

CASOS CLÍNICOS

# Hiperplasia angiolinoide con eosinofilia

## Angiolymploid hyperplasia with eosinophilia

Julieta Ruiz Beguerie<sup>1</sup>, Solange Inés Golbert<sup>4</sup>, Javier Anaya<sup>2</sup> y Pedro Valdez<sup>3</sup>

### RESUMEN

La hiperplasia angiolinoide con eosinofilia (HALE) es una enfermedad benigna poco frecuente caracterizada por lesiones angiomasos solitarias o múltiples que suelen localizarse en el cuero cabelludo y la cara y, rara vez, en la submucosa o en la mucosa bucal de adultos jóvenes. Se presenta con pápulas o nódulos bien delimitados, de aspecto vascular, con posibles ulceraciones o cubiertos por una costra hemática. Generalmente es asintomática, aunque puede presentar prurito o

dolor a la palpación. Su tratamiento es la cirugía convencional, con tendencia a la recidiva.

El hallazgo de clonalidad en algunos casos abre muchos interrogantes respecto de su etiopatogenia.

**Palabras clave:** hiperplasia angiolinoide, eosinofilia, HALE.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):92-94

### ABSTRACT

*Angiolymploid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is a benign rare disease which features angiomasous solitary or multiple lesions usually located on the scalp and face of young adult patients and rarely, on the submucosa or oral mucosa. Clinically it manifests as papules or nodules of well-defined vascular appearance sometimes with ulcerations or covered with blood crust. They are usually asymptomatic but in some*

*cases they may have itchiness or tenderness and its treatment is conventional surgery with tendency to recurrence. The finding of clonality in some cases raises many questions regarding its etiopathogeny.*

**Key words:** angiolymploid hyperplasia, eosinophilia, ALHE.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):92-94

<sup>1</sup> Médica de Planta. Departamento de Dermatología

<sup>2</sup> Médico de Planta. Departamento de Anatomía Patológica

<sup>3</sup> Médico de Planta. Departamento de Cirugía- cirugía cabeza y cuello

<sup>4</sup> Médica Residente. Departamento de Dermatología

Hospital Universitario Austral, Universidad Austral, Pilar, Provincia de Buenos Aires, Argentina.

Contacto del autor: Julieta Ruiz Beguerie

E-mail: jruiz@cas.austral.edu.ar

Fecha de trabajo recibido: 27/6/2016

Fecha de trabajo aceptado: 16/2/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Una paciente de 46 años, en buen estado general, consultó por presentar múltiples lesiones nodulares eritematosas, de 6 años de evolución, con un diámetro entre 8 y 10 mm en el cuero cabelludo, con predominio en el vértex y la región occipital, respetando el cuello y las regiones preauricular y retroauricular (Foto 1). La dermatoscopia evidenció el componente vascular de las lesiones con patrón lacunar (Foto 2). Estas eran pruriginosas y sangraban ante mínimos traumas.

Como antecedentes personales refería cefaleas de repetición interpretadas como migraña. No presentaba antecedentes personales de fibromas uterinos ni familiares con lesiones dermatológicas semejantes. La medicación habitual era ibuprofeno 400-1200 mg/día.

Se realizó una biopsia escisional de una de las lesiones de la nuca. El informe histopatológico mostró imágenes vinculables a una hiperplasia angiolinoide con eosinofilia (Foto 3). El laboratorio evidenció IgE normal; hipereosinofilia periférica (eosinófilos 11%,



**FOTO 1:** Tumoraciones eritematosas en el cuero cabelludo con predominio en el vértex y la región occipital.

760/mm<sup>3</sup>); hepatograma, coagulograma y función renal normales.

Se realizó la exéresis quirúrgica de seis tumores del cuero cabelludo, con buena tolerancia durante el procedimiento. La paciente se encuentra en seguimiento por posibles recidivas. A los 10 meses de la cirugía, no se evidenciaron nuevas lesiones.

## COMENTARIOS

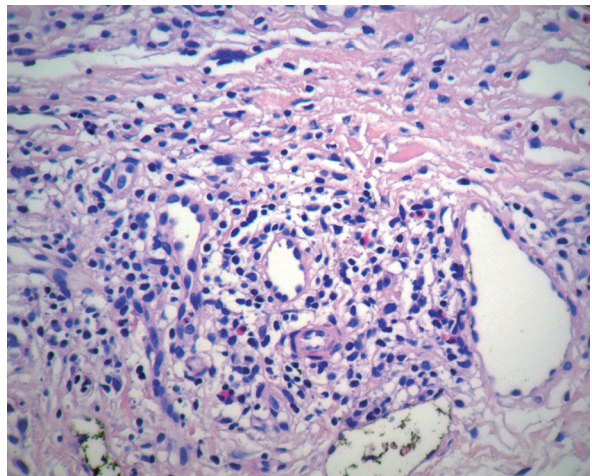
La hiperplasia angiolofoide con eosinofilia (HALE), descrita por Wells y Whimster en 1969, es una enfermedad crónica vascular benigna poco frecuente, asintomática, caracterizada por la aparición de pápulas y nódulos en la extremidad cefálica y, en casos excepcionales, en la submucosa o la mucosa bucal<sup>1</sup>. Habitualmente, las lesiones se ubican alrededor de los pabellones auriculares<sup>2</sup>.

La edad promedio en el momento de la consulta es de 37,6 años; es más frecuente en las mujeres, sin distinción de razas. Hay casos aislados en los niños<sup>3</sup>.

