

Linfangiectasias adquiridas y cáncer de mama

F. Valdés^a, C. Peteiro^b y J. Toribio^b

^aUnidad de Dermatología. Hospital da Costa. Burela, Lugo.

^bServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario-Hospital Gil Casares. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. La Coruña.

Las linfangiectasias adquiridas son dilataciones de los pasos linfáticos superficiales producidas por una gran variedad de procesos. Muchos casos se recogen en la literatura en pacientes con linfedemas en extremidades superiores como complicaciones de mastectomía, radioterapia, queloides o esclerodermia. Clínicamente presentan vesículas traslúcidas sobre una zona de linfedema crónico. A nivel histopatológico, se caracterizan por la presencia de espacios dilatados en la dermis papilar con células endoteliales aplanadas. Todos estos casos tienen buen pronóstico y no se han descrito transformaciones hacia la malignidad. Recogemos el caso de una paciente de 67 años de edad que presentaba múltiples pápulas a lo largo de su extremidad superior izquierda asociadas a linfedema. Catorce años atrás había sufrido una mastectomía y posterior tratamiento radioterápico a causa de un cáncer de mama. Los estudios analíticos y las exploraciones radiológicas se encontraban dentro de la normalidad. Las lesiones cutáneas mostraban las características clínicas y patológicas que caracterizan a las linfangiectasias cutáneas y se resolvieron progresivamente en varias semanas sin ningún tratamiento.

Palabras clave: linfangiectasias, linfangioma, tumores de mama.

ACQUIRED LYMPHANGIECTASES AND BREAST CANCER

Abstract. Acquired lymphangiectases represent superficial lymphatic dilatations caused by a wide range of processes. Many cases reported in the literature develop in patients with upper limb lymphedema secondary to mastectomy, radiotherapy, keloids or scleroderma. Clinically they consist of translucent vesicles in a chronic lymphedematous area. Histologically they are characterized by the presence of dilated spaces with flattened endothelial cells in the papillary dermis. All these cases have a good prognosis and there have not been any reports of malignant transformation. We describe a 67-year-old woman that showed multiple papules along her left upper limb associated with lymphedema. She had undergone a mastectomy followed by radiotherapy fourteen years before due to a breast cancer. Laboratory and radiological exams were within normal limits. The cutaneous lesions showed characteristic clinical and histological features of lymphangiectases and they progressively resolve in several weeks without any treatment.

Key words: lymphangiectases, lymphangioma, breast tumors.

Introducción

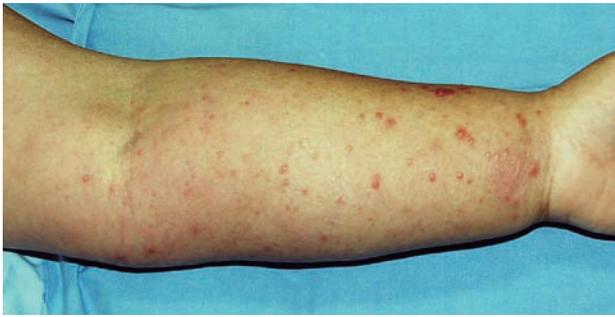
Las linfangiectasias son linfangiomas adquiridos que aparecen en edades medias de la vida y que se asocian a varias patologías asociadas a procesos neoplásicos y al uso de radioterapia. Es fundamental conocer su existencia dado que, por su aspecto clínico, plantean diagnóstico diferencial con lesiones metastásicas.

