



Localizador: 18018

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: reporte de un caso

Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia: case report

Jenny Valverde López,* Dora Vicuña Ríos,† Natalia Rafael Robles‡

Palabras clave:

Hiperplasia angiolinfoide, eosinofilia.

Keywords:

Hyperplasia, angiolympoid, eosinophilia.

RESUMEN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (AHLE) es una proliferación vascular benigna, poco frecuente, que se manifiesta como pápulas, placas o nódulos agrupados o aislados en piel de cabeza y cuello. La mayoría de pacientes presenta lesiones en región periauricular, frente o cuero cabelludo. Histológicamente se caracteriza por la proliferación de vasos sanguíneos, con presencia de células endoteliales prominentes asociadas con un infiltrado inflamatorio característico que incluye eosinófilos. Presentamos el caso de una paciente de 31 años, quien presenta nódulos angiomatosos múltiples en frente y cuero cabelludo, que aumentaron de tamaño tras su estado de gestación.

ABSTRACT

Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is an uncommon, benign vascular proliferation that manifests as isolated or grouped papules, plaques, or nodules in the skin of the head and neck. Most patients present with lesions in the periauricular region, forehead, or scalp. ALHE is marked by a proliferation of blood vessels with distinctive large endothelial cells. These blood vessels are accompanied by a characteristic inflammatory infiltrate that includes eosinophils. We report a case of a female, 31 years old with angiomatoid nodules in forehead and scalp.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (AHLE) es una proliferación vascular poco común que suele asentarse en la cara y el cuero cabelludo de mujeres de edad media. Su naturaleza es debatida e, incluso, inicialmente se le consideró una fase de la enfermedad de Kimura.¹⁻⁸ Se caracteriza por pápulas, nódulos, placas o tumoraciones rojo-violáceas, generalmente asintomáticas, en unos casos ligeramente pruriginosas, en otros dolorosas y en ocasiones pulsátiles.²⁻⁶ Histológicamente, presenta proliferación de vasos sanguíneos en la dermis y/o tejido celular subcutáneo, con presencia de células endoteliales prominentes.³ Estudios de inmunohistoquímica han demostrado que las células endoteliales son positivas para el factor VIII, *Ulex europaeus I lectin*, actina y vimentina. Ultraestructuralmente, las células endoteliales características contienen los cuerpos de Weibel-Palade.⁴ Presentamos este caso debido a que representa una entidad nosológica infrecuente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 31 años de edad, procedente de Trujillo, Perú, con un tiempo de enfermedad de dos años, quien inicia con una pápula eritematosa, angiomatosa en región frontal izquierda que fue creciendo lentamente. Cuatro meses después se agregan lesiones similares a ese mismo nivel y en cuero cabelludo, asociadas con prurito y sangrado a la manipulación. Antecedentes: cefalea tensional, tratada con medicamentos sintomáticos. Al examen físico: múltiples nódulos eritematosos, de aspecto angiomatoso, de distintos tamaños, en región frontal, temporal y parietal izquierda (*Figuras 1 y 2*).

Exámenes auxiliares: hematología y bioquímica dentro de patrones normales. El estudio histopatológico demostró, en la dermis superficial y profunda, moderada proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre constituidos por células voluminosas de citoplasma eosinófilo y núcleos ovoides o redondos, que en sectores presentan vacuolización citoplasmática. Los vasos están rodeados y focalmente invadidos

* Jefe de Servicio de Dermatología. Profesor de la UNT.

† Médico Asistente de Dermatología. Profesor de la UNT.

‡ Médico Residente de Dermatología.

Hospital Regional Docente de Trujillo. Universidad Nacional de Trujillo (UNT), Perú.

Conflict of interests:
Ninguno.

Recibido:
13/Marzo/2018.

Aceptado:
08/Abril/2019.



por numerosos linfocitos pequeños bien diferenciados y eosinófilos (*Figuras 3 y 4*). La inmunohistoquímica fue positiva para el factor VIII y *Ulex europaeus* (*Figura 5*). En la resonancia magnética de cráneo se encontró la presencia de un angioma venoso parasagital posterior derecho y agrandamiento de los espacios subaracnoides de la convexidad y de ambos cuernos temporales. La angiorresonancia de los sistemas carotídeos y vertebro-basilar a nivel intracraneal fue de caracteres normales.

Evolución: la paciente optó por no realizar ningún tratamiento, un año después se presenta en estado de



Figura 1: Lesiones en región temporo-parietal izquierda.



Figura 2: Lesiones vistas a mayor detalle.

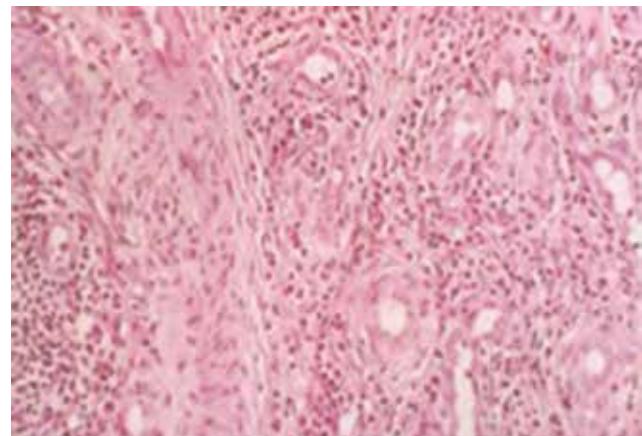


Figura 3: Biopsia cutánea, tinción H-E. Se visualiza gran número de vasos sanguíneos rodeados por células endoteliales epitelioides.

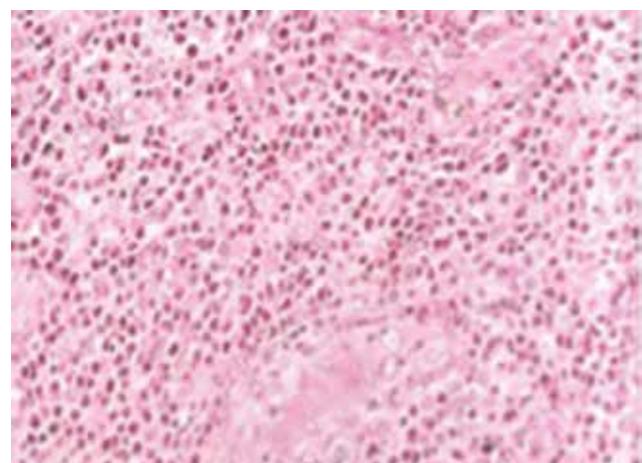


Figura 4: Denso infiltrado a predominio de eosinófilos alrededor de vasos sanguíneos.

gestación, evidenciándose aumento de tamaño de las lesiones antes mencionadas.

DISCUSIÓN

La AHLE fue descrita en 1969 por Wells y Whimster como una forma de la enfermedad de Kimura. Estudios posteriores han demostrado que se trata de dos enfermedades diferentes, pero la confusión inicial entre ambas entidades se mantuvo durante años.^{1,3} La causa de la AHLE es desconocida hasta hoy, se han propuesto diversas teorías: estados de hiperestrogenismo (como ocurre durante el

embarazo o tratamiento hormonal), mecanismos inmuno-lógicos que se fundamentan por la presencia de depósitos de IgA, IgM y C en las paredes vasculares, hipersensibilidad a *Candida albicans* y toxoide tetánico, factores ambientales, picaduras de insectos, parásitos, traumatismos y sitios de vacunación, ocasionando una reacción vascular inflamatoria secundaria, etcétera.¹⁻⁷

Al parecer, la AHLE predomina en el sexo femenino y clínicamente se caracteriza por presentar pápulas o nódulos de apariencia angiomatoide, predominantemente localizados en la cabeza, como en el caso presentado, y en especial alrededor de las orejas, frente y cuero cabelludo. Menos frecuente ha sido descrita en cavidad oral, tronco, extremidades, vulva y pene. El tamaño de las lesiones varía desde milímetros hasta varios centímetros, pudiendo ser únicas, aunque habitualmente son múltiples, tendiendo en estos casos a confluir.¹ Pueden ser dolorosas, pruriginosas o pulsátiles y, dado su componente vascular, pueden sangrar ante pequeños traumatismos. No involucionan de manera espontánea y con frecuencia recurren después de la escisión. Aproximadamente, 20% de los pacientes presentan eosinofilia periférica sin elevar los niveles de inmunoglobulina E (IgE), asimismo puede hallarse linfadenopatía regional.^{3,5}

Histopatológicamente, se trata de una proliferación circunscrita, pero no encapsulada, de vasos sanguíneos de diferentes tamaños tapizados por unas células endoteliales gruesas que hacen prominencia en la luz

vascular, el dato más importante para el diagnóstico, acompañadas de un infiltrado inflamatorio mixto. Por tanto, presenta dos componentes fundamentales: el vascular y el celular del infiltrado inflamatorio.²⁻⁶ Las células endoteliales histiocitoides están agrandadas, con abundantes citoplasmas eosinofílicos o claros y grandes núcleos vesiculares, con presencia de vacuolas citoplasmáticas, causando su protrusión en el lumen. La inflamación es la segunda característica definitoria de ALHE. Cantidades variables de linfocitos y eosinófilos rodean difusamente los vasos, y pueden, incluso, infiltrarse en éstos.²⁻⁶

