

Caso aislado

Hemangioma hemosiderótico en diana

A.J. Márquez Moreno, J. Rubio Garrido, B. Cabra Luna, J. Casals Sánchez,
F. Fernández Meléndez* y A. Matilla Vicente

*Servicios de Anatomía Patológica y*Dermatología del Hospital Clínico de Málaga.*

SUMMARY

A case of targetoid hemosiderotic hemangioma on the leg of a 27-year-old man is presented. This unusual entity was first described by Santa Cruz and Aronberg in 1988. Histologically it is a noncircumscribed vascular proliferation with a peculiar bifasic growth pattern. The endothelial cells are weakly positive for factor VIII. It is important to distinguish these vascular lesions from Kaposi's sarcoma, epithelioid hemangioma and progressive lymphangioma. Rev Esp Patol 1997; 30(4): 338-342.

Key words: Targetoid hemosiderotic hemangioma - Kaposi's sarcoma

RESUMEN

Presentamos un caso de hemangioma hemosiderótico en diana localizado en la pierna de un paciente varón de 27 años de edad. El hemangioma hemosiderótico en diana es una rara entidad que fue descrita por Santa Cruz y Aronberg en el año 1988. Histológicamente, consiste en una proliferación vascular mal definida, con un característico patrón bifásico que es importante distinguir de otras lesiones como el hemangioma epitelioides, el linfangioma progresivo y, principalmente, el sarcoma de Kaposi. Inmunohistoquímicamente, las células de tapizamiento son positivas para marcadores endoteliales como el factor VIII. Rev Esp Patol 1997; 30(4): 338-342.

Palabras clave: Hemangioma hemosiderótico en diana - Sarcoma de Kaposi

INTRODUCCIÓN

El hemangioma hemosiderótico en diana es una neoforación vascular, benigna y adquirida, que fue descrita por Santa Cruz y Aronberg en 1988 (1). Hasta la fecha sólo alrededor de 15 casos se han recogido en la literatura consultada, aunque se cree que el número real de casos existente es mucho mayor.

Su nombre hace referencia a una morfología clínica muy característica denominada "en diana". Sin embargo, es en el plano histológico donde se plantea la diferenciación con otras entidades, motivado en parte porque las características microscópicas de esta lesión varían según el momento de su evolución. Ello obliga a realizar un amplio diagnóstico diferencial, principalmente y dada la trascendencia clínica, con el sarcoma de

Kaposi, un tumor vascular maligno cuya frecuencia se ha visto incrementada a raíz de la aparición del síndrome de inmunodeficiencia adquirida, siendo fundamental la correlación clinicopatológica para el correcto diagnóstico de la entidad (2).

CASO CLÍNICO

Un paciente varón, de 27 años de edad, sin antecedentes personales de interés ni prácticas de riesgo para la infección por VIH, consultó por presentar una lesión tumoral en la cara posterior de la pantorrilla izquierda, de 5 años de evolución. En la exploración se apreció una lesión papulosa, de coloración violácea, de aproximadamente 1,5 cm de diámetro, rodeada por un halo amarillento de aspecto contusivo. No existía antecedente traumático conocido y la serología para VIH fue negativa. Se realizó exéresis tumoral.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Macroscópicamente, el material remitido consistía en una elipse cutánea de 3,4 cm de diámetro mayor, centrada por una lesión con la morfología ya descrita anteriormente. El material fue fijado en formol e incluido en parafina de la forma habitual.

El estudio histológico puso de manifiesto la existencia de una proliferación dérmica, mal circunscrita y con dos áreas diferenciadas. La porción superior, en la dermis papilar, estaba constituida por luces vasculares dilatadas, tapizadas por una capa de células endoteliales de aspecto epiteliode, con citoplasmas amplios que, a veces, formaban proyecciones papiliformes endoluminales (Fig. 1). En la dermis media y profunda las luces vasculares se tornaban anguladas y parecían disecar los haces de colágeno (Fig. 2). Las células endoteliales se iban aplanando conforme la tumoración se hacía más profunda. Un moderado infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y hematíes extravasados acompañaban a la proliferación vascular. El término hemosiderótico se debe a la gran cantidad de macrófagos cargados con pigmento hemosiderínico (Fig. 3), granular y dorado, que muestran una gran afinidad para las tinciones de hierro, como la de Perls. Las técnicas para la demostración de microorganismos (PAS y Warthin-Starry) fueron negati-



Figura 1. Dilataciones vasculares superficiales, con endotelio prominente y proyecciones papiliformes (original, hematoxilina-eosina $\times 200$).

vas, mientras que las células de tapizamiento mostraron positividad para el factor VIII, confirmando así su origen endotelial.

