

TRABAJOS ORIGINALES

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

Berenice Fouces¹, María Clara de Diego², Carla Trila³, Javier Anaya⁴ y Corina Busso⁵

RESUMEN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) es una entidad benigna poco frecuente que afecta predominantemente a las mujeres de entre 40 y 50 años. Se caracteriza por la aparición de tumores eritematosos solitarios o múltiples, que se manifiestan comúnmente en la cabeza y el cuello. Puede ser asintomática, o presentar dolor, prurito o sangrado espontáneo, o ante traumatismos mínimos. El tratamiento

consiste en la escisión quirúrgica, el uso de corticosteroides tópicos o intralesionales, y la crioterapia, entre otros. Se presentan los casos de 4 pacientes con diagnóstico de HALE atendidas en nuestra institución.

Palabras clave: hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, HALE.

Dermatol Argent. 2022; 28(2): 76-79

ABSTRACT

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is an uncommon benign disorder that occurs more often in females between the ages 40 to 50 and it is characterized by the presence of solitary or multiple erythematous tumors that develop most frequently on the head and neck areas. It may be asymptomatic or may present with pain, pruritus or spontaneous bleeding or with minimal traumas. Treatment includes

surgical excision, topical or intralesional steroids and cryotherapy, among others. We present four patients with ALHE diagnosis in our institution.

Key words: angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE.

Dermatol Argent. 2022; 28(2): 76-79

¹ Médica Residente, Servicio de Dermatología

² Médica de Planta, Servicio de Dermatología

³ Médica de Planta, Servicio de Anatomía Patológica

⁴ Médico de Planta, Servicio de Anatomía Patológica

⁵ Jefa, Servicio de Dermatología

Hospital Universitario Austral, Facultad de Ciencias Biomédicas, Universidad Austral, Pilar, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Berenice Fouces

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

Fecha de trabajo recibido: 6/1/2022

Fecha de trabajo aceptado: 12/4/2022

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

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) es una enfermedad cutánea de carácter benigno y curso crónico, poco frecuente, que afecta predominantemente a las mujeres de entre 40 y 50 años, y que tiene una etiopatogenia incierta. Suele manifestarse clínicamente con la aparición de tumores eritematovioláceos, únicos o múltiples, localizados de preferencia en el cuero cabelludo y la nuca, con una tasa de recurrencia del 30% cuando no se realiza su resección completa¹⁻⁴.

La histopatología se caracteriza por presentar una proliferación de células endoteliales histiocitoides asociada a un infiltrado prominente linfocitario y eosinofílico^{1,2}.

Por tratarse de una entidad poco frecuente, de curso crónico, que conlleva tanto un desafío diagnóstico como terapéutico, se presentan 4 casos de pacientes con HALE diagnosticadas en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Austral de Buenos Aires, Argentina, y se realiza una revisión de la bibliografía.

SERIE DE CASOS

Caso clínico 1

Una paciente de 32 años, con antecedente de sobrepeso, consultó por presentar lesiones en el cuero cabelludo de tiempo de evolución incierto, asintomáticas.

En el examen físico se observaron múltiples tumores eritematosos, sésiles y blandos en la nuca, cuyo diámetro variaba desde 2 hasta 6 mm, que asentaban sobre un área ligeramente eritematosa (Foto 1). No se palpaban adenopatías regionales.

La presunción diagnóstica de HALE fue confirmada por los hallazgos histopatológicos. La paciente prefirió no realizar tratamiento y se perdió su seguimiento.



FOTO 1: Múltiples tumores pediculados, eritematosos y blandos, de tamaño variable, localizados en la nuca.

Caso clínico 2

Una paciente de 46 años, con antecedentes de migraña en tratamiento con sumatriptán, consultó por presentar múltiples lesiones tumorales eritematosas, pruriginosas, localizadas en el vértex del cuero cabelludo, de 6 años de evolución.

Tenían un diámetro de entre 8 y 10 mm, y sangraban ante traumas mínimos (Foto 2). La dermatoscopia evidenció terrones blanquecinos sobre una base eritematosa. El estudio histopatológico fue compatible con HALE (Foto 3). Se realizó la extirpación de los 6 tumores del cuero cabelludo y después de 7 años de seguimiento no presentó recidivas.



