

CASOS CLÍNICOS

# Malformación linfovascular hemosiderótica superficial oral

## Oral superficial hemosiderotic linfovascular malformation

María F. Belocopitow<sup>1</sup>, Andrea Soto<sup>2</sup>, Jorge A. Chuchurru<sup>3</sup>, Graciela Sánchez<sup>4</sup> y Gladys Merola<sup>5</sup>

### RESUMEN

La malformación linfovascular hemosiderótica superficial, o hemanjioma en tachuela, es una anomalía vascular infrecuente. A pesar de su naturaleza benigna, requiere un diagnóstico adecuado ya que comparte características clínicas e histopatológicas con neoplasias vasculares, algunas de ellas malignas. Exhibe una morfología histopatológica característica, con células que tienen un aspecto de tachuela. Suele situarse en la piel del tronco o de las extremidades; su ubicación en la

cavidad bucal es excepcional. Se presenta el caso de un paciente con una malformación linfovascular hemosiderótica superficial oral localizada en el paladar.

**Palabras clave:** malformaciones vasculares, cavidad bucal, estomatología, hemanjioma.

Dermatol. Argent. 2022; 28(3): 125-128

### ABSTRACT

*The superficial hemosiderotic linfovascular malformation, or hobnail "hemangioma", is an infrequent, vascular anomaly. Despite its benign nature, it requires careful diagnosis since it shares clinical and histopathological characteristics with vascular neoplasms, some of which are malignant. It exhibits a characteristic histopathological morphology, displaying cells with a "hobnail" appearance. It is generally found on the*

*skin of the trunk and extremities, rendering its location in the oral cavity extremely rare. We present the case of a patient with an oral superficial hemosiderotic linfovascular malformation of the palate.*

**Key words:** vascular malformations, oral cavity, stomatology, hemangioma.

Dermatol. Argent. 2022; 28(3): 125-128

<sup>1</sup> Médica Residente de Tercer Año de Dermatología y de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires, Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez

<sup>2</sup> Médica de Planta, Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez

<sup>3</sup> Exestomatólogo, Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez

<sup>4</sup> Exmédica de Planta, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Agudos Dr. Abel Zubizarreta

<sup>5</sup> Jefa de División, Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez  
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: María Florencia Belocopitow

E-mail: florbelocopitow@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 17/2/22

Fecha de trabajo aceptado: 30/8/22

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Varón de 69 años, con antecedente personal de carcinoma espinocelular en la región infraclavicular izquierda tratado quirúrgicamente. Acudió al consultorio de Estomatología del Servicio de Dermatología por

una lesión palatina de 5 años de evolución. Negaba antecedentes traumáticos en la zona.

En el examen físico dermatológico se observó una lesión tumoral, eritematosa, de consistencia elástica,

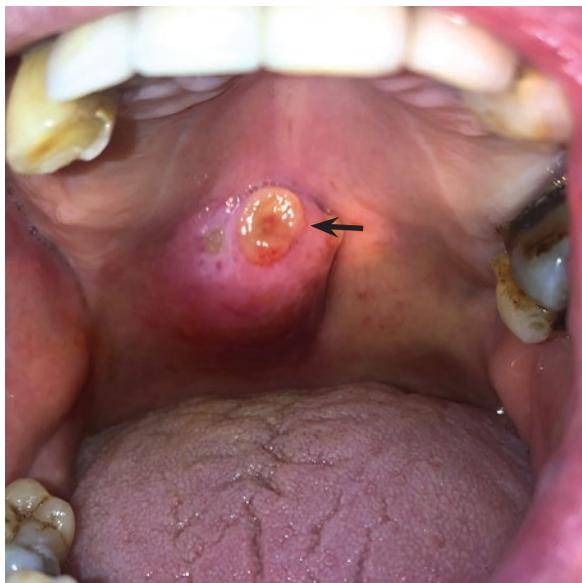
de 2 cm, no pediculada, asintomática, localizada en el paladar blando (Foto 1).