Caso clínico

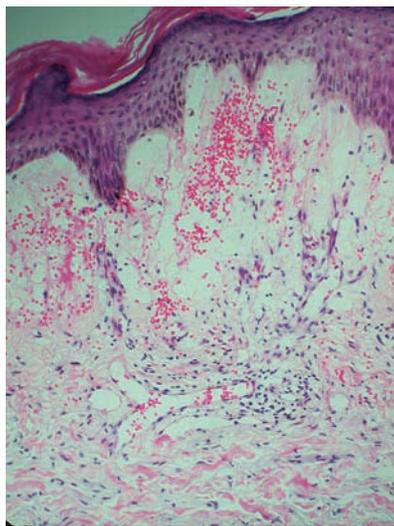
Paciente de 67 años de edad con antecedentes de hipercolesterolemia y anexectomía derecha con ligadura tubárica en 1993. Es intervenida de un carcinoma intraductal de la mama izquierda (T1N0M0) en 1992, por lo cual sufrió una cuadrantectomía superior izquierda junto con una linfadenectomía axilar profiláctica y tratamiento complementario con radioterapia y hormonoterapia (letrozol). En 2004 comienza con lesiones en el miembro superior izquierdo junto con dolor y edema de dicha extremidad. Fue diagnosticada inicialmente de celulitis, recibiendo tratamiento con amoxicilina más ácido clavulánico con mala evolución del cuadro, momento en el cual es valorada por dermatología. La paciente presentaba un importante edema en la extremidad superior izquierda, junto con múlti-

Correspondencia:
Fernando Valdés.
Unidad de Dermatología.
Hospital da Costa.
Rafael Vior s/n. 27880 Burela. Lugo.
Fernando.Valdes.Tascon@sergas.es

Aceptado el 15 de septiembre de 2006.



Pápulas eritematosas en extremidad superior.



Vasos linfáticos en dermis (hematoxilina-eosina, $\times 100$).

ples pápulas eritematosas de superficie brillante bien definidas (fig. 1). Las lesiones eran asintomáticas y no se habían modificado desde su aparición. Se procedió a la realización de una biopsia cutánea que presentaba múltiples cavidades en dermis papilar y reticular alta que producían una dehiscencia a dicho nivel. Dichas cavidades estaban ocupadas por un material eosinofílico y recubiertas por una capa de células endoteliales que correspondían a vasos linfáticos (fig. 2). Se estableció de esta forma el diagnóstico de linfangiectasias. Las lesiones se resolvieron espontáneamente al cabo de unas semanas, persistiendo el edema de fondo.

Discusión

Dentro de los tumores de vasos linfáticos encontramos diversas entidades como son los linfangiomas, el linfangioma adquirido progresivo o linfangioendotelioma benigno, las linfangiomatosis y los linfangiosarcomas. Los lin-

fangiomas se pueden clasificar a su vez en dos subgrupos. Por una parte, los congénitos, que englobarían los linfangiomas circunscritos y los linfangiomas cavernosos e higromas quísticos y, por otra, los casos adquiridos o linfangiectasias, asociados o no a linfedema. Las linfangiectasias pueden definirse, por tanto, como linfangiomas adquiridos que clínica e histológicamente son idénticos a los linfangiomas congénitos¹.

Respecto a la terminología, algunos defienden la denominación de linfangioma circunscrito cuando la dilatación ocurre a causa de malformaciones en el sistema linfático profundo de carácter congénito, reservando el término de linfangiectasias o linfangiomas adquiridos cuando se produce una dilatación de vasos linfáticos superficiales normales a consecuencia de un daño en los mismos. Díaz-Cascajo et al han propuesto el término de pápulas linfangiomatosas benignas secundarias a la radioterapia de estas entidades². Las definen como pequeñas pápulas y vesículas que aparecen en la piel varios años después del tratamiento con radioterapia y que característicamente tienen un comportamiento benigno, presentando a nivel histológico una proliferación de vasos linfáticos. Las linfangiectasias se localizan en la dermis superficial, lo cual permitiría diferenciarlas de los linfangiomas congénitos que se extienden hasta el tejido celular subcutáneo. Recientemente se ha publicado un caso en la literatura española en una paciente de 63 años de edad que había sufrido un cáncer de mama y que fue tratada mediante cuadrantectomía, linfadenectomía profiláctica, quimioterapia y radioterapia³.

