

TRAS LAS GARRAS DEL ENIGMA: UN DIAGNÓSTICO DESAFIANTE

María Dolores Lizán Ballesta, Celia Tovar Ibáñez, Javier Béjar Valera, Laura Sánchez Godoy, Gema Ruiz García.

Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital General Universitario Virgen de la Arrixaca.

20 de octubre de 2023.

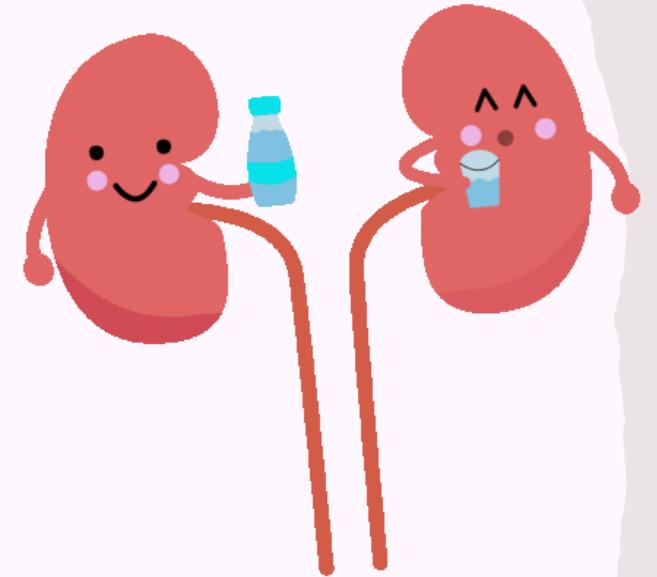


CASO CLÍNICO:

Varón de 55 años que ingresa a cargo de Nefrología por infección de linfocela en febrero de 2023.

Antecedentes personales:

- **Nefro-urológicos:** enfermedad renal crónica secundaria a poliquistosis hepatorrenal, diagnosticada en 1998. **Trasplante renal** de cadáver en muerte encefálica en octubre de 2022. En tratamiento con Tacrólimus y Micofenolato de Mofetilo.
- **Otros antecedentes:** carcinoma epidermoide en borde lingual derecho, intervenido en febrero de 2011. Recidiva en 2019 y actualmente libre de enfermedad.
- **Hábitos tóxicos:** exfumador desde hace 8 años.



CASO CLÍNICO:

Durante el transcurso del ingreso se realiza **interconsulta a Dermatología** por aparición de lesión en brazo izquierdo.

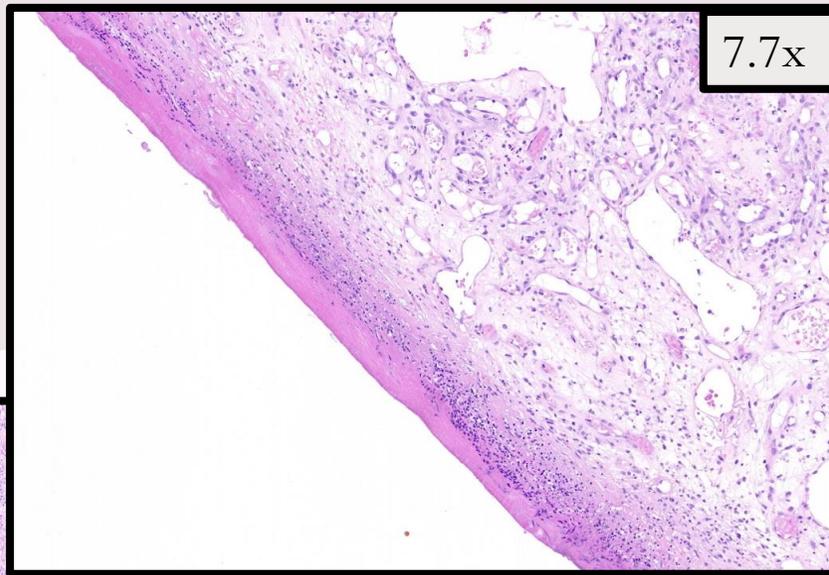
INTERCONSULTA DERMATOLOGÍA:

- Pápula eritemato-violácea de 1 cm aproximadamente, indurada al tacto, bien delimitada y no adherida a planos profundos.
- Dermatoscopia inespecífica con áreas blanquecinas y vasos irregulares.

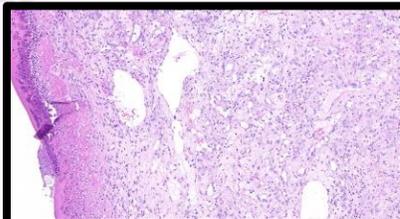


Se realiza **BIOPSIA** de la lesión.

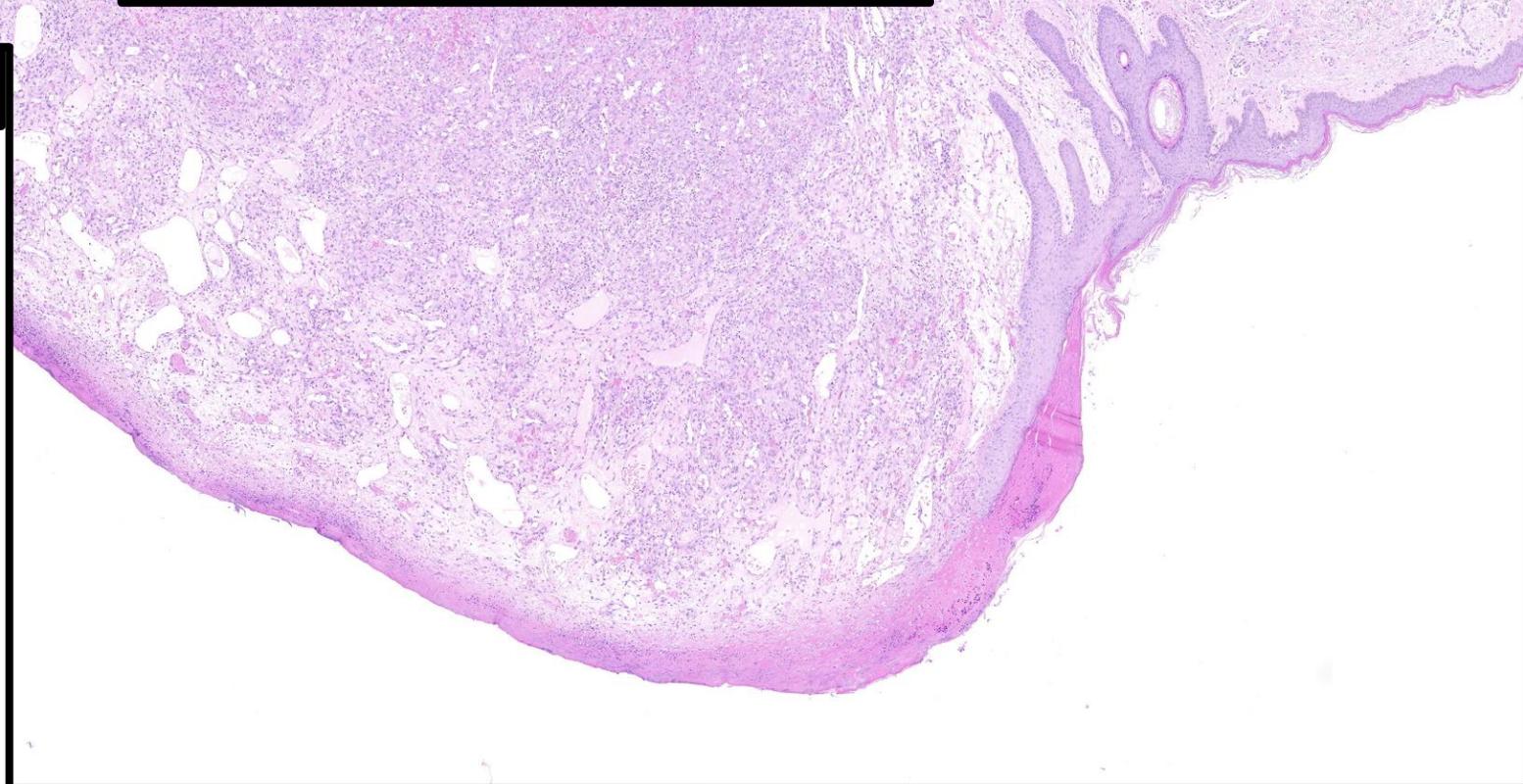
BIOPSY:



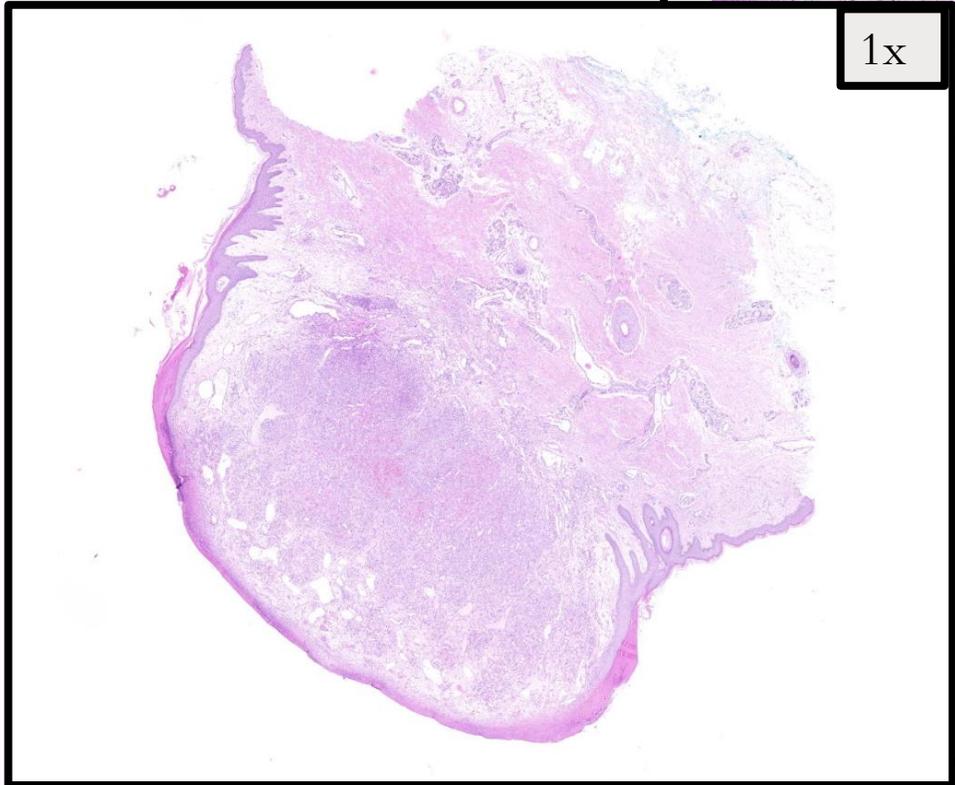
7.7x



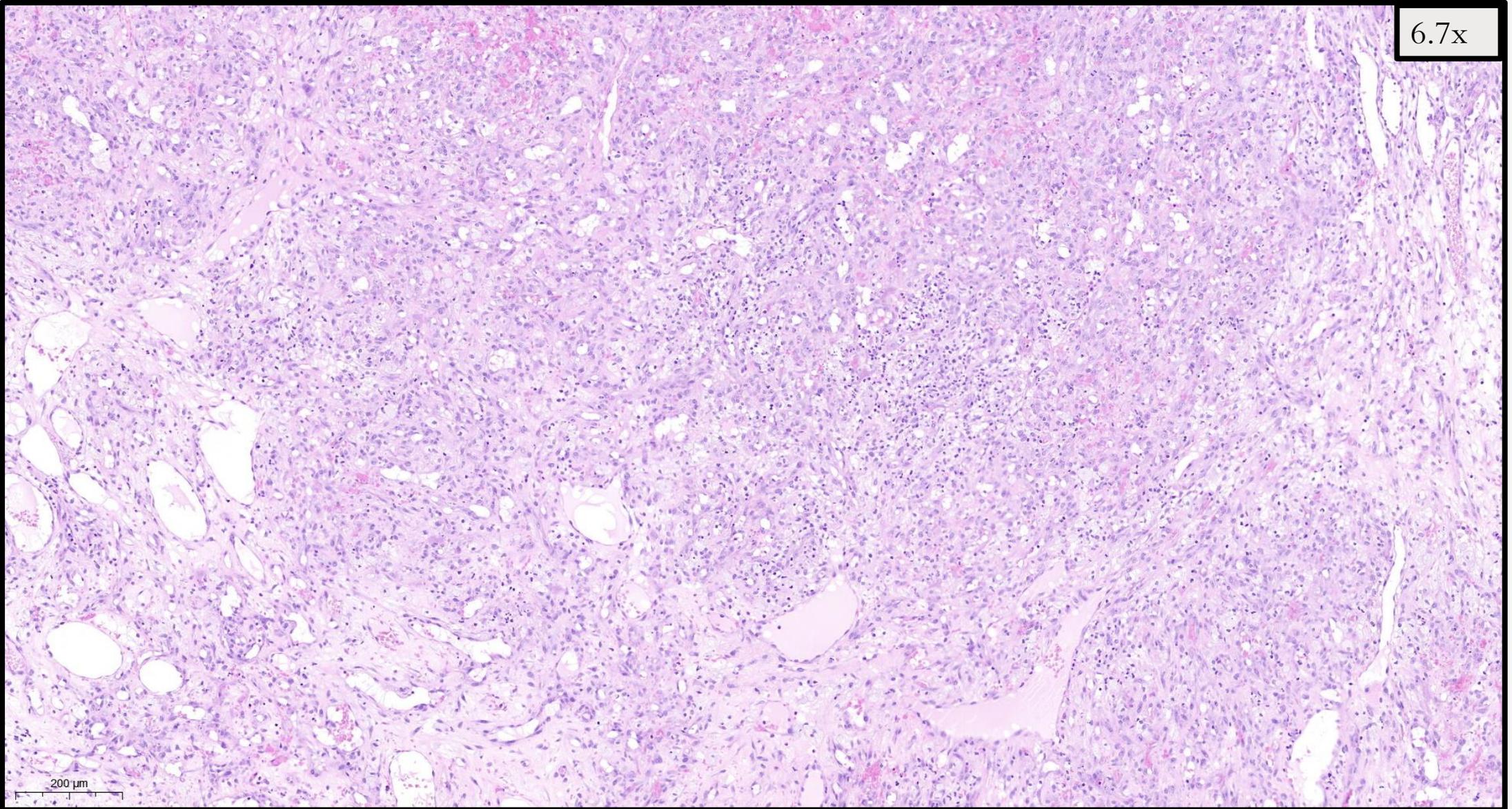
2.7x



1x

