

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: Reporte de caso

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Report a case

Claudia Vicuña¹, César Chian²

RESUMEN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una enfermedad vascular benigna, poco frecuente y de etiología desconocida que se caracteriza por una proliferación de vasos sanguíneos tapizados por células endoteliales tumefactas y un infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular compuesto primariamente de linfocitos y eosinófilos. Afecta predominantemente a mujeres de edad media y se manifiesta como pápulas o nódulos solitarios o múltiples de aspecto angiomatoso que se localizan generalmente en cabeza y cuello. Presentamos el caso de un paciente varón de 75 años de edad con lesiones papulonodulares eritematosas y pruriginosas en frente, pabellones auriculares, región preauricular, región retroauricular y cuero cabelludo.

PALABRAS CLAVE: Hiperplasia antiolinfoide, eosinofilia, enfermedad vascular.

ABSTRACT

Is vascular disease benign, frequent, and of unknown etiology that is characterized by an overgrowth of blood vessels covered by swollen endothelial cells and infiltrate with Eosinophilia Angiolymphoid Hyperplasia inflammatory interstitial and perivascular composed primarily of lymphocytes and eosinophils. It predominantly affects women in middle age and manifests as solitary or multiple nodules of aspect angiomatous which are usually located in head and neck or papules. We present the case of a male patient of 75 years of age with papulonodular erythematous lesions and itchy on forehead, ears, preauricular region, scalp and retroauricular region.

KEY WORDS: hyperplasia antiolinfoide, Eosinophilia, vascular disease.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) es una enfermedad que afecta predominantemente a mujeres de edad

media y se manifiesta clínicamente por la presencia de pápulas o nódulos, solitarios o múltiples, de aspecto angiomatoso, que se localizan generalmente en cabeza y cuello.¹ Se pueden asociar con prurito, dolor o ser pulsátiles.² Aunque su etiopatogenia es desconocida, probablemente se trate de una proliferación vascular benigna de naturaleza tumoral o reactiva.¹

Fue descrita por primera vez por Wells y Whimster en 1969,³ y aunque inicialmente la HALE y la enfermedad de Kimura fueron descritas como dos formas de una misma enfermedad, actualmente son consideradas como dos entidades distintas pertenecientes al grupo de las dermatosis eosinofílicas.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente varón de 75 años, natural y procedente de Lima, con antecedente de hipertensión arterial controlada, que consulta por una enfermedad de 2 años de evolución. El paciente refiere que inicia con lesiones papulonodulares pruriginosas en región retroauricular bilateral que se extienden progresivamente a pabellones auriculares, región preauricular, cuero cabelludo y frente. Recibió tratamiento con corticoides tópicos y doxiciclina vía oral sin mejoría.

1. Médico Dermatólogo de la Clínica Ricardo Palma

2. Médico asistente del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Nacional Arzobispo Loayza

Al examen físico se observa un paciente en aparente buen estado general y nutricional, con lesiones pápulonodulares eritematosas de 3 a 7mm en frente (Figura 1), región preauricular, pabellones auriculares (Figura 2), región retroauricular (Figura 3) y cuero cabelludo (Figura 4). No se palpan adenopatías.

Los exámenes de laboratorio muestran: Hemograma: leucocitos: 9870/mm³ (eosinófilos: 8%, linfocitos: 33%, segmentados: 55%, monocitos: 4%), hemoglobina: 13.6 g/dL, hematocrito: 40%, plaquetas: 350 000/mm³; VSG: 16mm/h; bioquímica, perfil hepático, perfil lipídico y deshidrogenasa láctica dentro de límites normales; HIV: no reactivo. La radiografía de tórax muestracampos pulmonares y silueta cardíaca normales.

El estudio histopatológico de la biopsia cutánea muestra una epidermis sin cambios y ocupación de la dermis superficial y profunda por un denso infiltrado que desplaza las estructuras anexas (Figura 5). A mediano aumento se observa que el infiltrado se dispone entre bandas gruesas de colágeno (Figura 6). En la periferia se observan vasos sanguíneos de disposición desordenada rodeados de infiltrado inflamatorio (Figura 7). A mayor aumento se observan vasos sanguíneos con células endoteliales prominentes rodeados de un infiltrado inflamatorio mixto en el que destaca la presencia de eosinófilos (Figura 8).