Ante esta lesión, se planteó como diagnóstico presuntivo el adenoma pleomorfo y, como diferenciales, otros tumores de las partes blandas, incluidos fibroma, granuloma piógeno y sarcoma de Kaposi. Se solicitó un análisis de laboratorio completo, con serología para VIH para descartar inmunosupresión, cuyos resultados fueron normales. Para arribar al diagnóstico de certeza, se realizó una toma de biopsia con sacabocados (*punch*) de la lesión para su estudio histopatológico. Los cortes histológicos con bajo aumento mostraron un epitelio escamoso estratificado hiperplásico en la mucosa oral, y lámina propia con vasos sanguíneos dilatados de paredes delgadas e infiltrado inflamatorio mixto moderado. A mayor aumento, en la lámina propia superficial se visualizaron vasos sanguíneos dilatados de paredes

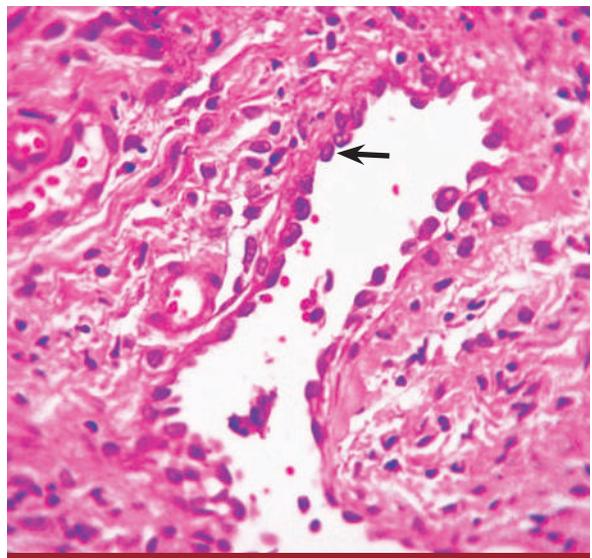
delgadas, revestidos por células endoteliales con escaso citoplasma y núcleos redondeados y prominentes que protruían hacia la luz, con una apariencia de tachuela o *hobnail* (Foto 2). Además, hacia la profundidad de la lesión se observaron vasos con forma de hendidura (Foto 3). Se solicitó el estudio inmunohistoquímico de la lesión, que resultó fuertemente positivo para CD31 (Foto 4) y negativo para CD34.

Con los datos de la clínica, la histopatología y la inmunohistoquímica, se arribó al diagnóstico de malformación linfovascular hemosiderótica superficial con localización oral.

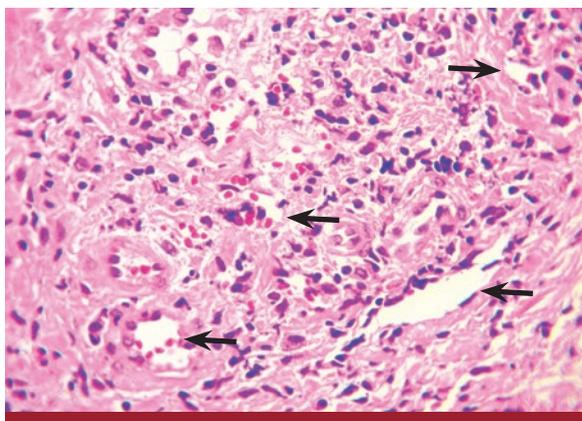
Por tratarse de una entidad benigna y en este caso asintomática, se indicó el seguimiento periódico del paciente por el consultorio de Estomatología. En los controles posteriores no se observaron cambios en la lesión.



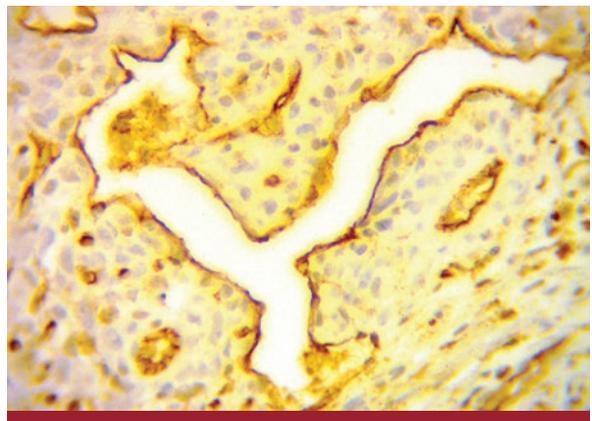
**FOTO 1:** Aspecto clínico: lesión tumoral, de coloración rojizo-rosada y consistencia elástica, no pediculada, en el paladar blando. Se visualiza el área de la toma de biopsia (flecha).



**FOTO 2:** Vasos sanguíneos dilatados de paredes delgadas, revestidos por células endoteliales con escaso citoplasma y núcleos redondeados y prominentes que protruyen hacia la luz, con apariencia de tachuela (flecha), en la parte superior de la lámina propia (HyE, 400X).



**FOTO 3:** Vasos con forma de hendidura (flechas) e infiltrado inflamatorio mixto en la profundidad de la lámina propia (HyE, 400X).



**FOTO 4:** Estudio inmunohistoquímico: inmunotinción para CD31 positiva en células endoteliales.

## COMENTARIOS

Las anomalías vasculares se dividen en lesiones tumorales y malformaciones vasculares, según la clasificación de la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) de 2018. La malformación linfovascular hemosiderótica superficial se incluye en el grupo de “otros tumores vasculares benignos” por su baja frecuencia<sup>1</sup>. Recientemente, a raíz de los estudios inmunohistoquímicos, se ha identificado su origen linfático, por lo que se ha propuesto reclasificarla como una malformación vascular linfática<sup>2</sup>.

Se describió por primera vez en 1988 con el nombre de hemangioma hemosiderótico en diana o “targetoide”, aludiendo a su morfología clínica cutánea y, en 1999, se lo denominó hemangioma en tachuela o *hobnail* por su histología característica<sup>2</sup>. Actualmente, se la designa como malformación linfovascular hemosiderótica superficial, ya que su clínica es inconsistente y su histología, inespecífica<sup>2,3</sup>. Desde su primera descripción, se han publicado un centenar de casos, todos de naturaleza y evolución benignas<sup>4</sup>.

Es una lesión adquirida, observada con frecuencia en los adultos jóvenes o de mediana edad, pero puede aparecer en cualquier momento de la vida, con una preponderancia leve en el sexo masculino<sup>4</sup>.

Si bien su patogenia se desconoce, uno de los factores etiológicos aceptados es el trauma. Se propone que, a raíz de este, se desarrollan microderivaciones entre vasos linfáticos y sanguíneos, los cuales aumentan la presión intracapilar, llevan a la extravasación de eritrocitos a los vasos linfáticos de la lesión y generan dilataciones aneurismáticas. Además, la obstrucción de los vasos eferentes ocasiona inflamación, fibrosis y depósitos de hemosiderina<sup>5</sup>. Otro mecanismo etiológico propuesto es el hormonal. Los aumentos y variaciones en los niveles de estrógeno durante el embarazo y el ciclo menstrual se han vinculado a cambios cíclicos en la morfología de esta afección<sup>5</sup>.

Esta entidad se localiza casi siempre en la piel del tronco o de las extremidades y, menos a menudo, en la cabeza y el cuello<sup>4</sup>. Su aparición en la cavidad bucal es excepcional. Se han publicado menos de una decena de casos en esta localización<sup>6</sup>. Su clínica es variable. Cuando afecta la piel, puede presentarse como una lesión papulosa o nodular pequeña, eritematosa o violácea. En ocasiones, se encuentra rodeada por un halo pálido y otro externo hiperpigmentado debido al depósito de hemosiderina, y conforma una lesión en diana o “targetoide”<sup>3</sup> que puede crecer en tamaño o, incluso, desaparecer. Por lo general, es asintomática, solitaria y adquirida. Sin embargo, se han comunicado casos atípicos con lesiones múltiples y un caso congé-

nito<sup>7</sup>. En la mucosa se observa como una lesión nodular eritematoviolácea<sup>6</sup>.

En los últimos años se han comenzado a detallar los hallazgos dermatoscópicos de esta malformación. El patrón más característico está constituido por lagunas rojas u oscuras centrales, rodeadas por un área circular periférica rojo-violácea homogénea o un retículo pigmentado fino periférico<sup>8</sup>.

Los hallazgos histopatológicos cambian con el tiempo de evolución de la lesión. Las tempranas se presentan como una proliferación vascular generalmente confinada a la dermis o a la lámina propia, con un patrón de crecimiento bifásico, constituida por vasos con forma de hendidura que disecan los haces de colágeno en la profundidad y, en la superficie, vasos dilatados y de paredes finas recubiertos por células endoteliales prominentes con la morfología característica de “tachuela”. Estas células de escaso citoplasma, núcleos grandes e hipercromáticos y nucléolos pequeños protruyen hacia la luz endotelial y no presentan atipia citológica ni aumento de la actividad mitótica<sup>9</sup>. En la luz vascular se pueden visualizar trombos y proyecciones papilares de la proliferación. Se encuentran, además de un infiltrado mononuclear intersticial, hematíes extravasados, edema y hemosiderina dérmica. Las lesiones tardías están constituidas por espacios vasculares de paredes finas y colapsados que se anastomosan, áreas de fibrosis y depósitos de hemosiderina significativos<sup>2</sup>.

El hemangioendotelioma retiforme, el angioendotelioma papilar endovascular (tumor de Dabska), las pápulas linfangiomatosas benignas y el hemangioma elastótico adquirido son otras lesiones vasculares que pueden presentar células endoteliales “en tachuela,” pero difieren clínicamente de esta entidad<sup>2,10</sup>. Este último es una neoplasia vascular adquirida que aparece sobre la piel fotodañada y se distingue de la malformación linfovascular hemosiderótica superficial, ya que muestra una distribución en banda, solo se localiza en la dermis superficial y respeta la zona subepidérmica. No presenta hemosiderina y contiene material elastótico<sup>10</sup>.

En el estudio inmunohistoquímico se distingue por su fuerte positividad con CD31 y marcación variable con el receptor 3 del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGFR-3), el antígeno relacionado con el factor VII (vWF), D2-40 y CD34<sup>9</sup>. Además, se observó negatividad para WT-1, característica de las malformaciones linfáticas y no de las lesiones tumorales, y para HHV-8, importante en el diagnóstico diferencial con el sarcoma de Kaposi<sup>2</sup>.

Si bien es un tumor benigno, requiere un diagnóstico cuidadoso, ya que comparte características clínicas e histopatológicas con otras neoplasias vasculares be-

nignas y malignas como el sarcoma de Kaposi, los angiosarcomas bien diferenciados, diversas variantes de hemangioendotelioma e, incluso, con el melanoma<sup>5</sup>, los cuales difieren en su abordaje terapéutico.

Respecto de su manejo, estas lesiones no requieren

tratamiento y se extirpan solo por razones de diagnóstico o estéticas, ya que no invaden localmente ni se diseminan. La escisión quirúrgica de la lesión es el tratamiento de primera línea<sup>6,8</sup>. Otra terapéutica utilizada es la ablación con láser<sup>6</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. International Society for the Study of Vascular Anomalies [internet]. *ISSVA Classification of Vascular Anomalies*. 2018. Disponible en: <https://www.issva.org/classification>. [Consultado mayo 2021]
2. Trindade F, Kutzner H, Tellechea O, Requena L, et al. Hobnail hemangioma reclassified as superficial lymphatic malformation: A study of 52 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66:112-115.
3. Joyce JC, Keith PJ, Szabo S, Holland KE. Superficial hemosiderotic lymphovascular malformation (hobnail hemangioma): a report of six cases. *Pediatr Dermatol*. 2014;31:281-285.
4. Mentzel T, Partanen TA, Kutzner H. Hobnail hemangioma ("targetoid hemosiderotic hemangioma"): clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 62 cases. *J Cutan Pathol*. 1999;26:279-286.
5. Hejnold M, Dyduch G, Mojsa I, Okoń K. Hobnail hemangioma. *Pol J Pathol*. 2012;63:138-141.
6. Alhassani M, Santhanam V, Basyuni S. Oral superficial haemosiderotic lymphovascular malformation: a rare presentation. *BMJ Case Rep*. 2018;2018:bcr2017223043.
7. Yoon SY, Kwon HH, Jeon HC, Lee JH, et al. Congenital and multiple hobnail hemangiomas. *Ann Dermatol*. 2011;23:539-543.
8. Padilla-España L, Hernández-Ibáñez C, Fúnez-Liévana R. Ecchymotic macule on a pigmented lesion following trauma. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:707-708.
9. Hejnold M, Dyduch G, Mojsa I, Okoń K. Hobnail hemangioma: a immunohistochemical study and literature review. *Pol J Pathol*. 2012;63:189-192.
10. Sánchez GF, Calb IL. Hemangioma elástico adquirido. *Dermatol Argent*. 2013;19:305-307.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### ★ Piense en: NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. Respuestas

María de la Paz Gonella del Carril, Mariam Yisell Bazán y María Belén Godoy

Residencia de Dermatología, Hospital de Clínicas Pte. Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán



#### 1 NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA

Reacción adversa poco frecuente a ciertos fármacos, posiblemente mortal, que se produce alrededor de los 21 días de la administración de estos.

Síntomas prodrómicos: cuadro de la vía área superior, fiebre y dolor cutáneo.

Compromiso cutáneo y mucoso respiratorio y gastrointestinal grave, con placas eritematopurpúricas que confluyen en primera instancia, luego cursa con una exfoliación intensa. Síntomas sistémicos: fiebre, adenopatías, hepatitis, citopenias, colestasis.

Histopatología (HP): queratinocitos apoptóticos en capas basales y suprabasales, luego ampollas subepidérmicas con necrosis confluyente en la epidermis, sumada a un infiltrado perivasculoso linfocitario escaso.

#### 2 VASCULITIS LEUCOCITOPLÁSTICA CUTÁNEA

Inflamación vascular que destruye las paredes de pequeños vasos, principalmente las vénulas poscapilares, de tipo necrosante.

Puede ser de tipo idiopático o secundaria a ciertas infecciones, fármacos, enfermedades autoinmunes o neoplasias. Su pronóstico es benigno.

Cursa con lesiones purpúricas palpables, preferentemente en las zonas declives sometidas a presión. Son asintomáticas, dolorosas o pruriginosas, de distribución simétrica. Pueden dejar una hiperpigmentación posinflamatoria. Síntomas sistémicos: fiebre, descenso de peso, mialgias, artralgias, dolor abdominal, parestesias.

HP: obliteración vascular (necrosis fibrinoide, tumefacción endotelial, infiltrado intraparietal), infiltrado inflamatorio: precoz, leucocitoclasia (neutrófilos abundantes, escasos eosinófilos y linfocitos) y tardío; granulomas (macrófagos abundantes).

#### 3 PSORIASIS EN PLACAS

Enfermedad inflamatoria sistémica crónica de causa inmunitaria por predisposición genética y factores desencadenantes ambientales.

La psoriasis vulgar cursa con placas eritematosas, descamativas, bien delimitadas, con escama gruesa, aso-

ciadas a prurito intenso y factores de riesgo cardiovascular severos por el estado de inflamación persistente. HP: acantosis con crestas interpapilares alargadas, hiperqueratosis y paraqueratosis, vasos sanguíneos dilatados, e infiltrado perivasculoso de linfocitos con neutrófilos aislados o agrupados en la epidermis.

## BIBLIOGRAFÍA

- Acevedo A, Baccarini E, Bourren P, Crespo MA, et al. Psoriasis. Consenso Nacional de Psoriasis. Guía de Tratamiento. Actualización 2019. Publicación de la Sociedad Argentina de Dermatología 2019;1:1-16.
- Hotzenecker W, Prins C, French L. Eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. En: Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. 4.ª ed. *Dermatología*. Elsevier; 2018:332-347.
- Liste-Rodríguez S, Chamizo-Cabrera M, Paz-Enrique L, Hernández-Alfonso E. Vasculitis leucocitoclástica. *Rev Cub Med General Integral*. [Internet]. 2015;31(4). Disponible en: <http://www.revmgj.sld.cu/index.php/mgi/article/view/94> [Consultado julio 2022]
- Sánchez G, Bianchi CA, Stringa S. Vasculitis. En: Biachi O. 1.ª ed. *Dermatopatología. Principios básicos*. Actualizaciones Médicas; 2007:57-68.