

# Nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo. ¿Variante superficial y extrafacial de hemangioma epiteliode?

## *Cutaneous epithelioid angiomatous nodule. Is it a superficial and extrafacial variant of epithelioid hemangioma?*

Eduardo Solís-García, Juan Manuel Segura-Sánchez, Beatriz Rodríguez-Enríquez<sup>1</sup>,  
Jesús F. Sánchez-Sánchez-Vizcaíno<sup>2</sup>, María Teresa González-Serrano

### RESUMEN

El nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo (NAEC), es una lesión vascular recientemente descrita que muestra hallazgos histológicos distintivos y un curso evolutivo benigno. Clínicamente suele presentarse como un nódulo o pápula eritematosa de reciente aparición, predominantemente localizados en tronco y extremidades; y a pesar, de las aparentes diferencias clínico-patológicas, no es posible con certeza descartar que pueda tratarse de una variante poco usual de hemangioma epiteliode (HE).

**Palabras clave:** epiteliode, hemangioma, vasos sanguíneos.

### SUMMARY

Cutaneous epithelioid angiomatous nodule (CEAN), is a recently described vascular lesion with distinct histological features and apparently benign behaviour. The lesion is predominantly located in the trunk and extremities. It appears as a small erythematous papule or nodule with a short history. Despite the apparent clinicopathologic differences, the possibility that CEAN represent a very unusual variant of epithelioid hemangioma can not absolutely be excluded.

**Key words:** epithelioid, hemangioma, blood vessels.

*Rev Esp Patología 2006; 39 (1): 59-62*

### INTRODUCCION

En el espectro de lesiones vasculares epitelioides cutáneas, existen multitud de entidades que oscilan entre las de carácter meramente reactivas como la angiomatosis bacilar (AB) (1), hasta las francamente malignas como el angiosarcoma epiteliode (AE) (2), permaneciendo entre ambos extremos, aquéllas consideradas benignas como el HE (3) o de malignidad intermedia, encuadrándose en esta última categoría el hemangioendoteloma epiteliode (HEE) (4).

El NAEC, entraría a formar parte de este espectro, correspondiendo a una distintiva lesión vascular epiteliode desde el punto de vista clínico-patológico; que, aparentemente, sigue un curso benigno, teniendo predilección por localizarse en tronco y extremidades, casi siempre como una lesión de pequeño tamaño (por término medio no superior a 0,5 cms de diámetro), con una histología característica y habitualmente limitada a la dermis superficial, con una relativa buena delimitación (5).

### DESCRIPCION DEL CASO

Mujer de 61 años, que presenta desde hace 8 meses una lesión cutánea crateriforme y eritematosa, localizada en región mamaria derecha. No ha crecido de tamaño desde su aparición y clínicamente impresiona como de queratoacantoma o queratosis folicular invertida. Se extirpa la lesión al completo mediante biopsia en sacabocados.

Morfológicamente, se trata de un cilindro cutáneo que engloba una lesión superficial de coloración violácea no superior a 0,4 cms.

Histológicamente, se observa una lesión bien delimitada intradérmica, coincidiendo su límite inferior con la ubicación de las glándulas sudoríparas ecrinas (figs. 1 y 2) y constituida por una proliferación de células poligonales de hábito epiteliode con citoplasma amplio y claro; y, núcleos provistos de nucleolo prominente. Existen abundantes vacuolas (luces) intracitoplasmáticas, algunas con hematíes en su interior (fig. 3), como único vestigio de vasoformación; ya que, la proliferación es total-