FOTO 2: Tumores eritematosos perlados localizados en el cuero cabelludo.

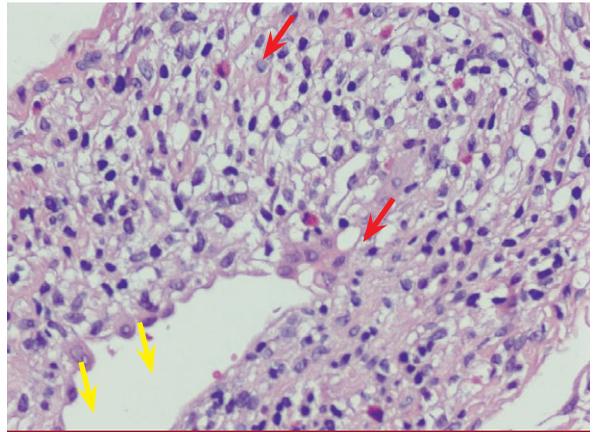


FOTO 3: Dermis: vaso irregular con endotelio de aspecto epitelioide donde los núcleos protruyen hacia la luz del vaso (flechas amarillas). Infiltrado linfocitario con abundantes eosinófilos (flechas rojas) (H-E, 40X).

Caso clínico 3

Una paciente de 39 años, sin antecedentes relevantes, consultó por la aparición de lesiones pruriginosas en la región occipital, de 5 meses de evolución. En el examen físico se observaron tumores eritematosos, perlados, de aproximadamente 2 mm de diámetro. Su estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de HALE (Foto 4). Se indicó la aplicación de clobetasol loción tópica en la zona afectada. La paciente no volvió al control, por lo cual se perdió su seguimiento.

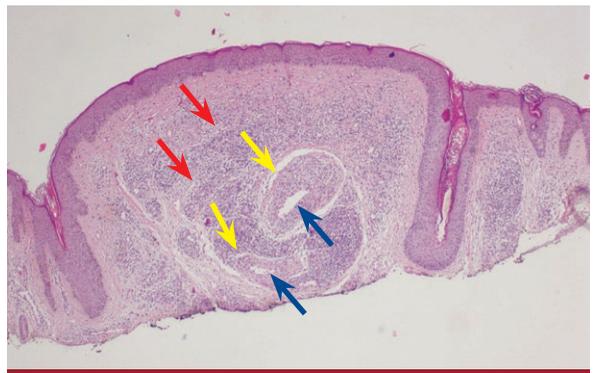


FOTO 4: Epidermis respetada. Importante proliferación vascular (flechas amarillas) y células endoteliales prominentes (flechas azul), infiltrado inflamatorio formado por linfocitos y eosinófilos en dermis (flechas rojas) (H-E, 4X).

Caso clínico 4

Una paciente de 54 años, con antecedentes de obesidad y psoriasis vulgar leve, consultó por presentar un tumor rosado sésil en el cuero cabelludo (Foto 5), asintomático, de aproximadamente 5 mm de diámetro. La dermatoscopia evidenció terrones blanquecinos aislados y un sector con una imagen lacunar (Foto 6). Se realizó la extirpación total de la lesión, cuya histopatología fue compatible con HALE. La paciente no ha tenido recidiva tras 8 años de seguimiento.



FOTO 5: Tumor rosado sésil, de aproximadamente 5 mm de diámetro, localizado en el cuero cabelludo.

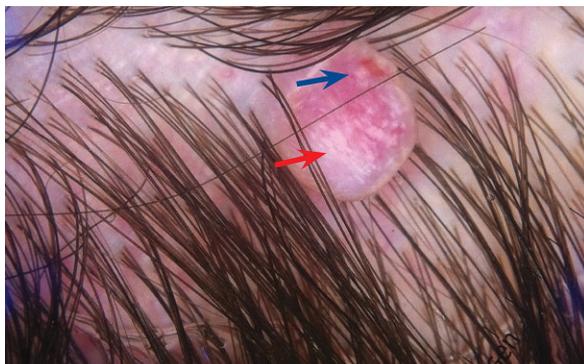


FOTO 6: Dermatoscopia: se observan terrones blanquecinos (flecha roja) y un sector con imagen lacunar (flecha azul).

DISCUSIÓN

La hiperplasia angioliñoide con eosinofilia es un trastorno proliferativo vascular benigno infrecuente, de etiología incierta, descrito inicialmente por Kimura *et al.* en 1948 como "granuloma anormal con proliferación de tejido linfóide" y renombrado en 1969 por Wells y Whimster como "hiperplasia angioliñoide con eosinofilia". En 1983, Enzinger y Weiss lo denominaron hemangioma epitelióide, nombre con el cual se conoce en la actualidad^{1,2}.

Cursa con la aparición de uno o varios tumores cutáneos papuloides o nodulares eritematosos y, en ocasiones, confluentes en la región cefálica, como se observó en las pacientes descritas, sobre todo en el

área periauricular, pero también en la frente y el cuero cabelludo³. Más rara vez pueden aparecer en otras localizaciones cutáneas o extracutáneas como la mucosa bucal, genital o gastrointestinal⁴.

La enfermedad suele presentarse en la edad media de la vida, entre los 40 y los 50 años, con predilección por las mujeres, como ocurrió en 3 de los casos analizados⁵⁻⁷.

Se han mencionado distintos mecanismos fisiopatológicos involucrados, entre ellos, los procesos reactivos, que pueden ser secundarios a traumatismos o a cambios hormonales (anticonceptivos orales y embarazo)^{4,8}. Sin embargo, no identificamos ninguno de estos factores en las pacientes evaluadas.

La HALE cursa con la aparición de uno o varios tumores cutáneos de aspecto papuloso o nodulares, eritematosos, en ocasiones confluentes, en la región cefálica, sobre todo en el área preauricular, pero también en la frente y el cuero cabelludo. Más rara es la localización en otras zonas de la piel, o cutánea como las mucosas bucal y ocular, el hueso y la glándula parótida^{3,9}.

Las lesiones de curso crónico pueden ser asintomáticas o causar prurito (como en 2 de los casos mencionados) y dolor, sangrado espontáneo o ante traumatismos mínimos (como en el segundo caso). Se ha visto asociada en algunos pacientes a una ocasional eosinofilia periférica⁹.

En la histopatología, se puede observar la epidermis respetada y un infiltrado inflamatorio formado por linfocitos y eosinófilos en la dermis y la hipodermis, asociado a una proliferación vascular y vasos sanguíneos tapizados por células endoteliales prominentes con aspecto histioide^{3,10}. En cuanto a los diagnósticos diferenciales, cabe considerar la enfermedad de Kimura, entidad caracterizada por una proliferación vascular junto con un infiltrado linfóide y eosinofilia. Sin embargo, se manifiesta clínicamente con inflamación del tejido celular subcutáneo, sin pápulas ni nódulos, asociada a linfadenopatías y afectación sistémica, con un aumento de los niveles de IgE en todos los casos^{3,7,10}.

También se deben considerar como diagnósticos diferenciales histopatológicos los granulomas traumáticos, caracterizados por un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario sin proliferación vascular, con endotelio prominente, las reacciones por picaduras de insecto, pero estas presentan pequeños capilares con un endotelio vascular normal, y la angiomasia bacilar, que se caracteriza por la presencia de células epitelioides pálidas con abundantes neutrófilos en la dermis¹¹. Si se utilizan técnicas de inmunomarcación, suele haber positividad para algunos marcadores endoteliales, entre ellos, CD31, CD34 y el antígeno del factor VIII¹¹.

La presentación clínica debe diferenciarse también del hemangioma, el hemangioendelioma epitelióide,

el nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo, el hemangioendoteloma maligno, el granuloma piógeno, el angiosarcoma, el carcinoma de células de Merkel, el tricoepitelioma, el molusco contagioso, el cilindroma y el sarcoma de Kaposi, entre otras proliferaciones vasculares^{6-8,11}.

