

Múltiples lesiones tumorales en cuero cabelludo

Multiple scalp tumors

Dolores Maya,¹Jorge Tiscornia,²Mariana Arias²y Alejandra Abeldaño³

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 26 años de edad que consultó por múltiples lesiones tumorales, eritematosas, de aspecto angiomatoide, localizadas en región occipital y nuca (foto 1), de 3 semanas de evolución, que sangraban ante mínimos traumatismos. Las lesiones aparecieron durante el tercer trimestre de su cuarto embarazo y fueron aumentando en número y tamaño en forma rápida hasta el parto. Presentaba una adenopatía laterocervical izquierda móvil e indolora.

Antecedentes de enfermedad actual: la paciente había consultado a nuestro servicio dos años antes por presentar una lesión única de 4 mm de diámetro en la región occipital de similares características, que había iniciado durante el primer trimestre de su anterior embarazo. La paciente no retornó a la consulta para realizar tratamiento, pero refirió que no presentó nuevas lesiones.

Estudios complementarios: anemia microcítica hipocrómica, eosinofilia (7,8%). Resto de rutina, que incluye orina completa, dentro de parámetros normales.

Estudio histopatológico: proliferación vascular tapizada por células endoteliales prominentes de aspecto epitelioide. En dermis, infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y eosinófilos (foto 2) (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(6): 484-487).

Fecha de recepción: 03/07/2011 | **Fecha de aprobación:** 16/09/2011

¹ Médica concurrente. Cursista de la carrera de Especialistas de la SAD

² Médico de planta

³ Jefa de Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Corbeta Pi y Margal 750, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Dolores Maya, Juncal 2154 3ro. B, CP 1125, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. doloresmaya@yahoo.com.ar



Foto 1. Múltiples lesiones tumorales en región occipital.

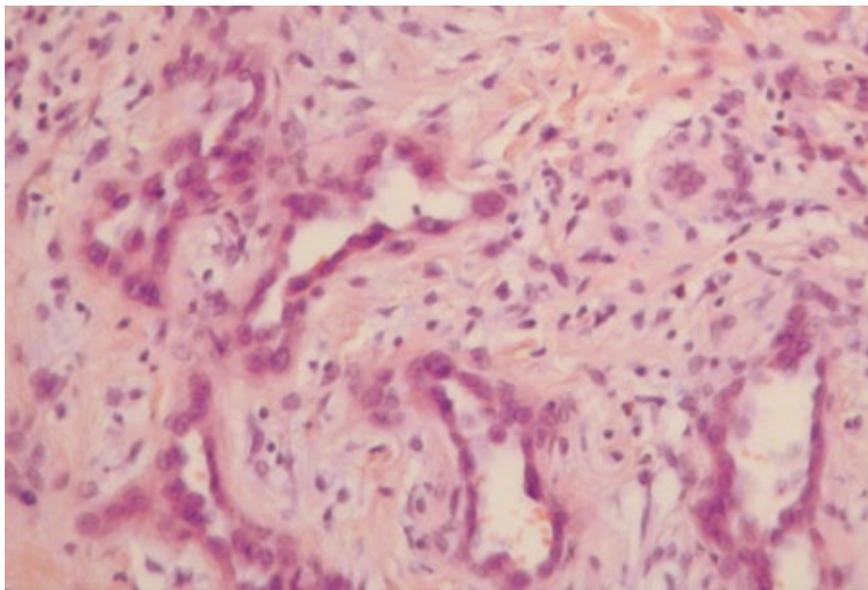


Foto 2. H y E, 400x. Proliferación vascular tapizada por células endoteliales prominentes de aspecto epitelioide. En dermis, infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y eosinófilos .

Diagnóstico

Hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HALE)

Comentario

La HALE es una dermatosis angioproliferativa poco frecuente de etiología desconocida. Fue descrita por primera vez por Wells y Whimster en 1969.¹

Es una entidad caracterizada por presentar lesiones papulares, nodulares o tumorales, de aspecto angiomatoide, que se asientan preferentemente en cabeza y cuello, sobre todo en las orejas y el cuero cabelludo,² aunque también pueden aparecer en tronco, miembros y otros sitios menos frecuentes como mamas, pene, cavidad oral,³ órbita, vulva, colon y lengua. La edad de presentación típica es entre los 20 y 40 años de edad, con predominio en el sexo femenino.²

La mayoría de los pacientes presenta una lesión única, y aproximadamente el 20% tiene lesiones múltiples, como en el caso que presentamos, que se inició con una lesión única y dos años más tarde se multiplicaron. Los síntomas más comunes asociados son dolor, prurito, sangrado espontáneo y sensación pulsátil sobre la lesión.⁴ Del 6 al 34% de los casos se encuentra eosinofilia periférica y en hasta el 20% aumento del dosaje de IgE o adenopatías locorreionales reactivas.² No se ha comunicado compromiso de otros órganos fuera de la piel.