DISCUSIÓN

La HALE es una enfermedad poco frecuente, descrita por primera vez por Wells y Whimster en 1969 en nueve pacientes con nódulos subcutáneos persistente en cabeza y cuello, quienes la describen como una entidad de amplio espectro histológico con predominante hiperplasia endotelial vascular en sus inicios y en estadio de crecimiento, e hiperplasia linfoide en las lesiones antiguas; atribuyendo que la enfermedad de Kimura corresponda probablemente al estadio tardío.³ Actualmente se la considera como una entidad clinicopatológica independiente, distinta de la enfermedad de Kimura.⁵ En la clasificación de las enfermedades vasculares cutáneas Requena y cols. la incluyen en el grupo de las hiperplasias.⁶

La HALE ha recibido muchas denominaciones, entre ellas: granuloma piógeno atípico, pseudogranuloma piógeno, nódulo angiomatoso inflamatorio, angioplasia papular, hemangioma arteriovenoso inflamatorio, proliferación vascular atípica intravenosa, hiperplasia angioblástica nodular, hemangioma histiocitoide cutáneo, hemangioma epiteloide y hemangioendoteloma atípico venoso.^{7,8} La denominación HALE es la más reconocida en la literatura ya que describe adecuadamente la enfermedad desde el punto de vista histopatológico.⁷



Figura 1. Lesiones papulonodulares eritematosas en frente.



Figura 2. Lesiones papulonodulares eritematosas en región preauricular y pabellones auriculares.



Figura 3. Lesiones papulonodulares eritematosas en región retroauricular.

La HALE se presenta principalmente entre la tercera y la quinta décadas de la vida y afecta a ambos sexos, aunque algunos autores refieren que es más frecuente en mujeres.^{5,9} Su etiología es desconocida y aún no se ha dilucidado de manera inequívoca si se trata de una proliferación



Figura 4. Lesiones papulonodulares eritematosas en cuero cabelludo.

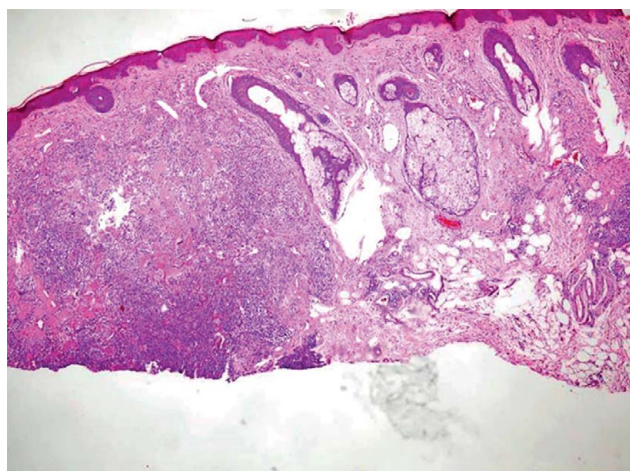


Figura 5. Infiltrado denso en dermis superficial y profunda que desplaza las estructuras anexiales.

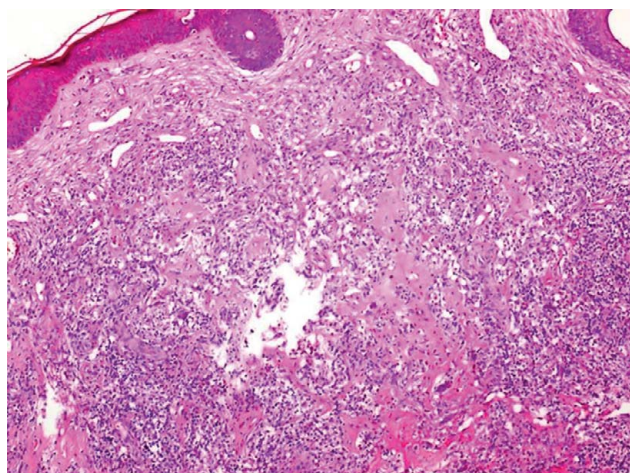


Figura 6. A mediano aumento se observa que el infiltrado se dispone entre bandas gruesas de colágeno.

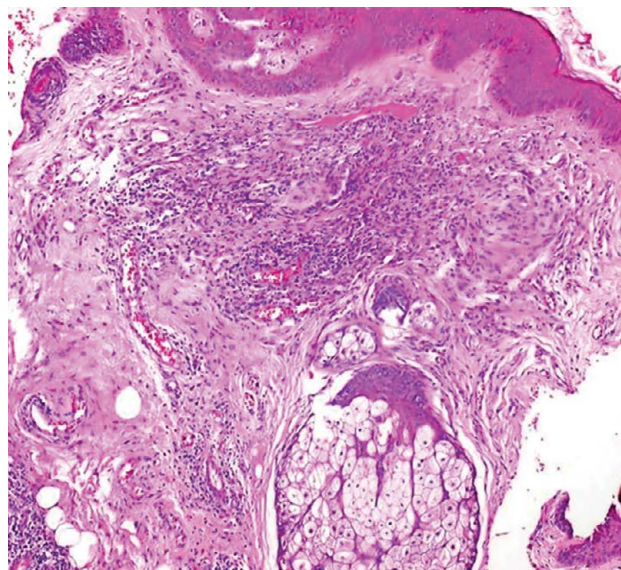


Figura 7. En la periferia se observan vasos sanguíneos de disposición desordenada rodeados de infiltrado inflamatorio.

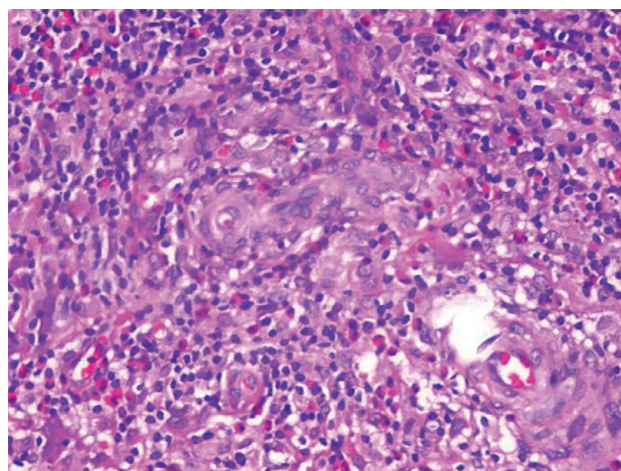


Figura 8. A mayor aumento se observan vasos sanguíneos con células endoteliales prominentes rodeados de un infiltrado inflamatorio mixto en el que destaca la presencia de eosinófilos.

neoplásica benigna de tejido vascular o de una hiperplasia vascular reactiva frente a estímulos de diversa naturaleza. Se ha intentado relacionar con factores inmunológicos (depósitos de IgM y C3 alrededor de los vasos), asociación con enfermedades autoinmunes, infecciosos (secuencias de virus herpes humano 8 en lesiones de HALE), hormonales (casos relacionados con embarazo y toma de anticonceptivos) y traumáticos (picaduras, vacunas y otros traumatismos previos, a veces muchos meses antes del inicio de la enfermedad.¹ Una teoría interesante vincula la HALE con malformaciones y shunts arteriovenosos (AV) subyacentes; la isquemia local, originada por el secuestro sanguíneo de la malformación AV, pondría en marcha la

cascada renina-angiotensina, de hecho en pacientes con HALE se ha demostrado la presencia de gránulos de renina en el citoplasma de células que rodean a los vasos.¹⁰

Para definir la histogénesis de la HALE, Kempf y cols, analizaron el perfil fenotípico y genotípico del infiltrado inflamatorio en siete pacientes, encontrando en 5 de ellos una población clonal de células T y proliferación de la actividad de células T en el tejido lesional, por lo que sugieren que la HALE o un subgrupo de casos de HALE podrían representar un desorden linfoproliferativo de células T de naturaleza benigna o de bajo grado de malignidad, como respuesta angiogénica reactiva prominente, más que una lesión vascular con componente inflamatorio reactivo.¹¹

Desde el punto de vista clínico, la HALE se manifiesta como lesiones papulosas o nodulares, únicas o múltiples, agrupadas, eritematosas y de aspecto angiomatoso, que pueden ser asintomáticas, dolorosas o pruriginosas; las localizaciones más frecuentes son cabeza y cuello,^{1,8-10,12,13} sobre todo alrededor de orejas, frente y cuero cabelludo,¹⁴ aunque se ha publicado su hallazgo en otras regiones como boca,¹⁵⁻¹⁹ tronco,^{4,20} extremidades,^{4,14,21-24} genitales²⁵⁻²⁸ y órganos internos como pulmón²⁹ y colon.³⁰ En ocasiones hay adenopatías locorregionales, eosinofilia y elevación de la IgE, pero de forma menos constante e intensa que en la enfermedad de Kimura.¹

Para el diagnóstico es necesario tener en cuenta la histopatología, la cual es diagnóstica. Las alteraciones se ubican en dermis o tejido celular subcutáneo o ambos y se observan dos componentes: vascular e inflamatorio. El componente vascular consiste en una proliferación de vasos sanguíneos pequeños tapizados por células endoteliales tumefactas que protruyen hacia la luz con un aspecto en tachuela; y el componente inflamatorio está constituido por infiltrado intersticial y perivascular compuesto primariamente de linfocitos y eosinófilos.^{8,10,12,31,32}

Su principal diagnóstico diferencial es la Enfermedad de Kimura. Muchos reportes han hablado de sus similitudes y diferencias, pero actualmente se reconocen estas enfermedades como dos entidades diferentes que no hacen parte del mismo espectro clínico.⁹ Otros diagnósticos diferenciales incluyen: Angiosarcoma, hemangioma, hemangioendotelioma, granuloma piógeno, sarcoma de Kaposi, periarteritis nodosa, pseudolinfoma y reacción a picadura de insectos.^{5,33}

Aunque se ha descrito la regresión espontánea,²¹ no es lo usual y frecuentemente requiere tratamiento. Por ser una enfermedad poco común no hay estudios que avalen uno específico. Se deben diferenciar aquellas lesiones de

pequeño tamaño, susceptibles de cualquier procedimiento ablativo, de las lesiones más floridas, donde debe valorarse la actitud conservadora y las opciones terapéuticas poco cruentas que no provoquen grandes cicatrices.¹ La excisión quirúrgica es generalmente el tratamiento recomendado, pero debido a las altas tasas de recurrencia, del 33% al 50% tras la excisión quirúrgica estándar,³¹ se han propuesto otras alternativas como microcirugía de Mohs, crioterapia, radioterapia, electrocauterización, láser (CO₂, argón, pulsado), radioterapia, corticoides (oral, tópico e intralesional), indometacina, pentoxifilina, interferón α -2a intralesional, bleomicina intralesional, metotrexate, retinoides orales, imiquimod y tacrolimus tópico.^{1,4,9,14,15,31-41}

Guinovart y col. En una serie de 9 casos, no evidenciaron ningún proceso maligno concomitante durante el seguimiento de sus pacientes (1 a 15 años).²

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Palomo A, Díaz E, Cervigón I, Torres LM. Hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia. Un caso clínico y revisión de la literatura española. *Med Cutan Iber Lat Am* 2009; 37 (4): 197-200.
- Guinovart R, Bassas-Vila J, Morell L, Ferrándiz C. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105 (2): e1-e6.
- Wells G, Whimster I. Subcutaneous angiolymphoid hiperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 1969; 81: 1-15.
- Zaraa I, Mlika M, Chouk S, Chelly I, Mokni M, Zitouna M, Ben Osman A. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: A study of 7 cases. *Dermatol Online J* 2011; 17 (2): 1.
- Briggs P. Doença de Kimuranão é hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia: correlação clinicopatológica com revisão da literatura e definição de criterios diagnósticos. *An Bras Dermatol* 2006; (2): 167-73.
- Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37 (4): 523-49.
- Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular anomalies. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37 (6): 887-919.
- Retamar R, Chames C. Enfermedades eosinofílicas cutáneas. *Dermatol Argent* 2002; 8(4): 183-93.
- Montes A, Londoño A, Restrepo R. Hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia: manifestación clínica atípica. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2011; 19: 163-6.
- Rodríguez E, Álvarez C, Blanco S, Galache C, Requena C. Dermatitis eosinofílica (I). *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94(2): 65-79.
- Kempf W, Haeflner A, Zepter K, Sander C, Flaig M, Mueller B et al. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: evidence for a T-cell lymphoproliferative origin. *Hum Pathol* 2002; 33: 1023-9.
- Kouris E, Calebotta A, González F. Eosinófilos: su rol en la patología dermatológica severa. Segunda parte. *Dermatol Venez* 2005; 43(3): 8-15.
- Al-Muharrari M, Khalid M, Uddin F, Ladak K, Darwish A. Angiolymphoid hiperplasia with eosinophilia (epitheloid hemangioma) of the face: An unusual presentation. *Int J Surg Case Rep* 2011; 2 (8): 258-60.
- Aguilar J, Arroyo P, Tolentino J, Muñoz S. Hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia de localización inusual. *Folia Dermatol Peru* 2010; 21 (3): 147-9.
- Salinas O, Corredoira Y, Rojas G. Hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia: Presentación de un caso en cavidad oral y revisión de la literatura. *Rev Med Chile* 2007; 135: 636-9.
- Tsuboi H, Fujimura T, Katsuoka K. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia in the oral mucosa. *Br J Dermatol* 2001; 145(2): 365-6.
- Suzuki H, Hatamochi A, Horie M, Suzuki T, Yamazaki S. A case of angiolymphoid hiperplasia with eosinophilia (ALHE) of the upper lip. *J Dermatol* 2005; 32(12): 991-5.
- Park Y, Chung J, Cho G. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the tongue: report of a case and review of the literature. *Oral Oncol* 2002; 38: 103-6.

