

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

Angiolymphoid Hyperplasia with eosinophilia

Yuniesky Acosta Arias¹
Carlos del RiscoTuriño²

¹Hospital Clínicoquirúrgico "Freyre de Andrade". La Habana, Cuba.

²Hospital Universitario "General Calixto García". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una enfermedad vascular o tumor vascular, infrecuente, tumoral o reactiva, con carácter inflamatorio, benigna y de etiología desconocida. Los hallazgos histológicos consisten en la proliferación vascular de células endoteliales prominentes y un infiltrado inflamatorio intersticial crónico de leucocitos, histiocitos y eosinófilos. Afecta frecuentemente a mujeres de la tercera y cuarta década de la vida. Se han descrito múltiples variantes de tratamiento, pero es frecuente su recurrencia. Clínicamente se presenta como pápulas o nódulos subcutáneos, limitados, únicos o múltiples, color rojo, marrón o violáceo, que se localizan con frecuencia a nivel de la cabeza, cuello; en ocasiones se asocia a prurito y dolor. El interés en presentar este caso radica en su rara localización, su presentación en el sexo masculino; el tamaño, la extensión y la infrecuencia de la lesión. Se presenta el caso de un paciente masculino de 42 años de edad con múltiples lesiones en el eje longitudinal del miembro superior izquierdo, la mayor de 15 x 15 cm, localizada en la cara póstero-interna del brazo en sus dos tercios distales, limitada, móvil, no dolorosa, con desplazamiento del tejido muscular, y deformidad estructural, con diagnóstico, después de una biopsia posquirúrgica, de hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia según histología La evolución del paciente fue satisfactoria y se mantiene seguimiento médico para comprobar posibles recidivas.

Palabras clave: hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia; enfermedad vascular; tumor vascular.

ABSTRACT

The angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia is a vascular disease (or vascular tumor) uncommon, tumoral or reactive, with inflammatory characteristics, benign of unknown etiologic. The histological finds consist on the vascular proliferation of endotelial prominent cells and a chronic inflammatory interstitial infiltrator of leukocytes, histiocytes and eosinophils. It frequently affect to elder women in the third and fourth ages. Clinically, it is presented as papules or subcutaneous nodules, limited, only one or multiple nodules; in red, brown or purplish color that are frequently located at the level of the head, neck; in occasions, it is associated with pruritus and pain. The interest in presenting this case is due to its rare localization, its appearance in the male sex, the size, extension and infrequency of the lesion. The case consists in a 42 year-old masculine patient with multiple lesions in the left superior member's longitudinal axis. The biggest lesion is of 15 x 15 cm, located in the postero-internal part of the arm in its distals two thirds, limited, movable, not painful, with displacement of the muscular tissue, and structural deformity, with a diagnostic of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia according to histology (post-surgical biopsy). The evolution of the patient was satisfactory, and remains medically followed-up in case of possible relapses.

Keywords: angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia; vascular disease; vascular tumor.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una rara enfermedad de origen desconocido, de carácter inflamatorio, con curso evolutivo benigno y periodos de recurrencia tras el tratamiento quirúrgico.¹⁻⁶ Las manifestaciones clínicas están representadas por lesiones dermatológicas en forma de pápulas o nódulos subcutáneos, limitados, únicos o múltiples, color rojo, marrón o violáceo, que se localizan con frecuencia a nivel de la cabeza y cuello; en ocasiones se asocia a prurito y dolor.⁷⁻¹⁰ Se corresponde histológicamente con la presencia de proliferación vascular de células endoteliales prominentes y un infiltrado inflamatorio intersticial crónico de leucocitos, histiocitos y eosinófilos.^{11,12} Se han descrito múltiples variantes de tratamiento desde el convencional o quirúrgico, la crioterapia hasta la aplicación del láser.¹³

La enfermedad se describió por primera vez por *Well* y *Whimster* en 1969, quienes presentaron nueve casos, consideraron que la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia constituía un estadio tardío de la enfermedad de Kimura.^{14,15}