La etiopatogenia es desconocida. Algunos autores sugieren que se trataría de un proceso reactivo ante diversos estímulos de tipo infeccioso, alérgico, traumático u hormonal.^{2,5} La existencia de estructuras arteriales entre vénulas y la proliferación de células endoteliales sugiere la presencia de shunts arteriovenosos (AV). La asociación de la HALE con estados hiperestrogénicos fue sugerida inicialmente por Olsen y Helwig⁶ en su estudio de 116 pacientes con HALE. Describieron 4 pacientes que desarrollaron lesiones durante el primer trimestre del embarazo, y una quinta paciente con lesiones estables que aumentaron de tamaño durante la gestación. Luego fueron descritos 7 casos más de HALE que se desarrollaron durante el transcurso del embarazo^{1,3,5,7-8} y en uno de ellos se observó mejoría luego del parto con recidiva

en la siguiente gesta, similar al caso presentado. Moy R.L. *et ál.*⁹ comunicaron otros dos casos de HALE asociados a estados hiperestrogénicos. En uno de ellos las lesiones resolvieron luego de discontinuar los anticonceptivos orales, y en la otra paciente se describe empeoramiento de la lesión inicial que se encontraba estable y aparición de nuevas lesiones durante el transcurso del embarazo. Las biopsias de las lesiones en ambas pacientes mostraron un aumento de los receptores de estrógenos y progesterona en las células tumorales en relación con la piel normal. La significancia clínica de estos hallazgos podría explicar la frecuencia de desarrollo o empeoramiento de las lesiones durante el embarazo y sugerir el posible valor de los fármacos antiestrogénicos en su tratamiento, si bien hacen falta más investigaciones que avalen esta teoría.

La historia natural de la enfermedad es habitualmente benigna y crónica. Las lesiones tienden a persistir por años, recurrir o resolver.

En el estudio histopatológico se halla una proliferación de vasos sanguíneos de pequeño a mediano calibre, a menudo con arquitectura lobular. Muchos de estos vasos están tapizados por células endoteliales muy grandes de aspecto epitelioides. También se observa un infiltrado inflamatorio perivascular integrado por linfocitos y eosinófilos, que pueden formar nódulos. Es posible hallar además alteraciones inflamatorias oclusivas en las arterias de mediano calibre y proliferación de las células endoteliales a través de las paredes vasculares.¹⁰

La HALE debe ser diferenciada de otros procesos vasculares (angiomas, hemangioma capilar lobulillar, sarcoma de Kaposi, angiomatosis bacilar, angiosarcoma), tumores epiteliales y de partes blandas, metástasis, hiperplasias linfoides cutáneas y, en especial, de la enfermedad de Kimura.²⁻³

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica, aunque las recurrencias son comunes, en un rango del 33% al 50%. Otras modalidades terapéuticas utilizadas son la electrodesecación y curetaje, radioterapia, criocirugía, corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, retinoides orales, pentoxifilina, láser de CO₂, argón y dye láser.² También se ha utilizado la cirugía de Mohs. En este caso se realizó extirpación de las lesiones más voluminosas por cirugía plástica y se programó realizar láser de CO₂ para el resto de las mismas.

