

doppler en su interior; con el hemangioma infantil, lesión sólida, bien delimitada, hipoeoica, homogénea y con abundante vascularización; o con el absceso, lesión hipo- o anecoica, bien delimitada, con intenso flujo doppler y trayectos fistulosos lineales anecoicos que lo comunican con la epidermis⁹.

El diagnóstico diferencial clínico debe plantearse también con otros tumores benignos como quiste dermoide, xantogranuloma juvenil o nevus de Spitz; con procesos infecciosos bacterianos, fúngicos, por protozoos o micobacterias; con picaduras de insectos; con malformaciones arteriovenosas o con acné infantil noduloquístico paucisintomático^{3,10}.

Las lesiones tienden a curar espontáneamente sin dejar cicatriz tras una media de 11 meses³. Por lo general, la antibioterapia resulta ineficaz, aunque existen algunos casos con buena respuesta a macrólidos orales o a metronidazol tópico⁷.

Debemos incluir el GAFI dentro del diagnóstico diferencial de nódulos faciales adquiridos en la edad pediátrica. La historia clínica junto con los hallazgos clínicos, microbiológicos y ecográficos nos permitirán un diagnóstico precoz, así como evitar procedimientos agresivos e innecesarios para el paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Léaute-Labrèze C, Maleville J, Taïeb A. Dermatoses bactériennes. En: Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM, editores. *Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles*. 3.ª ed. París: Masson; 1999. p. 114–21.
 - Roul S, Léaute-Labrèze C, Boralevi F, Bioulac-Sage P, Maleville J. Idiopathic aseptic facial granuloma (pyodermitis froide du visage): A pediatric entity. *Arch Dermatol*. 2001;137:1253–5.
 - Boralevi F, Léaute-Labrèze C, Lepreux S, Barbarot S, Mazereeuw-Hautier, Eschard C, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: A multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol*. 2007;156:705–8.
 - Satta R, Montesu MA, Biondi G, Lissia A. Idiopathic facial aseptic granuloma: Case report and literature review. *Int J Dermatol*. 2016. Epub ahead of print.
 - Zitelli KB, Sheil AT, Fleck R, Schwentker A, Lucky AW. Idiopathic facial aseptic granuloma: Review of an evolving clinical entity. *Pediatr Dermatol*. 2015;32:e136–9.
 - Prey S, Ezzedine K, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, Barbarot S, Boralevi F, et al. IFAG and childhood rosacea: A possible link. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:429–32.
 - Neri I, Raone B, Dondi A, Misciali C, Patrizi A. Should idiopathic facial aseptic granuloma be considered granulomatous rosacea. Report of three pediatric cases. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:109–11.
 - González-Rodríguez AJ, Jordá-Cuevas E. Idiopathic facial aseptic granuloma. *Clin Exp Dermatol*. 2015;40:298–300.
 - García-Martínez FJ, Muñoz-Garza FZ, Hernández-Martín A. Ecografía en dermatología pediátrica. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:76–86.
 - Hirald-Gamero A, Vera-Casaño A, Sanz-Trélles A. Idiopathic facial aseptic granuloma. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:635–6.
- I. Vázquez-Osorio*, C.C. Álvarez-Cuesta,
L. Rodríguez-González
y E. Rodríguez-Díaz
- Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón (Asturias), España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: rogivaos@gmail.com
(I. Vázquez-Osorio).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.09.017>
0001-7310/
© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.

Sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso



Lymphangioma-like Kaposi sarcoma

Sra. Directora:

El sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso (SKTL) es una rara variante histológica del sarcoma de Kaposi, que puede ocurrir en cualquiera de las 4 variantes clínicas reconocidas. Es una neoplasia vascular que se desarrolla de forma secundaria a la infección por el virus herpes humano de tipo 8 (VHH-8) (también denominado virus del sarcoma de Kaposi). Clínicamente puede presentarse con las manifestaciones habituales de manchas, placas o nódulos, sin embargo, en algunos pacientes aparece como ampollas que pueden confundirse con enfermedades ampollas cutáneas.

Caso clínico

Un varón de 80 años, sin antecedentes de interés, presenta desde hace 5 años unas placas ovaladas eritematosas sobrelevadas, de 1-3 cm de diámetro que, en ocasiones, llegan a confluir, localizadas en miembros inferiores, superiores y en zona lumbar, y que han ido aumentando en número y tamaño. Dichas lesiones no son dolorosas ni pruriginosas. Durante la exploración destaca la presencia de ampollas flácidas, con contenido seroso de 1 cm de tamaño (fig. 1). Han sido abordadas con diferentes tratamientos tópicos, sin mejoría.