Actualmente se ha demostrado que son dos entidades diferentes y que se incluyen en el grupo de enfermedades eosinofílicas. La presencia de adenopatías periféricas, así como eosinofilia y aumento de la inmunoglobulina E (IgE) en sangre periférica son datos poco frecuentes, que son, por el contrario, casi constantes en la enfermedad de Kimura, entidad con la cual se había identificado durante muchos años. Afecta por igual a todas las razas, y tiene cierta predominancia en el sexo femenino.¹⁴

Esta entidad puede simular un hemangioma maligno (hemangiosarcoma) tanto en el aspecto clínico como histológico. Se han propuesto múltiples hipótesis para establecer su etiología, como picaduras por insectos o parásitos, causas infecciosas, mecanismos inmunológicos o estados de hiperestrogenismo en relación con la toma de anticonceptivos orales y embarazo.¹⁵⁻¹⁷

El interés en presentar este caso radica en su rara localización, la infrecuencia de la lesión, su tamaño y extensión, así como su manifestación en el sexo masculino.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente con hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia diagnosticado y tratado en el servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital Clínico Quirúrgico "General Freyre de Andrade", La Habana.

Antecedentes

Paciente masculino de 42 años de edad, con antecedentes aparentes de salud, que acude a consulta médica del Hospital Clínicoquirúrgico "General Freyre de Andrade" en julio de 2017 por presentar desde el 2005, un aumento de volumen (tumorações periféricas) a nivel de todo el eje del miembro superior izquierdo en número de 10, refiriendo que las tumoraciones al momento de su surgimiento eran pequeñas (0,5-1cm), superficiales, limitadas, circunscritas, de tipo máculo-papular, de color rosado y púrpura, no dolorosas, movibles, con aspecto áspero y no pruriginosas. Localizadas con mayor frecuencia en el antebrazo, cara externa del brazo y tercio superior. Refirió que desde el 2006 asiste a la consulta de dermatología y recibe tratamiento en las lesiones (pequeñas) del antebrazo.

Al examen físico se observó al paciente con un buen estado general de salud, aunque con múltiples tumoraciones periféricas entre 0,5 y 1cm de diámetro, localizadas en la mano (dedo índice y región hipotenar), en el brazo y en el antebrazo; además se observaron huellas de cicatrices debidas a cirugías exérecas realizadas en diferentes centros hospitalarios, la mayor a nivel del tercio superior y cara externa del brazo. Se palpó una masa tumoral de 15 x15 cm en la cara póstero-interna del brazo de consistencia semidura, no dolorosa, móvil, limitada, con ausencia de latido, expansión y soplo (Fig.1).



Fig. 1. Masa tumoral que ocupa los tercios medio e inferior del brazo izquierdo, con tumoraciones satélites en su cara interna. (Foto tomada por el autor).

En la cara posterior se palpó una masa satélite de 1 cm de diámetro bien limitada, móvil, no dolorosa, compatible con una adenopatía. No se palparon adenopatías a nivel axilar. Se auscultó soplo sistólico de baja intensidad a nivel de la tercera porción de la arteria axilar.

El paciente fue ingresado con el diagnóstico de tumor vascular.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Química analítica

Se realizaron exámenes donde se demostró un aumento de la velocidad de sedimentación globular y cifras elevadas de proteína C reactiva (11,2 mg/L) que expresaban el papel inflamatorio predominante en esta enfermedad.

Radiografía del hemitórax izquierdo y brazo izquierdo

A nivel del antebrazo izquierdo hacia la diáfisis media y distal del húmero se observaron lesiones osteolíticas de pequeño tamaño y contornos regulares asociados, se observó también engrosamiento de la cortical sin que se apreciara su ruptura, también fenestrado del endostio de esta zona. Llamó la atención el marcado aumento de partes blandas en relación con la lesión descrita. (Fig. 2).



Fig. 2. Radiografía simple de hemitórax y brazo izquierdo con esclerosis pleuroapical y lesiones osteolíticas (en sacabocado), osteosclerosis y engrosamiento de la cortical del húmero. (Foto tomada por el autor).

