

Hemangioma Hemosiderótico Targetoide

Miguel López, Mildred Gutiérrez, Mariela Zamora, Jorge García Tamayo

Médico Adjunto, Departamento de Dermatología, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas, Venezuela. E-mail: miguelalejandrolb@yahoo.com

Resumen

El Hemangioma Hemosiderótico Targetoide (HHT) fue descrito por Santa Cruz y Aronberg en 1988. Clínicamente puede presentar apariencia en "diana" con una pápula central violácea rodeada por un área pálida y un anillo equimótico o marrón pardusco.

Materiales y métodos: **Caso 1:** paciente femenina de 66 años, quien consultó con mácula eritemato-violácea de 1 cm de diámetro, de 2 y medio años de evolución en pulpejo de dedo índice derecho. **Caso 2:** paciente femenina de 50 años quien presentó mácula eritematosa en pulpejo del dedo índice izquierdo de 1 año de evolución, de 0,5 cm de diámetro. **Caso 3:** escolar masculino de 9 años, quien consultó por presentar mácula eritematosa en muslo izquierdo de 1,2 cm de diámetro, de 2 años de evolución. A los 3 pacientes se les realizó dermatoscopia, biopsia y se obtuvo registro fotográfico de la clínica y de la dermatoscopia de los tres pacientes. **Resultados:** Dermatoscopia: lagunas rojo azuladas. Histopatología: hallazgos compatibles con hemangioma con células "en clavo de minero". En el caso 1 la inmunohistoquímica fue positiva para CD31, CD34, VEGFR-3, Vimentina y Actina. **Discusión:** El HHT es un tumor vascular benigno de la dermis superficial y se le considera un subtipo raro de hemangioma; su prevalencia es desconocida y desde su descripción se han reportado más de 150 casos. En nuestros pacientes no se observó el aspecto clínico en "diana". A la histopatología se observaron células endoteliales cuboidales, con aspecto de tachuela, clavos de minero o cabeza de fósforo que revisten los vasos sanguíneos. **Conclusión:** Es necesario familiarizarse con esta entidad para diagnosticarla y diferenciarla de otras patologías vasculares.

Palabras clave: Hemangioma, siderótico targetoide, clavo de minero.

Targetoid Hemosiderotic Hemangioma

Abstract

Targetoid Hemosiderotic Hemangioma (THH) was first described in 1988 by Santa Cruz and Aronberg. Clinically, it can have a target pattern with a violaceous central papule surrounded by pale, equimotic and/or brownish rings.

Materials and methods: **Case 1:** 66 years old female with a 2 1/2 year old erythematous-violaceous macule, 1 cm in diameter, localized in her right hand index. **Case 2:** 50 years old female patient with a 1 year old 0,5 cm macule localized in her left second finger. **Case 3:** 9 years old male patient with a 2 year old erythematous macule in the left thigh 1,2 cm in diameter. The three patient's lesions were evaluated by dermoscopy and biopsy. Photographic archives were created for the three patients. **Results:** Dermoscopy: blue-red lagoons. Histopathology: findings compatible with hob nail hemangioma. In case 1 immunohistochemical staining showed positiveness for CD31, CD34, VEGFR-3, Vimentin and Actin. **Discussion:** THH is a benign superficial dermis vascular tumor, considered a rare variant of hemangioma, with unknown prevalence, described in more than 150 cases since its original description. None of our patients had the "typical" targetoid pattern. The histopathology showed the classical protruding cuboidal endothelial cells in dilated capillaries localized in the papillary dermis. **Conclusion:** It is important to know this disease in order to improve our management of vascular tumors.

Key words: Hemangioma, siderotic, targetoid, hob nail.

Introducción

El Hemangioma Hemosiderótico Targetoide (HHT) fue descrito por primera vez como entidad nosológica por Santa Cruz y Aronberg en 1988, quienes reportaron una serie de 8 casos y adjudicaron el término a esta patología por la apariencia clínica característica de la lesión¹⁻⁵.