19. Garrido A, Sanz C, Torrero M, Martínez G, Miranda A. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia on the tongue. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34(8): e729-31.
20. Trindade F, Haro R, Requena L. Giant angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia on the chest. *J Cutan Pathol* 2009; 36(4): 493-6.
21. Koizumi H, Okuyama R, Tagami H, Aiba S. Spontaneous Regression of Generalized Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia in a 2-year-old Boy. *Acta Derm Venereol* 2008; 88: 395-6.
22. Su Ying Wen md. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia the shoulder. *Int J Dermatol* 2001; 40: 300-1.
23. Cham E, Smoller B, Lorber D, Victor T, Cibull T. Epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) arising on the extremities. *J Cutan Pathol* 2010; 37(10): 1045-52.
24. Aguilar J, Arroyo P, Tolentino J, Muñoz S. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia de localización inusual. *Folia Dermatol. Peru* 2010; 21 (3): 147-9.
25. Nishi M, Matsumoto K, Fujita T, Satoh T, Iwabuchi K, Iwamura M et al. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia on penile skin in a 7-year-old child. *J Pediatr Surg* 2011; 46(3): 559-61.
26. Ohmori S, Sugita K, Sawada Y, Hino R, Nakamura M, Tokura Y. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia occurring on the penis. *Eur J Dermatol* 2010; 20(4): 545-6.
27. Chen J, Gao H, Wu B, Tsai W, Chiang C. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia affecting the scrotum: a rare case report with molecular evidence of T-cell clonality. *J Dermatol* 2010; 37(4): 355-9.
28. Park J, Lee M. A case of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) in the genital area accompanied by varicocele. *Int J Dermatol* 2009; 48(11): 1264-6.
29. Moran C, Suster S. Angiolymphoid Hyperplasia With Eosinophilia (Epithelioid Hemangioma) of the Lung. A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of Two Cases. *Am J Clin Pathol* 2005; 123: 762-5.
30. Bui M, Draper N, Dessureault S, Nasir N, Cooper H, Nasir A, Coppola D. Colonic angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia masquerading as malignancy: a case report and review of the literature. *Clin Colorectal Cancer* 2010; 9(3): 179-82.
31. Sayed FE, Dhaybi R, Ammoury A, Chababi M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: efficacy of isotretinoin? *Head Face Med.* 2006; 2: 32.
32. Karabudak O, Taskapan O, Bozdogan O, Dogan B. Angiolymphoid hyperplasia with eosinofilia: Atypical appearance in an older patient. *Indian J Dermatol* 2008; 53(3): 144-5.
33. Bub C, Pereira T, Oliveira P, Bacal N, Guerra J. Hiperplasia angiolinfoide como causa de eosinofilia. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2009; 31 (6): 477-80.
34. Pancorbo J, Sánchez-Saldaña L, Ingar B, Regis A, Sialer M. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Dermatol Peru* 2003; 13 (1): 57-60.
35. Abrahamson T, Davis D. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia responsive to pulsed dye laser. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: S195-6.
36. Lembo S, Balato A, Cirillo T, Balato N. A Long-Term Follow-Up of Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia Treated by Corticosteroids: When a Traditional Therapy is Still Up-to-date. *Case Rep Dermatol* 2011; 3: 364-7.
37. Rbeingantz R, Larangeira H. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: excellent response to intralesional triamcinolone. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2008; 74 (1): 160.
38. Caballero A, Navarrete G, Martinez J. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2013; 22 (1): 27-30.
39. Shenefelt P, Rinker M, Caradonna S. A Case of Angiolymphoid Hyperplasia With Eosinophilia Treated With Intralesional Interferon Alfa-2a. *Arch Dermatol* 2000; 136: 837-9.
40. Akdeniz N, Kösem M, Çalka Ö, Bilgili S, Metin A, Gelincik I. Intralesional Bleomycin for Angiolymphoid Hyperplasia. *Arch Dermatol* 2007; 143 (7): 841-4.
41. Carlesimo M, Mari E, Tammaro A, Persechino S, Camplone G. Angiolymphoid hiperplasia with eosinophilia treated with isotretinoin. *Eur J Dermatol* 2007; 17 (6): 554-5.

Correspondencia:
Dra. Claudia Vicuna
Email: cvicuna76@hotmail.com

Recibido: 10-07-17
Aceptado: 02-08-17