Se realizó un estudio analítico completo incluyendo hemograma y bioquímica, que muestra una anemia ferropénica. La serología para VIH fue negativa.

El estudio histopatológico mostró una epidermis conservada; destacaba una proliferación de espacios vasculares

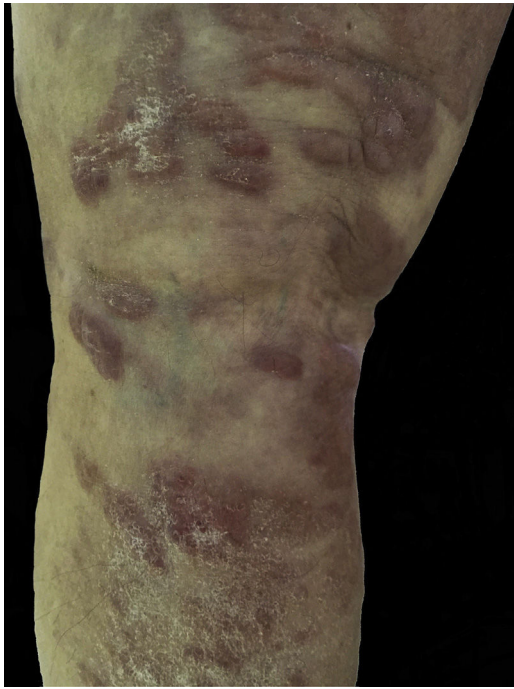


Figura 1 Placas eritematoescamosas y ampollas con tamaño entre 1 y 3 cm confluentes, en miembros inferiores.

anastomosados que abarcan todo el grosor de la dermis, que disecan el colágeno y rodean anejos y músculos cutáneos. Estas estructuras se encuentran vacías de contenido

hemático. En el estroma es frecuente encontrar acúmulos de linfocitos y células plasmáticas. A mayor detalle, se observa que los canales vasculares están tapizados por una capa de células endoteliales aplanadas, sin atipia ni mitosis. Mediante técnicas inmunohistoquímicas, se comprobó que la proliferación tumoral era positiva para los marcadores endoteliales CD31, CD34 y para el marcador linfático D2-40. También mostró una clara positividad nuclear para LAN-1 del VHH-8 (fig. 2).

Se diagnosticó este caso de SKTL y se derivó a Oncología médica, donde una vez evaluado el caso y de común acuerdo con el paciente, se decidió mantener una actitud expectante, dado el curso clínico poco agresivo del proceso y la avanzada edad del sujeto.

Discusión

El SKTL es una neoplasia vascular maligna con hallazgos de diferenciación linfática y sanguínea. Es una variante histológica rara del sarcoma de Kaposi, pues supone solo el 5% de estos¹, y puede presentarse en las 4 variantes epidemiológicas existentes. La etiopatogenia es controvertida, incluso si debe ser catalogado como un proceso reactivo o neoplásico². El descubrimiento del VHH-8, presente en el 100% de los sarcomas de Kaposi, independientemente del subtipo de que se trate, ha sido un hallazgo de una gran importancia en el conocimiento de la etiopatogenia³. Igualmente también hay discusión sobre la diferenciación de las células, pues estas expresan tanto marcadores específicos sanguíneos como linfáticos^{4,5}.