Aparecen característicamente entre los 40 y 60 años de edad, no tienen predominancia por ningún sexo y pueden aparecer 25 años después del factor desencadenante de las mismas⁴. Entre las causas que pueden propiciar su aparición figuran principalmente la cirugía y la radioterapia. El primer caso descrito de linfangiectasias secundarias a mastectomía radical y radioterapia fue descrito en 1956 por Plotnick y Richfield⁵. Desde entonces se han recogido múltiples casos asociados a cánceres de mama, melanoma, carcinoma de cérvix o cáncer de vagina con o sin radioterapia adyuvante^{3,4,6-11}, artrotomía¹ o por procesos cicatriciales: infecciones tuberculosas^{12,13}, queloides¹⁴ o esclerodermia¹⁵. También pueden producirse en casos de porfiria variegata¹⁶ o por el uso de medicamentos como la penicilamina¹⁷ o los corticoides tópicos¹⁸.

Desde un punto de vista patogénico se produce una obstrucción o daño en los vasos linfáticos profundos, lo que conlleva un aumento de la presión intralinfática y una dilatación de los mismos. Otros defienden la idea del daño de estructuras colágenas o elásticas que rodean a los vasos linfáticos como mecanismo causante de esta entidad¹⁷. Según algunos autores las linfangiectasias son el equivalente a las telangiectasias que aparecen tras la radioterapia⁸, lo cual podría ser una explicación a la presencia de linfangiectasias sin que exista previamente linfedema¹⁹.

Se caracterizan por presentar lesiones asintomáticas de aspecto papuloso o vesiculoso, traslúcidas o del color de la piel, de superficie lisa, de 2-10 mm de diámetro, con piel de aspecto normal entre las lesiones y que suelen asentarse sobre una zona de linfedema preexistente. Clásicamente se describen como imágenes en «huevos de rana»²⁰. En algunos casos pueden ser pediculadas⁴, presentarse como máculas hiperpigmentadas²¹ o cursar con una superficie verrucosa²².

Histológicamente los vasos linfáticos presentan una pared fina de células aplanadas con núcleos más espaciados a diferencia de los del endotelio vascular. Suelen estar vacíos o presentar en su interior un material eosinofílico homogéneo (linfa) con eritrocitos escasos o ausentes. También son característicos los canales dilatados de forma irregular. No existe capa muscular ni presencia de cuerpos de Weibel-Palade (estructuras en forma de varilla presentes en vénulas o arteriolas). Para algunos autores, las linfangiectasias constituirían una entidad independiente desde el punto de vista histológico por la ausencia de cisternas subcutáneas, las cuales están presentes en el linfangioma circunscrito^{6,11}; para otros, son procesos idénticos que únicamente se diferenciarían entre sí a través de la historia clínica^{20,22}. Inmunoquímica se diferencian de los hemangiomas por presentar factor VIII negativo y anti-CD34 positivo. El *Ulex europaeus I* es positivo en los dos.

El pronóstico de estos pacientes es excelente. Sin embargo, las lesiones se caracterizan por su carácter estable y tendencia a la cronicidad. No es necesario realizar tratamiento alguno, aunque existen casos descritos tratados con electrocirugía^{6,23}, laserterapia^{9,11,22,24,25}, cirugía convencional⁶, fisioterapia²³ o vendajes compresivos⁶. Las recurrencias suelen ser muy frecuentes a pesar de dichos procedimientos terapéuticos¹¹. Como potenciales complicaciones de estas lesiones estarían la celulitis o el linfangiosarcoma (síndrome de Stewart-Treves) en casos asociados a linfedemas crónicos aunque, hasta la fecha, no se han descrito casos asociados a malignidad⁷.