Diagnósticos diferenciales
Hemangioma
Hemangioendoteloma epiteliode
Nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo
Hemangioendoteloma maligno
Granuloma piógeno
Angiosarcoma
Carcinoma de células de Merkel
Tricoepitelioma
Molusco contagioso
Cilindroma
Sarcoma de Kaposi

La dermatoscopia permite orientar el diagnóstico de HALE por la presencia de áreas lacunares y "terrones blanquecinos" (estructuras blancas) que los diferencian del melanoma amelanótico, el nevo de Spitz, el angiosarcoma y el dermatofibroma¹².

Dado que la HALE es un trastorno de curso crónico y carácter benigno, se puede optar por el abordaje terapéutico o por la conducta expectante.

En una revisión sistemática de Adler *et al.*, se evaluaron 908 pacientes con HALE, 593 de los cuales fueron tratados con monoterapia o terapia combinada,

entre ellas se mencionó, dentro de las más frecuentes, la escisión quirúrgica, como se realizó en los pacientes de los casos 2 y 4. También se destacó el tratamiento con corticosteroides tópicos de alta potencia como en el caso de una de las pacientes, corticosteroides intralesionales, corticosteroides sistémicos, crioterapia, luz pulsada, láser de CO₂ y láser de argón^{9,13}. Se comunicó mejor respuesta terapéutica y menor tasa de recurrencias cuando se realizó la escisión quirúrgica de las lesiones, así como en los casos en que se utilizó láser de CO₂ y luz pulsada. Sin embargo, en los pacientes tratados con corticosteroides intralesionales, láser de argón, crioterapia, corticosteroides sistémicos y corticosteroides tópicos, hubo mayor probabilidad de falla terapéutica y mayor índice de recurrencias. También se mencionó la resolución espontánea en ciertos casos^{8,9}.

CONCLUSIONES

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una entidad benigna, poco frecuente y de curso crónico, que conlleva tanto un desafío diagnóstico como terapéutico por manifestarse de forma semejante a otras patologías y por ser refractaria a múltiples líneas de tratamiento. Debido a ello, es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial frente a otras entidades que pueden presentar formas similares. Se debe orientar su diagnóstico mediante la dermatoscopia y confirmarlo con la histopatología.

BIBLIOGRAFÍA

- Montes AM, Lodoño A, Restrepo R. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: manifestación clínica atípica. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2011;19:163-166.
- Requena C, Sevilla A, Abel J, Frías J, *et al.* Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: respuesta al tratamiento con láser de colorante pulsado. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:552-554.
- Beguerie J, Golbert S, Anaya J, Valdez P. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Dermatol Argent.* 2017;23:92-94.
- Guo R, Gavino AC. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139:683-686.
- Bastos JT, Rocha CRMD, Silva PMCE, Freitas BMP, *et al.* Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia versus Kimura's disease: a case report and a clinical and histopathological comparison. *An Bras Dermatol.* 2017;92:392-394.
- Caballero Centeno A, Navarrete Franco G, Martínez Ortega J. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2013;22:27-30.
- Guinovart RM, Bassas-Vila J, Morell L, Ferrándiz C. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a clinicopathologic study of 9 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:e1-e6.
- Brahs A, Sledge B, Mullen H, Newman A, *et al.* Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: many syllables, many unanswered questions. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2021;14:49-54.
- Adler B, Krausz A, Minuti A, Silverberg J. Epidemiology and treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE): a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2016;74:506-512.
- Chitrapu P, Patel M, Readinger A, Menter A. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2014;27:336-337.
- Calonje E, Damaskou V, Lazar AJ. Connective tissue tumors. En: Calonje E, Brenn T, Lazar AJ, Billings SD. *McKee's Pathology of the skin: with clinical correlations.* Elsevier, Edinburgh, Scotland. 2020:1839-1842.
- Rodríguez-Lomba E, Avilés-Izquierdo JA, Molina-López I, Parra-Blanco V, *et al.* Dermoscopic features in 2 cases of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75:e19-21.
- Zou A, Hu M, Niu B. Comparison between Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: case reports and literature review. *J Int Med Res.* 2021;49:1-8.