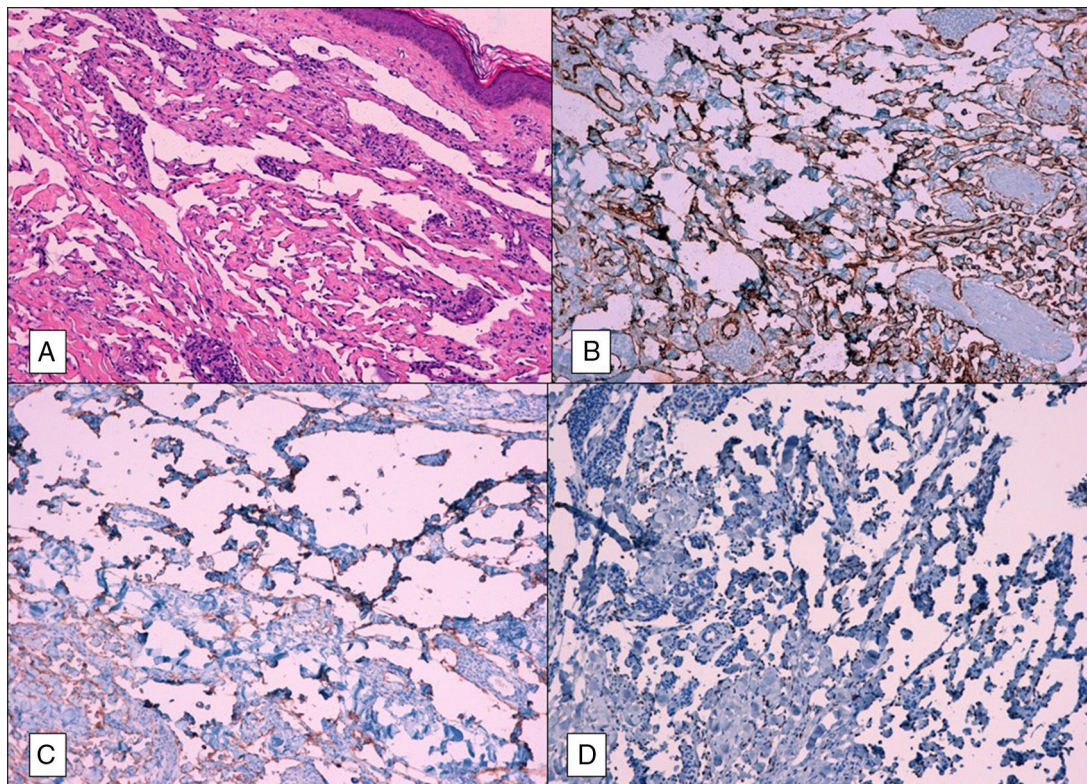


Figura 2 A) Canales vasculares de pequeño calibre anastomosados y sin contenido que disecan el colágeno (hematoxilina-eosina, 10x). B) Expresión de CD34 (10x). C) Expresión de D2-40 (10x). D) Expresión de VHH-8 (10x).

Tabla 1 Recopilación de casos publicados hasta la fecha de sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso con afectación exclusivamente cutánea

Estudio (año)	Tipo clínico	Edad	Sexo	Lesiones clínicas	Comienzo de SK	Distribución de lesiones	Comportamiento
Gange y Jones (1979)	SK clásico	82	M	Ampollas	2 años	Generalizadas	Progresión lenta
	SK clásico	55	H	Pápulas	3 años	Generalizadas	Progresión lenta
	SK clásico	72	H	Pápulas	10 años	Generalizadas	Progresión lenta
Leibowitz (1980)	SK Endémico	34	H	Ampollas	Desconocido	Generalizada	Agresivo
Davis y Scott (2000)	SK-sida	35	H	Máculas	5 años	Generalizada	Progresión lenta
Noel et al. (1997)	SK Endémico	42	H	Placas	Desconocido	Localizadas	Progresión lenta
Cossu et al. (1997)	SK clásico	77	H	Ampollas	8 años	Localizadas	Progresión lenta
	SK clásico	71	M	Ampollas	2 meses	Generalizada	Agresivo
	SK clásico	66	M	Ampollas	3 años	Generalizada	Progresión lenta
	SK clásico	80	H	Máculas	2 meses	Localizada	Progresión lenta
	SK clásico	75	H	Pápulas	5 años	Localizada	Progresión lenta
	SK clásico	71	H	Pápulas	3 años	Generalizada	Progresión lenta
	SK clásico	59	H	Máculas	1 mes	Generalizada	Progresión lenta
Ronchese y Kern (1957)	SK clásico	68	H	Ampollas	4 años	Generalizada	Progresión lenta
	SK clásico	65	H	Ampollas	Desconocido	Generalizado	Progresión lenta
Bossuyt et al. (1995)	SK-sida	57	H	Nódulos	1 año	Generalizado	Progresión lenta
De la Torre et al. (1998)	SK-sida	25	H	Nódulo	Desconocido	Generalizado	Fallecido 4 meses después.
Ramírez et al. (2005)	SK clásico	83	M	Ampollas	3 años	Piernas	Progresión lenta
	SK-sida	38	H	Placas y nódulos	2 meses	Cuello,pecho y brazo derecho	Progresión lenta
	SK-clásico	75	M	Pápulas	1 año	Piernas	Desconocida
	SK-sida	40	H	Pápulas y placas	3 años	Piernas	Progresión lenta
Mohanna et al. (2006)	SK clásico	65	H	Ampollas	8 años	Piernas y brazos	Progresión lenta
	SK clásico	89	M	Ampollas y nódulos	1 mes	Piernas	Progresión lenta
	SK clásico	61	H	Placas y nódulos	1 año	Piernas	Progresión lenta
	SK-sida	36	M	Placas y nódulos	7 m	Piernas	Fallecida 2 meses después
Friedman et al. (2013)	SK clásico	85	H	Gangrena	2 semanas	Pie derecho	Progresión lenta
Agusti-Mejías et al. (2011)	SK clásico	75	M	Placa	8 años	Pierna y brazo derecho	Progresión lenta
Caso actual	SK clásico	80	H	Placas y nódulos	5 años	Piernas y espalda	Progresión lenta

