

CASO PARA DISCUSIÓN

RETO TERAPÉUTICO

PACIENTE PRESENTADA EN EL ATENEO DE
DERMATOLOGÍA DE ARMENIA DESDE EL 2012

DRA. ANGELA SEIDEL – ARMENIA

CASO 2189

(2012)

Fem. 48 años , Enfermera Jefe.
AR severa de 24 años de evolución
Cloroquina, sales de oro, aines,
ciclofosfamida, mtx , pdn,
leflunomida.
Sinovectomía rodillas bilateral,
artrodesis de 1 dedo de pie,
reemplazo de rodilla izq.
2009 inicio Adalimumab x AR :
EMPEORAMIENTO ESTADO GENERAL
CON DERRAME PERICARDICO
Taponamiento. UCI. Se hizo tto.
como PERICARDITIS TUBERCULOSA.
Hasta marzo 2010. (nunca se
confirmó)



- En sept 2010: brote generalizado incluyendo cc. Prurito severo
- Múltiples consultas : manejo para escabiosis, prednisona dosis altas , anti H, magistrales tópicas.
- Quedó prurito en cuero cabelludo y URTICARIA SEVERA.
- Llego a mi consulta particular después de haber trasegado por el sistema de salud → URTICARIA CRONICA. Incapacidad para dormir y necesidad de varios anti H al día.
- Sept /10 también sangrado espontaneo x conducto auditivo der.





CONSULTA INICIAL FEB/
12 → Al examinar cuero
cabelludo donde refería
mucho prurito →





Múltiples nódulos eritemato-violáceos, algunos excoriados, de 1 a 2 cm de diámetro, que siguen un trayecto lineal en zona occipital del cuero cabelludo

Idx : **HALE**
HIPERPLASIA
ANGIOLINFOIDE CON
EOSINOFILIA TISULAR



El día que se realiza la biopsia de piel, se logra objetivizar el flushing.



En mi práctica he manejado varios casos de HALE , y había publicado hace unos años este caso en la página web de ASOCOLDERMA. EN ESA PACIENTE, al inyectar la lidocaína para resecar la lesión, se provoca un fenómeno de enrojecimiento y habones en cuello. (URTICARIA)

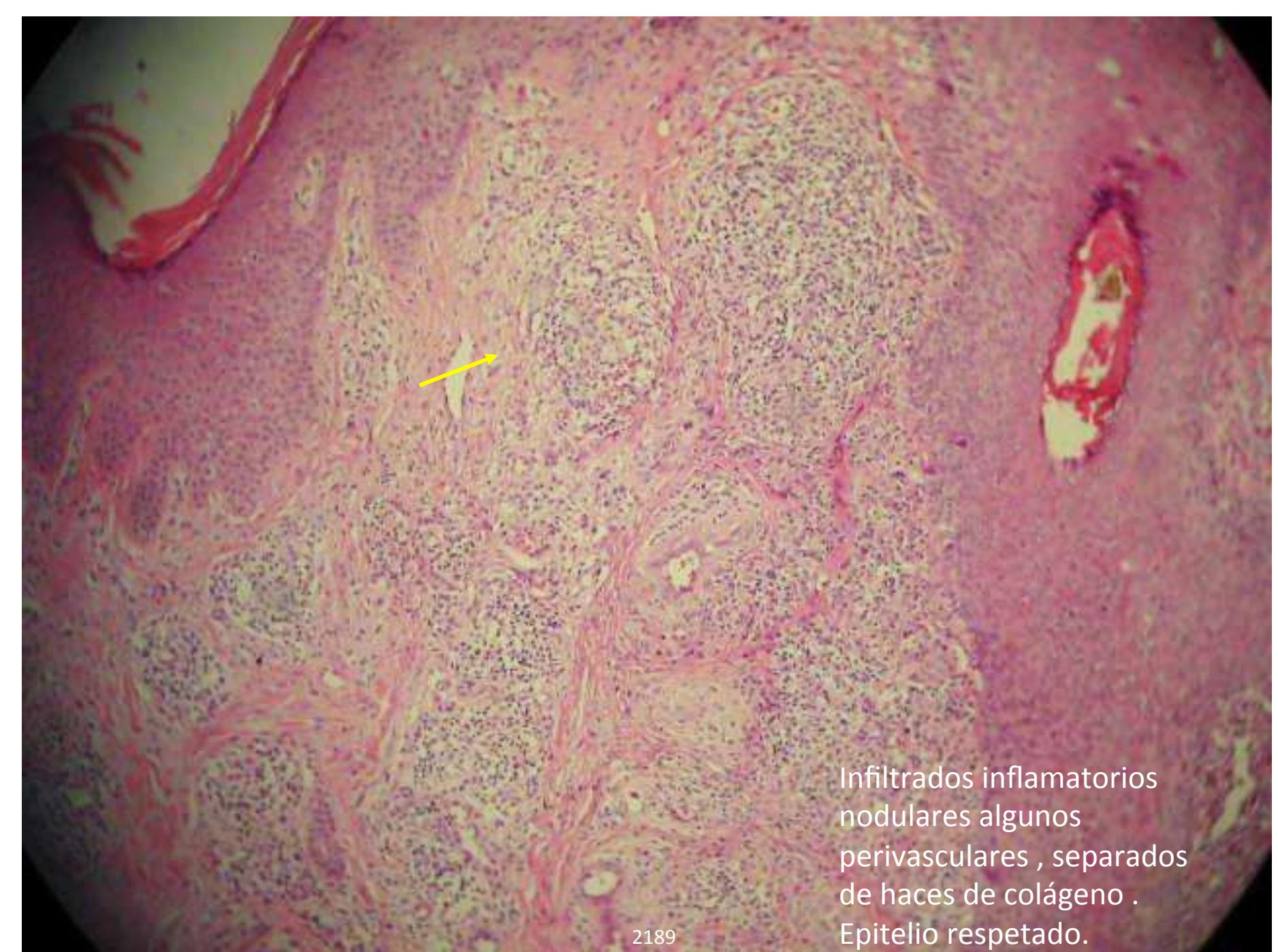
Yo lo atribuí al gran contenido de Eosinófilos tisulares en estas lesiones, pero el Dr Jairo Mesa en esa ocasión, me señaló que el gran COMANDANTE en esta lesión es el Mastocito...