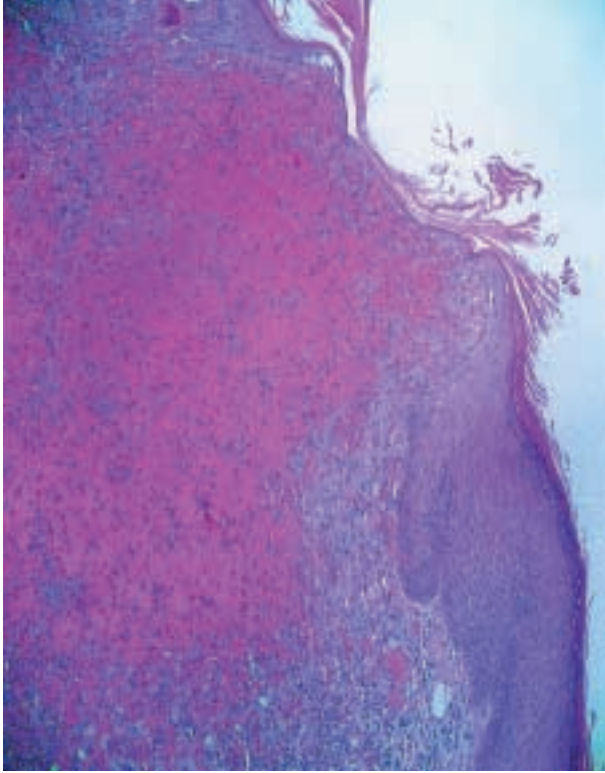
Recibido el 13/5/2005. Aceptado el 20/10/2005.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Margarita, Cabra, Córdoba.

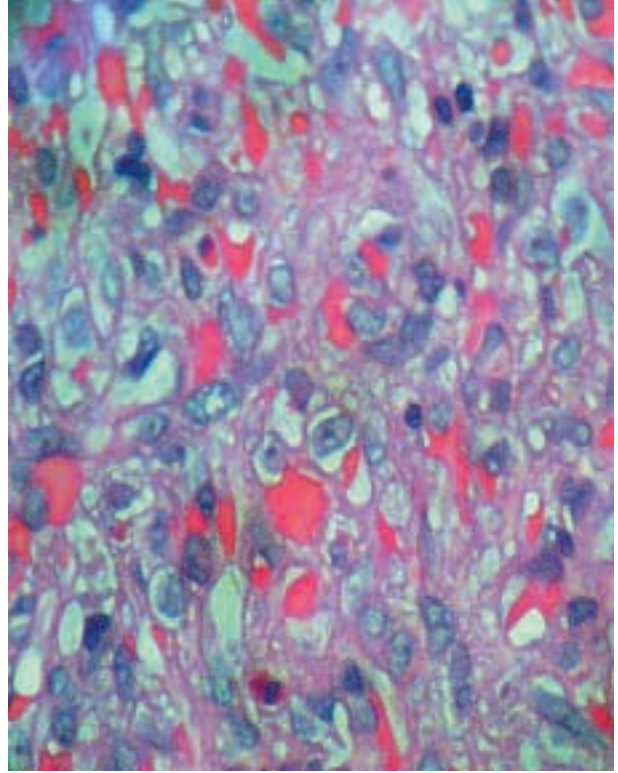
<sup>1</sup> Servicio de Ciudadanos Críticos y Urgencias.

<sup>2</sup> Servicio de Dermatología.

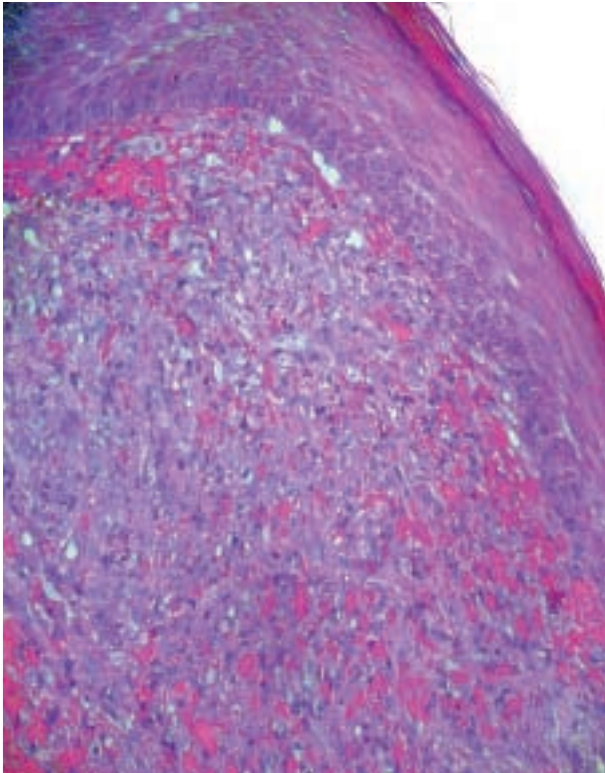
[eduardo.solis.sspa@juntadeandalucia.es](mailto:eduardo.solis.sspa@juntadeandalucia.es)



