

# Angiosarcoma y xeroderma pigmentosum

## Reporte clinicopatológico de un caso

Mariam Rolón Cadena  
Olga Liliana Mejía Mejía

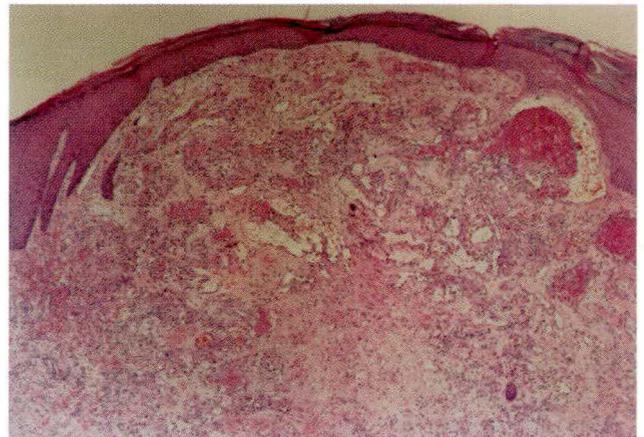
### RESUMEN

**E**l angiosarcoma cutáneo es una entidad rara que se presenta en pacientes mayores de 50 años. Se reporta un caso en una niña de 7 años de edad con xeroderma pigmentosum vista en el Instituto Nacional de Cancerología.

**Palabras clave:** angiosarcoma, xeroderma pigmentosum.

### CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 7 años, quien desde los 10 meses de edad inicia lesiones maculares y posteriormente pápulas pardas, hiperpigmentadas, localizadas en cara, extremidades y abdomen que luego se generalizan. Tiene como antecedente cinco miembros de la familia por parte del padre con historia de xeroderma pigmentosum (XP), fallecidos antes de los 13 años. Es manejada inicialmente con protectores solares y ácido retinoico. Presenta numerosas lesiones tumorales (más de 15), localizadas en distintas partes de la piel, como escápula, párpados, cuello y cara, del tipo carcinoma basocelular, escamocelular y queratosis actínica. Continúa manejo con 5-Fluorouracilo, criocirugía y crioterapia sin mejoría en los resultados.



**Figura 1.** Se observa dermis comprometida por tumor poco circunscrito compuesto por numerosos canales vasculares anastomosados, que llegan hasta la parte profunda de la misma (10X).

En el codo derecho presenta una lesión rojiza, circunscrita, ligeramente elevada, de 1.5 cm de diámetro. El reporte histopatológico muestra angiosarcoma cutáneo, compuesto por células tumorales prominentes, pleomórficas e hiper-cromáticas que tapizan canales vasculares, ocupados por glóbulos rojos, entremezclados con infiltrado inflamatorio tipo polimorfonuclear neutrófilo y mastocitario (Figuras 1,2). Las células tumorales infiltran la dermis superficial y comprometen parte de la profunda. A la inmunohistoquímica expresan CD34 y FVIII, mostrando un alto índice de proliferación Ki67.

### DISCUSIÓN

El xeroderma pigmentosum (XP) es un grupo de trastornos heredados,<sup>1</sup> clasificados de acuerdo con grupos de complementación, que se caracterizan por alteraciones enzimáticas que generan una incapacidad para reparar el daño del DNA ocasionado por los rayos ultravioleta.<sup>2</sup> Los pacien-

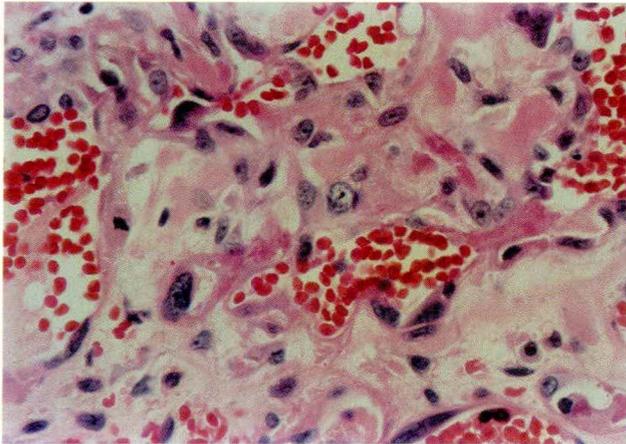
Mariam Rolón Cadena, Dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología (INC), Bogotá.

Olga Liliana Mejía Mejía, Residente III Patología INC, Bogotá.

Correspondencia: Mariam Rolón Cadena, Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cancerología, Calle 1a. No. 9-85.

E-mail: omejiam@hotmail.com

## Angiosarcoma y xeroderma pigmentosum



**Figura 2.** Los canales vasculares están tapizados por células tumorales malignas grandes, pleomórficas, hiper cromáticas, con nucleolos prominentes. Entre ellas hay numerosos mastocitos (40X).

tes con XP experimentan anomalías oculares y cutáneas inducidas por el sol, incluyendo neoplasias, tales como carcinomas baso y escamocelulares, queratosis actínicas, melanomas y fibrosarcomas.<sup>3</sup> Adicionalmente pueden encontrarse otras alteraciones vasculares benignas tales como telangiectasias, pero los tumores malignos vasculares son raros, extremadamente infrecuentes en niños, y ocurren en áreas expuestas al sol, como cabeza y cuello.<sup>2</sup> En la búsqueda de la literatura indexada hasta el 2003 sólo se encontraron dos casos reportados de angiosarcoma en niños con XP.<sup>1,2</sup>

El angiosarcoma tiene una amplia distribución anatómica, y la localización principal es la piel, en la mayor parte de los casos sin asociación con linfedema.<sup>4</sup> En la mayoría de las neoplasias cutáneas relacionadas con XP se acepta la asociación con daño del DNA inducido por luz ultravioleta,

pero la patogénesis de este tumor es desconocida. Algunos autores han planteado hipótesis como la acumulación de mastocitos en estos tumores, que pueden estar relacionados con la liberación de mediadores tales como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), que promueve el crecimiento de estructuras vasculares, y la proteasa, que estimula la angiogénesis y formación de túbulos.<sup>2</sup> En el caso presentado se observan acúmulos de células mastocitarias entre las formaciones vasculares, lo que apoya la hipótesis antes presentada.

Macroscópicamente, el angiosarcoma se presenta como masas hemorrágicas que varían de tamaño. En la histología pueden ser epitelioides o fusocelulares, compuestos por células grandes, con alto grado nuclear, dispuestas en nidos, sábanas, cordones o canales vasculares. El diagnóstico se sospecha con microscopía de luz, pero se confirma con la ayuda de la inmunohistoquímica. Los angiosarcomas expresan antígenos vasculares como el factor de Von Willebrand, CD31 y CD34. Las citoqueratinas están presentes en un tercio de ellos, particularmente en las formas epitelioides.<sup>5</sup>

## CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una patología poco frecuente como es el angiosarcoma, a una edad muy temprana, asociado con xeroderma pigmentosum.

## SUMMARY

Cutaneous angiosarcoma is an uncommon entity it is seen in patients older than 50 years. We report a case in a 7-year-old girl with xeroderma pigmentosum seen in the National Cancer Institute.

**Key words:** angiosarcoma, xeroderma pigmentosum.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Leake, J, Sheehan MP, Rampling D, et al. Angiosarcoma complicating xeroderma pigmentosum. *Histopathology* 1992; 21:179-181.
2. Ludolph-Hauser D, Thoma-Greber E, Sander C, et al. Mast cells in an angiosarcoma complicating xeroderma pigmentosum in a 13-year-old girl. *J Am Acad Dermatol* 43:900-902.
3. Kraemer KH, Lee M, Scotto J. Xeroderma pigmentosum. *Arch Dermatol* 1987; 123:241-250.
4. Weiss S, Goldblum J. Malignant Vascular Tumors. En: Enzinger and Weiss's. *Soft Tissue Tumors*. St Louis, Mosby 2001:917-938.
5. Weiss S, Lasota J. En: World Health Organization. *Pathology & Genetics Tumors of Soft Tissue and Bone*. Lyon, IARC, 2002:175-177.

# Psoriasis lineal

**Sandra Liliana González Rendón**  
**Felipe Jaramillo Ayerbe**

## RESUMEN

**L**a psoriasis es una enfermedad inflamatoria con diversas variantes clinicopatológicas; una de las más infrecuentes y controvertidas es la forma lineal. Las líneas de Blaschko son el patrón asumido por algunas dermatosis congénitas y adquiridas, entre las cuales, y de manera excepcional, se encuentra la psoriasis. Presentamos el caso de un niña con psoriasis lineal que seguía las líneas de Blaschko.

**Palabras clave:** psoriasis lineal, líneas de Blaschko.

## INTRODUCCIÓN

La psoriasis es una dermatosis con mediación inmune y caracterizada, entre otras, por una epidermopoyesis acelerada, resultante de complejas interacciones de los queratinocitos con mediadores de la inflamación.<sup>1</sup>

La enfermedad tiene un amplio espectro de manifestaciones. Una de las variantes clínicas más inusuales y controvertidas es la forma lineal, la cual puede presentarse como fenómeno de Koebner, asociada con lesiones de psoriasis vulgar, concurrir con otras patologías de distribución lineal, o bien como psoriasis lineal pura, una presentación muy infrecuente.<sup>1</sup>



**Figura 1.** Placas lineales eritematosas, descamativas, siguiendo las líneas de Blaschko.

**Sandra Liliana González Rendón**, Residente I Dermatología, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales.

**Felipe Jaramillo Ayerbe**, Dermatopatólogo, Jefe Servicio de Dermatología, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales.

Correspondencia: Felipe Jaramillo Ayerbe, calle 50 No. 25-65, cons. 210, Manizales, Colombia, E-mail: fjaramilloayerbe@hotmail.com

En 1901 Blaschko propuso un sistema de líneas que no se correlacionaban con ningún patrón vascular, nervioso o linfático, y eran seguidas por diversas dermatosis nevoideas y adquiridas. Happle estudió este llamativo patrón en diferentes genodermatosis, y lo atribuyó al mosaicismo funcional del cromosoma X.<sup>2</sup>

Presentamos el caso de una psoriasis lineal circunscrita únicamente a las líneas de Blaschko, condición rara vez reportada en la literatura, y resaltamos la importancia de considerarla dentro de las dermatosis Blaschko-lineales.

## CASO CLÍNICO

Niña de 9 años que consultó por presentar lesiones lineales en hemicara izquierda de cinco años de evolución. No había antecedentes personales de importancia ni historia familiar de psoriasis. En consultas previas la paciente había recibido múltiples tratamientos, con poca mejoría.



Figura 2. Lesiones circunscritas al lado izquierdo de la cara.

Al examen físico se encontraron placas lineales, claramente circunscritas al lado izquierdo de la cara y el cuello, eritematosas y descamativas, con costras escasas, de bordes bien definidos, localizadas en región frontal, cuero cabelludo, pirámide nasal, mentón, mejilla, cuello y pabellón auricular (Figuras 1, 2). No presentaba lesiones en otras partes del cuerpo (ni había referencia de haberlas tenido).

La biopsia de una de las placas se consideró diagnóstica de psoriasis al evidenciar hiperplasia epidérmica psoriasiforme, hiperparaqueratosis, hipogranulosis y exocitosis masiva de polimorfonucleares que confluían en el estrato subcórneo; en la dermis había infiltrados perivas-

culares superficiales y capilares congestionados, dilatados y en íntimo contacto con los placas suprapapilares (Figura 3).

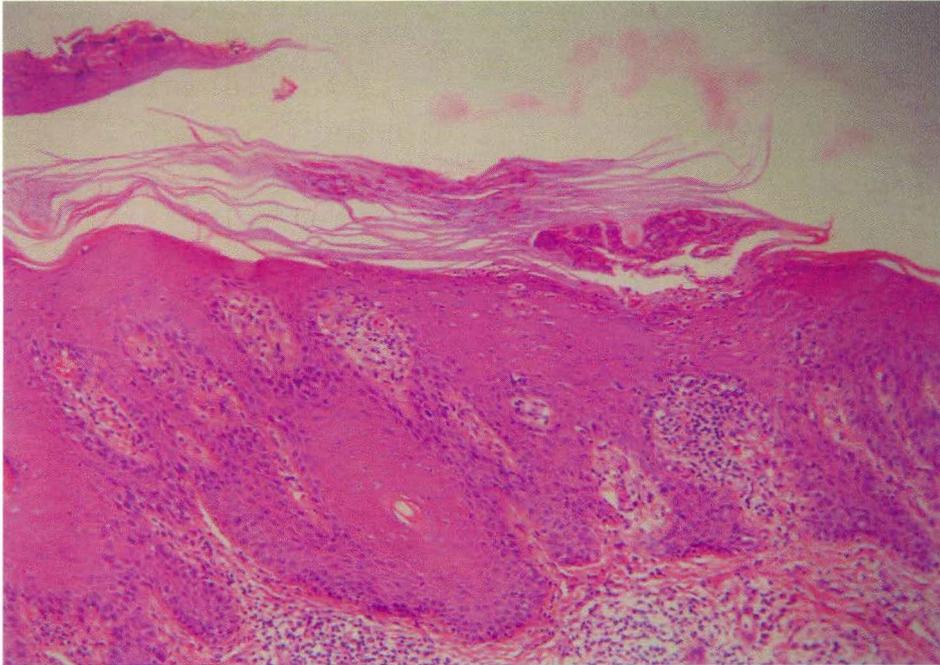
Se prescribió calcipotriol con clobetasol y se logró remisión de sus lesiones en dos semanas; las lesiones recurrieron al intentar bajar la potencia del esteroide.

## DISCUSIÓN

La psoriasis tiene un curso variable y en función del tamaño, evolución, localización, extensión y morfología de las lesiones se definen distintos patrones clínicos: en placas (vulgar, ostrácea, elefantiana), en gotas (eruptiva o aguda), eritrodérmica, pustulosa generalizada (Von Zumbusch), pustulosa localizada (palmo-plantar -Barber, Hallopeau, Andrews-), invertida, ungueal, seborriásica, de cuero cabelludo (falsa tiña amiantácea), artropática, pustular generalizada del embarazo (impétigo herpetiforme), circinada y lineal.<sup>1,2</sup>

Las líneas de Blaschko son un sistema de líneas en la superficie del cuerpo seguidas por diferentes patologías congénitas y adquiridas de la piel y las mucosas. Fueron dibujadas por Alfred Blaschko en 1901, quien las describió inicialmente en patologías hamartomatosas, y no se relacionan con el recorrido de estructuras nerviosas, vasculares ni linfáticas. La epidermis y sus apéndices, los melanocitos, el sistema vascular y la grasa hipodérmica, en conjunto o individualmente, pueden estar involucrados en este tipo de manifestación morfológica.<sup>2</sup> La explicación de este patrón no es del todo clara; puede deberse a una forma de mosaicismo, expresado como mutaciones de genes que se manifiestan en células epidérmicas (queratinocitos, melanocitos y fibroblastos en menor proporción), originando lesiones lineales arremolinadas desde la embriogénesis; tales mutaciones pueden también permanecer ocultas y des-enmascararse ante eventos externos, como enfermedades virales, dando manifestaciones lineales a dermatosis adquiridas.<sup>3</sup>

Las lesiones congénitas y/o nevoides que siguen las líneas de Blaschko pueden tener un inicio tardío, después del nacimiento, y deben ser diferenciadas de las dermatosis adquiridas que exhiben el mismo patrón lineal. En las dermatosis comunes, como el liquen plano y la psoriasis, las lesiones con distribución Blaschko-lineal a menudo se presentan concomitantes con lesiones dispersas típicas de la enfermedad, pero ocasionalmente pueden presentarse aisladas.<sup>1,3</sup> La psoriasis lineal pura, que sigue las líneas de

***Psoriasis lineal***

**Figura 3.** La histología evidencia hiperplasia epidérmica psoriasiforme, paraqueratosis, hipogranulosis, infiltrado perivascular superficial y exocitosis masiva de polimorfonucleares (H&E X 100).

