

Vesiculosas lineales y agrupadas en hombro derecho

Vesiculosas linear and grouped in right shoulder

Paola Nanetti-Quispe¹, Emma Escalante-Jibaja¹

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 36 años de edad, natural y procedente de Lima; Niega antecedentes patológicos personales y familiares.

Enfermedad actual

Acude a la consulta de dermatología, debido a que desde la adolescencia presenta una lesión localizada en el hombro y región clavicular derecha, refiere que se llenan de contenido serohemático con el roce o traumas directos. Niega la presencia de otros síntomas.

Examen físico

Presenta lesiones vesiculosas agrupadas, aplanadas, firmes, de bordes precisos, coalesciendo entre sí formando racimos de 4-5cm en el hombro derecho, de trayecto lineal de alrededor 5cm de longitud y de contenido claro (traslúcidas). (Figura 1) Ante la sospecha de un linfangioma circunscrito se utilizó la dermatoscopia para precisar el diagnóstico clínico. (Figura 2)

Exámenes auxiliares

Hemograma, HIV, VDRL, perfil hepático, perfil lipídico, glucosa, urea y creatinina con valores normales. Los estudios de imágenes son negativos, los cuales se realizan para determinar la profundidad. Se le realizó una biopsia para confirmar la sospecha clínica (Figura 3). En la descripción microscópica se muestra numerosos vasos linfáticos dilatados a nivel de la dermis superficial o papilar, con presencia de líquido claro proteináceo (linfa) y eosinofilos en las luces de los vasos.



Figura N° 1. Lesiones clínicas agrupadas. A,B) Hombro derecho. C,D) Región clavicular anterior.

Evolución

Son de evolución crónica

DISCUSIÓN CLÍNICA

Ante la presencia de lesiones vesiculares de contenido serohemático agrupadas en el hombro, se pueden plantear los siguientes diagnósticos clínicos presuntivos.

Herpes zóster

Enfermedad producida por una reactivación del virus latente Varicela Zoster, que afecta a los nervios periféricos

1. Médicos Dermatólogos. Sección Dermatología del Hospital Central de la Fuerza Aérea del Perú, Lima.

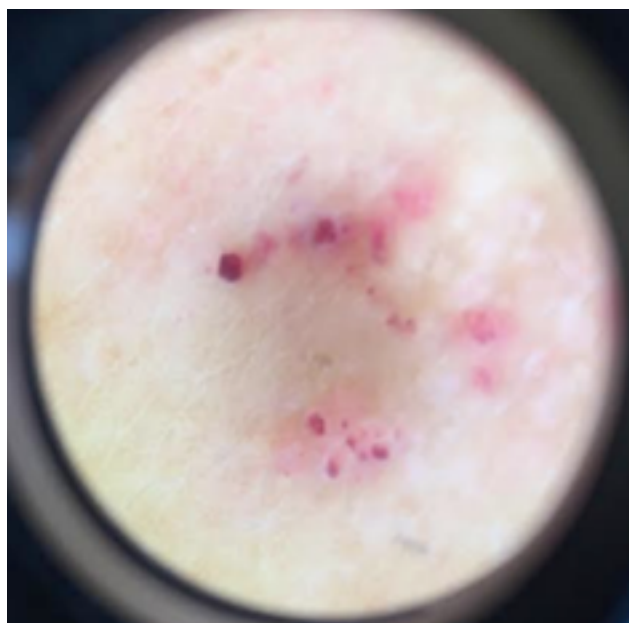


Figura N° 2. Lagunas vasculares.

provocando una neuropatía gangliorradicular y a la piel, donde puede producir pequeñas ampollas dolorosas en forma de anillo agrupadas a lo largo de un dermatoma¹. Los primeros síntomas son inespecíficos e incluyen cefaleas, fotosensibilidad, fiebre y malestar general, que pueden durar uno o varios días. Se siguen los picores, hormigueos y dolor que pueden llegar a ser extremo, todo ello en la zona del nervio afectado, donde aparecerá la erupción cutánea. Este dolor puede presentar múltiples características, como punzante, ardiente, picante, entre otros síntomas; y se suele desarrollar en brotes agudos y exacerbaciones. Además, el paciente muestra sensibilidad e hiperestesia en el dermatoma afectado. Después de 12 a 24 horas comienza la fase de eritema, cutáneo donde las lesiones se inician como manchas eritematosas que pasan a vesículas distribuidas en dermatomas, comúnmente en un patrón que simula un