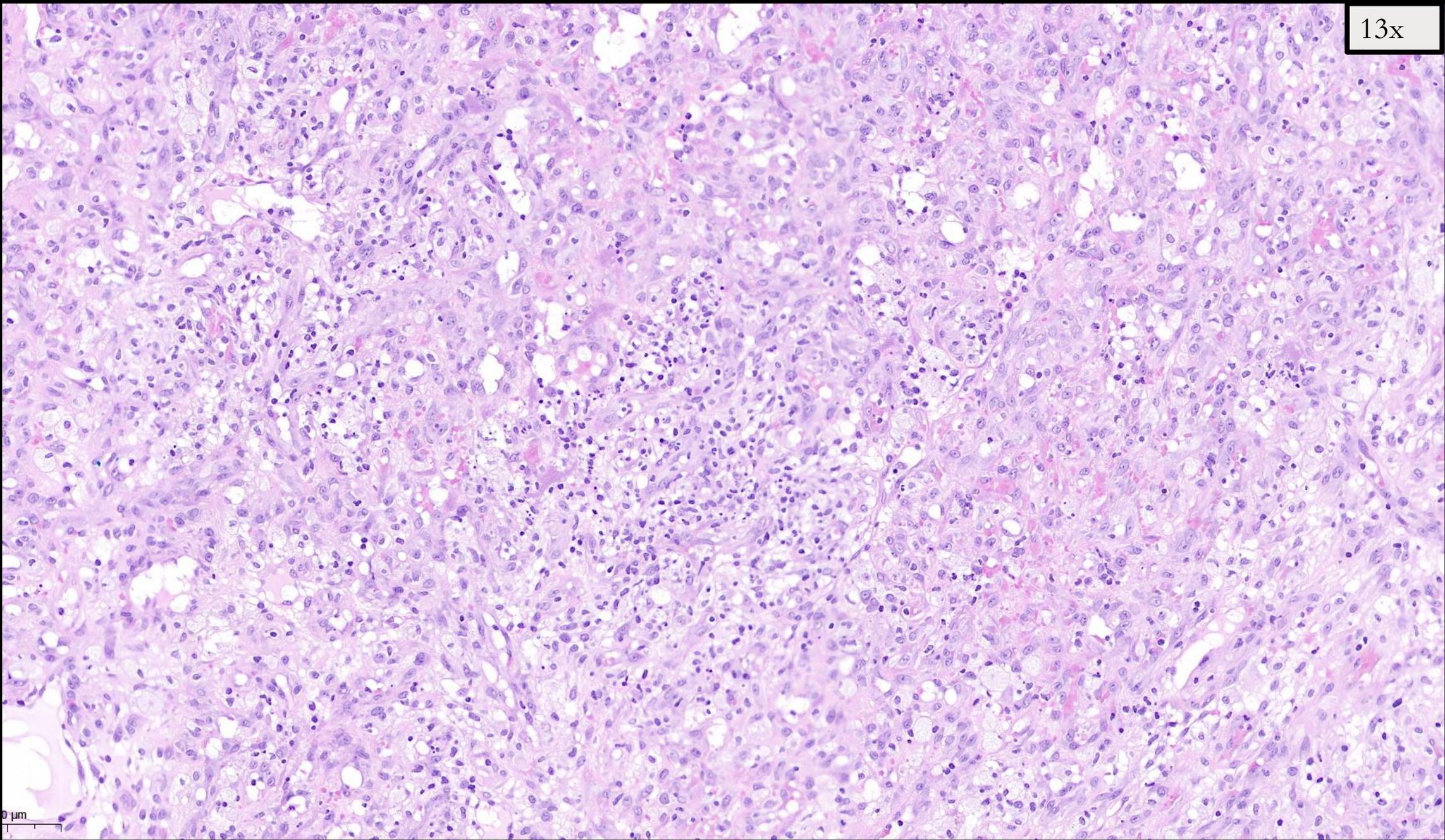


6.7x

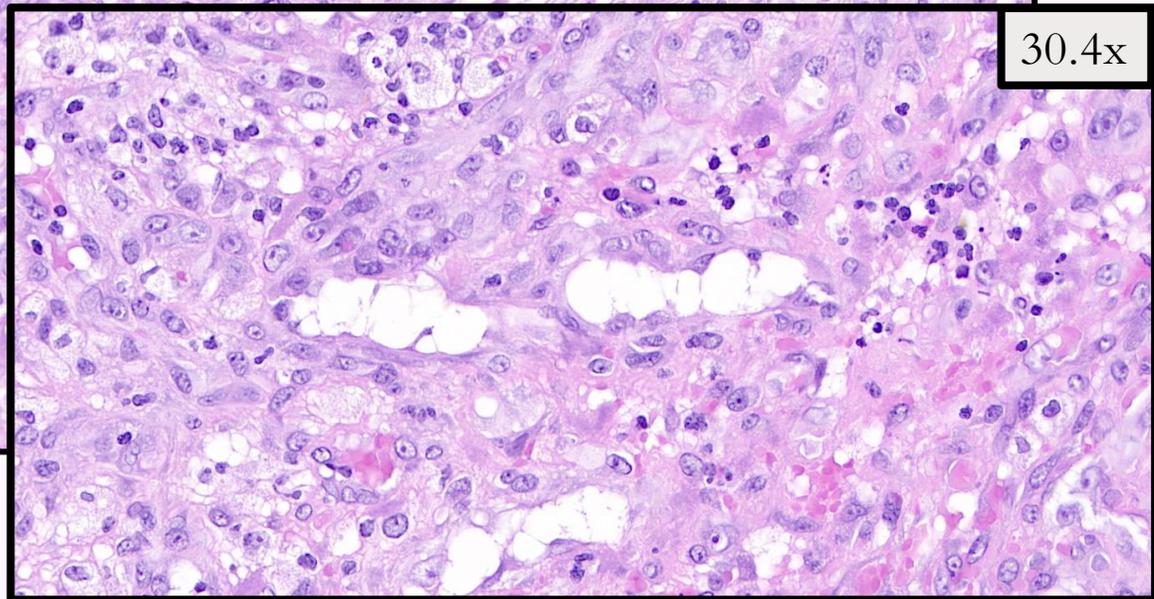
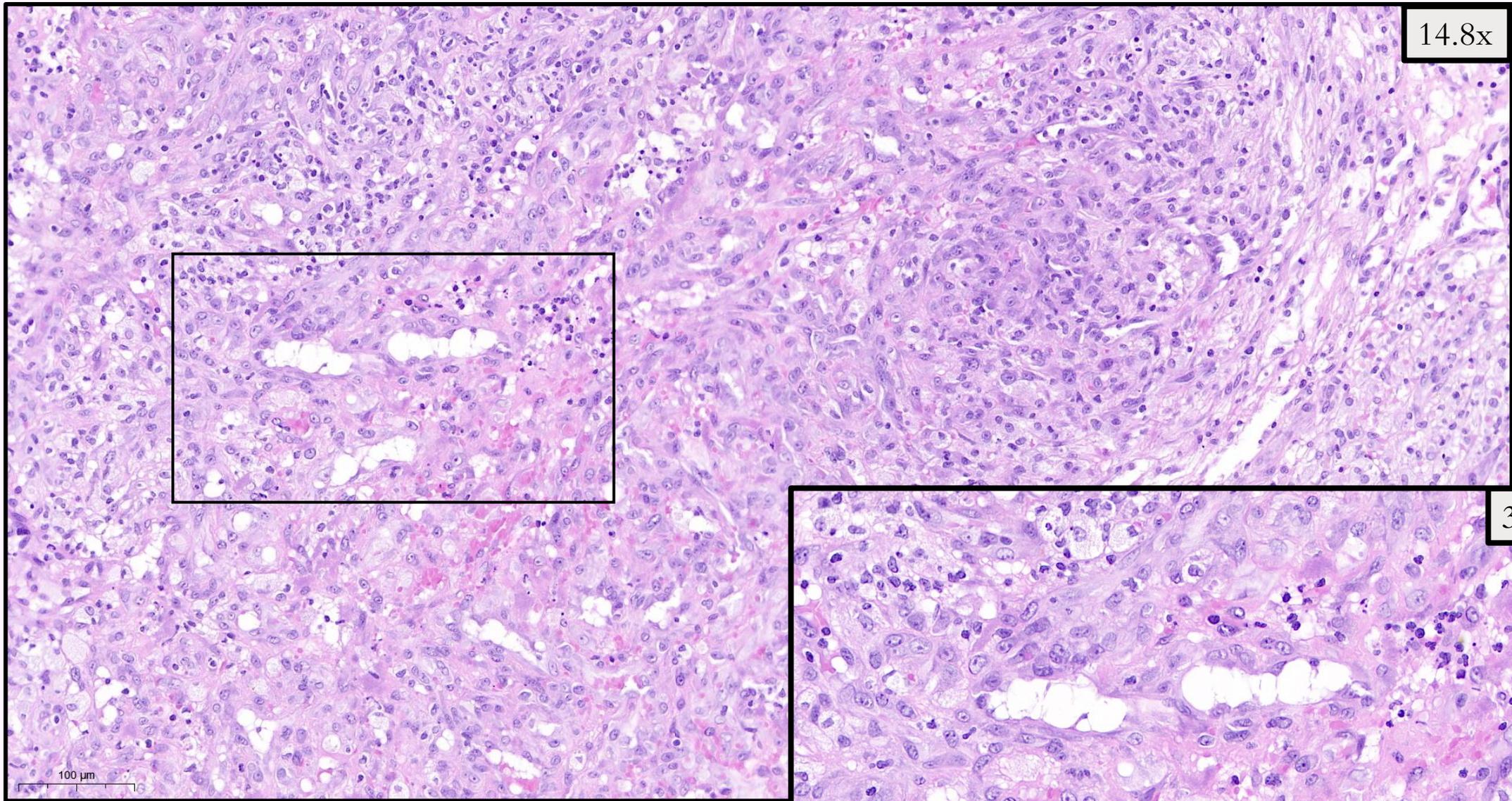