Ecodoppler

Se exploró la arteria axilar, que se encontraba con adecuada pulsatilidad, la vena axilar sin alteraciones, al igual que la vena humeral. También se exploró la arteria humeral y se observó aferencia hacia la lesión, sin poder definirla y estar la lesión poco vascularizada.

Angiografía selectiva

Se realizó una arteriografía selectiva por sustracción digital mediante punción de la arteria humeral derecha (AHD) sin complicaciones inmediatas. Se comprobó una gran masa tumoral hipervascularizada a nivel de las partes blandas de la región medial del brazo, la que se nutría por múltiples ramas que emergían de esta arteria humeral y producía un patrón de captación heterogéneo con arcos focales de mayor vascularización, los ramos de aferencia correspondían también con ramas de la AHD. La vena humeral derecha se encontraba permeable sin trombos en su interior. La arteria subclavia, axilar y humeral no mostraron lesiones arteriográficamente significativas.

En la radiografía digital se observó aumento de volumen de las partes blandas de la región interna del brazo de densidad homogénea sin alteraciones y lesiones osteolíticas a nivel de la diáfisis distal del húmero izquierdo. La lesión mayor midió 10 mm asociado con alteración en la densidad de la médula ósea vecina.

Se realizó tratamiento quirúrgico exerético y toma de muestra para una biopsia posquirúrgica de la lesión (Fig. 3). No hubo complicaciones durante la operación.

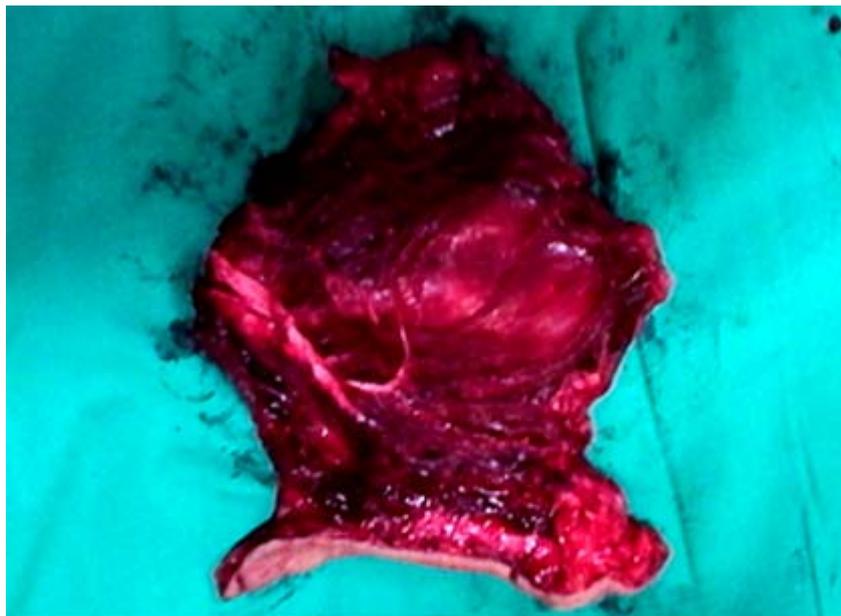


Fig. 3. Masa tumoral, con dimensiones de 15 x 15 cm, extirpada en el proceder quirúrgico exerético realizado al paciente. (Foto tomada por el autor).

Según los resultados de la biopsia posquirúrgica se concluye que se trata de un proceso amartomatoso pseudo-tumoral con macada hiperplasia vascular y endotelial e hiperplasia linfoide, con presencia de abundantes plasmocitos y eosinófilos, de aspecto histológico compatible con hiperplasia linfoide y vascular con eosinofilia y elganglio mostró ser una hiperplasia linfoide simple.