cinturón y sin pasar la línea media del cuerpo. No suelen afectarse más de tres metámeras. Al tercer día las vesículas se van transformando en ampollas llenas de un fluido seroso, generalmente dolorosas y acompañadas de ansiedad y un cuadro pseudogripal con fiebre, cansancio y dolor generalizado. Estas se secan permaneciendo como costras durante 2 o 3 semanas. Ocasionalmente, el contenido de las vesículas puede ser hemorrágico y estallar en un plazo de 7 a 10 días. Cuando esto ocurre, resuelven con cicatriz e hiperpigmentación. Las ampollas son contagiosas por contacto directo, normalmente en los primeros 7 días, y pueden pasar de una persona a otra. Si el VVZ pasa de una persona con herpes zóster a otra que nunca ha tenido contacto con el virus, el cuadro que le produce es una varicela. El virus no se contagia a través de la respiración, la tos o el contacto causal. Por ello, la enfermedad sólo es contagiosa en fase ampollosa, y no en las fases inicial, cicatricial o postherpética. Existen pruebas de laboratorio disponibles para el diagnóstico de herpes zóster. La prueba más utilizada es aquella que detecta los anticuerpos IgM específicos del VVZ en la sangre. Estos aparecen durante el curso del herpes zóster y la varicela, pero no se encuentran mientras el virus está latente². La histopatología muestra inclusiones eosinofílicas intranucleares en las células epiteliales de las vesículas y las típicas células epiteliales multinucleares. En la epidermis hay espongiosis, vesículas intraepidérmicas y alteración vacuolar y edema en la dermis papilar, extravasación de eritrocitos y linfocitos. Esta descripción clínica e histopatológica no corresponde a nuestro paciente.

Nevo sebáceo verrucoso

Es un hamartoma con hiperplasia benigna y congénita de la epidermis, que sigue las líneas de Blaschko, y se caracteriza por lesiones verrucosas de color café (marrón) oscuro, circunscritas o sistematizadas. Afecta a ambos sexos, es congénito y se estabiliza durante la adolescencia.

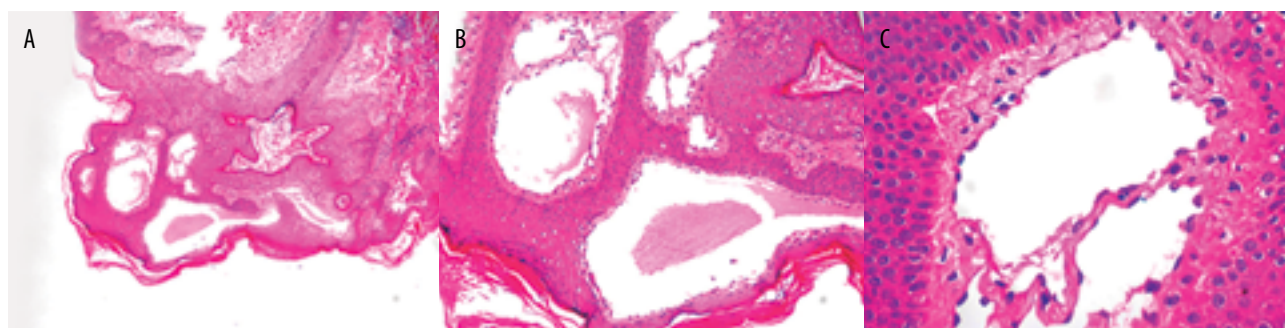


Figura N° 3. A), B) y C) Vasos linfáticos de la dermis papilar dilatados con líquido.

Se presenta en 1 de cada 1000 nacimientos. Es congénito o aparece durante el primer año de vida, rara vez se presenta después de los 14 años de edad y se piensa que era subclínico. Se trata de una dermatosis que puede afectar cualquier parte de la superficie cutánea; se caracteriza por una neoformación verrugosa de uno a varios centímetros de diámetro, bien delimitada, de color café oscuro, que por lo general sigue las líneas de Blaschko; en ocasiones afecta las uñas. La evolución puede ser estacionaria o incrementarse con el desarrollo, con acetuación del aspecto verrugoso. La transformación maligna es muy rara³. Desde el punto de vista histopatológico se observa la epidermis hiperqueratótica y papilomatosa. La dermis superficial muestra cierto grado de proliferación de tejido fibrovascular con folículos pilosos atróficos, formando filamentos cortos y estrechos de células basales. Antes de la pubertad las glándulas sebáceas se encuentran unidas al folículo piloso atrófico, haciéndose muy hipertróficas en la pubertad, constituyéndose el principal componente del nevo sebáceo. Hay una importante proliferación de glándulas sudoríparas ecricinas y apocricinas. Esta descripción no corresponde a nuestro caso clínico descrito.