Clínica

La forma de presentación más frecuente del SKTL es formando ampollas⁶, aunque también puede aparecer con una forma más clásica con placas o nódulos. La afectación puede ser también mucocutánea y sus localizaciones más frecuentes son las piernas y los brazos. La distribución por sexo tiene un claro predominio masculino, con una edad media de presentación de 45,1 años (tabla 1). Aunque el número de casos descritos en la literatura es bajo, los datos parecen indicar que el SKTL tiene un curso más indolente que en la variedad clásica, aunque están descritos algunos con evolución agresiva^{7,8}.

Histológicamente se caracteriza por presentar espacios vasculares ectáticos con arquitectura laberíntica que disecan el colágeno y los anejos dérmicos, acompañados de infiltrado nodular linfoplasmocitario. Las estructuras vasculares están tapizadas por células endoteliales aplanadas sin atipia, o con atipia muy escasa, ni mitosis. Las células del sarcoma de Kaposi expresan marcadores endoteliales (CD31 y CD34) y linfáticos (D2-40), así como HHV-8⁹. El diagnóstico diferencial histológico debe realizarse con otros tumores vasculares que tengan un patrón de crecimiento infiltrativo entre las fibras de colágeno o que esté constituido por células fusiformes, como son el angiosarcoma de bajo grado, el hemangioendotelio kaposiforme, el hemangioma fusocelular, el hemangioma en tachuela (*hobnail*) o hemosiderótico targetoide y el linfangioendotelio benigno¹⁰. Existe también una presentación linfangiectásica, pero en el estudio histológico es fácil de diferenciar, pues esta presenta dilatación de linfáticos preexistentes y no neoformación, como ocurre en la variedad linfangiomatosa.

Tratamiento

El SKTL puede ser sistémico o local y depende del tipo epidemiológico, de la inmunocompetencia del sujeto y del número de lesiones. El tratamiento local puede realizarse con crioterapia con nitrógeno líquido, radioterapia, láser o inyecciones intralesionales con quimioterápicos o interferón. A nivel sistémico, puede emplearse interferón o agentes quimioterápicos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Posada García C, García-Cruz A, García-Doval I, de la Torre C, Cruces MJ. Lymphangioma-like Kaposi sarcoma: Case report. *Dermatol Online J*. 2009;15:13.
2. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:143-75.
3. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, Lee F, Culpepper J, Knowles DM, et al. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Science*. 1994;266:1865-9.
4. Rutgers JL, Wiecek R, Bonetti F, Kaplan KL, Posnett DN, Friedman-Kien AE, et al. The expression of endothelial cell surface antigens by AIDS-associated Kaposi's sarcoma. Evidence for a vascular endothelial cell origin. *Am J Pathol*. 1986;122:493-9.
5. Breiteneder-Geleff S, Soleiman A, Kowalski H, Horvat R, Amann G, Kriehuber E, et al. Angiosarcomas express mixed endothelial phenotypes of blood and lymphatic capillaries: Podoplanin as a specific marker for lymphatic endothelium. *Am J Pathol*. 1999;154:385-94.
6. Mohanna S, Sanchez J, Ferrufino JC, Bravo F, Gotuzzo E. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma: Report of four cases and review. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2006;20:1010-1.
7. Cossu S, Satta R, Cottoni F, Massarelli G. Lymphangioma-like variant of Kaposi's sarcoma: Clinicopathologic study of seven cases with review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 1997;19:16-22.
8. Leibowitz MR, Dagliotti M, Smith E, Murray JF. Rapidly fatal lymphangioma-like Kaposi's sarcoma. *Histopathology*. 1980;4:559-66.
9. Schmid H, Zietz C. Human herpesvirus 8 and angiosarcoma: Analysis of 40 cases and review of the literature. *Pathology (Phila)*. 2005;37:284-7.
10. Ramirez JA, Laskin WB, Guitart J. Lymphangioma-like Kaposi sarcoma. *J Cutan Pathol*. 2005;32:286-92.

F. Martínez-Ortiz^{a,*}
y M.P. Gómez Avivar^b

^a *Servicio de Anatomía Patológica, UGC Biotecnología, Hospital Torrecárdenas, Almería, España*

^b *Servicio de Dermatología, Hospital Torrecárdenas, Almería, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Juliusmr2013@gmail.com
(F. Martínez-Ortiz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.09.016>
0001-7310/

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.