

## Caso clínico

# Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

Ana Caballero Centeno,\* Gisela Navarrete Franco,\*\* Javier Arturo Martínez Ortega\*\*\*

## RESUMEN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HACE) es una enfermedad poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada clínicamente por la presencia de lesiones vasculares únicas o múltiples, que suelen afectar la cabeza; en particular, predominan en frente y piel cabelluda. Los hallazgos histopatológicos muestran vasos de pequeño calibre tapizados por células endoteliales prominentes, rodeados por un infiltrado de células inflamatorias, principalmente eosinófilos. En el presente artículo comunicamos el caso de una paciente del sexo femenino de 42 años de edad con diagnóstico de HACE.

**Palabras clave:** Hiperplasia linfoide, eosinofilia, vascular.

## ABSTRACT

*Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is a rare disease of unknown etiology clinically characterized by single or multiple vascular lesions, often involving head, face and scalp. Histological findings are small vessels lined by prominent endothelial cells, and infiltration of inflammatory cells, mainly eosinophils. In this article we present the case of a 42 years old female patient with ALHE.*

**Key words:** *Angiolympoid hyperplasia, eosinophilia, vascular.*

## INTRODUCCIÓN

Descrita por primera vez por Wells y Whimster en 1969, la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HACE), también llamada «hemangioma epitelioid» o «hemangioma histiocitoide», es una patología poco frecuente que suele afectar a mujeres en edad media, y que se caracteriza histológicamente por una proliferación de células endoteliales asociada a un infiltrado inflamatorio de linfocitos, histiocitos y eosinófilos.<sup>1,2</sup> Cuando estos hallazgos coexisten con eosinofilia periférica y con elevación de niveles

séricos de IgE, además de adenopatías, se le denomina Enfermedad de Kimura. Esta última es más frecuente en Asia. Los términos de Enfermedad de Kimura y HALE se han utilizado indistintamente, aunque algunos autores sugieren que ambas son entidades distintas.<sup>3</sup>

## ETIOLOGÍA

La etiología de la HALE es hasta el momento desconocida. No se tiene claro si se trata de un proceso neoplásico o de una hiperplasia vascular reactiva. Se le ha relacionado con factores inmunológicos (por depósito de IgM y C3 alrededor de los vasos), por lo que se le asocia con enfermedades autoinmunes, como la púrpura de Henoch-Schönlein, vacunas como el toxoide tetánico, o administración de alguna otra inmunoterapia, también con el herpes virus humano tipo 8, el embarazo, los anticonceptivos orales, los traumatismos, etcétera; sin esclarecer bien dicha relación.<sup>3-6</sup>

\* Dermatóloga.

\*\* Dermatopatóloga.

\*\*\* Residente de 3er año.

## CUADRO CLÍNICO

La expresión clínica de la HACE es muy variable, en general se manifiesta con una o varias neoformaciones de aspecto papular o vascular, que recuerdan a los angiomas o al granuloma piógeno; de tamaño variable, asintomáticas, dolorosas o pruriginosas. En otras ocasiones se observa una placa de gran tamaño, constituida por nódulos eritematovioláceos confluentes.<sup>7,8</sup>

Las lesiones suelen localizarse en la cabeza, específicamente en la región frontal y la piel cabelluda. Con menos frecuencia puede afectar a las mucosas nasal y oral, al espacio retrofaríngeo, al músculo, hueso, glándulas salivales y lagrimales, membrana timpánica, órbita, arteria radial, corazón, etcétera. El tamaño de las lesiones varía desde milímetros a varios centímetros. Dado el componente vascular, pueden sangrar ante pequeños traumatismos.<sup>8-11</sup>

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es fundamentalmente histopatológico, con el hallazgo característico de vasos de pequeño calibre tapizados por células endoteliales de aspecto epitelioide, alineadas en forma de cordones, y que hacen prominencia hacia la luz vascular. Estas células son de gran tamaño, con núcleo redondo y gran citoplasma vacuulado, lo anterior como expresión de diferenciación vascular primitiva. La inmunohistoquímica muestra positividad para el factor VIII, Ulex Europeaus aglutinin-I y vimentina; es negativa para la fosfatasa alcalina y la muramidasa, lo cual sugiere un origen venoso de los vasos neoformados. Con microscopía electrónica se observa que las células endoteliales presentan los llamados cuerpos de Weibel-Palade, lámina basal antiluminal y vesículas micropicnóticas. A diferencia de otras células endoteliales, se aprecia un mayor número de enzimas proteolíticas, así como abundantes filamentos intermedios, probablemente vicentina.<sup>12</sup>

El componente inflamatorio está constituido por un infiltrado linfohistiocitario denso, con abundantes eosinófilos, mastocitos, y ocasionalmente depósitos de mucina.<sup>12</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Desde el punto de vista clínico, debe diferenciarse del granuloma piógeno, del angioma, del hemangiendoendelioma epitelioide, hemangiendoendelioma maligno, granuloma facial, sarcoma de Kaposi, angiosarcoma, leucemia cutis y con los cilindromas. A nivel histopa-

tológico, se deben descartar angiosarcoma y hemangiendelioma epitelioides.<sup>2-11</sup>

## TRATAMIENTO

El tratamiento de la HACE es difícil, se han utilizado múltiples modalidades terapéuticas con resultados variables. La cirugía ha demostrado ser efectiva en algunos casos, aunque las recurrencias son frecuentes.

Otros tratamientos no han sido tan exitosos. Éstos incluyen: criocirugía, corticosteroides intralesionales y sistémicos, curetaje y electrodesecación, radioterapia, administración de pentoxifilina y quimioterapia. Los láseres utilizados en el tratamiento de la HACE incluyen el de dióxido de carbono, argón y al colorante pulsado. Se han observado recurrencias hasta de un 33% después del tratamiento.<sup>13,14</sup>

El curso de la HACE es crónico y benigno. Se han notificado regresiones espontáneas.<sup>9-11</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino, de 42 años de edad, originaria y residente de México, D.F., quien presenta una dermatosis localizada en la cabeza que afectaba cara en surco nasogeniano y ala nasal izquierda, constituida por múltiples neoformaciones subcutáneas, hemiesféricas, eritematovioláceas, de 0.3 a 1.5 cm de diámetro, de borde bien definido y superficie lisa. De evolución crónica y asin-



Figura 1.

Neofor-  
maciones  
subcutáneas  
eritemato-  
violáceas.

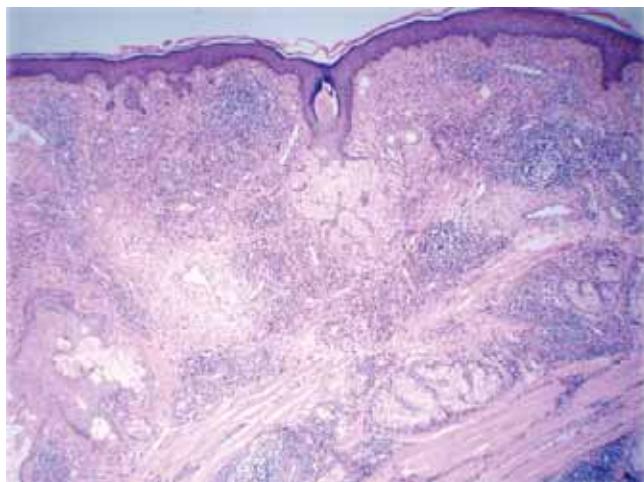
tomática (**Figuras 1 y 2**). El resto de la piel y anexos no manifestaron alteraciones. Al interrogatorio, la paciente refirió la presencia de «granitos» en el rostro desde hace 6 años, los cuales aparecieron en forma progresiva. Sin antecedentes de importancia para su padecimiento. No recibió ningún tipo de tratamiento.

En la histopatología se observó una epidermis con zonas de hiperpigmentación irregular de la capa basal y otras con acantosis. Dermis superficial, media y profunda y parte del tejido celular subcutáneo con infiltrados



**Figura 2.**

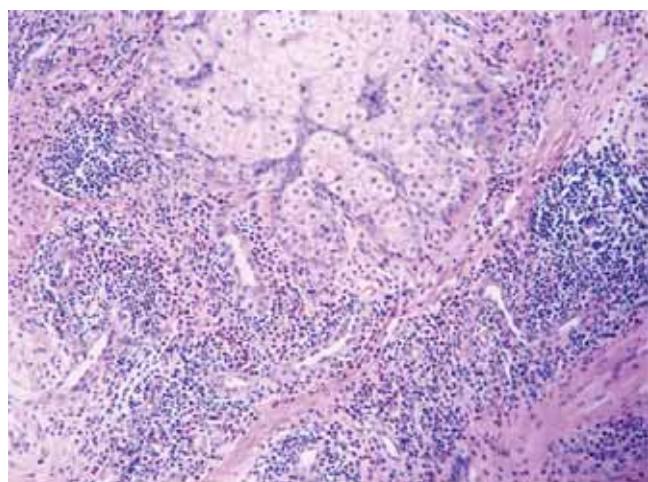
Mayor acercamiento de las lesiones.