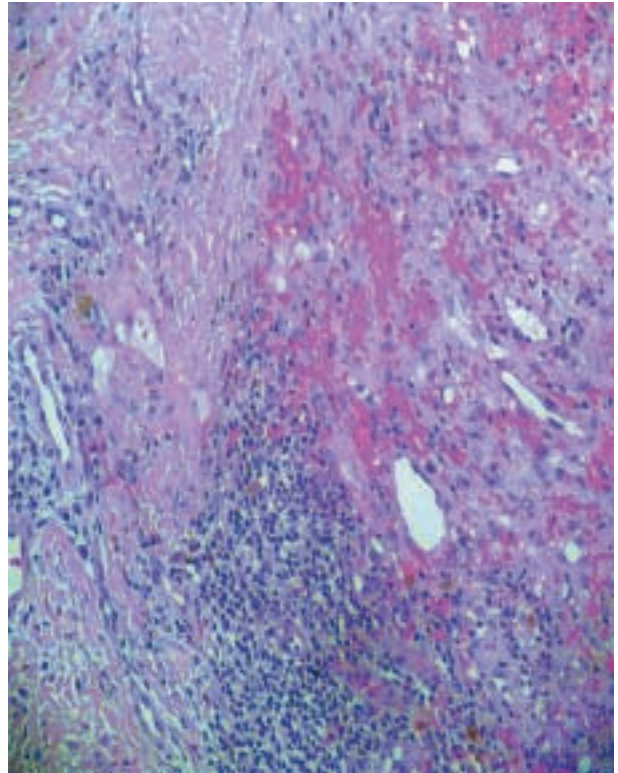
**Fig. 1:** Panorámica de la lesión con localización intradérmica y un área central hemorrágica (HE×40).



**Fig. 3:** Detalle de las células epitelioides con presencia de vacuolas intracitoplasmáticas (HE×200).



**Fig. 2:** La tumoración está constituida por una proliferación sólida de células epitelioides (HE×40).



**Fig. 4:** Infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico en la periferia tumoral (HE×100).



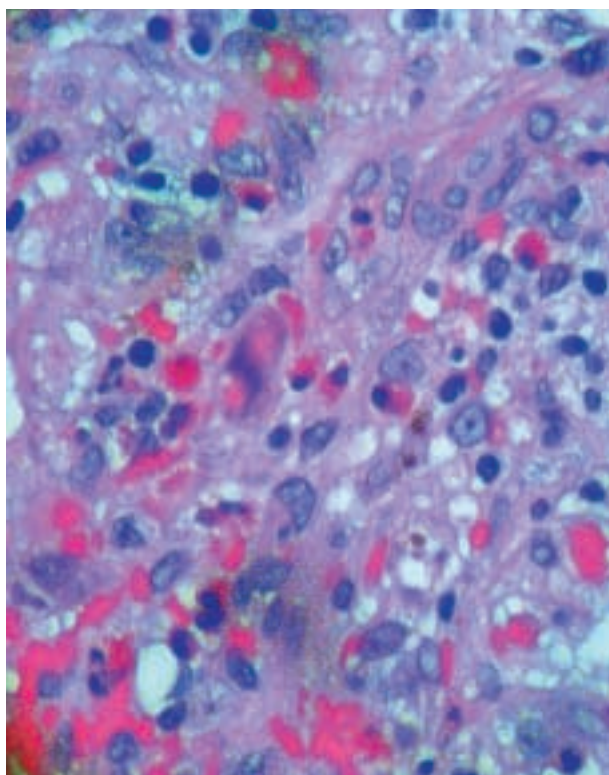


Fig. 5: Salpicado de eosinófilos en el espesor de la lesión (HE×200).

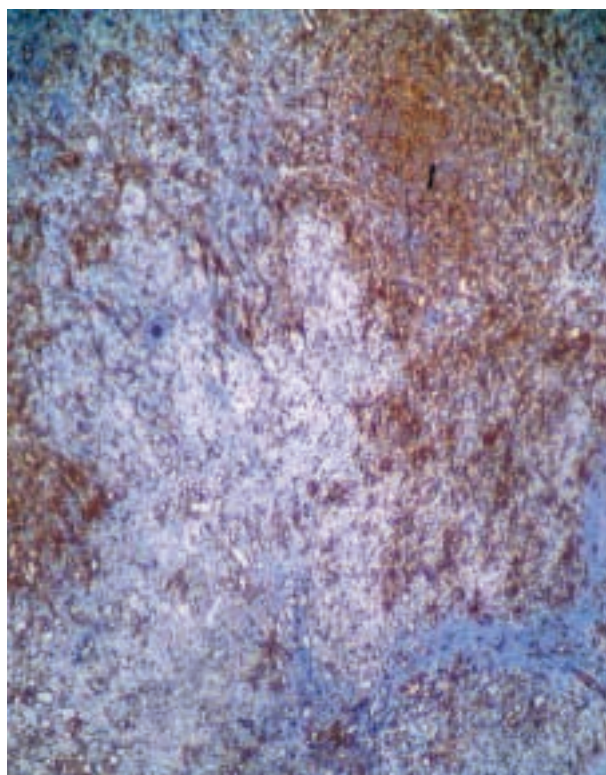


Fig. 6: Las células neoplásicas inmunorreaccionan con marcadores endoteliales (CD31×100).

mente sólida. La parte central de la lesión tiene un aspecto hemorrágico y focalmente adelgaza y deprime la epidermis (fig. 1). En la periferia de ella, existen abundantes linfocitos y células plasmáticas (fig. 4), destacando un salpicado de eosinófilos en el espesor tumoral (fig. 5); así como, abundantes restos hemosiderínicos en la interfase con la dermis respetada.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células neoplásicas se tiñen intensamente con CD31 (fig. 6), CD34 y factor VIII; siendo negativas para citoquinas (CK) (AE1/AE3) y proteína S-100.

## DISCUSIÓN

El NAEC fue descrito por vez primera, en una serie de 15 casos, por Brenn y Fletcher (5) en el año 2004. Es por tanto una entidad reciente, dudándose de su verdadera identidad; ya que, podría tratarse de un HE peculiar, aunque sus características clínicas e histológicas, un tanto diferentes a las del HE, permiten individualizarla como tal. Clínicamente, se presenta como una pápula o nódulo eritemato-violáceo de pequeño tamaño y reciente aparición, que se localiza habitualmente en tronco y extremidades. Suele incidir en adultos con un rango etario amplio e histológicamente, es una lesión bien delimitada que afecta, preferentemente, a la porción superficial

de la dermis y caracterizada por una proliferación de células endoteliales de hábito epiteliode, con amplio citoplasma y núcleo vesiculoso provisto de nucleolo eosinófilo prominente.