Guillou L, Calonje E, et al, en 1999, denominaron esta entidad bajo el epígrafe de hemangioma de células en tachuela (hobnail hemangioma) que agrupa a las lesiones con un patrón histológico característico, aunque su aspecto clínico no fuera targetoide. Existen otras lesiones en diana cuyo sustrato morfológico es distinto y que fueron descritas como

el extremo benigno de un espectro patológico cuyo extremo maligno incluye al hemangioendelioma retiforme^{4,5}.

Sin embargo, probablemente ambas denominaciones sean inadecuadas porque no todas las lesiones presentan células en tachuela y cuando las presentan suelen localizarse solo en la zona superficial. Por otra parte muchas lesiones de HHT carecen del aspecto en diana, ya que la hemosiderosis parece ser un hallazgo constante pero en algunos casos escasa⁴.

EL HHT es una neoplasia vascular benigna adquirida, que generalmente afecta a jóvenes o personas de mediana edad, presente en ambos sexos pero a predominio masculino y de localización preferente en tronco y miembros inferiores¹⁻⁵.

Desde el punto de vista clínico se caracteriza por una apariencia en "diana", con una pápula central violácea rodeada de un área pálida y un anillo equimótico o marrón pardusco que sólo aparece en el 20 % de los casos, se expande y luego desaparece persistiendo la pápula central^{1,4,5}.

Caso 1

Paciente femenina de 66 años de edad, natural y procedente de Caracas, de ocupación oficios del hogar, quien consultó por presentar lesión violácea en pulpejo de dedo índice derecho. Inició enfermedad actual a mediados del año 2001 cuando notó la presencia de una mácula eritemato-violácea ovalada, que mostró crecimiento progresivo por lo cual acudió a nuestra consulta en julio del año 2004; entre los antecedentes personales patológicos refirió: diabetes mellitus tipo 2 (tratada con metformin), dislipidemia, insuficiencia venosa profunda y superficial (tratada con pentoxifilina, ácido acetil salicílico, diosmina)



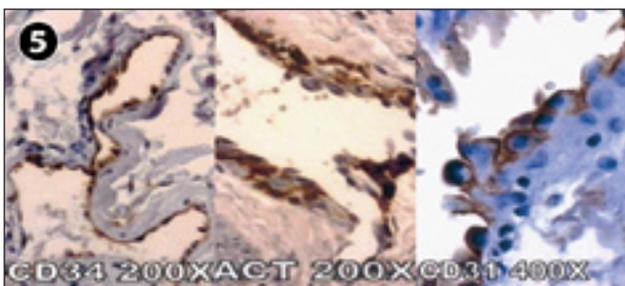
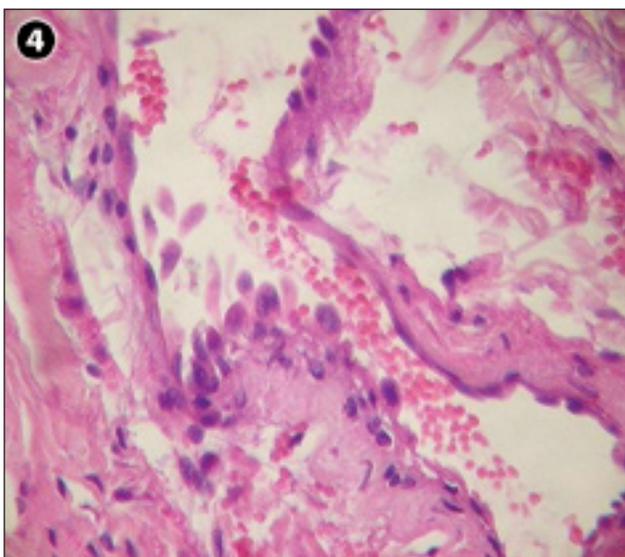
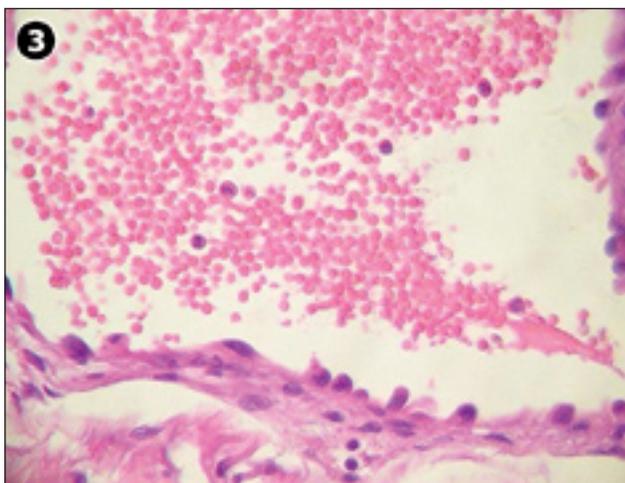
carcinoma basocelular en vestíbulo nasal (noviembre 1998).