La inmunohistoquímica demuestra positividad para f-VIII, UEA-I (*Ulex europaeus agglutinin-I*) y vimentina, y negatividad para fosfatasa alcalina y muraminidasa. Esto sugiere que los vasos neoformados son de origen venoso. Las células plasmáticas estudiadas en algunos casos son igualmente positivas para las cadenas kappa y lambda, lo que indica una respuesta policlonal. El estudio con microscopía electrónica de las células endoteliales de aspecto epitelioide demuestra la presencia de cuerpos de Weibel-Palade, aunque no siempre, lámina basal antiluminal y vesículas micropinocíticas; todos éstos, hallazgos habituales de las células endoteliales.^{1,2} Los métodos diagnósticos auxiliares de la AHLE incluyen la angiografía, angiorresonancia magnética y la angiotomografía computarizada para evaluar la localización y extensión de las anomalías vasculares adyacentes.⁴⁻⁶

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa, aunque las recurrencias son comunes. Muchas otras modalidades han sido usadas, incluyendo la electrodesecación y curetaje, radioterapia, criocirugía, corticoides tópicos e intralesionales, quimioterapia citotóxica (interferón α-2a, interferón α-2b, vinblastina, bleomicina y fluoracilo), retinoides orales, indometacina, pentoxifilina, láser pulsado, etcétera.²⁻⁸ En cuanto al pronóstico de la ALHE, tiene a persistir a lo largo del tiempo, sin regresión espontánea, salvo casos excepcionales, lo cual convierte a la conducta quirúrgica o médica necesaria en la gran mayoría de casos.¹⁻⁸

Existen escasos reportes de pacientes que desarrollaron ALHE durante la gestación o el tratamiento con anticonceptivos orales. Dos casos reportados en el 2005, de manera separada, por Hollo y colaboradores⁵ y Zarrin-Khameh y su grupo⁴ correspondieron a mujeres que desarrollaron AHLE durante la gestación, con regresión espontánea en una de ellas posterior al parto y con tratamiento quirúrgico en el otro. Haritha y asociados⁷ informaron tres casos de pacientes que presentaban lesiones de AHLE que aumentaron en número y tamaño



Figura 5: Inmunohistoquímica. F-VII positivo en vasos sanguíneos.

durante la gestación. Recientemente, ha sido publicado el caso de una paciente de 28 años con lesiones de AHLE que abarcaban la extremidad superior, y que aparecieron durante sus dos primeras gestaciones, con regresión parcial posterior a las mismas, y que recidivaron durante la tercera gestación.⁸

Nuestra paciente desarrolló un empeoramiento de la sintomatología durante la gestación, este hecho nos sugiere que la alteración hormonal propia del embarazo podría haber tenido un papel importante en este caso. Hay múltiples hallazgos que sugieren la hipótesis de que las hormonas sexuales pueden desempeñar un papel en la patogénesis de la ALHE. La mayor prevalencia de la enfermedad en mujeres y la aparición de la enfermedad en asociación con tratamientos hormonales son dos observaciones importantes, asimismo, la regresión de las lesiones después de la interrupción

del efecto de las hormonas sexuales es un dato digno de mención.⁴⁻⁸

CONCLUSIONES

El interés de reportar este caso es por lo infrecuente de esta entidad y lo típico de las lesiones, además del empeoramiento de las mismas durante la gestación, sugiriendo un rol patogénico de cambios inmunológicos y endocrinológicos en esta entidad.

Correspondencia:

Jenny Valverde López

Paraguay 357 Urb El Recreo,
Trujillo, Perú.

Tel: 0051 949783947

E-mail: jennyvalverde4@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Del Pozo J, Cuevas J, Fonseca E. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Piel*. 2003; 18: 298-305.
2. Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular proliferations. Part II: Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37: 887-920.
3. Olsen TG, Helwig EB. Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia. A clinicopathologic study of 116 patients. *J Am Acad Dermatol*. 1985; 12: 781-796.
4. Zarrin-Khameh N, Spoden JE, Tran RM. Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia associated with pregnancy: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*. 2005; 129: 1168-1171.
5. Hollo P, Marschalko M, Sikos G, Harsing J, Horvath A. Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia in pregnancy. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005; 19: 645-646.
6. Ceyhan AM, Akkaya VB, Yildirim M, Karahan N. A case of angiolympoid hyperplasia with eosinophilia aggravated during pregnancy. *Balkan Med J*. 2011; 28: 319-321.
7. Haritha K, Satya S, Rao GR, Durga-Prasad BK, Chowdary AP. Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia during pregnancy: A study of three cases with a brief review of literature. *J NTR Univ Health Sci*. 2016; 5: 295-298.
8. Damarla SV, Chintagunta SR, Arakkal GK. Recurrent unilateral angiolympoid hyperplasia with eosinophilia in pregnancy. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2018; 84: 325-327.