilacqua S, Hermans P, Van Laethem Y, Demaubeuge J, Clumeck N. Sweet's syndrome in an HIV-infected patient. *AIDS.* 1999;13:728-9.
5. Brady RC, Morris J, Connelly BL, Boiko S. Sweet's syndrome as an initial manifestation of pediatric human immunodeficiency virus infection. *Pediatrics.* 1999;104:1142-4.
6. Del Giudice P, Vandenbos F, Perrin C, Bernard E, Marq L, Dellamo P. Sweet's syndrome following abacavir therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:474-5.
7. Benelli R, Barbero A, Ferrini S, Cassatella M, Bussolino F, Tacchetti C, et al. Human immunodeficiency virus transactivator protein (Tat) stimulates chemotaxis, calcium mobilization, and activation of human polymorphonuclear leukocytes: implications for Tat-mediated pathogenesis. *J Infect Dis.* 2000;182:1643-51.
8. Bielsa S, Baradad M, Martí RM, Casanova JM. Síndrome de Sweet con lesiones ampollosas. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:315-6.

Pápulas y placas linfangiomatosas benignas postradioterapia

T. Martín-González^a, A. Sanz-Trelles^b, J. del Boz^a y E. Samaniego^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

Sr. Director:

Los linfangiomas son tumores que normalmente aparecen en el nacimiento y están constituidos por vasos linfá-

ticos dilatados que pueden llegar hasta el tejido celular subcutáneo.

Se han descrito linfangiomas adquiridos secundarios a numerosas etio-

logías como la radioterapia y la cirugía.

La radioterapia, incluso en dosis bajas, puede inducir en la piel irradiada

proliferaciones vasculares benignas, como el linfangioma adquirido progresivo, o malignas, como el angiosarcoma de alto grado^{1,2}.

Las pápulas linfangiomatosas secundarias a la radioterapia constituyen una entidad, con unas particularidades específicas, dentro de las lesiones linfangiomatosas adquiridas.

Nuestra paciente es una mujer de 54 años con historia previa de un carcinoma ductal infiltrante de la mama derecha en estadio tumoral T2 N1b MO, diagnosticada en 1998 y tratada con tumorectomía y linfadenectomía axilar derecha, quimioterapia, hormonoterapia y radioterapia externa de la totalidad de la pared torácica y de la mama derecha con una dosis de 50 Gy. Acudió a nuestra consulta para la evaluación de unas lesiones asintomáticas de aparición progresiva en la piel irradiada de la mama derecha de aproximadamente un año de evolución (seis años después de recibir la radioterapia).

La exploración física puso de manifiesto una coloración amarillenta de la piel de la mama derecha, sobre la cual asentaban múltiples pápulas eritematosas, que en ocasiones confluían formando pequeñas placas y lesiones de aspecto vesiculoso de contenido transparente y en ocasiones hemático (fig. 1). No existía linfedema asociado.

La biopsia de una de las vesículas puso de manifiesto una marcada dilatación vascular en la dermis papilar, que protuía hacia la epidermis (fig. 2).

A medida que los vasos profundizaban en la dermis la luz se estrechaba y se hacían más angulosos e irregulares, con apariencia linfática (fig. 3).

Los espacios vasculares estaban tapizados por una única hilera discontinua de células endoteliales, con núcleos ovales hiper cromáticos que protuían hacia la luz, sin nucleolos prominentes, atipia o mitosis.

Característicamente la luz vascular estaba vacía, como es propio de los vasos linfáticos, encontrándose en ocasiones un material proteináceo y algu-

nos hematíes, así como proyecciones papilares revestidas por endotelio.

Las células endoteliales se tiñeron intensamente con los marcadores CD-31 y CD-34, así como con el marcador D2-40 específico de vasos linfáticos.

Con los hallazgos clínicos e histológicos establecimos el diagnóstico de pápulas y placas linfangiomatosas benignas postradioterapia (PPLBP).

En 1994, Finenberg y Rosen describieron proliferaciones vasculares de comportamiento benigno en la piel de la mama y/o pared torácica tras la radioterapia postoperatoria para el carcinoma de mama³.

En los últimos veinte años dichas proliferaciones han recibido distintas denominaciones, incluyendo lesiones vasculares atípicas, linfangiectasias adquiridas, linfangioma adquirido progresivo, linfangioma circunscrito y pápulas linfangiomatosas benignas (PLB)³⁻⁵

Díaz-Cascajo et al propusieron denominar pápulas linfangiomatosas benignas secundarias a la radioterapia (PLBP) a unas lesiones cutáneas en las que predomina la proliferación de vasos linfáticos, que clínicamente se presentan como pápulas eritematosas, relacionadas con el tratamiento con radioterapia y que tienen un comportamiento benigno⁶.

En los últimos años se han publicado nuevos casos de esta entidad⁷⁻⁹. Todos los pacientes son mujeres de edades comprendidas entre los 33 y 72 años y el tumor primario más frecuentemente asociado es el carcinoma de mama. En todos los casos se extirpó el tumor primario con mastectomía parcial o radical, y todas recibieron radioterapia externa postoperatoria en una dosis comprendida entre 46 y 50 Gy.

