

Journal Pre-proof

Vulval Lymphangioma Circumscriptum as Painful Papulovesicles Mimicking Genital Warts

L. Corbella-Bagot A. García-Herrera P. Fusté-Brull I. Fuertes de Vega



PII: S0001-7310(24)00802-0

DOI: <https://doi.org/doi:10.1016/j.ad.2024.10.028>

Reference: AD 4119

To appear in: *Actas dermosifiliograficas*

Received Date: 13 January 2023

Accepted Date: 13 February 2023

Please cite this article as: Corbella-Bagot L, García-Herrera A, Fusté-Brull P, Fuertes de Vega I, Vulval Lymphangioma Circumscriptum as Painful Papulovesicles Mimicking Genital Warts, *Actas dermosifiliograficas* (2024), doi: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2024.10.028>

This is a PDF file of an article that has undergone enhancements after acceptance, such as the addition of a cover page and metadata, and formatting for readability, but it is not yet the definitive version of record. This version will undergo additional copyediting, typesetting and review before it is published in its final form, but we are providing this version to give early visibility of the article. Please note that, during the production process, errors may be discovered which could affect the content, and all legal disclaimers that apply to the journal pertain.

© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Refers to AD_3736

Cartas científico-clínicas

Vulval Lymphangioma Circumscriptum as Painful Papulovesicles Mimicking Genital Warts

[[Artículo traducido]]Linfangioma circunscrito vulvar manifestado como papulovesículas dolorosas, simulando verrugas genitales

L. Corbella-Bagot,¹ A. García-Herrera,² P. Fusté-Brull,³ and I. Fuertes de Vega¹

¹Department of Dermatology, Clínic Barcelona, University of Barcelona, Barcelona, Spain.

²Department of Pathology, Clínic Barcelona, University of Barcelona, Barcelona, Spain.

³Department of Gynecology, Clínic Barcelona, University of Barcelona, Barcelona, Spain.

Corresponding author:

Lluís Corbella-Bagot

E-mail address: lluis.corbella96@gmail.com

Sr. Director:

El linfangioma circunscrito (LC) es una lesión pseudotumoral derivada de una malformación, que consiste en diversos quistes del tejido cutáneo y subcutáneo, ocasionalmente tras insulto o estasis adquiridos que afectan al sistema linfático. A menudo se encuentra en la cabeza, cuello, tronco y axilas. Sin embargo, los linfangiomas vulvares son un hallazgo infrecuente¹. El LC vulvar puede ser asintomático o causar malestar o prurito², requiriendo confirmación histopatológica. No es raro el diagnóstico erróneo de condilomatosis, particularmente en sus formas verrugosas.

Son frecuentes las recidivas entre todas las modalidades de tratamiento². Presentamos dos casos de LC vulvar muy dolorosos, e inicialmente diagnosticados como condilomas, que se resolvieron completamente tras la terapia de láser con CO₂.

El caso #1 fue una mujer de alrededor de 40 años que acudió con historia de 2 años de lesiones vulvares de manifestación periódica. Reportó la presencia de prurito y dolor vulvar intenso. La exploración física reveló la presencia de diversas papulovesículas traslúcidas y coalescentes en los dos labios menores (Fig. 1 Fig. 1). Inicialmente se sospechó condiloma acuminado, pero la negatividad acetoblanca señaló la necesidad de realizar biopsia. El examen histopatológico condujo al diagnóstico de LC (Fig. 2 Fig. 2). La imagen de resonancia magnética pélvica reflejó estructuras tubuloquísticas bilaterales superficiales en la vulva. No se identificaron lesiones ocupantes de espacio en el drenaje linfático. Se realizó una única sesión de vaporización por láser de CO₂ de onda continua, hasta la desaparición de todas las papulovesículas. Se realizará seguimiento de la paciente en nuestro centro.