Al examen físico: fototipo de piel Fitzpatrick III; se evidenció en pulpejo de dedo índice derecho mácula eritemato-violácea de 1 centímetro, redondeada, con centro pálido, indolora a la palpación y que no desaparecía a la dígito presión (Foto 1); en piernas presentó trayectos venosos tortuosos, palpables, no dolorosos, grado I/IV (II/VI); resto del examen físico dentro de límites normales. Con el dermatoscopio, se apreciaron múltiples lagunas rojo azuladas (Foto 2). Por las características clínicas y dermatoscópicas se planteó el diagnóstico inicial de: angioqueratoma, malformación vascular post-traumática y sarcoma de Kaposi. Dentro del plan diagnóstico se realizó historia clínica, paraclínicos de rutina (hematología completa, química sanguínea, V.D.R.L., H.I.V., Rx de tórax que resultaron normales), dermatoscopia, fotos, estudios histopatológicos e inmuno-histoquímica.

En la histopatología con coloración hematoxilina y eosina se observó: hiperqueratosis, acantosis irregular de la epidermis, muy cerca de la epidermis vasos sanguíneos ectásicos, dilatados y proliferados que se expanden en la dermis papilar con abundante contenido hemático en su interior y extravasación de glóbulos rojos, además la presencia de células endoteliales cuboidales muy prominentes que revisten estos vasos sanguíneos y se proyectan hacia la luz de éstos, son de aspecto de "clavo de minero" o "cabeza de fósforo", cercano a los vasos hay ovillos de aspecto papilar que se proyectan hacia la luz vascular, revestidos por estas células endoteliales que resaltan por su tamaño (Fotos 3 y 4). Se concluyó el diagnóstico como compatible con hemangioma targetoide hemosiderótico. La tinción de Perl's resultó negativa.

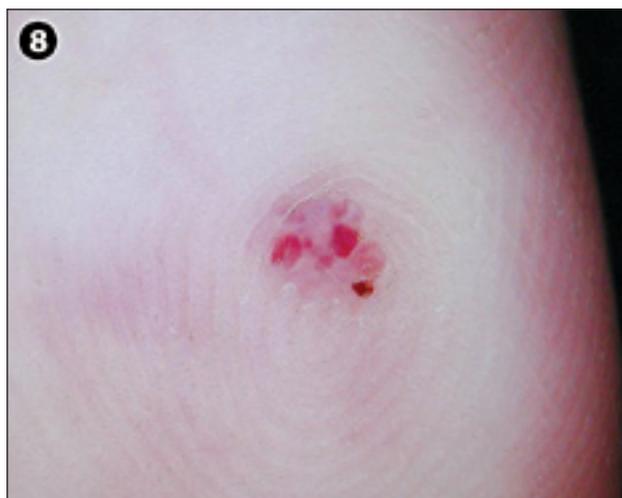
En vista de las características observadas en las células endoteliales y de los planteamientos diagnósticos iniciales (angioqueratoma, sarcoma de Kaposi) se practicó inmuno-histoquímica utilizando la técnica de Avidina-Estreptavidina y utilizando el método de recuperación de antígenos se observó inmuno-marcaje con CD31, Vimentina, Actina y CD34 en las paredes de los vasos (Foto 5).