MASTOCITOS

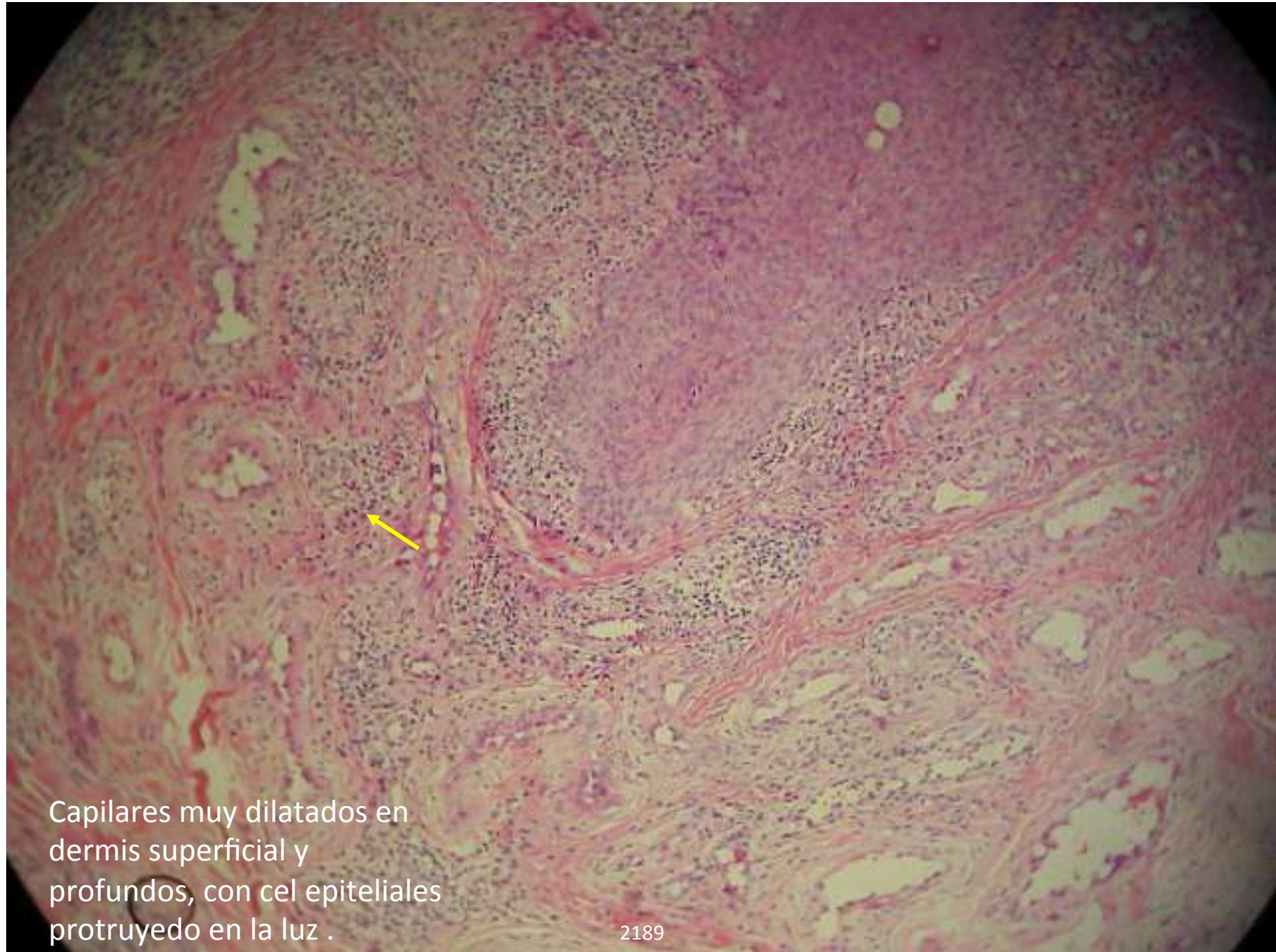
[http://asocolderma.org.co/
uploads/files/
mini_casos_escuelas/
MINICASO16.pdf](http://asocolderma.org.co/uploads/files/mini_casos_escuelas/MINICASO16.pdf)



