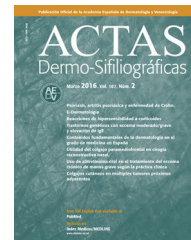




ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Nódulo en la mama tras radioterapia



A Nodule on the Breast after Radiation Therapy

Hallazgos clínicos

Mujer de 61 años que acude por la aparición de una pápula violácea en localización pre-esternal de 2 semanas de evolución (fig. 1A). En la exploración no se observaron adenopatías ni afectación sistémica. La paciente tenía historia clínica de carcinoma ductal de mama in situ diagnosticado en diciembre de 2014, para lo que se sometió a cirugía de mama conservadora más disección de los ganglios linfáticos axilares ipsilaterales. Tanto los márgenes del tumor como los ganglios linfáticos estuvieron libres de enfermedad. Posteriormente recibió un ciclo de radioterapia posquirúrgica y tratamiento con letrozol.

Hallazgos histopatológicos

El examen histológico mostró en la dermis superior una lesión nodular cupuliforme bien circunscrita (fig. 1B). Estaba constituida por una proliferación predominantemente sólida de células epiteloides grandes con citoplasma eosinófilo amplio, núcleos grandes vesiculares y nucléolos prominentes. Algunas de estas células exhibían vacuolas intracitoplasmáticas. Se observaron numerosos canales vasculares intralesionales con eritrocitos y células inflamatorias dispersas, principalmente neutrófilos y eosinófilos (fig. 1C). Las mitosis eran escasas y ninguna atípica. En las áreas perilesionales se evidenciaron espacios vasculares dilatados y fibrosis leve. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD31 en las células epiteloides, así como en las células endoteliales vasculares, CD34 y factor VIII; fue negativo para citoqueratinas 8, 18, 19, CD30, CD68, Melan-A, S100, D2-40, c-MYC, GATA 3 y receptor de estrógenos. La expresión de Ki-67 fue del 10%.

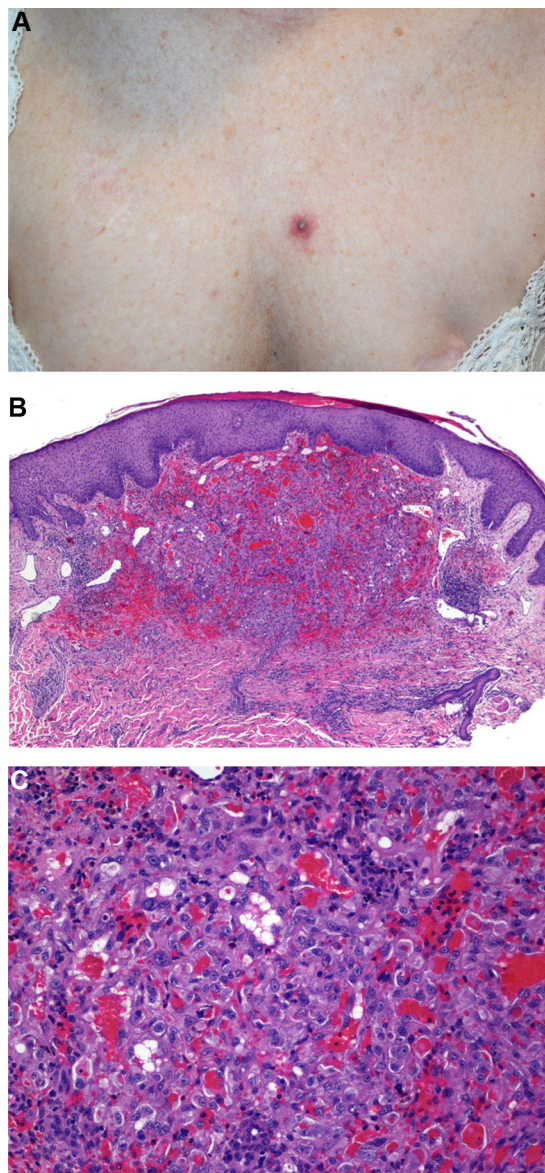


Figura 1 B) Hematoxilina-eosina, $\times 20$. C) Hematoxilina-eosina, $\times 200$.

¿Cuál es su diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.05.023>

0001-7310/© 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Diagnóstico

Nódulo angiomatoso epitelioides cutáneo.