Bibliografía

1. Wells G.C., Whimster I.W. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, *Br. J. Dermatol.*, 1969, 81: 1-15.
2. Arias M., La Forgia M., Retamar R., Buonsante M.E. et ál. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Comunicación de cuatro casos, tres tratados con láser, *Dermatol. Argent.*, 2007, 13: 329-335.
3. Macarenco R.S., Do Canto A.L., González S. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia showing prominent granulomatous and fibrotic reaction: a morphological and immunohistochemical study, *Am. J. Dermatopathol.*, 2006, 28: 514-517.
4. Abeldaño A., Battista V., Balian M. del C., Kien M.C. et ál. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Presentación de dos casos, *Arch. Argent. Dermatol.*, 1996, 46: 141-146.
5. Rodríguez Serna M., Pérez Ferriols A., Leal M.T., Aliaga A. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Presentación de dos casos en relación con el embarazo, *Actas Dermatosifiliogr.*, 1994, 85: 217-220.
6. Olsen T.G., Helwing E.B. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, a clinicopathologic study of 116 patients, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1985, 12: 781-796.
7. Zarrin-Khamed N., Spoden J.E., Tran R.M. Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia associated with Pregnancy. A Case Report and Review of the Literature, *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 2005, 129: 1168-1171.
8. Nomura K., Sasaki C., Murai T., Mitsuhashi Y. et ál. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: successful treatment with indomethacin farnesil, *Br. J. Dermatol.*, 1996, 134: 189-190.
9. Moy R.L., Luftman D.B., Nguyen Q.H., Amenta J.S. Estrogen receptors and the response to sex hormones in angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, *Arch. Dermatol.*, 1992, 128: 825-828.
10. Elder D., Elenitsas R., Jawoersky C., Jonson B. Lever. *Histopatología de la piel*, 8ª edición, Editorial Intermédica, Bs. As., 1999, 772-775.

* CASO CLÍNICO | RESPUESTAS

Respuestas correctas al caso clínico: 1, c; 2, a, c; 3, a, b; 4, b.

Comentario: La nocardiosis es una infección, habitualmente oportunista, que aparece en pacientes con cierto grado de déficit de la inmunidad celular. En nuestro paciente es posible que la diabetes sea causa de inmunosupresión.

Puede adquirirse por vía inhalatoria o inoculación directa cutánea. En ambas localizaciones (pulmón y piel) se presenta formando abscesos, desde donde se disemina por vía sanguínea y alcanza diferentes órganos. Por esta razón es importante descartar el compromiso sistémico. En el caso de nocardiosis

cutánea, se conocen cuatro tipos: primaria, linfocutánea, diseminada con afectación cutánea y micetoma.

El diagnóstico de esta entidad se basa en el aislamiento de la bacteria que, debido a su lento crecimiento, se puede retrasar de 5 a 21 días, por lo tanto es de suma relevancia alertar al bacteriólogo.

El tratamiento consiste en antibioticoterapia y/o extirpación quirúrgica de las lesiones, dependiendo de la cantidad y la localización de las mismas. Respecto de la terapia antibiótica, la trimetoprima-sulfametoxazol se considera de primera elección. La dosis utilizada en nocardiosis cutánea es de 5 mg/kg/día repartida en dos tomas. En caso de alergia o intolerancia a las sulfonami-

das se aconseja minociclina 100 mg cada 12 horas. Otras alternativas son amoxicilina-clavulánico, fluoroquinolonas y linezolid.

La duración del tratamiento varía de 3 a 6 meses en los casos de nocardiosis cutánea primaria y linfocutánea, y 12 meses en caso de micetomas, infección diseminada y en pacientes inmunosuprimidos.

La mejoría clínica se suele evidenciar a las 2 semanas de iniciar el tratamiento. En caso de escasa respuesta, valorar posible resistencia a los antibióticos utilizados o pobre penetración en los tejidos, por lo que se aconseja, siempre que sea posible, drenaje quirúrgico de la infección cutánea.

Bibliografía

1. Brown-Elliott B.A., Brown J.M., Conville P.S. et ál. Clinical and laboratory features of the *Nocardia* spp. based on current molecular taxonomy, *Clin. Microbiol. Rev.*, 2006, 19: 259-282.
2. Lederman E.R., Crum N.F. A case series and focused review of nocardiosis, *Medicine* (Baltimore), 2004, 83: 300-313.
3. Fukuda H., Saotome A., Usami N. et ál. Lymphocutaneous type of nocardiosis caused by *Nocardia brasiliensis*: a case report and review of primary cutaneous nocardiosis caused by *N. brasiliensis* reported in Japan, *J. Dermatol.*, 2008, 35: 346-353.
4. Dinubile M.J. Nodular lymphangitis: a distinctive clinical entity with finite etiologies, *Curr. Infect. Dis. Rep.*, 2008, 10: 404-410.