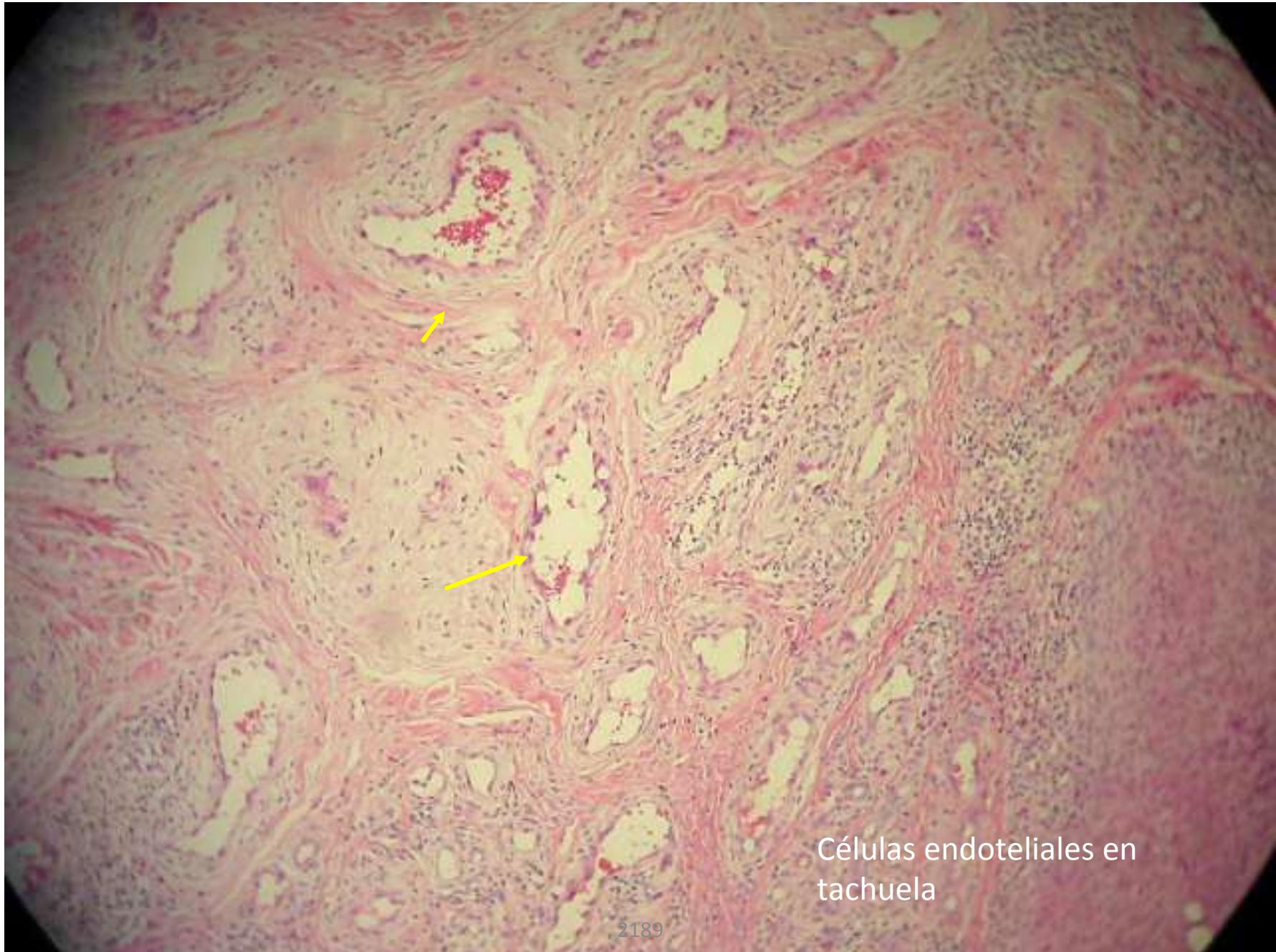
BIOPSIA:
Infiltrado inflamatorio
nodular en dermis media y
profunda con gran cantidad
de luces vasculares