Discusión

El nódulo angiomatoso epitelioides cutáneo (NAEC) es una lesión poco frecuente de naturaleza benigna con características histológicas distintivas. Se caracteriza por una proliferación vascular de crecimiento predominantemente sólido, bien delimitada, localizada en la dermis superficial. Es frecuente encontrar vasos bien definidos salpicando la lesión, que también muestra un cierto grado de infiltración inflamatoria. Se compone de células endoteliales epitelioides grandes con núcleos vesiculosos y nucléolos prominentes¹. El abundante citoplasma suele contener vacuolas intracitoplasmáticas.

Se presenta clínicamente como una pápula o nódulo pequeño, rojizo, de crecimiento rápido, que se suele localizar en la cabeza, cuello, tronco o extremidades de personas adultas. Suele ser una lesión solitaria, si bien se han documentado lesiones múltiples.

El diagnóstico diferencial incluye varias neoplasias vasculares benignas y malignas en las que se pueden observar células epitelioides.

En este caso, y por la historia de la paciente de radioterapia mamaria y la peculiar histología de la lesión, se realizó un diagnóstico diferencial con el angiosarcoma inducido por radioterapia (AIR). El AIR es una complicación poco frecuente que sucede tras la radioterapia para el cáncer de mama con una incidencia del 0,05-0,3% y por lo general tiene muy mal pronóstico². Histológicamente se trata de un tumor maligno que muestra con frecuencia un componente sólido y canales vasculares irregulares. A pesar de tener un comportamiento clínico más agresivo, la variante epitelioides del angiosarcoma comparte algunas características morfológicas con el NAEC. Las claves del diagnóstico son el pleomorfismo celular y el elevado número de mitosis, algunas de ellas atípicas. La tinción inmunohistoquímica positiva para CD31, CD34 y factor VIII confirman la diferenciación endotelial, mientras que la positividad para c-MYC y un índice Ki 67 alto (> 40%), tanto en el componente sólido como en los canales vasculares, son consistentes con los marcadores de malignidad³.

El hemangioendotelio epitelioide (HEE) es un tumor de potencial maligno intermedio compuesto por nidos de células endoteliales epitelioides. El HEE puede presentar una superposición histológica significativa con NAEC; sin embargo, el HEE suele aparecer como un nódulo no vasformativo, compuesto por cordones y hebras de células incluidas en un estroma fibromixioide. Las células suelen exhibir varios grados de pleomorfismo, y son abundantes las figuras mitóticas, incluyendo la presencia de figuras atípicas⁴.

Para algunos autores el NAEC se puede clasificar dentro del grupo de la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE), también conocida como hemangioma epitelioide. Esta se presenta como proliferaciones vasculares sueltas recubiertas por un endotelio grande con características idénticas a las del endotelio del NAEC. Es muy característica la presencia de un infiltrado inflamatorio integrado principalmente por linfocitos y eosinófilos, siendo más notorio en la HALE que en el NAEC⁵.

Otros diagnósticos diferenciales son el melanoma amelanótico, el carcinoma de mama ductal, la histiocitosis de células de Langerhans y las proliferaciones CD-30 positivas.

Para finalizar, el NAEC es un tumor vascular benigno, poco frecuente, del que no se ha descrito, hasta la fecha, ni recurrencia ni metástasis. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores vasculares cutáneos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sangüeza OP, Walsh SN, Sheehan DJ, Orland AF, Llombart B, Requena L. Cutaneous epithelioid angiomatous nodule: A case series and proposed classification. *Am J Dermatopathol*. 2008;30:16–20.
2. Wang XY, Jakowski J, Tawfik OW, Thomas PA, Fan F. Angiosarcoma of the breast: A clinicopathologic analysis of cases from the last 10 years. *Ann Diagn Pathol*. 2009;13:147–50.
3. Ginter PS, Mosquera JM, MacDonald TY, d'Alfonso TM, Rubin MA, Shin SJ. Diagnostic utility of MYC amplification and anti-MYC immunohistochemistry in atypical vascular lesions, primary or radiation-induced mammary angiosarcomas, and primary angiosarcomas of other sites. *Hum Pathol*. 2014;45:709–16.
4. Mentzel T, Beham A, Calonje E, Katenkamp D, Fletcher CD. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:363–74.
5. Guo R, Gavino ACP. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Arch Pathol Lab Med*. 2015;139:683–6.

C. Pindado-Ortega^{a,*}, D. Ortega-Quijano^a
y R. Carrillo-Gijón^b

^a Departamento de Dermatología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Departamento de Dermopatología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cpindadoortega@gmail.com
(C. Pindado-Ortega).