Linfangiectasias adquiridas

Son dilataciones de los vasos 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. Las lesiones cutáneas se resuelven progresivamente en varias semanas sin ningún tratamiento.⁴

Angioqueratoma

Se definen como pápulas de coloración rosada de pequeño tamaño, de unos 1-3 mm de diámetro, que evolucionan de forma característica hacia un color más oscuro y una superficie verrucosa. Como su propio nombre indica, están constituidos por dilataciones capilares ectásicas localizadas en la dermis papilar, de finas paredes y con acumulaciones de eritrocitos en su interior; además, presentan una epidermis acantósica e hiperqueratósica que las recubre en la superficie. Los vasos a menudo se encuentran rodeados por un collarite epidérmico, que puede provocar la impresión de que existen vasos o trombos intraepiteliales.

Las lesiones suelen ser asintomáticas, aunque hasta un 14% de los pacientes pueden quejarse de prurito o dolor moderados, así como de un sangrado intermitente motivado por una irritación o traumatismo previo en la zona. Puede aumentar de tamaño bruscamente, oscurecerse y sangrar, por lo que es frecuente que se confunda con otras lesiones de naturaleza maligna⁵. La clínica y la histopatología descartan ésta posibilidad diagnóstica.

Linfangioma

El linfangioma es una proliferación benigna de vasos linfáticos, por lo general existentes al momento del nacimiento o en los primeros años de vida.

Se clasifica en tres tipos dependiendo del tipo de dilatación de los vasos linfáticos:

El *linfangioma circunscrito*, capilar o simple es el tipo más común y clínicamente se distingue por una colección localizada de numerosas vesículas llenas de líquido claro o sanguinolento, generalmente asintomáticas. Las lesiones son frecuentes en niños, pero pueden surgir a cualquier edad, y se localizan en cualquier sitio de la piel, en especial en la porción proximal de las extremidades, la cintura pélvica y escapular, ocasionalmente pueden verse lesiones solitarias.⁶

El *linfangioma cavernoso* surge al momento del nacimiento o aparece durante la infancia y no tiene predilección por uno u otro sexo. Es una masa grande, cauchosa, mal definida, que se origina principalmente en la cabeza, en el cuello (particularmente en la lengua) y en las extremidades. Después de la escisión casi siempre hay tendencia a la recurrencia local.

El *linfangioma quístico o higroma quístico*, presenta canales muy dilatados. Ocurre generalmente en el cuello, pero puede afectar axilas, ingles, fosa poplíteica, mediastino y retroperitoneo. Sin embargo, es raro que un quiste se componga de un solo tipo.

Representan el 4% de todos los tumores vasculares y menos del 6% de los tumores benignos de la infancia, sin que exista predominio de sexo. Alrededor del 80% de los casos se manifiestan antes del nacimiento, al nacer, en los primeros meses de vida o antes de los 2 años de edad. Tienden a aumentar de tamaño después del nacimiento y pueden invadir estructuras dentro del mediastino o los troncos nerviosos de la axila.⁷

Haciendo la correlación clínico patológica se concluye que el cuadro clínico descrito corresponde a un linfangioma circunscrito superficial tipo zosteriforme.

LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO SUPERFICIAL TIPO ZOSTERIFORME

COMENTARIO

Los *linfangiomas*⁸ son quistes o tumores benignos muy infrecuentes que nacen del sistema linfático de la piel del cuello, axila, mediastino y retroperitoneo. Se conocen como malformaciones linfáticas, sin riesgo de transformación maligna, que se componen de canales linfáticos irregulares con deformidades y aumentados de tamaño.

En 1976, *Whimster* describe que el proceso patológico de base es la colección de cisternas linfáticas en el plano subcutáneo profundo. Estas cisternas se separan de la red normal de vasos linfáticos, pero se comunican con las vesículas linfáticas superficiales a través de canales linfáticos, verticales, dilatados. Se postuló que las cisternas pudieran derivarse de un saco linfático durante su desarrollo embrionario.

Suelen manifestarse desde el nacimiento o en los primeros años de vida, aunque se han mencionado presentaciones tardías en la vida adulta. No existe predilección por género. Se localizan en cualquier sitio corporal, en especial en cabeza, cuello y miembros superiores.

En 1877, *Warner* los clasificó como simple, cavernosos y quísticos. El término linfangioma circunscrito lo añadió *Malcom* en 1889. Años más tarde, *Allen* proporciona dos categorías linfangiectasias (no congénitas) y linfangiomas simples (generalmente congénitos). Haciendo un consenso, una clasificación podría ser según el *cuadro 1*.

Clínicamente se trata de lesiones asintomáticas, de aspecto vesiculoso, firmes, translúcidas, claras o hemorrágicas, de superficie lisa. La evolución es lenta y progresiva, se puede presentar sangrado espontáneo. Pueden presentarse como complicaciones: ulceración, sangrado y más frecuentemente salida de líquido claro (linfa), celulitis recurrente.