Blaschko, es una variante muy rara y controvertida, de la cual hay pocos casos reportados en la literatura. Las lesiones de disposición lineal en el lado izquierdo de la cabeza y cuello de nuestra paciente eran, por clínica e histología, típicas de psoriasis.

Encontramos publicados dos casos de psoriasis lineal asociados con liquen estriatus, que es la erupción Blaschko-lineal adquirida más común en la niñez. Taieb *et al.* proponen un nuevo acrónimo para enfatizar el fenómeno de base de estas dermatosis: BLAISE -Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption.<sup>4</sup>

De los cinco casos reportados en la literatura como psoriasis lineal, cuatro eran en mujeres y tres en niños. Las lesiones las describían como placas eritematosas y descamativas, excepto en un caso con presentación clínica pustular. Las localizaciones predominantes fueron el tronco y las extremidades (principalmente los brazos). En dos pacientes las lesiones eran congénitas, y en otros dos de apari-

ción en la infancia temprana y coexistían con lesiones gutatas o en placas en otras partes del cuerpo. Los cinco casos presentaban asociación con otras dermatosis: dos pacientes con nevus epidérmico verrucoso lineal inflamatorio (NEVLI), dos pacientes con liquen estriatus y un paciente con dermatitis atópica. Uno de los pacientes tenía antecedentes familiares de psoriasis (padre). Un caso, de aparición en la adultez, se asociaba con condrodismasia puntata dominante ligada a X y con lesiones ictióticas Blaschko-lineares.<sup>4,5</sup> El perfil clínico de nuestra paciente difiere de estos casos, en cuanto a que las lesiones eran en cara y cuello, no tenía otras dermatosis asociadas, tampoco presentaba lesiones no-lineales en otras partes del cuerpo ni tenía antecedentes familiares de psoriasis.

El diagnóstico de la psoriasis es eminentemente clínico, pero, en casos como el presente, es indispensable la biopsia para diferenciarlo de otras patologías clínicamente similares como el NEVLI, que comparte semejanzas con la forma lineal de psoriasis, incluso en algunas características

## Psoriasis lineal

histológicas (acantosis y paraqueratosis). Ayuda a diferenciarlas el hecho que el NEVLI tiene un aspecto más inflamatorio y es más sintomático –prurito– que la psoriasis.<sup>1,2,5</sup> Menni *et al.*<sup>5</sup> reportaron un caso de psoriasis coexistente con NEVLI en una misma lesión lineal y en diferentes momentos de su evolución; los autores postularon que ambas patologías podrían representar espectros de la misma enfermedad.<sup>5</sup>

Otras patologías con distribución lineal que merecen considerarse en el diagnóstico diferencial son: liquen estriatus, liquen plano, dermatitis atópica, lupus eritematoso, reacción injerto contra huésped y erupción fija por drogas.<sup>1-3</sup>

En conclusión, nuestra paciente presentó un cuadro de psoriasis Blaschko-lineal pura. Es importante considerar y

destacar la psoriasis como una de las dermatosis que, de forma infrecuente, cursa con presentación Blaschko-lineal.

### SUMMARY

Psoriasis is an inflammatory disease with a wide range of clinical and pathologic varieties; one of the most infrequent and controversial is the linear form. Blaschko's lines are the pattern assumed by some congenital and acquired dermatoses, among which, exceptionally, psoriasis can be found. We present the case of a girl with linear psoriasis following Blaschko's lines.

**Key words:** linear psoriasis, Blaschko's lines.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Ozkaya-Bayazit E, Akasya E, Buyukbabani N, et al. Pustular psoriasis with a striking pattern. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:329-331.
2. Jackson R. The lines of Blaschko: a review and reconsideration: Observation of the cause of certain unusual linear condition of the skin. *Br J Dermatol* 1976; 95:349-360.
3. Grosshans EM. Acquired Blaschkolinear dermatoses. *Am J Med Genet* 1999; 85:334-337.
4. Taieb A, el Youbi A, Grosshans E, *et al.* Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. *J Am Acad Dermatol* 1999; 25:637-642.
5. Menni S, Restano L, Gianotti R, et al. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) and psoriasis in a child? *Intern J Derm* 2000; 39:30-40.