200 μ m

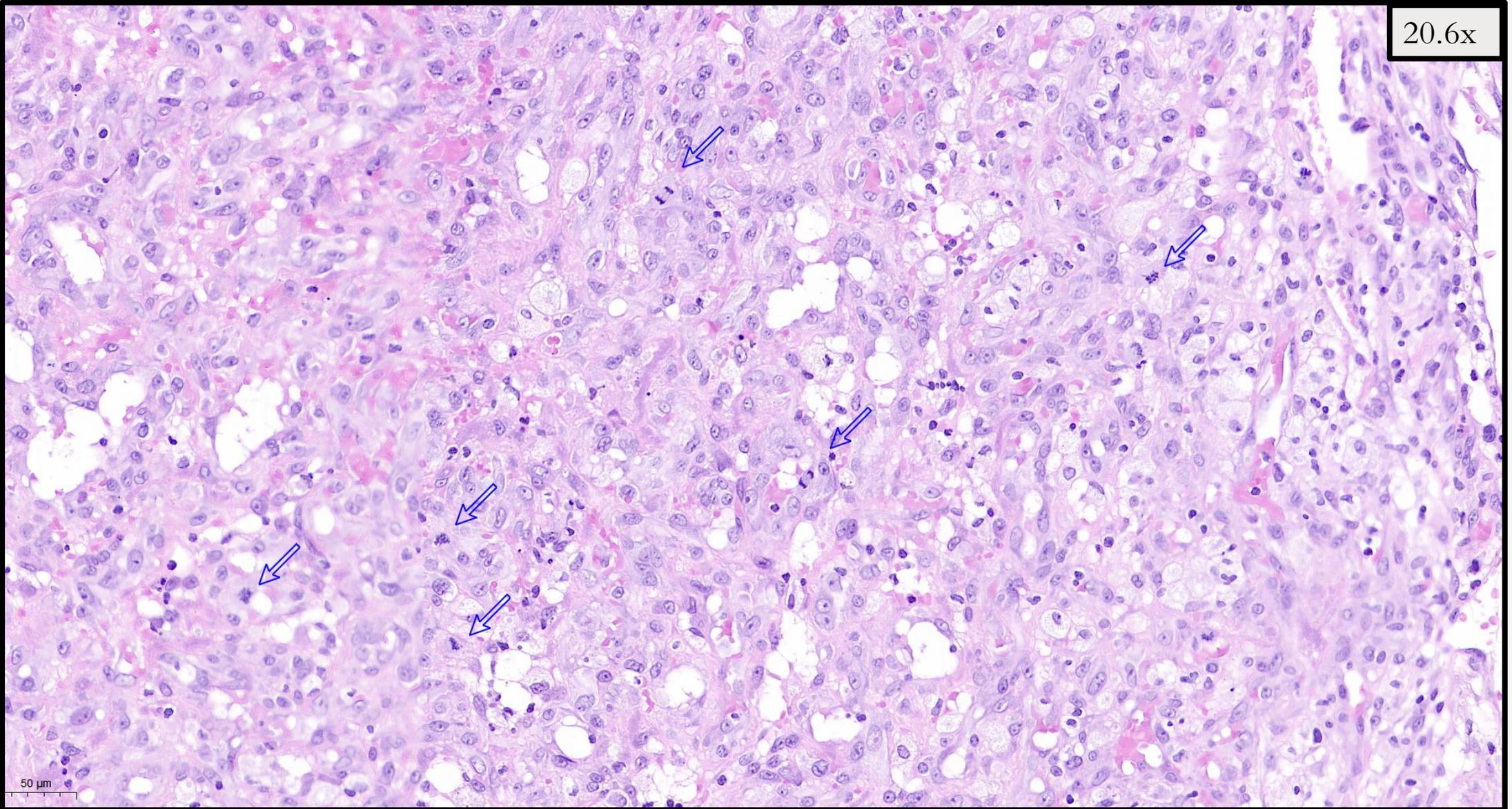
13x



0 μm

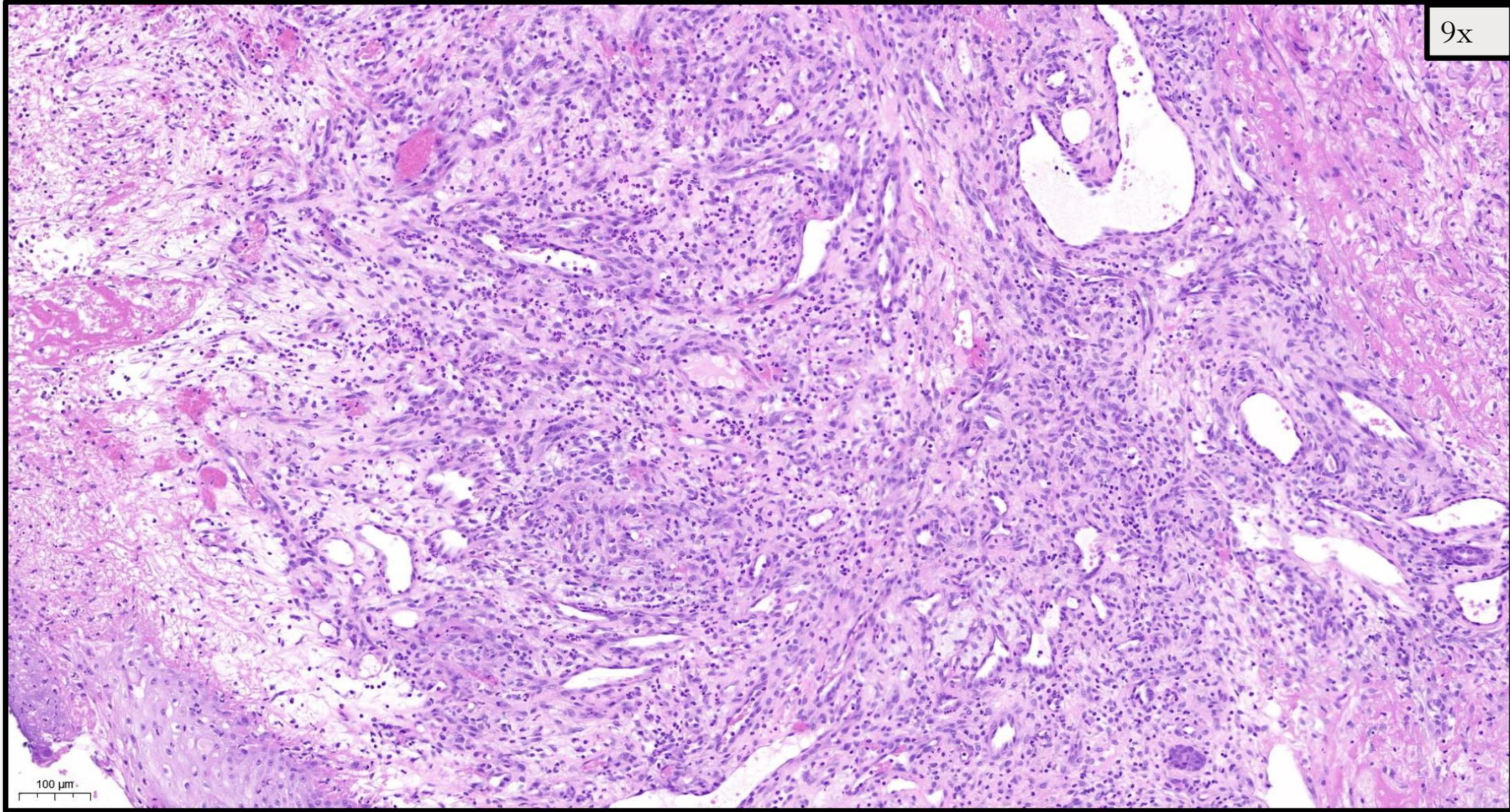


20.6x



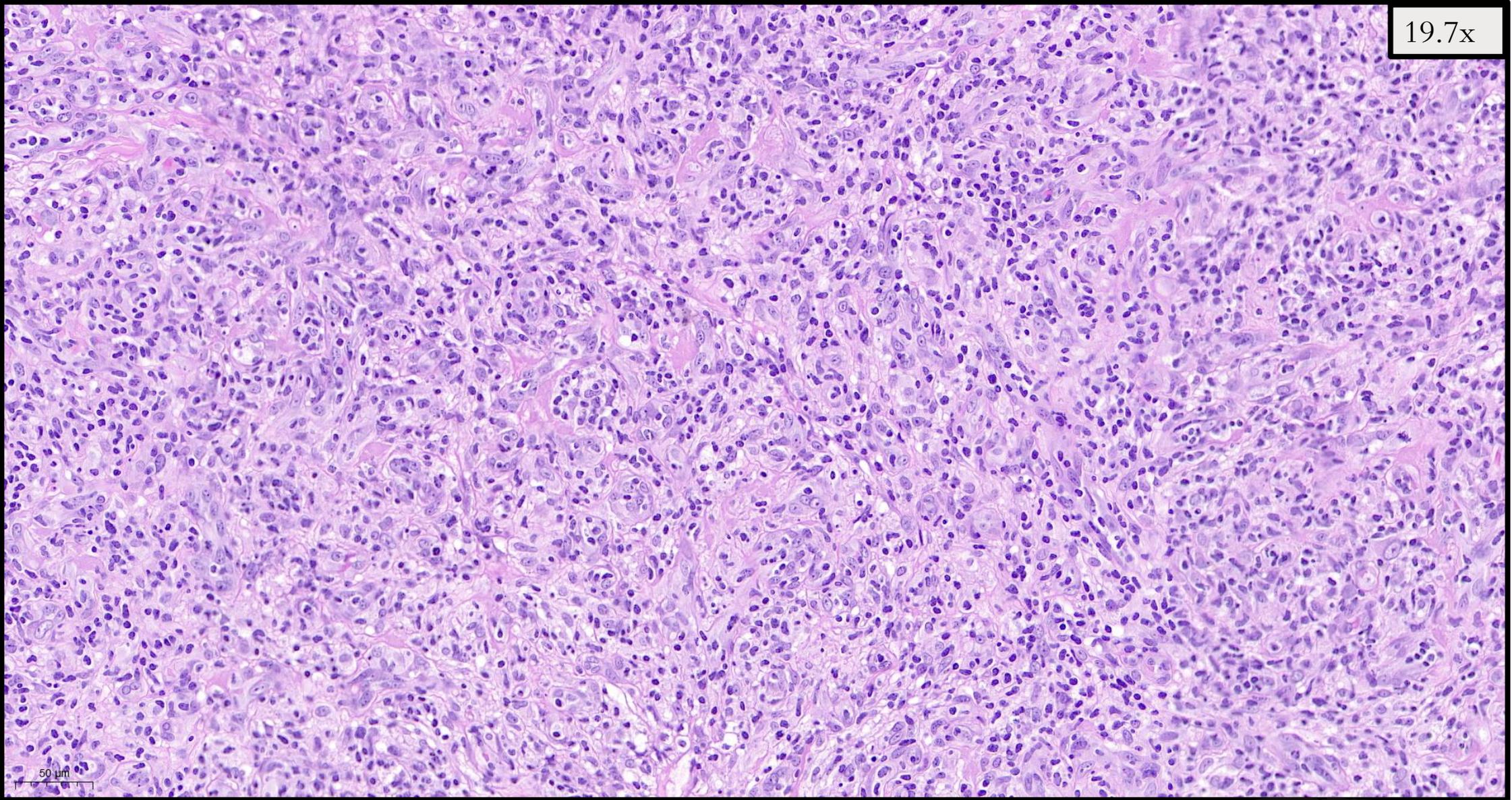
50 μm

9x



100 μm

19.7x



50 μ m

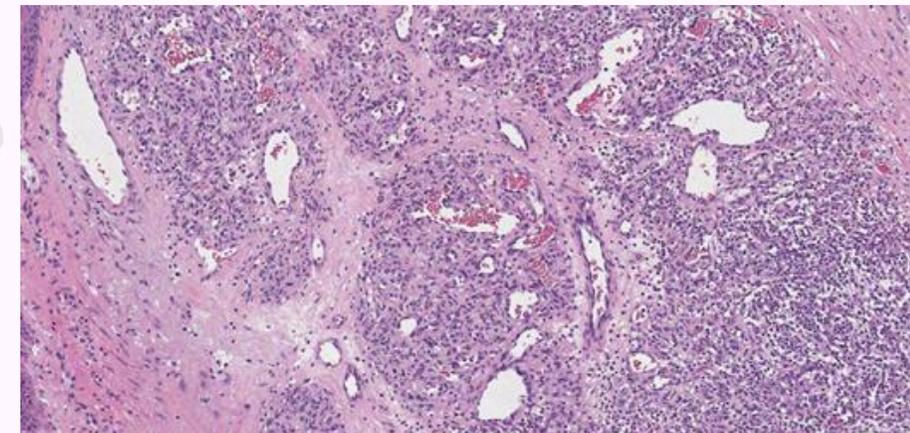
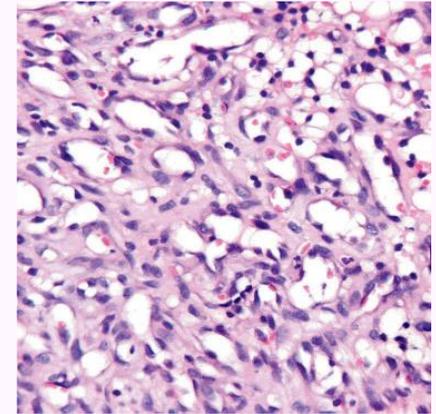
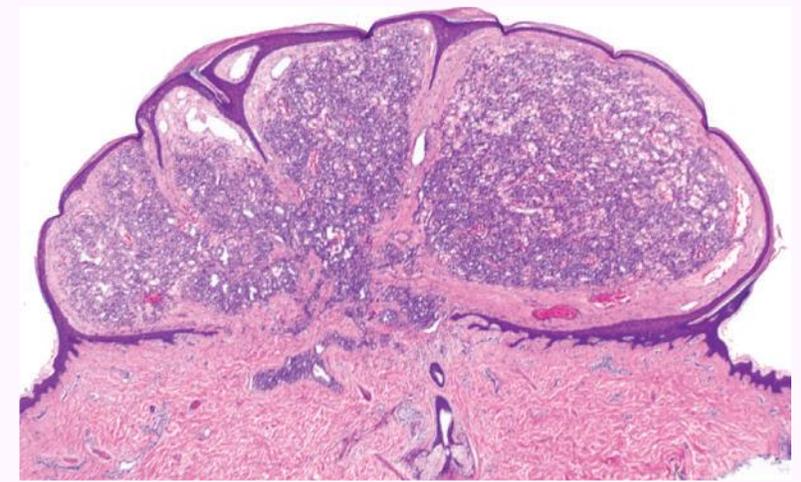
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

GRANULOMA PIÓGENO:

- Tumor vascular benigno común que se presenta como una masa eritematosa, polipoide y pediculada (aunque también puede ser sésil). Es frecuente la ulceración.
- Localización: cabeza y cuello > tronco > EESS > EEII.

CARACTERÍSTICAS MICROSCÓPICAS:

- Nódulos dérmicos bien delimitados.
- Collarete epidérmico.
- Erosión/ulceración superficial.
- Vaso central y proliferación capilar arborescente alrededor con inflamación y edema.



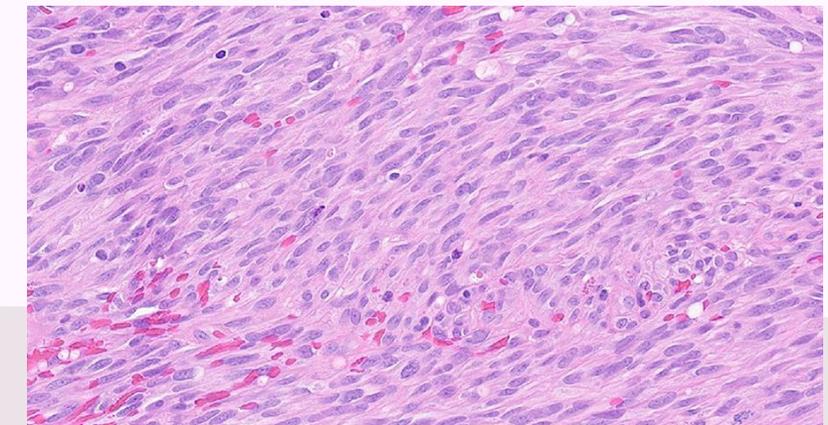
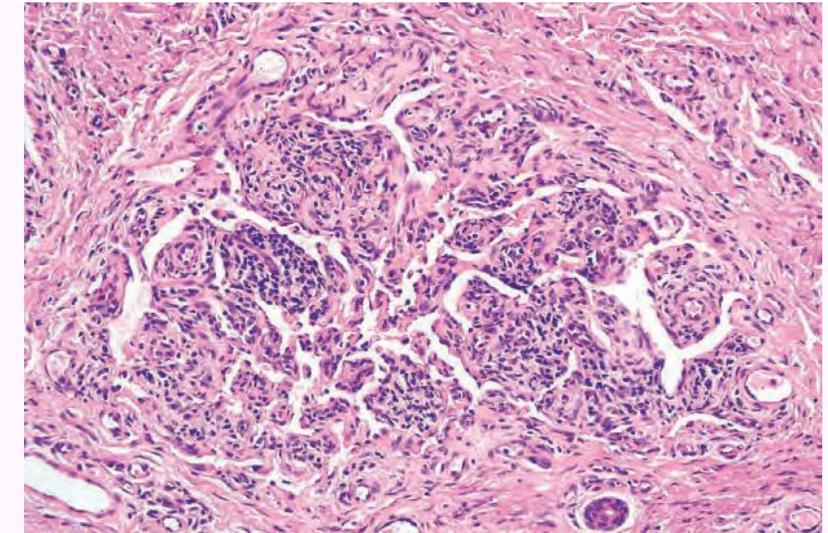
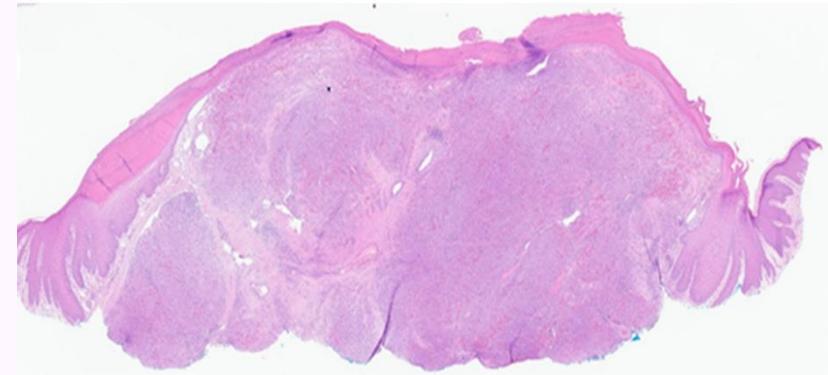
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

SARCOMA DE KAPOSI:

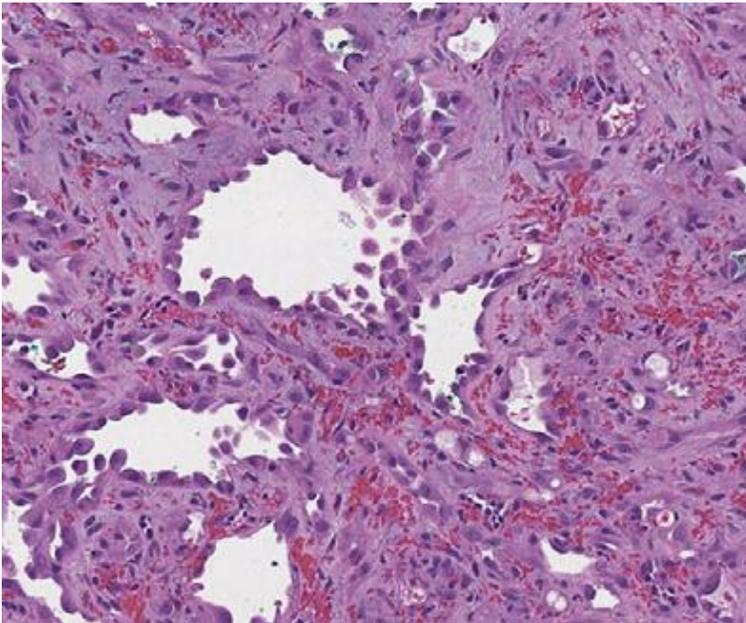
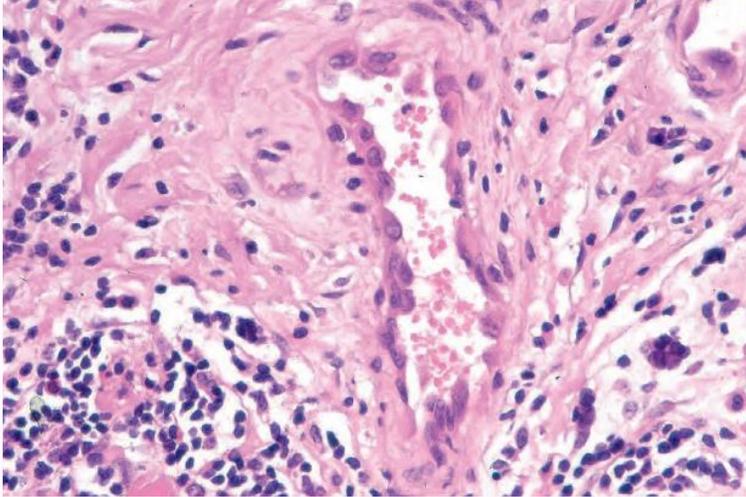
- Neoplasia vascular con afectación predominantemente cutánea relacionada con la infección por el **virus herpes humano tipo 8**.
- Puede afectar a mucosas, ganglios y vísceras.
- **Máculas y placas** → **nódulos** más grandes, los cuales pueden ulcerarse, causar linfedema, presentarse como crecimiento exofítico o invadir los tejidos subyacentes (por ejemplo, hueso).
- **5 subtipos clínicos:** clásico, africano (endémico), relacionado con la inmunosupresión, relacionado con el VIH y el tipo no epidémico.

CARACTERÍSTICAS MICROSCÓPICAS:

- Espacios vasculares en forma de hendidura.
- “Signo del promontorio”.
- Disección del patrón de crecimiento.
- Células fusiformes características.
- Infiltrado de linfocitos y células plasmáticas.
- Hemosiderina y glóbulos hialinos eosinofílicos frecuentes.
- INMUNOHISTOQUÍMICA: positivo para HHV-8.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:



HEMANGIOMA EPITELIOIDE:

- Tumor vascular benigno. Se subdivide en tres variantes histopatológicas: convencional, hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia y celular.
- Pápulas/nódulos eritemato-violáceos, únicos o múltiples, localizados frecuentemente en cabeza y cuello.

CARACTERÍSTICAS MICROSCÓPICAS:

CONVENCIONAL

- Proliferaciones nodulares bien circunscritas de vasos sanguíneos de paredes gruesas y delgadas revestidos por células endoteliales "hobnail" con morfología histiocitoide/epitelioide que protruyen en la luz vascular.
- Vacuolas intracitoplasmáticas en las células endoteliales.
- Estroma fibroso, edematoso o mixoide.

HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA

- Similar a variante convencional con infiltrado linfocítico rico en eosinófilos.

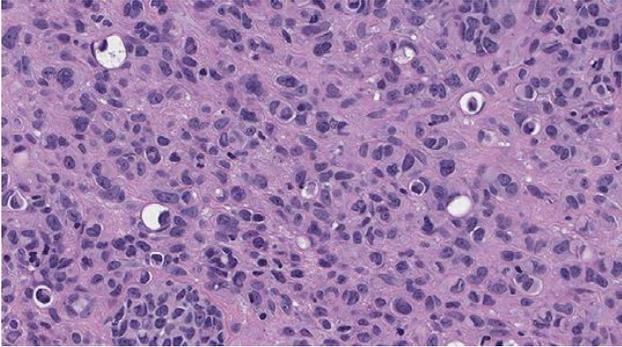
CELULAR

- Pene.
- Nódulos de células tumorales.
- Atipia citológica leve a moderada, figuras mitóticas y necrosis focal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE:

- Tumor vascular maligno poco común que presenta características del hemangioma epiteliode y del angiosarcoma epiteliode.
- Cuando aparece en piel suele presentarse como lesión única en extremidades, ulcerada o dolorosa.



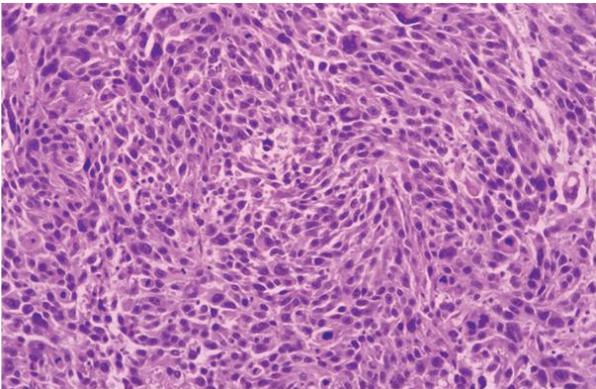
CARACTERÍSTICAS MICROSCÓPICAS:

Subtipo WWTR1-CAMTA1 (EHE clásico):

- Cordones o pequeños nidos de células endoteliales con abundante citoplasma eosinófilo en un estroma mixohialino.
- Las células tumorales tienen núcleos vesiculares, redondos, ovalados o dentados y algunas presentan vacuolas intracitoplasmáticas con pequeñas luces vasculares, que pueden contener eritrocitos.

Subtipo YAP-TFE3:

- Nidos sólidos o disposición pseudoalveolar de células epitelioides en un estroma fibroso.
- Las células tumorales tienen un citoplasma abundante y densamente eosinófilo y pueden formar espacios vasculares.
- Las vacuolas intracitoplasmáticas son raras.



SE REHISTORIA AL PACIENTE...



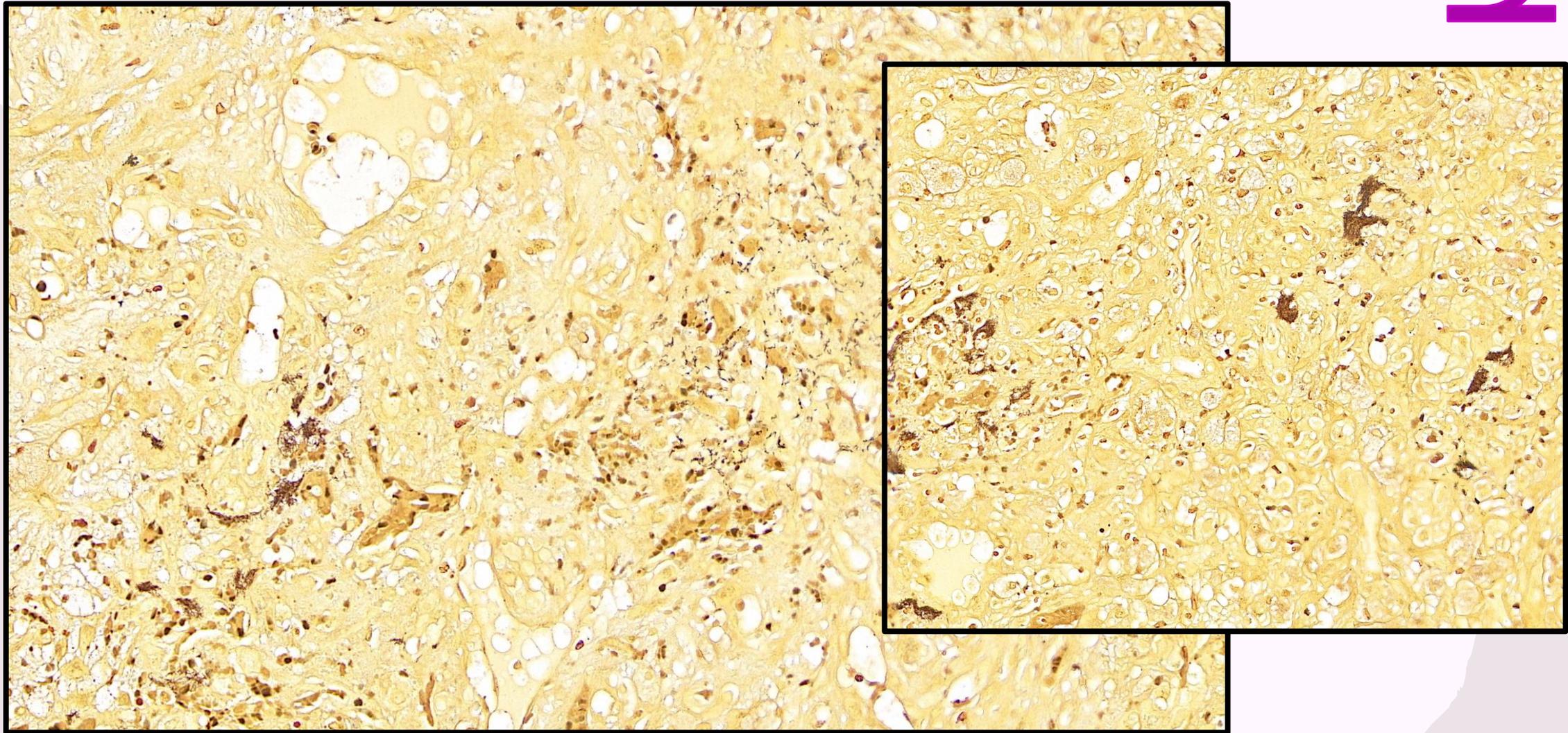
Nos ponemos en contacto con el servicio de Dermatología para comentar los resultados.



Se rehistoria al paciente, que relata **ARAÑAZO DE GATO** en septiembre de 2022.



INMUNOHISTOQUÍMICA:



Warthin-Starry

ANGIOMATOSIS BACILAR:

ETIOLOGÍA:

Enfermedad caracterizada por proliferación vascular secundaria a la infección por bacterias del género *Bartonella spp* (*Bartonella quintana* y *Bartonella henselae*).



La infección por *B. henselae* se adquiere a través de una mordedura/arañazo o pulgas de gato y la infección por *B. quintana* se transmite a través de piojos del cuerpo (“Fiebre de las trincheras”).



Se observa en mayor frecuencia en personas inmunocomprometidas:

-VIH

- Trasplantados

- Pacientes hematológicos.

CLÍNICA:



Se observa predominantemente en PIEL.



Se han descrito lesiones en OTROS TEJIDOS: mucosa del tracto respiratorio, gastrointestinal, hígado, bazo, corazón, médula ósea, músculo, tejidos blandos y cerebro.



MANIFESTACIONES SISTÉMICAS: fiebre, malestar general, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías.



PRESENTACIÓN: pápulas, nódulos o placas de color rojo brillante a púrpura, pudiendo ser únicas o múltiples y sangrar profusamente ante un traumatismo o ser dolorosas.

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS:

Proliferación lobular de capilares con vasos ectásicos revestidos por células endoteliales prominentes y células epitelioides.

Infiltrado de células inflamatorias: abundantes polimorfonucleares, linfocitos e histiocitos.

Lesiones más profundas: más celulares y compactas.

Lesiones más superficiales: collarete periférico y ulceración.

Los **microorganismos** se observan como agrupados de material granular anfófilo y se tiñen con la tinción de **Whartin Starry**.

TRATAMIENTO:



EN NUESTRO
CASO...



SE INICIÓ
TRATAMIENTO
CON
AZITROMICINA
250 MG DOS
VECES AL DÍA
DURANTE 3
MESES.

TRATAMIENTO DE
ELECCIÓN DE LA
ANGIOMATOSIS
BACILAR:

Doxiciclina 200 mg/ día o
Azitromicina 500 mg/ día, \geq
3- 4 meses.

CONCLUSIONES:

ENFERMEDAD INFECCIOSA poco frecuente causada por bacterias del género Bartonella spp (B. Henselae y B. Quintana).

Es más frecuente en pacientes INMUNODEPRIMIDOS.

Las MANIFESTACIONES CUTÁNEAS (pápulas, nódulos o placas de coloración rojo brillante o púrpura, únicas o múltiples) son muy semejantes a otras patologías de carácter vascular lo que dificulta la orientación diagnóstica.

A nivel histopatológico comparte características con otras entidades y debemos plantear el DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL con: sarcoma de Kaposi, granuloma piógeno, hemangioma epitelioides y hemangioendotelioide.

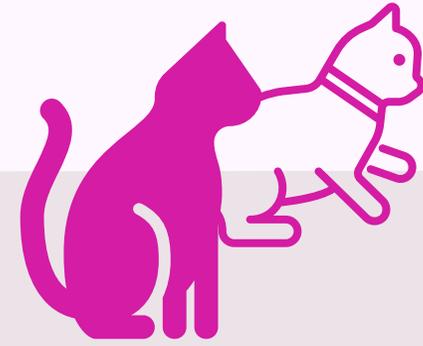
EL ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO ES FUNDAMENTAL PARA EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO.

INMUNOHISTOQUÍMICA: la tinción de Warthin Starry muestra los bacilos.

TRATAMIENTO: Doxicilina o Azitromicina.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Saleh JS, Whittington CP, Bresler SC, Patel RM. Cutaneous vascular tumors: an updated review. Hum Pathol [Internet]. 12 de abril de 2023 [citado 1 octubre de 2023];S0046-8177(23)00083-7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0046817723000837?via%3Dihub>
2. Peluzzo A, Luceno S, Aneja A, Arriola AGP. Multi-organ involvement of bacillary angiomatosis masquerading as Kaposi sarcoma and pyogenic granuloma: A case report and literature review. Human Pathology Reports [Internet]. 1 de junio de 2022 [citado 5 octubre 2023] ;28:300619. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2772736X22000317>
3. Nguyen K, Kim A, McKesey J, Thomas C. Cutaneous nodules and hepatosplenic lesions caused by bacillary angiomatosis in a patient with AIDS. BMJ Case Reports CP [Internet]. 1 de febrero de 2023 [citado 5 octubre 2023];16(2):e252489. Disponible en: <https://casereports.bmj.com/content/16/2/e252489>
4. Morillas JA, Hassanein M, Syed B, Liaqat A, Bergfeld W, Sardiña LA, et al. Early post-transplant cutaneous bacillary angiomatosis in a kidney recipient: Case report and review of the literature. Transplant Infectious Disease [Internet]. 2021 [citado 6 octubre 2023] ;23(4):e13670. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/tid.13670>
5. Calonje E, Brenn T, Lazar AJ, Billings SD. Mackee'S Pathology of the skin with clinical correlations. 5th. Ed. London: Elsevier; 2020.
6. Patterson JW. Weedon'S Skin Pathology. 4 th. Ed. USA: Churchill Livingstone; 2016.
7. Hall BJ, Cockerell CJ, Chisholm C, Jessup C, Vandergriff T, Motaparathi K et al. Diagnostic Pathology Nonneoplastic Dermatopathology. 2 sd. Ed. Philadelphia: Elsevier; 2017.
8. Busam Klaus J. Dermatopathology. 1 st. Ed. USA: Saunders Elsevier; 2010.



MUCHAS GRACIAS