Dentro de los diagnósticos diferenciales están: linfangiectasias adquiridas, herpes simple, angioqueratoma, molusco contagioso.

El diagnóstico es clínico, el cuál va apoyado en estudios⁹ como radiografía simple, ultrasonido, ecografía doppler, tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear. Estos exámenes son de amplia utilidad cuando se sospecha afectación de órganos internos y es confirmado con un estudio de anatomía patológica.

Histológicamente se ve que los linfangiomas contienen fluido (linfa) dentro de los espacios linfáticos y pueden tener un número variable de linfocitos estromales. El linfangioma circunscrito tiene canales dilatados que ocupan la dermis superficial. La epidermis que los cubre a menudo está elevada, a veces es delgada y otras acantósica. Por lo general, presentan espacios cavernosos tapizados con células endoteliales y agregados linfoides. Desde el punto de vista histológico son benignos. Según la clasificación detallada, el circunscrito está compuesto de finas paredes capilares, el cavernoso está compuesto de espacios linfáticos dilatados, y el quístico está compuesto de quistes delimitados por una capa de endotelio de varios tamaños.¹⁰

Dado que resultan bastante benignos, la mejor opción es la abstención terapéutica. Si se extirpan quirúrgicamente, los linfangiomas circunscritos tienen una alta tasa de recurrencia después de la escisión.

CONCLUSIÓN

Los linfangiomas son malformaciones congénitas de los vasos linfáticos superficiales, poco frecuentes, que distintos autores consideran de carácter neoplásico, hamartomatoso o de displasia congénita. Pueden afectar piel o mucosas, así como tejidos subcutáneos o submucosos, de cualquier localización del organismo. Pueden ser circunscritos, cavernoso o quístico. Son más frecuentes en el primer año de vida, y están localizados preferentemente en cabeza y cuello. El linfangioma circunscrito se caracteriza por grupos de vesículas, debido a un estado dilatado y quístico de los vasos linfáticos. Se ha observado cierta semejanza con los huevos de rana. Las lesiones suelen ser de un color amarillo claro, pero ocasionalmente son rojizas o purpúricas debido a la mezcla de pequeños vasos sanguíneos. Cuando se punzan exudan un líquido claro incoloro. Las complicaciones que producen se deben al tamaño que pueden llegar alcanzar y a la localización. El conocimiento de esta entidad permite un diagnóstico más preciso, aun cuando se trata de una patología poco frecuente, ya que es importante tenerla en cuenta para evitar errores diagnósticos.

Cuadro 1. Linfangiomas

Congénitos	Simple o Circunscrito Cavernoso Quístico	Localización o superficial Clásico Difuso Mixto Higroma
No congénitos		

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sociedad española de medicina interna: Herpes Zoster. Fesemi.org
2. Franco E, Gabutti G, Bonanni P, et al.: Herpes Zoster and its prevention in Italy, Scientific consensus statement. Ig Sanita Pubbl. 2014; 70:111-27.
3. Roberto Arenas. Dermatología Atlas Diagnóstico y tratamiento. Sexta Edición. Capítulo 124: Nevo verrugoso epidérmico.
4. Valdés F, Peteiro C, Toribio J. Linfangiectasias adquiridas Actas Dermosifiliográficas pag. 347
5. Valdivieso-Ramos M, Mauleón C., Chavarría E, De La Cueva P, Balbín E, Hernanz J M. Angioqueratoma solitario. Acta Esp 2009, 67(8): 384-385
6. Stal S, Hamilton S, Spira M. Hemangiomas, lymphangiomas and vascular malformation of the head and neck. 1996;19:769-796
7. Schwartz, Robert A; Fernandez, Geover. Lymphangioma. Disponible en: emedicine.medscape.com/article/1086806-overview. Actualización: Jun 24, 2010
8. Alonso, Juan et al. Linfangioma cervical quístico del adulto: Caso clínico y revisión de la bibliografía. Med oral patol. Oral cir. Bucal. 2005, vol 10, n.4
9. Arpaia N, Cassano N, Vena GA. Dermoscopic features of cutaneous lymphangioma circumscriptum. Dermatol Surg. Jun 2006, 32(6): 852-4.
10. Elder, David et al. Lever's Histopathology of the skin. Eight edition, 1997 Lippincott-Raven. Pp: 922-23.

Correspondencia: Dra. Emma Escalante Jibaja
E-mail: escalantejibajaemma@gmail.com

Recibido: 26-02-2019
Aceptado: 29-03-2019



VISITA NUESTRA REVISTA

DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

www.dermatologiaperuana.pe

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA