

# Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: manifestación clínica atípica

*Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia: atypical clinical manifestation*

Ana Milena Montes<sup>1</sup>, Ángela Londoño<sup>2</sup>, Rodrigo Restrepo<sup>3</sup>

1. Médica, residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

2. Médica dermatóloga, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

3. Médico dermatopatólogo; docente, Universidad Pontificia Bolivariana; jefe, Programa de Dermatopatología, CES, Medellín, Colombia

## Resumen

Se reporta el caso de una paciente de 31 años que presentó una lesión nodular de consistencia blanda en el cuero cabelludo, de tres meses de evolución, que posteriormente se asoció a placas alopecicas. El estudio histopatológico reportó hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, entidad que raras veces se ha asociado a este tipo de manifestaciones clínicas.

**PALABRAS CLAVE:** hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, alopecia, hemangioma epitelioide.

## Correspondencia:

Ana Milena Montes

Email: anamontesg@gmail.com

Recibido: 23 de noviembre de 2010.

Aceptado: 13 de febrero 2011.

No se reportan conflictos de intereses.

## Summary

We report the case of a 31 year old woman with a soft nodular lesion on her scalp. The disease began three months before and subsequently was associated with alopecia plaques. The histopathological study reported angiolympoid hyperplasia with eosinophilia, an entity that has rarely been associated with this kind of clinical manifestations.

**KEY WORDS:** Angiolympoid hyperplasia with eosinophilia, alopecia, epithelioid hemangioma.

## Reporte de caso

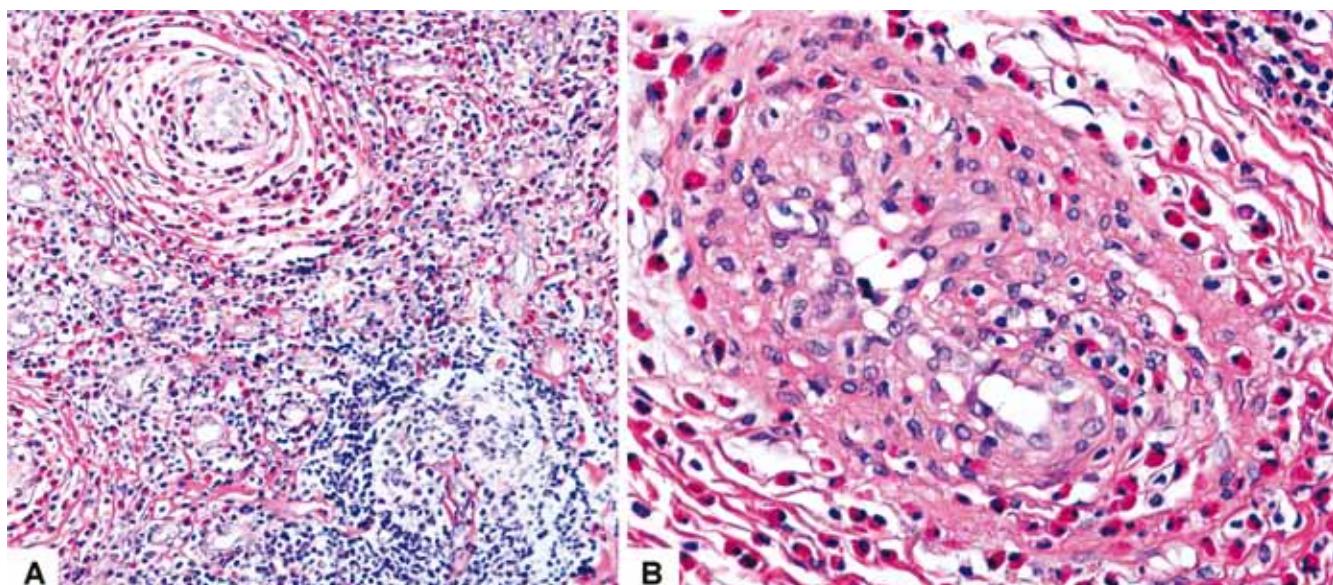
Se trata de un paciente de sexo femenino, de 31 años de edad, natural y residente en Caldas (Antioquia), que consultó por una lesión asintomática de tres meses de evolución en el cuero cabelludo. Fue evaluada por un médico general quien hizo la impresión diagnóstica de un quiste epidérmico y le ordenó resección de la lesión.

Al ser evaluada por el Servicio de Dermatología, se encontró un nódulo eritematoso de consistencia blanda, en la región interparietal del cuero cabelludo. Se tomó biopsia y se envió a estudio de histopatología, con la impresión diagnóstica de quiste epidérmico o tumor de anexos. Dos meses después, la paciente asistió a una cita de control y se encontraron nuevas lesiones en el cuero cabelludo, de características

similares a la lesión inicial, que en algunos sitios iban dejando áreas alopecicas (**FIGURA 1**). En ese momento, se hizo la impresión diagnóstica de alopecia mucinosa.

