



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones lobuladas en los dedos de la mano



Lobulated Lesions on the Fingers

Historia clínica

Niña de 5 años, sin antecedentes de interés, que consultó por tumefacciones en el dorso de los dedos de la mano derecha, algunas congénitas y otras de aparición posterior. Las lesiones ocasionalmente aumentaban de volumen, adquirían una tonalidad violácea y se hacían dolorosas.

Exploración física

En la exploración física se observó la presencia de lesiones lobuladas, compresibles y del color de la piel en el dorso del segundo, tercer y cuarto dedo de la mano (fig. 1). Las lesiones no eran dolorosas ni presentaban un aumento de la temperatura local.

Histopatología

Se realizó una biopsia en huso de una de las lesiones que demostró la presencia en la dermis de estructuras vasculares dilatadas de bordes irregulares; dichas estructuras se encontraban tapizadas por una hilera de células endoteliales y contenían un material eosinófilo en su interior (fig. 2, Hematoxilina-eosina: H&E).



Figura 1

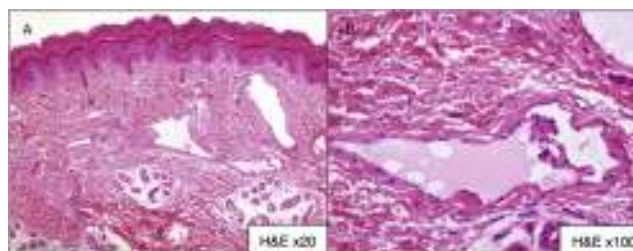


Figura 2 A) Hematoxilina-eosina $\times 20$. B) Hematoxilina-eosina $\times 100$.

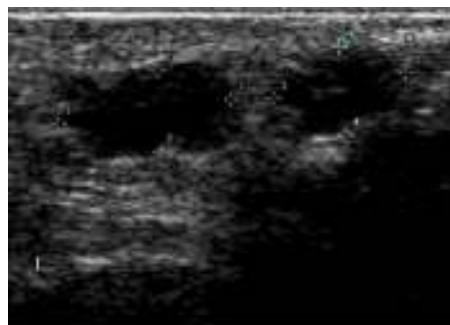


Figura 3

Otras pruebas

Se solicitaron, además, una ecografía Doppler y una resonancia magnética. La ecografía Doppler mostró la presencia de estructuras anecoicas separadas por gruesos tabiques septales (fig. 3). La resonancia demostró la presencia de una masa quística multilocular con hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Malformación linfática.

Evolución y tratamiento

Se decidió iniciar tratamiento con escleroterapia. Se realizó punción aspirativa de las lesiones obteniendo líquido linfático y, posteriormente, se realizaron infiltraciones intralesionales de doxiciclina, con respuesta parcial al tratamiento.

Comentario

Las malformaciones linfáticas son anomalías del sistema linfático, constituidas por vasos linfáticos anormales, y estructuras quísticas de tamaño y forma variable¹. Existen varias clasificaciones, siendo la más utilizada la que las divide en malformaciones difusas o localizadas y, en función del tamaño de los quistes, en malformaciones macroquísticas, microquísticas o mixtas.

Consideramos que nuestro caso es de difícil clasificación, pero atendiendo al tamaño de la mayoría de los espacios quísticos, que superan los 2 cc, se podría considerar una malformación macroquística localizada.

Las malformaciones linfáticas macroquísticas están presentes al nacimiento hasta en el 50% de los casos, siendo rara su aparición en la edad adulta. Se presentan de forma aislada o menos frecuentemente en el contexto de malformaciones complejas.

Estas lesiones suelen aparecer en el cuello o axilas; ocasionalmente se ha descrito su presencia en el mediastino, el retroperitoneo o la región pelviana, siendo muy infrecuente su aparición en extremidades superiores². Desde el punto de vista clínico se presentan como tumefacciones lobuladas y compresibles, no adheridas a planos profundos.

Las pruebas de imagen que permiten orientar el diagnóstico son la ecografía Doppler y la resonancia magnética. La ecografía Doppler muestra estructuras quísticas multiloculares que no captan Doppler, separadas por septos de espesor variable. La resonancia magnética, que es muy útil para definir los límites de la lesión, demuestra una masa quística multilocular que característicamente presenta hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2³.

La histología muestra lesiones dérmicas o subcutáneas constituidas por espacios vasculares dilatados, cuya luz está delimitada por una hilera de células endoteliales aplanadas que muestran positividad para podoplanina, Lyve-1 y Prox-1.

Desde el punto de vista evolutivo, estas lesiones tienden a mantenerse estables en el tiempo, siendo infrecuente su regresión espontánea. Se pueden complicar con episodios

de inflamación, la aparición de hemorragias intraquísticas, o la compresión de estructuras vecinas⁴, siendo esta última complicación potencialmente grave en lesiones que asientan en el cuello o el mediastino.

El diagnóstico diferencial incluye malformaciones venosas o arterio-venosas, hemangiomas, tumores de partes blandas de origen lipomatoso, fibroso o mesenquimal, entre otros.

Respecto al tratamiento, no existen protocolos establecidos para el abordaje terapéutico de este tipo de lesiones. Se puede utilizar láser, radioterapia o escleroterapia, siendo esta última la mejor opción. Como agentes esclerosantes se han empleado el suero salino hipertónico, lipiodol, bleomicina o la doxiciclina, entre otros, con resultados variables⁵. La cirugía es compleja y suele reservarse como tratamiento complementario a los anteriores.

Reportamos este caso por presentar una clínica y una localización peculiares.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations lymphatiques kystiques. *Ann Dermatol Venerol*. 2006;133:597-601.
2. Pandit SK, Rattan KN, Budhiraja S, Solanki RS. Cystic lymphangioma with special reference to rare sites. *Indian J Pediatr*. 2000;67:339-41.
3. Sermon A, Gruwez JA, Lateur L, de Wever I. The importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of diffuse lymphangioma. *Acta Chir Belg*. 1999;99:230-5.
4. Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: Diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23:178-85.
5. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, Cunningham MJ, Edmonds JL Jr, Hoffer FA, et al. Lymphatic malformations: Review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;142:795-803.

M. Toro-Montecinos*, A. Plana-Pla, L. Barboza-Guadagnini y C. Rodríguez-Caruncho

Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: toromigueli@gmail.com
(M. Toro-Montecinos).