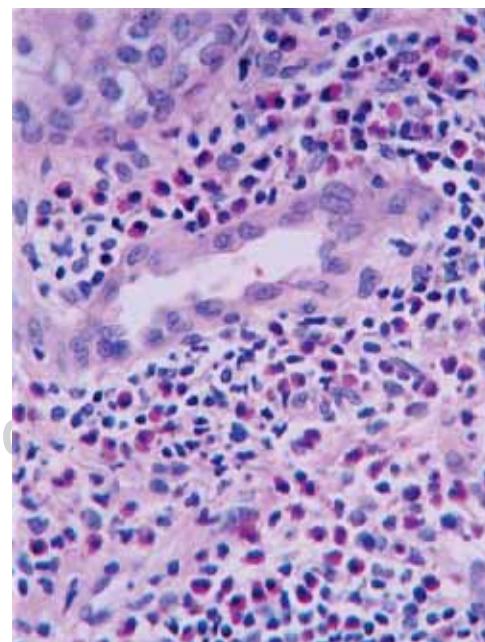
**Figura 3.** Epidermis sin alteraciones. En la dermis, infiltrados moderados focales (H&E 4x).

moderados que rodeaban vasos y anexos, constituidos por linfocitos, histiocitos y eosinófilos. Los vasos mostraban células endoteliales prominentes (**Figuras 3 a 5**).

Haciendo correlación clínica-histopatológica se determinó el diagnóstico de HALE y se inició tratamiento con pentoxifilina, 400 mg al día, durante 3 meses. Presentó mejoría en la dermatosis, aunque con persistencia de algunas de las neoformaciones.



**Figura 4.** Infiltrados de predominio perivascular (H&E 10x).



**Figura 5.** Infiltrado constituido por numerosos eosinófilos, linfocitos e histiocitos. Los vasos muestran endotelio prominente (H&E 40x).

## COMENTARIO

Al momento de enfrentarnos con la presencia de una neoformación vascular en cualquier localización, es importante tener en cuenta los diferentes diagnósticos diferenciales, entre ellos la HACE, ya que podría tratarse de una lesión maligna. Es indispensable realizar el estudio histopatológico y la correlación clínica para determinar el origen de la misma, ya que, incluso con las técnicas de inmunohistoquímica, sólo se puede asegurar su origen vascular. En cuanto al tratamiento de la HACE, ninguno ha demostrado ser cien por ciento efectivo. Finalmente, se sugiere que la conducta conservadora es lo mejor, ya que se trata de una enfermedad benigna, en la que se han comunicado casos de regresión espontánea.

## REFERENCIAS

1. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 1969; 81: 1-15.
2. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sagüenza OP. Proliferaciones vasculares cutáneas II. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Monogr Dermatol* 2004; 17: 1-5.
3. Del Pozo LJ, Asensio M, Asensio VM, Lérida MT, Gambo P. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia en una paciente con síndrome nefrótico de cambios mínimos. *Actas Dermosifiliogr* 1991; 88: 381-387.
4. Giulay R, Kemény L, Adám E, Nagy F, Dobozy A. HHV8 DNA in angiolymphoid hyperplasia of the skin. *Lancet* 1996; 347: 1837.
5. Rodríguez Serna M, Pérez Ferriols A, Leal Sifre MT, Aliaga Boniche A. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Presentación de dos casos en relación con el embarazo. *Actas Dermosifiliogr* 1994; 85: 217-220.
6. Olsen TG, Helwig EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a clinicopathologic study of 116 patients. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 781-796.
7. Martínez de Salinas A, Roncero Riesco M, Martín-Pascual. Nódulo asintomático en la frente. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 543-545.
8. Sáenz de Sta. Mª MC, García R, Baldellou R, Álvarez R. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Actas Dermosifiliogr* 1993; 84: 393-397.
9. Aguilar A, Ambrojo P, Requena L, Olmos L, Sánchez Yus E. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia limited to the vulva. *Clin Exp Dermatol* 1990; 15: 65-67.
10. Villanueva-Peña A, De Diego-Rodríguez E, Gómez-Ortega JM<sup>a</sup>, Hernández-Castrillo A, López Rasines G. Consideraciones en torno a la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE). A propósito de un caso localizado en el pene. *Actas Urol Esp* 2005; 29: 113-117.
11. Mayayo-Artal E, Ribas-Sabate J, Pons-Piñol J, Trilles-Salazar M, Aniz-Montes E. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia de labio. *Actas dermosifiliogr* 1988; 79: 135-137.
12. Chun SI, Ji HG. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinical and histopathologic differences. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 954-958.
13. Aparicio S, Moreno M, Rodríguez I, García P, García-Cosía M, Boixeda P. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia con buena respuesta al láser de colorante pulsado. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91: 353-356.
14. Requena C, Sevilla A, Abel JL, Frías JF, Nagore E, Botella-Estrada R et al. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: respuesta al tratamiento con láser de colorante pulsado. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94: 552-554.

### Correspondencia:

Dra. Ana Caballero Centeno  
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,  
Col. Buenos Aires, Del. Cuauhtémoc,  
06780, México, D.F.  
Tel: 5519 6351  
E-mail: anacaballero@me.com