Al igual que todos los tumores vasculares epitelioides, existen abundantes vacuolas intracitoplasmáticas que reproducen luces vasculares unicelulares. El índice mitótico puede ser alto, pero nunca se observan mitosis atípicas ni pleomorfismo nuclear. Suele coexistir un notable infiltrado linfoplasmocítico en la periferia tumoral; así como, un salpicado discreto de eosinófilos, entremezclados con las células proliferantes. Hiperplasia reactiva de la epidermis suprayacente, es un hallazgo habitual; en ocasiones incluso, conteniendo y delimitando periféricamente la lesión.

De la serie inicial de Brenn y Fletcher, tan sólo un caso se localizó a nivel facial (5), existiendo otro más publicado recientemente, que describe un NAEC en el pabellón auricular (6), ubicación habitual para el HE. Este hecho incide en la frecuente superposición entre estas dos entidades, y no es de extrañar, que muchos más casos de NAEC hayan quedado encubiertos bajo el diagnóstico de HE y sólo serían reconocidos adecuadamente si se revisara el material correspondiente (7).

En cuanto al diagnóstico diferencial, especialmente hay que hacerlo con el HE (hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia), siempre teniendo en cuenta la considerable

superposición que puede existir entre ambas entidades, tanto desde el punto de vista clínico al presentarse en adultos, potencial para agruparse lesiones múltiples en un mismo sitio anatómico y curso benigno; como histológico, al proliferar un tipo de célula con características citomorfológicas similares, la lobularidad de las lesiones y el infiltrado inflamatorio acompañante. Sin embargo, en contraste con el HE, el NAEC habitualmente es de localización superficial, sólo en contadas ocasiones, se extiende al tejido celular subcutáneo, no tiene el carácter vasoformativo de aquél, suelen ser unilobulares y el infiltrado inflamatorio acompañante se localiza en la periferia de la lesión, sin formar agregados linfoides con centros germinales activos ni ser tan cuantiosos los eosinófilos, como en el HE.

Del conjunto de entidades que integran el espectro de lesiones vasculares epitelioides cutáneas (8), también habría que hacer el diagnóstico diferencial con la AB, caracterizada por una proliferación de células endoteliales vasoformativas con un fondo neutrofilico y agregados de material granular que corresponden a colonias bacterianas (*Bartonella henselae*) (1). El HEE, se caracteriza por una proliferación no vasoformativa que, típicamente, forma cordones celulares inmunorreactivos frente a Actina y CK, inmersos en un estroma fibromixoide o esclerótico (2). A diferencia del AE, el NAEC es de pequeño tamaño, bien circunscrito y carece de atipia citológica y pleomorfismo.

Actualmente, no es posible asegurar con certeza absoluta, si el NAEC es una neoplasia vascular verdade-

ra o una entidad de carácter reactivo (5), aunque la aparición en un periodo corto de tiempo, avalan esta última posibilidad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tsang WYW, Chan JKC. Bacillary angiomatosis, a «new» disease with broadening clinicopathologic spectrum. *Histol Histopathol* 1992; 7: 143-52.
2. Prescott RJ, Banerjee SS, Eyden BP, et al. Cutaneous epithelioid angiosarcoma: a clinicopathological study of four cases. *Histopathology* 1994; 25: 421-9.
3. Fetsch JF, Weiss SW. Observations concerning the pathogenesis of epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia). *Mod Pathol* 1991; 4: 449-55.
4. Mentzel T, Beham A, Calonje E, et al. Epithelioid heman-gioendothelioma of skin and soft tissues: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 363-74.
5. Brenn T, Fletcher CDM. Cutaneous epithelioid angiomatous nodule: A distinct lesion in the morphologic spectrum of epithelioid vascular tumors. *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 14-21.
6. Fernández-Flores A, Montero MG, Renedo G. Cutaneous epithelioid angiomatous module of the external ear. *Am J Dermatopathol*. 2005; 27: 175-6.
7. Zamecnik M. Relationship between cutaneous epithelioid angiomatous nodule and epithelioid hemangioma. *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 351-2.
8. Tsang WYW, Chan JKC. The family of epithelioid vascular tumors. *Histol Histopathol* 1993; 8: 187-212.