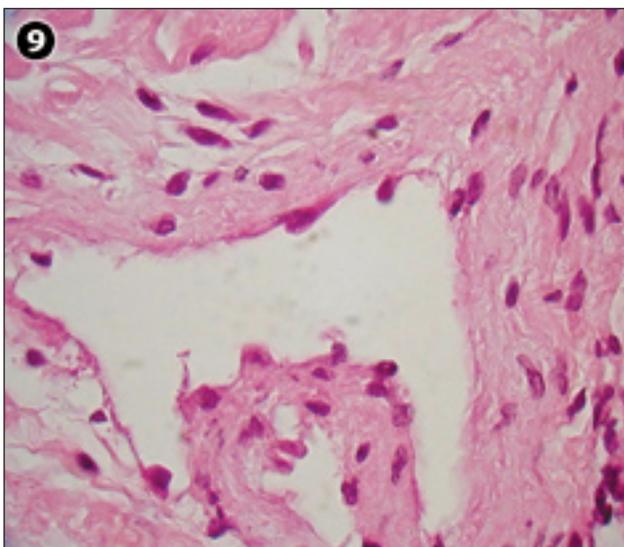


Caso 2

Paciente femenina de 50 años, natural y procedente de Caracas, de ocupación oficios del hogar, quien consultó por presenta enfermedad de 1 año de evolución, caracterizada por lesión asintomática en pulpejo del dedo índice izquierdo. Al examen físico fototipo cutáneo Fitzpatrick III/VI; mácula eritematosa, ovalada, de 0,5 cm en localización indicada (Foto 7). Negó antecedentes familiares y personales de importancia. Con el dermatoscopio: se evidenciaron lagunas rojo azuladas (Foto 8). Se le realizó biopsia y se planteó impresión diagnóstica: 1) Malformación Vascular 2) Hemangioma Siderótico Targetoide. El estudio histopatológico reveló: hemangioma “en clavo de minero” (Foto 9).



Con base en la clínica, los hallazgos dermatoscópicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos el diagnóstico definitivo fue hemangioma siderótico targetoide, se mantuvo tratamiento expectante en la paciente, se observó en consultas sucesivas, evidenciándose involución de la mácula tanto en tamaño como de intensidad del color y con el dermatoscopio menor número de lagunas rojo-azuladas (Foto 6)



Caso 3

Escolar masculino de 9 años, quien acudió a la consulta por presentar enfermedad de 2 años de evolución, caracterizada por lesión eritematosa dolorosa y pruriginosa en muslo izquierdo que al inicio medía menos de 0,5 centímetros y luego mostró crecimiento progresivo. Acudió a especialista quien diagnosticó Hemangioma infantil. Negó antecedentes heredofamiliares y personales.

Al examen físico: fototipo cutáneo Fitzpatrick IV/VI; palidez centrofacial, megalotriquia, lengua geográfica, xerosis, resalte folicular en cara externa de brazos placa eritematoviolácea, redondeada, de 1,2 x 2 cm, bien delimitada, en cara anteroexterna de muslo izquierdo (Foto 10). Con el dermatoscopio se apreciaron múltiples lagunas rojo azuladas (Foto 11). Se procedió a realizar biopsia de la lesión y la impresión diagnóstica fue: angioqueratoma vs lago venoso. La biopsia reportó: Hemangioma siderótico targetoide "células en clavo de minero" (Foto 12).

Discusión

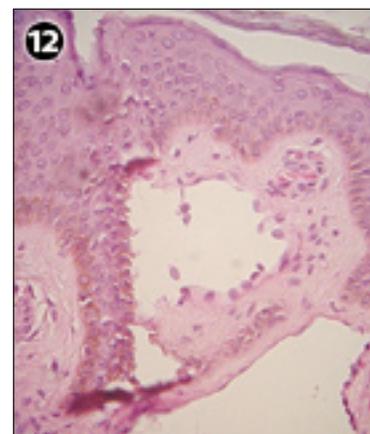
El Hemangioma Hemosiderótico Targetoide (HHT), es un pequeño tumor vascular benigno de la dermis superficial el cual representa un subtipo raro de hemangioma^{1,3-5}.