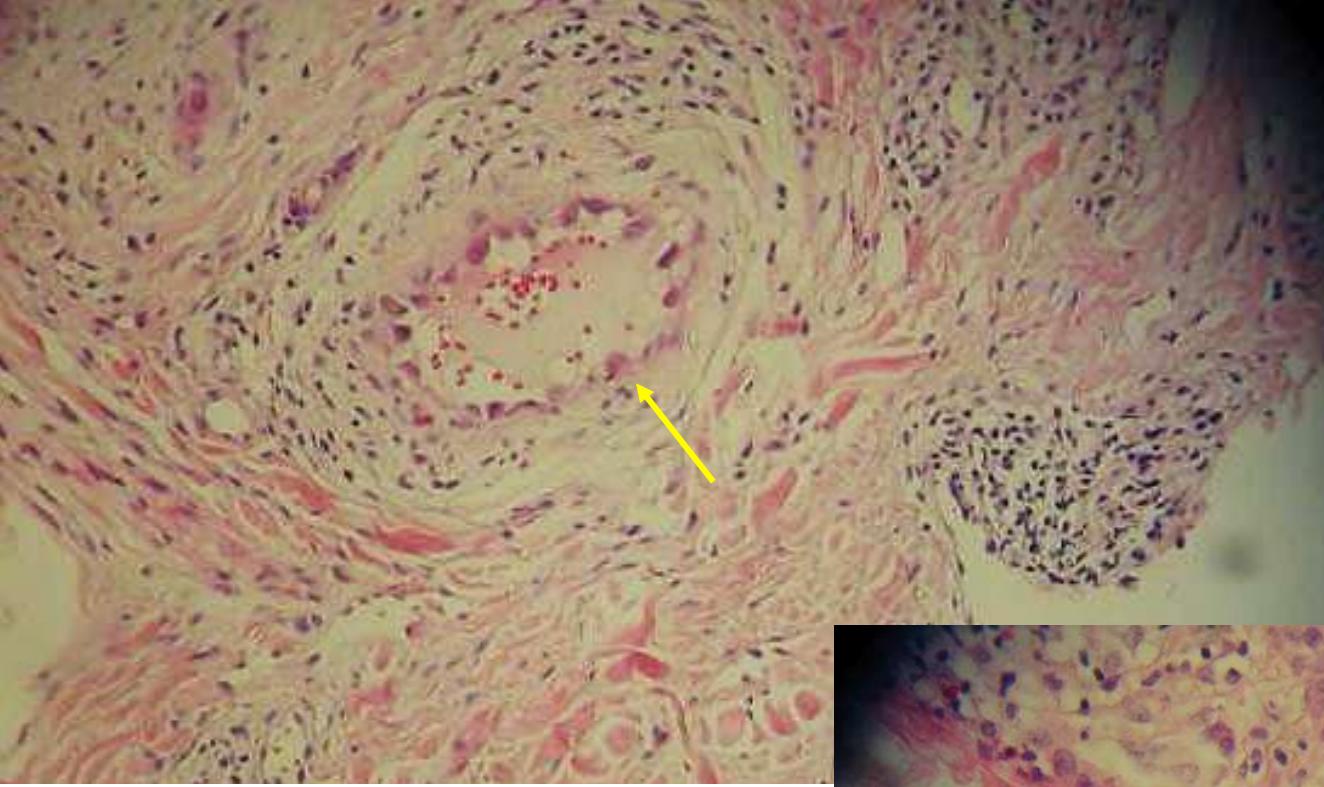
Infiltrados inflamatorios
nodulares algunos
perivasculares , separados
de haces de colágeno .
Epitelio respetado.