El caso #2 fue otra mujer de alrededor de 40 años con antecedentes clínicos de linfedema crónico en los miembros inferiores, que acudió a nuestra consulta debido a la dispersión del edema a los genitales, y aparición de lesiones vulvares muy dolorosas. La exploración ginecológica reveló la presencia de papulovesículas vulvares edematosas a ambos lados de los labios mayores y menores. Inicialmente diagnosticada de condilomatosis vulvar, la paciente recibió imiquimod, sin respuesta satisfactoria. El examen histopatológico reveló la presencia de vasos linfáticos agrandados en la dermis papilar, que condujo al diagnóstico de linfangioma circunscrito adquirido. Se utilizó bucle de diatermia para tratarlo, que causó una remisión temporal. Cinco años después, la paciente reflejó LC vulvar recurrente, que fue exitosamente tratado con una única sesión de vaporización por láser CO₂ de onda continua, no habiéndose reportado episodios adicionales hasta la fecha.

El linfangioma circunscrito (LC) congénito es un defecto evolutivo de los vasos linfáticos cutáneos, aunque muchos casos no se manifiestan hasta la adultez. Se han identificado mutaciones activantes no hereditarias en PIK3CA que afectan a las células endoteliales linfáticas³, causando hiperplasia linfática y originando formación quística debido a la estasis de líquido. Por contra, el LC adquirido está desencadenado por un trastorno linfático⁴ tras la incidencia de procesos locales tales como cirugía pélvica, radioterapia, tuberculosis, enfermedad de Crohn fistulosa, o neoplasia obstructiva⁵. Los casos #1 y #2 describen un LC congénito de aparición tardía y un LC adquirido debido a linfedema crónico, respectivamente. La patología y las opciones terapéuticas son las mismas para ambos subtipos.

El LC vulvar puede aparecer a casi cualquier edad². Se presenta con vesículas traslúcidas o serosas de pared fina, difusas o agrupadas y de tamaño milimétrico. A veces el LC puede tener un aspecto verrugoso debido a la hiperqueratosis. Las lesiones pueden presentarse sin síntomas ni prurito, sensación de quemazón, sensibilidad, secreción o dispareunia⁵. Los resultados histopatológicos muestran hiperplasia de la epidermis y vasos linfáticos dilatados o distorsionados e irregulares en la dermis papilar, formando quistes no comunicados. Los canales

linfáticos pueden ser identificados por su endotelio grasoso con expresión de podoplanina (D2-40), PROX1, y VEGFR-3.

Los LC vulvares adquiridos con relación neoplásica se deben normalmente a afecciones malignas pélvicas y anogenitales tras radioterapia o linfadenectomía⁶. Se ha reportado la aparición de linfangiosarcoma en un caso de LC de larga duración⁷. En presencia de un LC vulvar sin historia previa de daño linfático, deberá considerarse un proceso obstructivo en el drenaje linfático⁸. Utilizamos imagen de resonancia magnética en lugar de tomografía computarizada para estudiar mejor el sistema linfático y los tejidos blandos proximales a los sitios de una posible obstrucción.

El LC puede simular condilomatosis recidivante, blanda e hiperqueratósica. Las condiciones tales como herpes, impétigo, dermatitis de contacto, eritema multiforme, erupción fija por fármacos y algunas enfermedades bullosas autoinmunes y tumores pueden remedar también el LC. La dermatoscopia de LC muestra la combinación de lagunas y estructuras vasculares en el 71% de los casos. Otras características comunes incluyen la presencia de líneas blancas y signo de hipopión⁹.

Las indicaciones terapéuticas para el LC incluyen motivos cosméticos, presencia de síntomas, infecciones recurrentes o disfunción psicosexual. También se han utilizado a menudo cirugía¹⁰, escleroterapia y diversos tratamientos destructivos. Las recidivas locales son frecuentes, duplicando los enfoques no quirúrgicos la tasa de recidiva de la cirugía², ya que esta última puede eliminar las cisternas linfáticas comunicantes profundas, que son consideradas la causa principal de dichas recidivas. El segundo caso muestra el modo en que la persistencia de la causa subyacente en el LC adquirido puede repercutir también en las recidivas, probablemente. Utilizamos terapia ablativa de láser CO₂ como alternativa a la cirugía menos invasiva, bien tolerada y segura. El láser CO₂ induce vaporización de agua intracelular, puede penetrar en la dermis reticular, sellar los vasos linfáticos, e inducir la esclerosis de los canales vasculares del LC¹¹. Los contextos de láser no están estandarizados, y varían mucho entre facultativos.