En menos del 20% de los casos se pueden asociar con adenopatías locorregionales reactivas<sup>4</sup>. El diámetro de las lesiones varía entre 0,5 y 2 cm, aunque pueden encontrarse de hasta 8 cm. Algunos pacientes presentan lesiones múltiples y refieren prurito, sensación pul-



**FOTO 2:** Dermatoscopia: componente vascular de las lesiones con patrón lacunar.



**FOTO 3:** (HyE, 40X). Dermis: vasos irregulares con endotelio de aspecto epitelioide donde los núcleos protruyen hacia la luz del vaso. Infiltrado linfocitario con abundantes eosinófilos.

sátil y sangrado ante mínimos traumatismos, como en el caso analizado. En el 79% de los pacientes las lesiones pueden ser únicas y, rara vez, se observaron casos de HALE diseminada. En un 34% de los pacientes se halla leucocitosis con eosinofilia, mientras que la IgE sérica resulta normal<sup>5,6</sup>.

Se localiza con mayor frecuencia en el cuero cabelludo (como en la paciente) o en el cuello, sobre todo en las orejas. De modo excepcional, su localización extracutánea puede ser a nivel pulmonar e intestinal, manifestándose con una hemorragia pulmonar o digestiva baja<sup>7-9</sup>.

Su etiopatogenia aún es motivo de debate. Existen posibles factores inmunitarios dados por el hallazgo de depósitos de IgM y C3 alrededor de los vasos en varios

casos. El predominio de linfocitos T, el reordenamiento del receptor TCR (*T cell-receptor*) y la clonalidad, en algunos casos, hacen suponer que se trata de una neoplasia de bajo grado. Se mencionan también procesos infecciosos (por el hallazgo del virus herpes humano 8 en lesiones nodulares), factores hormonales (por presentarse en embarazadas y en mujeres que consumían anticonceptivos orales) y factores traumáticos locales, como picaduras y vacunas<sup>10</sup>.

Sería una alteración vascular primaria benigna con un componente inflamatorio y en la que es posible que intervenga el factor estrogénico como desencadenante, ya que se observa sobre todo en mujeres jóvenes y varios casos se describieron durante el embarazo<sup>10</sup>.

La histopatología muestra un infiltrado inflamatorio, predominantemente formado por linfocitos y eosinófilos en la dermis y la hipodermis, acompañado de un aumento de vasos sanguíneos pequeños tapizados por células endoteliales prominentes con aspecto histioide rodeados por eosinófilos, linfocitos y monocitos que, en ocasiones, ocluyen la luz de los vasos. Imágenes compatibles con derivaciones arteriovenosas y proliferaciones intravasculares están presentes y se podrían relacionar con el alto índice de recurrencias locales. Por la variedad histológica en los hallazgos, es común la confusión con diagnósticos diferenciales, como los nódulos inflamato-

rios angiomasos, los granulomas atípicos y los hemangiomas histiocitoides. Actualmente se clasifica la HALE como una dermatosis eosinofílica<sup>9</sup>.

Se encuentran dos componentes histológicos principales; uno inflamatorio y otro vascular. El grado de infiltración por eosinófilos es variable, pero la falta de estos pone en duda el diagnóstico de HALE<sup>2</sup>.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa, opción elegida en este caso. Otra modalidad es el uso del láser vascular (*pulsed dye laser*), principalmente con longitudes de onda largas, de 595 nm, ya que la penetración es más profunda a nivel de las lesiones vasculares. Como alternativas se mencionan la criocirugía, la electrocauterización, el curetaje y los retinoides orales. La remisión espontánea se describió en pocos casos<sup>3</sup>.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con el granuloma piógeno, los angiomas, el hemangioendoteliooma maligno, el granuloma por picadura de insectos, el linfocitoma, el angiosarcoma, el granuloma facial, el sarcoma de Kaposi y, fundamentalmente, con la enfermedad de Kimura. A diferencia de la HALE, la enfermedad de Kimura muestra folículos linfoides típicos y está asociada a linfadenopatía o compromiso de las glándulas salivales, y a eosinofilia periférica con aumento de IgE en todos los casos<sup>4-5</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 1969;81:1-15.
2. Driban N, Parra V, Bassotti A, Pizzi de Parra N. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Rev Argent Dermatol* 2001;82:180-187.
3. Abrahamson TG, Davis DA. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia responsive to pulsed dye laser. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:195-196.
4. Olsen TG, Helwing EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, a clinicopathologic study of 116 patients. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:781-796.
5. Quattrocchi CM, Jankovic R, Jacquier M, Sánchez A, et al. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: reporte de un caso. *Arch Argent Dermatol* 2012;62:189-192.
6. Zhang GY, Jiang J, Lin T, Wang QQ. Disseminated angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a case report. *Cutis* 2003;72:323-326.
7. Arias M, La Forgia M, Retamar R, Buonsante ME, et al. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Comunicación de 4 casos, 3 tratados con láser. *Rev Argent Dermatol* 2007;8:329-335.
8. Berney DM, Griffiths MP, Brown CL. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia in the colon: a novel cause of rectal bleeding. *J Clin Pathol* 1997;50:611-613.
9. Guinovart RM, Bassas-Vila J, Morell L, Ferrándiz C. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Estudio clínico patológico de 9 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2014;105:e1-e6.
10. Zarrin-Khameh N, Spoden JE, Tran RM. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia associated with pregnancy: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2005;129:1168-1171.