En los cortes histológicos se encontró una lesión extensa caracterizada por reemplazo de todo el espesor de la dermis y la hipodermis por un infiltrado denso de linfocitos y polimorfonucleares eosinófilos que se disponían alrededor de los vasos sanguíneos, con endotelio prominente, de aspecto epitelioide y algunas veces, vacuulado. Los folículos pilosos habían desaparecido en el infiltrado descrito (**FIGURA 2**). Con este cuadro histológico, se hizo diagnóstico de hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia.

Los exámenes de laboratorio practicados fueron un hemoleucograma en el que no se encontró eosinofilia y un citoquímico de orina que descartó proteinuria. Se inició



tratamiento intralesional con triamcinolona al 20% y, después de seis meses se logró mejoría de las áreas alopecicas y de las lesiones tratadas. Sin embargo, continúan apareciendo nuevas lesiones, que mejoran y ocasionalmente recurren (FIGURA 1C).

## Discusión

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una alteración vascular benigna, poco frecuente, de causa desconocida y curso crónico, caracterizada por la proliferación de células endoteliales asociada a intenso infiltrado inflamatorio de linfocitos, histiocitos y numerosos eosinófilos<sup>1</sup>.

Esta entidad fue descrita inicialmente por Kimura *et al.*

en 1948, como “granuloma anormal con proliferación de tejido linfoide” y, posteriormente, en 1969, fue caracterizada por primera vez por Wells and Whimster como hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, considerándola como un estadio final de la enfermedad de Kimura. En 1983, Enzinger y Weiss la denominaron hemangioma epitelioderma por ser una lesión benigna de proliferación de células endoteliales, y con este nombre también se conoce actualmente esta entidad<sup>2</sup>.

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia se presenta principalmente entre la tercera y la quinta décadas de la vida, y afecta ambos sexos, aunque algunos autores refieren que es más frecuente en mujeres<sup>3</sup>.

La causa de la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia

es desconocida; aún no se ha esclarecido completamente el origen reactivo o neoplásico que finalmente lleva a la angiogénesis y origina la proliferación vascular<sup>4</sup>. Algunos autores sostienen que las hormonas sexuales juegan un papel importante en el origen de la lesión, porque se han encontrado receptores de estrógenos en las lesiones<sup>5</sup>.

Actualmente, se cree que es una entidad mediada inmunológicamente, lo cual se basa en investigaciones que han demostrado aumento de la expresión de interleucinas IL-4, IL-5 e IL-13, con aumento de los linfocitos T CD4+ en las lesiones de los pacientes afectados. Se ha relacionado a la IL-4 con la inducción de la síntesis de IgE, y a la IL-5 con la diferenciación, proliferación, quimiotaxis y activación de los eosinófilos, los cuales son fuente de proteína catiónica eosinofílica y óxido nítrico, que estimulan la angiogénesis<sup>6</sup>.

Las lesiones clínicas se caracterizan por ser pápulas, nódulos o tumores eritemato-violáceos de apariencia angiomatosa, localizados con mayor frecuencia en cabeza y cuello. En general, son asintomáticas, pero pueden presentar prurito, ardor o dolor. El tamaño es variable, de 0,5 a 2 cm de diámetro, y sólo 20% de las lesiones son múltiples y tienden a agruparse. Las localizaciones más comunes son en el área auricular, el conducto auditivo externo y la región preauricular<sup>7</sup>. Nuestra paciente no presentó las lesiones clínicas típicas, como las descritas previamente, motivo por el cual el diagnóstico clínico no fue el adecuado.

Dada la asociación de sus lesiones con alopecia, se hizo una búsqueda extensa en la literatura científica y se encontraron escasos reportes de esta asociación, pero no con lesiones de iguales características clínicas<sup>8,9</sup>. Se encontró un estudio realizado por Olsen y Helwing, en el que se hizo la mayor recopilación de pacientes con esta entidad y se analiza la correlación clínico-patológica. Encontraron que sólo a 1 de los 89 pacientes se le hizo un diagnóstico clínico y patológico concordante. El diagnóstico con el cual fueron remitidas la mayoría de las muestras a estudio de histopatología, fue el de quiste epidérmico: 34 de 89, y en 6 de 89 casos, ocupó el tercer lugar, el diagnóstico de "masa o nódulo en el cuero cabelludo"<sup>10</sup>. Los hallazgos de este estudio se correlacionan con los diagnósticos hechos inicialmente a nuestra paciente. Nos llama la atención que, siendo el estudio con mayor número de pacientes, no incluyan la alopecia como manifestación clínica de esta entidad.

Para el diagnóstico es necesario tener en cuenta la histopatología, la cual es diagnóstica y se caracteriza por una acentuada proliferación de vasos sanguíneos, acompañada por infiltrado inflamatorio de predominio de linfocitos y eosinófilos<sup>11</sup>. Se debe practicar hemoleucograma, debido a que 10 a 20% de los pacientes tienen eosinofilia en sangre periférica<sup>7</sup>, y un estudio citoquímico

de orina para descartar proteinuria, ya que se han reportado casos de hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia asociados a síndrome nefrótico<sup>12</sup>. Nuestra paciente no presentó asociación con estas entidades.

El principal diagnóstico diferencial de la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia fue, durante muchos años, la enfermedad de Kimura. Muchos reportes han hablado de sus similitudes y sus diferencias, pero hoy en día se reconocen estas enfermedades como dos entidades diferentes que no hacen parte del mismo espectro clínico<sup>1,5,13</sup>.

En cuanto al tratamiento, por ser una enfermedad poco común, no tiene estudios que avalen uno específico. Existen diferentes modalidades de tratamiento sin que exista consenso sobre cuál es el mejor. Se ha descrito mejoría con la administración de corticoesteroides sistémicos e intralesionales, resección quirúrgica, electrocauterización, radioterapia, indometacina, láser CO<sub>2</sub>, láser de colorante pulsado, quimioterápicos (bleomicina, vinblastina y fluorouracilo) y pentoxifilina, entre otros<sup>13</sup>. Los retinoides orales han demostrado producir escasa mejoría.<sup>7</sup> En general, las lesiones recurren en 30% de los casos, independientemente del tratamiento recibido<sup>6</sup>, como en el caso de nuestra paciente. Debido a que esta condición es benigna y no se ha asociado con lesiones malignas, se recomienda que el tratamiento sea conservador y poco agresivo<sup>13</sup>.

Como conclusión, se reporta el caso de una paciente con hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia asociada a alopecia, lo cual se considera una manifestación clínica atípica de esta entidad, con pocos casos reportados en la literatura, que presentó los hallazgos histopatológicos típicos que hacen el diagnóstico de esta entidad.

## Referencias

- Asadi AK. Angiolyphoid hyperplasia with eosinophilia. Dermatol Online J. 2002;8:10.
- Sánchez-Acosta A, Moreno-Arredondo D, Rubio-Solornio RI, Rodríguez-Martínez HA, Rodríguez-Reyes AA. Angiolyphoid hyperplasia with eosinophilia of the lacrimal gland. Orbit. 2008;27:195-8.
- Pancorbo J, Sánchez L, Ingar B, Regis A, Sialer MC. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Dermatol Perú. 2003;13:57-60.
- Lugo-Janer A, Montalvo L, Ruiz-Santiago H, Sánchez JL. Angiolyphoid hyperplasia with eosinophilia associated to a squamous cell carcinoma of the ear. Dermatol Surg. 2004;30:1367-9.
- Wozniacka A, Omulecki A, Torzecka JD. Cryotherapy in the treatment of angiolyphoid hyperplasia with eosinophilia. Med Sci Monit. 2003;9:CS1-4.
- Kempf W, Haeffner AC, Zepter K, Sander CA, Flaig MJ, Mueller B, et al. Angiolyphoid hyperplasia with eosinophilia: Evidence for a T-cell lymphoproliferative origin. Hum Pathol. 2002;33:1023-9.

7. Sayed FE, Dhaybi R, Ammoury A, Chababi M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Efficacy of isotretinoin? Head Face Med. 2006;2:32.
  8. Koldas T, Agir H, Sirin F, Barbek B, Hayirlioglu T. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Report of a large sized scalp lesion. Eur J Plast Surg. 1997;20:273-4.
  9. Brenda Lim CB, Khanduja V, Chin Aleong JA, Douek M. A bloody mess: Scalp lump misidentified. J R Soc Med. 2005;98:64-5.
  10. Olsen TG, Helwing EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: A clinic-pathologic study of 116 patients. J Am Acad Dermatol. 1985;12:781-96.
  11. Miteva M, Galimberti ML, Ricotti C, Breza T, Kirsner R, Romanelli P. D2-40 highlights lymphatic vessel proliferation of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. J Cutan Pathol. 2009;36:1316-22.
  12. Azizzadeh M, Reza M, Dastghaib L, Sari-Aslani F. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and nephrotic syndrome. Int J Dermatol. 2005;44:238-9.
  13. Wei-Sheng C, Anjula T, Chee-Leok G. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Two disease entities in the same patient. Case report and review of the literature. Int J Dermatol. 2006;45:139-45.
- 
-