COMENTARIO

Los casos recogidos de hemangioma hemosiderótico en diana muestran un predominio en varones y la edad de presentación oscila entre los 6 y 55 años, con un pico de incidencia en torno a los 29 (3). Su localización es variable, originándose más frecuentemente en los miembros superiores y en el tronco, siendo poco habitual en los inferiores (como en nuestro caso).

La etiopatogenia del tumor se desconoce, existiendo distintas hipótesis sobre su origen. La postura más aceptada es la que sugiere que se trata de cambios de naturaleza reactiva sobre una lesión vascular. Según esta



Figura 2. Vasos angulados disecando los haces de colágeno (original, hematoxilina-eosina $\times 200$).



Figura 3. Endotelios prominentes y depósitos de hemosiderina (original, hematoxilina-eosina $\times 400$).

teoría, el hemangioma hemosiderótico en diana es una lesión angiomasica traumatizada, trombosada y recanalizada, con la consiguiente hiperplasia endotelial (4) que produciría proyecciones papiliformes endoluminales, tal y como puede observarse en las dilataciones varicosas de los nódulos hemorroidales. Sin embargo, algunos pacientes, como el nuestro, no refieren traumatismos previos (5). Existe una presentación clínica similar en angiomas del tipo de los puntos rubíes en pacientes con amiloidosis, en el eritema multiforme y también tras picaduras de garrapata (6).

Histogenéticamente, el aspecto epiteloide de las células endoteliales sugiere un origen vascular, mientras que los vasos profundos, más angulados, recuerdan a las estructuras linfáticas, aunque según Santa Cruz y Aronberg (1) es posible que en la tumoración exista una diferenciación dual.

El cuadro clínico consiste en una pequeña pápula central de coloración violácea, rodeada por sucesivos

halos claros y equimóticos que se expanden periféricamente, lo que se asemeja a los hematomas y se correlaciona con las dos fases evolutivas de la lesión.

En cuanto al diagnóstico diferencial, la mayoría de los autores consultados coinciden en considerar, al menos, cuatro entidades: el angioqueratoma, el linfangioma progresivo, el hemangioma epiteloide y el sarcoma de Kaposi (7). El principal diagnóstico diferencial se debe realizar con esta última neoplasia, especialmente en su fase de parche (8). Existen datos como el patrón bifásico, el aspecto epiteloide de las células endoteliales, las proyecciones papilares, los depósitos de hemosiderina, la ausencia de apoptosis endotelial y de glóbulos hialinos, así como la presencia clínica de una lesión solitaria, que favorecen el diagnóstico de hemangioma hemosiderótico en diana.

Clínicamente, las lesiones observadas en el sarcoma de Kaposi suelen ser numerosas y no presentan el típico aspecto en diana. Las características epidemiológicas

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de hemangioma hemosiderótico en diana y sarcoma de Kaposi.

	Hemangioma hemosiderótico en diana	Sarcoma de Kaposi
Aspectos clínicos		
Nº de lesiones	Única	Múltiples
Morfología	Típica, "en diana"	Variable, no "en diana"
Aspectos epidemiológicos		
Prácticas de riesgo para VIH	-	+
Serología para VIH	-	+
Aspectos histológicos		
1. Patrón bifásico	Sí, excepto lesiones antiguas	Muy raramente
2. Hiperplasia papilar	+	-
3. Endotelio prominente	+	-
4. Depósitos de hemosiderina	+/+	+/-
5. Glóbulos hialinos	Muy raros	+
6. Apoptosis endotelial	-	+

(prácticas de riesgo) y la serología para VIH también son fundamentales para establecer el diagnóstico correcto (9-11). En la Tabla 1 se recogen los principales criterios diferenciales entre estas dos entidades, aunque hay que señalar que prácticamente todas las características del hemangioma hemosiderótico en diana pueden estar presentes en el sarcoma de Kaposi precoz (fase de parche) (1), con mayor o menor frecuencia, y que ninguno de estos criterios es estrictamente característico ni definitivo.