Deberá sospecharse linfangioma circunscrito vulvar en presencia de condilomatosis sin respuesta al tratamiento. En el LC vulvar sin historia previa de daño linfático, deberá descartarse un proceso obstructivo en el drenaje linfático. La ablación con láser CO₂ es mínimamente invasiva, efectiva y segura para tratar el LC. Sin embargo, son necesarios más estudios para determinar el tratamiento a largo plazo más efectivo del LC vulvar.

Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

Referencias

<BIBL>

<BIB>

1

S Marchitelli F C.E.

S Sluga F M.C.

S Domenech F M.M.

S Peremateu F M.S.

S Absi F M.L.

S Wernicke F A.

AT Report of 4 cases of vulval lymphangioma: an update

JT Obstet Gynecol Int J

V 9

D 2018

P 143-L 146

DOI 10.15406/ogij.2018.09.00320

</BIB>

<BIB>

2

S Vlastos F A.T.

S Malpica F A.

S Follen F M.

AT Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a review of the literature

JT Obstet Gynecol

V 101

D 2003

P 946-L 954

DOI 10.1016/s0029-7844(03)00048-6

</BIB>

<BIB>

3

S Blesinger F H.

S Kaulfuß F S.

S Aung F T.

S Schwoxch F S.

S Prantl F L.

S Rößler F J.<ET-AL>

AT PIK3CA mutations are specifically localized to lymphatic endothelial cells of lymphatic malformations

JT PLoS One

V 13

DOI 10.1371/journal.pone.0200343

D 2018

</BIB>

<BIB>

4

S Aggarwal F K.

S Gupta F S.

S Kumar Jain F V.

S Marwah F N.

AT Congenital lymphangioma circumscriptum of the vulva

JT Indian Pediatr

V 46

D 2009

P 428-L 429

</BIB>

<BIB>

5

S Ghaemmaghami F F.

S Zarchi F M.K.

AT Giant vulval lymphangioma circumscriptum mimicking vulval tumor: a case report and literature review

JT J Low Genit Tract Dis

V 11

D 2007

P 281-L 283

DOI 10.1097/LGT.0b013e31815706e5

</BIB>

<BIB>

6

S Luu F Y.T.

S Kimmis F B.D.

S Bodine F J.S.

S Gloyeske F N.C.

S Dai F H.

AT Malignancy-associated acquired vulval lymphangioma circumscriptum: a clinicopathologic study of 71 cases

JT J Cutan Pathol

V 49

D 2022

P 426-L 433

DOI 10.1111/cup.14181

</BIB>

<BIB>

7

S King F D.T.

S Duffy F D.M.

S Hirose F F.M.

S Gurevitch F A.W.

AT Lymphangiosarcoma arising from lymphangioma circumscriptum

JT Arch Dermatol

V 115

D 1979

P 969-L 972

</BIB>

<BIB>

8

S Chang F M.B.

S Newman F C.C.

S Davis F M.D.

S Lehman F J.S.

AT Acquired lymphangiectasia (lymphangioma circumscriptum) of the vulva:
clinicopathologic study of 11 patients from a single institution and 67 from the
literature

JT Int J Dermatol

V 55

D 2016

P 482-L 487

DOI 10.1111/ijd.13264

</BIB>

<BIB>

9

S Zaballos F P.

S Del Pozo F L.J.

S Argenziano F G.

S Karaarslan F I.K.

S Landi F C.

S Vera F A.<ET-AL>

AT Dermoscopy of lymphangioma circumscriptum: a morphological study of 45 cases

JT Australas J Dermatol

V 59

D 2018

P e189-L e193

DOI 10.1111/ajd.12668

</BIB>

<BIB>

10

S Browse F N.L.

S Whimster F I.

S Stewart F G.

S Helm F C.W.

S Wood F J.J.

AT Surgical management of lymphangioma circumscriptum

JT Br J Surg

V 73

D 1986

P 585-L 588

DOI 10.1002/bjs.1800730724

</BIB>

<BIB>

11

S Savas F J.A.

S Ledon F J.

S Franca F K.

S Chacon F A.

S Zaiac F M.

S Nouri F K.

AT Carbon dioxide laser for the treatment of microcystic lymphatic malformations
(lymphangioma circumscriptum): a systematic review

JT Dermatol Surg

V 39

D 2013

P 1147-L 1157

DOI 10.1111/dsu.12220

</BIB>

</BIBL>

Figura 1 Linfangioma circunscrito vulvar. Papulovesículas traslúcidas, coalescentes, no inflamatorias y de tamaño milimétrico en la pared externa superior de los dos labios mayores, formando dos placas papilomatosas. También puede identificarse una vesícula con sangrado intraquístico (A). gr1.

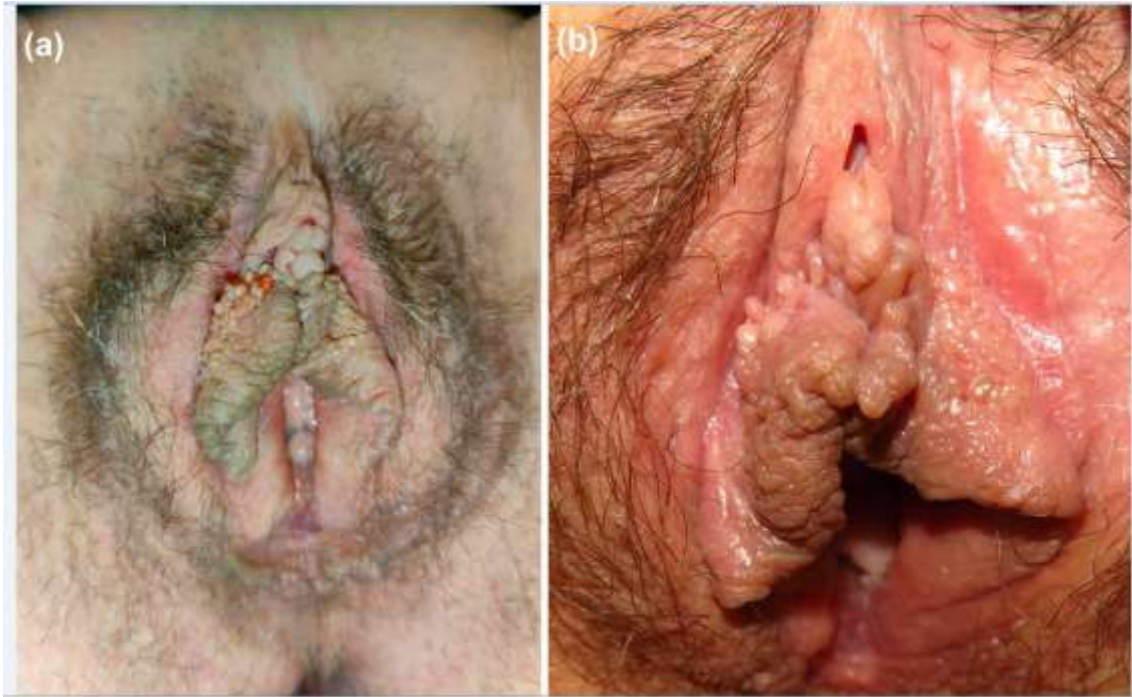


Figura 2 Hallazgos microscópicos de linfangioma circunscrito. (A y B) Examen histopatológico que revela la presencia de una lesión polipoide con proliferación vascular cutánea y vasos dilatados destacados por una capa única de células endoteliales (ver flechas). (C) Positividad parcheada para D2-40. (D) Receptores de progesterona expresados por las células estromales. gr2.