Las lesiones se presentan como pápulas eritematosas de menos de 1 cm de diámetro, que pueden agruparse formando pequeñas placas. En ocasiones, como en nuestro caso, puede haber vesículas.

El período de latencia entre la radioterapia y la aparición de las primeras lesiones es prolongado, con un intervalo entre 3 y 20 años^{6,7}.

De forma característica las pacientes no refieren síntomas asociados y no presentan linfedema.

Histológicamente existe una marcada dilatación vascular en la dermis papilar, que en ocasiones protuye hacia la epidermis y le confiere a la lesión una apariencia tuberosa. La proliferación



Figura 1. Coloración amarillenta de la piel, múltiples pápulas eritematosas y lesiones vesiculosas de contenido transparente y en ocasiones hemático.

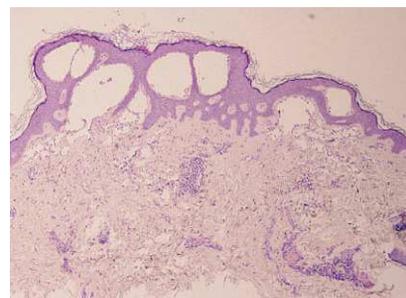


Figura 2. Marcada dilatación vascular en la dermis papilar que protuía hacia la epidermis. Hematoxilina-eosina.

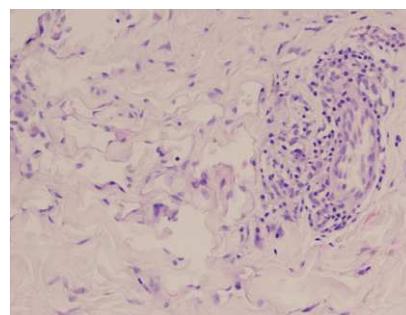


Figura 3. Espacios vasculares tapizados por una única hilera de células endoteliales con núcleos ovales hiper cromáticos que protuían hacia la luz. Hematoxilina-eosina.

vascular está relativamente bien circunscrita, aunque no encapsulada, pudiendo alcanzar la dermis profunda y en ocasiones extenderse hasta el tejido celular subcutáneo, aunque esto es más propio de tumores malignos como los angiosarcomas

Los espacios vasculares están tapizados por una única hilera discontinua de células endoteliales que pueden tener núcleos tanto aplanados, como grandes, ovalados, hiper cromáticos y protuyentes hacia la luz^{6,10}, y en ocasiones presentan pequeños nucleolos. No existe mitosis ni atipia.

En conclusión, consideramos, de acuerdo con Díaz-Cascajo et al, que las PPLBP representan una variante particular dentro de los linfangiomas adquiridos.

Asimismo, el término de pápulas y/o placas linfangiomatosas benignas secundarias a la radioterapia es el más adecuado, porque hace referencia a la presentación clínica de las lesiones, su

naturaleza y su relación con el tratamiento con radioterapia.

Bibliografía

1. Prioleau PG, Santa Cruz DJ. Lymphangioma circumscriptum following radical mastectomy and radiation therapy. *Cancer*. 1978;42:1989-91.
2. Giannelli V, Rockley PF. Acquired lymphangiectases following mastectomy and radiation therapy. Report of a case and review of the literature. *Cutis*. 1996;58:276-8.
3. Fineberg S, Rosen PP. Cutaneous angiosarcoma and atypical vascular lesions of the skin and breast after radiation therapy for breast carcinoma. *Am J Clin Pathol*. 1994;102:757-63.
4. Ambrojo P, Cogolludo EF, Aguilar A, Sánchez Yus E, Sánchez de Paz F. Cutaneous lymphangiectases after therapy for carcinoma of the cervix- a case with unusual clinical and histological features. *Clin Exp Dermatol*. 1990;15:57-9.
5. Fisher I, Orkin M. Acquired lymphangioma (lymphangiectasis). Report

of a case. *Arch Dermatol*. 1970;101:230-4.

6. Díaz-Cascajo C, Borghi S, Weyers W, Retzlaff H, Requena L, Metzger D. Benign lymphangiomatous papules of the skin following radiotherapy: a case report of five new cases and review of the literature. *Histopathology*. 1999;35:319-27.
7. Requena L, Kutzner H, Mentzel T, Durán R, Rodríguez-Peraltp JL. Benign vascular proliferations in irradiated skin. *Am J Surg Pathol*. 2002;26(3):328-37.
8. Serra C, Nagore E, Alfaro A, Almenabar S, Requena C, Sanmartín O, et al. Pápulas linfangiomatosas benignas secundarias al tratamiento de cáncer de mama. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:501-3.
9. Wagon K, Rancgoff RE, Rosenberg AS, Jaworsky C. Benign lymphangiomatous papules of the skin. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:912-3.
10. Sener SF, Milos SM, Feldman JL, Martz CH, Winchester DJ, Dieterich M, et al. The spectrum of vascular lesions in the mammary skin, including angiosarcoma, after breast conservation treatment of breast cancer. *J Am Coll Surg*. 2001;1:193.