El componente tumoral superficial con células epiteloides puede recordar a la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (12, 13); no obstante, en esta entidad las proyecciones papilares son raras.

Los vasos angulados del componente profundo y de las lesiones antiguas plantean la diferenciación con el linfangioma progresivo (14), pero este último carece del patrón bifásico y de los extensos depósitos de hemosiderina. Además, clínicamente, las lesiones del linfangioma progresivo suelen presentar un tamaño mayor que las del hemangioma hemosiderótico en diana.

El aspecto de disección del colágeno, la concentración angiomatosa en torno a los ovillos ecinos, así como la abundante cantidad de hemosiderina, son factores clave en el diagnóstico diferencial con el angioma microvenular (2).

En los cuadros secundarios a picaduras de garrapatas (15) suelen existir síntomas generalizados, y las tinciones como la de Warthin-Starry pueden poner de manifiesto la presencia de espiroquetas.

En conclusión, el conocimiento de las características clínicas e histológicas de este tumor es fundamental para poder establecer un correcto diagnóstico, diferenciando así una neoplasia benigna de un tumor maligno como el sarcoma de Kaposi.

BIBLIOGRAFÍA

1. Santa Cruz DJ, Aronberg J. *Targetoid hemosiderotic hemangioma*. J Am Acad Dermatol 1988; 19: 550-558.
2. De la Torre C, Losada A, Ocampo C, Cruces MJ. *Un nuevo caso de hemangioma hemosiderótico en diana*. Actas Dermatosifilográficas 1994; 85(4): 225-227.
3. Rapini R, Golitz L. *Targetoid hemosiderotic hemangioma*. J Cutan Pathol 1990; 17: 233-235.
4. Clearkin KP, Enzinger FM. *Intravascular papillary endothelial hyperplasia*. Arch Pathol Lab Med 1976; 100: 441-444.
5. Fariñas MC, Nelson F, Piqué E. *Hemangioma hemosiderótico en diana: Un nuevo caso y revisión de la literatura*. Actas Dermatosifilográficas 1995; 86: 383-387.
6. Jones Caballero M, López Elzaurdia C, García Díez A, Fraga Fernández J. *Hemangioma hemosiderótico en diana*. Actas Dermatosifilográficas 1993; 84: 419-421.
7. Vion B, Frenk E. *Targetoid hemosiderotic hemangioma*. Dermatology 1992; 184: 300-302.
8. Blumenfeld W, Egbert BM, Sagebiel RW. *Differential diagnosis of Kaposi's sarcoma*. Arch Pathol Lab Med 1985; 109: 123-127.
9. Wilson Jones E. *Malignant vascular tumours*. Clin Exp Dermatol 1976; 1: 287-312.
10. Egbert BM. *Histologic features of AIDS. Related Kaposi's sarcoma and its clinical and histopathologic mimics*. Sem Dermatol 1986; 5: 308-315.
11. Ackerman AB. *Subtle clues to diagnosis by conventional microscopy. The patch stage of Kaposi's sarcoma*. Am J Dermatopathol 1979; 1: 165-172.

12. Wilson Jones E, Winkelman RK, Zachary CB, Reda AM. *Benign lymphangioendothelioma*. J Am Acad Dermatol 1990; 23: 229-235.
13. Castro C, Winkelman RK. *Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia in the skin*. Cancer 1974; 34: 1696-1705.
14. Watanabe M, Kishiyama K, Ohkawara A. *Acquired progressive lymphangioma*. J Am Acad Dermatol 1983; 8: 663.
15. Ronnen M, Kahana M, Schewach-Millet M. *Ornithodoros infection preceding Borrelia infection*. Acta Dermatol 1984; 120: 1520.