Nuestra paciente presenta, como característica destacable, el carácter autorresolutivo de sus lesiones a diferencia de la mayor parte de casos publicados en la literatura. La relación del linfedema con estas lesiones es indudable y para muchos es la causa de la cronicidad de las linfangiectasias. El hecho de que hayan desaparecido en nuestro caso, aun permaneciendo el linfedema de fondo, nos induce a pensar que existe algún otro factor determinante, hoy en día desconocido, a la hora de resolver el proceso. Nos parece interesante el conocimiento de este cuadro para evitar tratamientos y pruebas complementarias innecesarias, puesto que clínicamente las linfangiectasias se pueden confundir con procesos metastáticos que siempre hay que descartar dadas las características de estos pacientes.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Moon SE, Youn JI, Lee YS. Acquired cutaneous lymphangiectasia. *Br J Dermatol.* 1993;129:193-5.
2. Díaz-Cascajo C, Borghi S, Weyers W, Retzlaff H, Requena L, Metzger D, et al. 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.
3. Serra C, Nagore E, Alfaro A, Almenar S, Requena C, Sanmartín O, et al. Pápulas linfangiomatosas benignas secundarias al tratamiento de cáncer de mama. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:501-03.
4. Mallett RB, Curley GK, Mortimer PS. Acquired lymphangioma: report of four cases and a discussion of the pathogenesis. *Br J Dermatol.* 1992;126:380-2.
5. Plotnick H, Richfield D. Tuberos lymphangiectatic varices secondary to radical mastectomy. *AMA Arch Derm.* 1956;74:466-8.
6. Giannelli V, Rockley PF. Acquired lymphangiectasis following mastectomy and radiation therapy-report of a case and review of the literature. *Cutis.* 1996;58:276-8.
7. Leshin B, Whitaker DC, Foucar E. Lymphangioma circumscriptum following mastectomy and radiation therapy. *J Am Acad Dermatol.* 1986;15:1117-9.
8. Fisher I, Orkin M. Acquired lymphangioma (lymphangiectasis). Report of a case. *Arch Dermatol.* 1970;101:230-4.
9. Loche F, Schwarze HP, Bazex J. Treatment of acquired cutaneous lymphangiectasis of the thigh and vulva with a carbon dioxide laser. *Acta Derm Venereol.* 1999;79:335.
10. Sardana K, Mendiratta V, Sharma RC, Koranne RV. Ulcerated and nodular lesions on the vulva in a 60-year-old female. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:94-5.
11. Celis AV, Gaughf CN, Sanguenza OP, Gourdin FW. Acquired lymphangiectasis. *South Med J.* 1999;92:69-72.
12. Di Leonardo M, Jacoby RA. Acquired cutaneous lymphangiectasias secondary to scarring from scrofuloderma. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14:688-90.
13. Heuvel NV, Stolz E, Notowicz A. Lymphangiectases of the vulva in a patient with lymph node tuberculosis. *Int J Dermatol.* 1979;18:65-6.
14. Russell B. Lymphangioma circumscriptum and keloids. *Br J Dermatol.* 1951;63:158-9.
15. Tuffanelli DL. Letter: lymphangiectasis due to scleroderma. *Arch Dermatol.* 1975;111:1216.
16. Stone MS. Central-facial papular lymphangiectases: an uncommon manifestation of porphyria. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:493-5.
17. Goldstein JB, McNutt NS, Hambrick GW, Jr., Hsu A. Penicillamine dermatopathy with lymphangiectases. A clinical, immunohistologic, and ultrastructural study. *Arch Dermatol.* 1989;125:92-7.
18. Pena JM, Ford MJ. Cutaneous lymphangiectases associated with severe photoaging and topical corticosteroid application. *J Cutan Pathol.* 1996;23:175-81.
19. 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.

20. Flanagan BP, Helwig EB. Cutaneous lymphangioma. *Arch Dermatol.* 1977;113:24-30.
21. Kakinuma H. Occult cutaneous lymphangiectasis: an unusual case of cutaneous lymphangioma. *Acta Derm Venereol.* 2002;82:279-83.
22. el Sayed F, Bazex J, Bouissou X, Laplanche G, Samalens G, Daste G, et al. Acquired cutaneous lymphangiectasia mimicking plantar warts. *Br J Dermatol.* 1995;132:1014-6.
23. Kaya TI, Kokturk A, Polat A, Tursen U, Ikizoglu G. A case of cutaneous lymphangiectasis secondary to breast cancer treatment. *Int J Dermatol.* 2001;40:760-1.
24. Huilgol SC, Neill S, Barlow RJ. CO(2) laser therapy of vulval lymphangiectasia and lymphangioma circumscriptum. *Dermatol Surg.* 2002;28:575-7.
25. Novak C, Spelman L. Low energy fluence CO₂ laser treatment of lymphangiectasia. *Australas J Dermatol.* 1998;39:277-8.