DISCUSIÓN

La hiperplasia angiolinfoide es una enfermedad poco frecuente, descrita por primera vez por *Wells* y *Whimter*, 1969^{14,15} los que presentaron nueve casos con un cuadro clínico-patológico distintivo al que denominaron hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, esta enfermedad había recibido previamente múltiples denominaciones entre las que se cita: hemangioma epitelioides y hemangioma histiocitoide. Se trata de una entidad diagnóstica que algunos autores incluyen en el grupo de enfermedades de hiperplasias vasculares cutáneas.^{1,3,6,11,15}

Existe un gran número de enfermedades donde la eosinofilia persistente en sangre puede estar presente, y en algunas el eosinófilo es la principal causa efectora.^{11,13} La eosinofilia ocurre en una gran variedad de enfermedades severas entre las que se destacan las alérgicas, las infecciones parasitarias y neoplasias. Las enfermedades cutáneas donde existe un infiltrado celular por eosinófilos constituyen un grupo aparentemente heterogéneo, que se ha denominado dermatosis eosinofílica.^{1,3-5,12} Existe un grupo de desórdenes donde no se conoce el origen de la eosinofilia que se ha denominado síndrome hipereosinofílico en el cual también la piel es un órgano blanco de estas células.^{16,17}

El cuadro clínico se manifiesta como lesiones de tipo maculo-papular o nodulares, únicas o múltiples, eritematosas, pequeñas (0,5- 1,0 cm), superficiales, limitadas, circunscritas, de color rosado, púrpura o eritematosas, no dolorosas, movibles, con aspecto áspero y en ocasiones pruriginosas y dolorosas, con tendencia a la descamación y su aspecto es angiomatoso.⁶⁻⁹ En ocasiones es evidente la presencia de pequeños tumores excrementos de aspecto vascular que recuerdan a los angiomas o a granulomas piogénicos, otras veces aparece en forma de placas de tamaño con nódulos eritemato-pultáceos, muchas veces pulsátiles si existen comunicaciones arterio-venosas en su interior.¹³⁻¹⁵

Existe predominio en el sexo femenino y las localizaciones más frecuentes son cabeza y cuello (85 %), sobre todo alrededor de las orejas, frente y cuero cabelludo; otras raras localizaciones han sido descritas como tronco, extremidades, manos y vulva.⁶⁻⁹ La mayoría de las lesiones son dérmicas, aunque algunas pueden ser subcutáneas. Excepcionalmente se han descrito localizaciones extra-cutáneas como la mucosa oral, la genital y la colónica.⁹

La presencia de eosinofilia, adenopatías (5-10 %) e incrementos en las concentraciones de IgE constituyen datos pocos frecuentes, lo que no ocurre en la enfermedad de Kimura,³⁻⁵ entidad con la que siempre se ha identificado y diferenciado. El curso es crónico y benigno, aunque se han descrito regresiones espontáneas, así como recurrencias tras el tratamiento.^{1,2}

El estudio histopatológico se caracteriza por el hallazgo en la dermis y tejido celular subcutáneo de numerosas luces vasculares y un infiltrado linfo-histiocitario con abundantes eosinófilos.^{11,12} Las luces vasculares están tapizadas por células endoteliales tumefactas que protruyen hacia la luz del vaso con un tipo de aspecto "*entachuela*" y adoptan, en ocasiones, un aspecto linfoide o histiocitoide. El componente inflamatorio que rodea a los vasos está constituido por eosinófilos y linfocitos monomorfos que solo en 10 % de los casos forman folículos linfoides.¹¹ Dicha entidad puede parecerse desde el punto de vista histológico al angiosarcoma, sarcoma de Kaposi y a la enfermedad de Kimura.^{9,12}

El tratamiento quirúrgico es de elección. Un tercio de los casos recidiva tras la resección. No se han presentado casos de metástasis. Otras modalidades terapéuticas se han descrito, entre ellas, la electrodissección, crioterapia, cirugía micrográfica de Mohs, corticoides sistémicos e intralesionales, fototerapia o interferón alfa 2^a, radioterapia, laser con CO₂, argón y coloreado pulsado.^{8-10,17}

Se presenta este caso de interés clínico y quirúrgico, por su rara localización en el brazo, su extensión, tamaño poco frecuente y por sus características clínicas. Desde el principio se pensó en la presencia de tumor vascular de gran tamaño y el diagnóstico se hizo, como en la mayoría de los casos presentados en la literatura revisada, basado en los hallazgos histológicos.