La prevalencia es desconocida; en los Estados Unidos (USA) representa el 0,1% de lesiones solitarias pigmentadas presentadas por el Servicio de Dermatología del Colegio Médico Albany, que identificó 33 casos de 90.000 (0,1%) en un período de 3 años. La incidencia global es desconocida pero se presume similar a la observada en USA^{1,5}.

Probablemente sea una lesión relativamente frecuente: desde su descripción se han reportado más de 150 casos y existen series de hasta 62 casos⁴.

No se conoce asociación racial existente, los casos hasta ahora reportados han sido solo en caucásicos, aparentemente tanto el sexo masculino como el femenino son afectados, pero el predominio corresponde al sexo masculino, la edad varía de 5 a 72 años, la duración de la lesión varía desde semanas hasta años después de su presentación. Se presenta como una lesión solitaria que consiste en una pápula pequeña central violácea (2-3 mm), un halo equimótico alrededor el cual se extiende a la periferia y en algunos casos se resuelve espontáneamente; la lesión en general es asintomática, pero se ha reportado

dolor en algunos casos, puede cambiar de color y aumentar de tamaño o exhibir cambios cíclicos, que pueden ir desde aumento del color, ampliación seguido por disminu-



ción del tamaño y la intensidad del color (sólo un 20% de los casos presenta un aspecto clínico característico)¹⁻⁶.

Parece ser que lo más frecuente es que carezca de este aspecto en diana, aunque sí que presente una pápula o máculo-pápula purpúrica con un halo de aspecto equimótico⁴.

El diagnóstico de HHT se hace por clínica, dermatoscopia, histopatología, tinción de Perls e inmunohistoquímica.

En muchos casos la dermatoscopia puede determinar si hay una lesión vascular presente, se identifican estructuras características como lagunas rojo azuladas con un fondo parduzco que sugiere depósito de hemosiderina y que también se observan en el angioqueratoma y en el hemangioma^{1,3,5}.

El diagnóstico clínico es cuestionable. La biopsia de piel garantiza el diagnóstico definitivo, generalmente se realiza biopsia en sacabocado (Punch) en el área de la pápula central, permite obtener mayor y mejor información para el diagnóstico¹.

La histología revela un patrón de crecimiento bifásico, con espacios vasculares dilatados en la dermis papilar y estructuras vasculares algo estrechas en la parte más profunda, un infiltrado inflamatorio variable o que semeja al del angiosarcoma, fibrosis, depósito de hemosiderina y extravasación de hematíes; los canales vasculares separan las bandas de colágeno y rodean a las glándulas sudoríparas, puede haber trombos de fibrina en los vasos superficiales y lo característico son las células endoteliales en forma cuboidal, algunas con aspecto de tachuela, clavos de minero o cabeza de fósforo que revisten los vasos sanguíneos. No se observan atipias significativas a nivel endotelial ni mitosis^{1,2,4-7}.

La inmunohistoquímica revela positividad con marcadores celulares vasculares sanguíneos (BECs) CD31, CD34, Actina, Vimentina, factor VIII y el receptor 3 del factor de crecimiento endotelial vascular, de este último se ha argumentado que puede distinguir las luces vasculares, con positividad débil, de las luces linfáticas con positividad intensa^{8,9}. Estudios recientes revelan la presencia de marcadores celulares endoteliales de vasos linfáticos (LECs) como el D 2-40 (exclusivo en éstos), por lo que se sugiere un origen linfático de HHT, determinando que existe comunicaciones entre los pequeños vasos sanguíneos y los canales tumorales vasculares linfáticos que aunado a la presión capilar provoca que se llenen los espacios vasculares linfáticos con eritrocitos, provocando la obstrucción de los vasos linfáticos eferentes lo que trae como consecuencia cambios inflamatorios, cicatriz, y depósito de hemosiderina en el intersticio^{2,9}.