Durante el acto quirúrgico no se encontró gran vascularización del proceso tumoral, la remoción del tumor no fue muy compleja.

La evolución del paciente fue satisfactoria y se mantiene seguimiento médico para comprobar posibles recidivas. Se solicitó seguimiento por el departamento de dermatología para las lesiones más pequeñas localizadas en la mano y el antebrazo. Se trata de una enfermedad benigna que en muchos casos hace resistencia a los tratamientos impuestos y provoca que su manejo sea muy difícil.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no hay conflicto de intereses económicos, laborales, étnicos ni personales, relacionados con este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Totti de Bastos J, Roos Mariano da Rocha C, Chaves e Silva PC, Messias Pires de Freitas B, Freire Cassia F, RegazziAvelleira JC. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia versus Kimura's disease: a case report and a clinical and histopathological comparison. *An Bras Dermatol*. 2017;92(3):392-4.
2. Del Pozo J, Cuevas J, Fonseca E. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Piel*. 2013;18:298-305.
3. Esteves P, Barbalho M, Lima T, Quintella L, Niemeyer-Corbellini JP, Ramos-E-Silva M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: A Case Report. *Case Rep Dermatol*. 2015;7:113-6.
4. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sagüenza OP. Proliferaciones vasculares Ecutáneas II. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Monogr Dermatol*. 2004;17:1.
5. 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*. 2012;88:381-7.
6. Giulay R, Kemény L, Adám E, Nagy F, Dobozy A. HHV8 DNA in angiolymphoid hyperplasia of the skin. *Lancet*. 1996;347:1837.
7. Rodríguez Serna M, Perez Ferriols A, Leal Sifre MT, Aliaga Boniche A. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Presentación de dos casos en relación con el embarazo. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;85:217-20.
8. Leiferman KM. A current perspective on the role of eosinophils in dermatologic disease. *J Am Acad Dermatol*. 2011;24:1101-12.
9. Hoffman HM, Broide DH. Eosinophilia in children. *Immunol Clin North Am*. 2016;17(2):25-53.
10. Brigden ML. A practical workup for eosinophilia. *The Practical Peer-Reviewed. J Primary Care Physic on line*. 2011;11:133-5.
11. Rothemberg ME. Eosinophilia. *New Engl J Med*. 2012;388:1592-600.
12. Brito F, Yamazaki M, Espinosa S, Vásquez O, Huerta J. Eosinófilos: Revisión de la literatura. *Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica* 2013;12(2):56-62.
13. Wolfe MS. Eosinophilia in the returning traveler. *Med Clin North Am*. 2013;83:101-32.

14. Gillespie SH, Bidwell D, Voller A, Robertson BD, Maizels RM. Diagnosis of human toxocariasis by antigen capture enzyme linked immunosorbent assay. *J Clin Pathol.* 2013;46:551-4.
15. Frigas E, Loegering DA, Gleich GJ. Cytotoxic effects of the guinea-pig eosinophil major basic protein on tracheal epithelium. *Lab Invest.* 2008;42: 35-40.
16. Ahmad SM, Wani GM, Khursheed B, Qayoom S. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia mimicking cylindromas: a rare case report. *Indian J Dermatol.* 2014;59: 423.
17. Reddy PK, Prasad AL, Sumathy TK, Shivaswamy KN, Ranganathan C. An overlap of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and Kimura's disease: successful treatment of skin lesion with cryotherapy. *Indian J Dermatol.* 2015;60:216.

Recibido: 06/12/2017

Aceptado: 07/05/2018

Dr. *Yuniesky Acosta Arias*. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínicoquirúrgico "Freyre de Andrade". Avenida Salvador Allende No. 851 entre Calle Espada y Calle Hospital, Centro Habana. La Habana, Cuba. Correo electrónico: yunieskyacosta@infomed.sld.cu