Por sus características clínicas, se debe establecer el diagnóstico diferencial con nevus melanocítico, melanoma maligno, sarcoma de Kaposi, hemangioma, angioqueratoma solitario, dermatofibroma, endometriosis cutánea, así como, desde el punto de vista histopatológico, con entidades como angioma solitario, hemangioendoteloma retiforme, tumor de Dabska, sarcoma de Kaposi y linfangioendoteloma benigno¹⁻¹⁰.

Con respecto al tratamiento, por tratarse de una neoplasia benigna, no existe una terapia médica recomendable en este momento. Hay casos reportados de involución espontánea de la lesión, lo que permite como conducta la observación, sin embargo otros proponen la biopsia incisional o excisión completa y no se ha reportado recurrencia o recidiva, siendo su pronóstico excelente¹⁻⁵.

En nuestros casos no se observó el aspecto clínico típico en "diana", (anillo equimótico alrededor de la lesión pálida central). Calonje¹⁰ sugirió denominar a todas estas lesiones de igual modo, independientemente de su aspecto clínico y de la presencia o ausencia de depósitos de hemosiderina. De igual forma, la dermatoscopia demostró el origen vascular de la lesión por la presencia de las lagunas rojo-azuladas; la histopatología reveló vasos ectásicos, proliferados, revestidos de células endoteliales cuboidales con aspecto de "clavos de minero", prominentes en la luz vascular, eritrocitos tanto dentro del vaso como extravasados. El resultado de la tinción de Perls no fue el esperado. Debido a las características de las células endoteliales y los diagnósticos iniciales está indicada la inmunohistoquímica, la cual sólo pudo realizarse al primer caso, la cual por su positividad en el inmuno-marcaje de las células confirmó el diagnóstico de hemangioma hemosiderótico targetoide reportado en la biopsia; la conducta médica seguida permitió evidenciar la involución espontánea de la lesión.

Se reportan los casos por lo interesante y atípico de su presentación, además que permite plantear diagnósticos diferenciales tanto clínicos como histopatológicos de varias neoplasias vasculares benignas y malignas así como reportar y compartir nuestra experiencia al respecto.

Referencias

1. Santa Cruz DJ, Aronberg J. Targetoid hemosiderotic hemangioma. *J Acad Dermatol* 1988; 19:550-8.
2. Gutzmer R, Kaspari M, Herbst RA, Kapp A, Kieh I P. Absence of HHV-8 DNA in hobnail hemangiomas. *J Cutan Pathol* 2002 Mar; 29(3):154-8.
3. Piantanida E, Turiansky G, Sperling L, Sau P. Frambesiform nodule with an ecchymotic ring. *Arch Dermatol* 2002; 138:117-22.
4. Piqué E, Palacios S. Hemangioma hemosiderótico en diana. *Piel* 2002; 17(4):170-3.
5. Fernández MJ, Cortés L. Hemangioma en diana: presentación de dos casos. <http://conganat.uninet.edu/IVCVHAP/POSTER-E/069/>
6. Enzinger and Weiss's. Hobnail hemangioma (Targetoid hemosiderotic hemangioma in Soft Tissue Tumors. Mosby 2001; 847-913.
7. Franke FE, Steger K, Marks A, Kutzner H, Mentzel T. Hobnail hemangiomas (targetoid hemosiderotic hemangiomas) are true lymphangiomas. *J Cutan Pathol* 2004 May; 31(5):362-7.
8. Mentzel T, Partanen TA, Kutzner H. Hobnail hemangioma clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 62 casos. *J Cutan Pathol* 1999 Jul; 26(6):279-86.
9. Guillou L, Calonje E, Speight P, Rosai J, Fletcher CDM Hobnail hemangioma. pseudomalignant vascular lesion with a reappraisal of targetoid hemosiderotic hemangioma. *Am J Surg Pathol* 1999; 23:97.
10. Calonje E, Fletcher CDM, Wilson-Jones E, Rosai J. Retiform hemangioendoteloma: a distinctive form of low grade angiosarcoma delineated in a series of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:115-25.