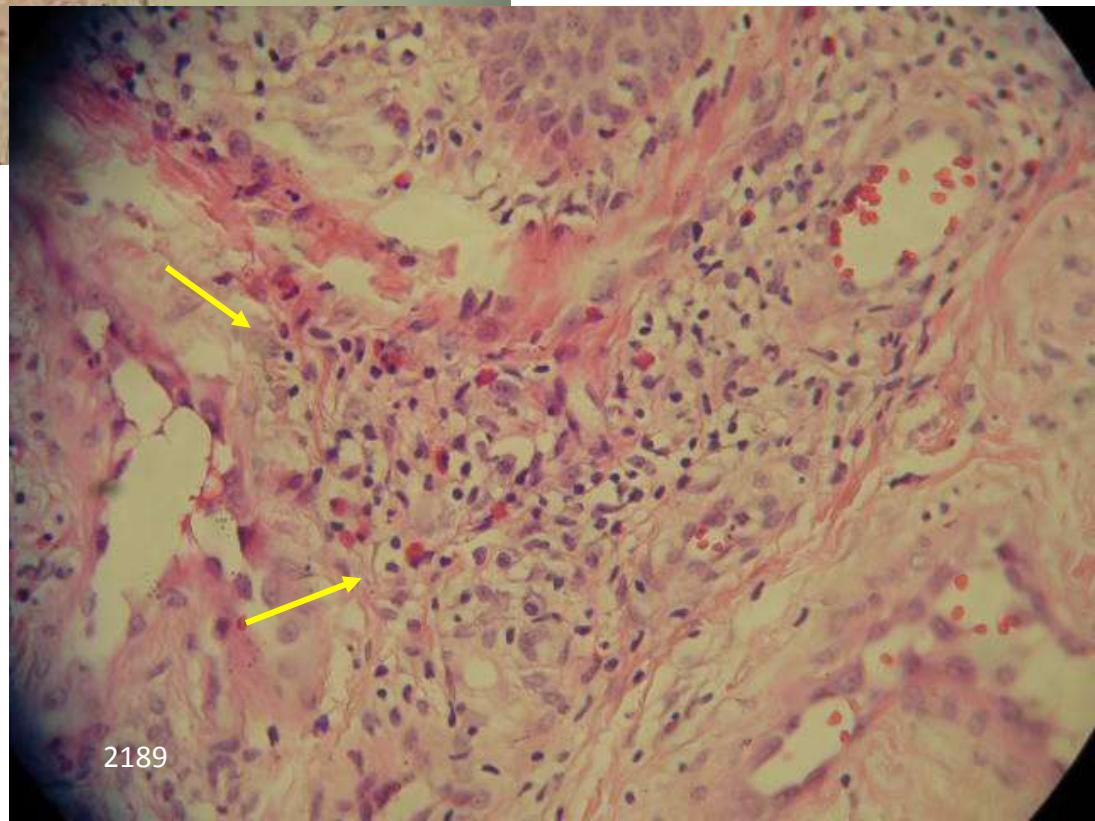
Capilares muy dilatados en
dermis superficial y
profundos, con cel epiteliales
protruyendo en la luz .

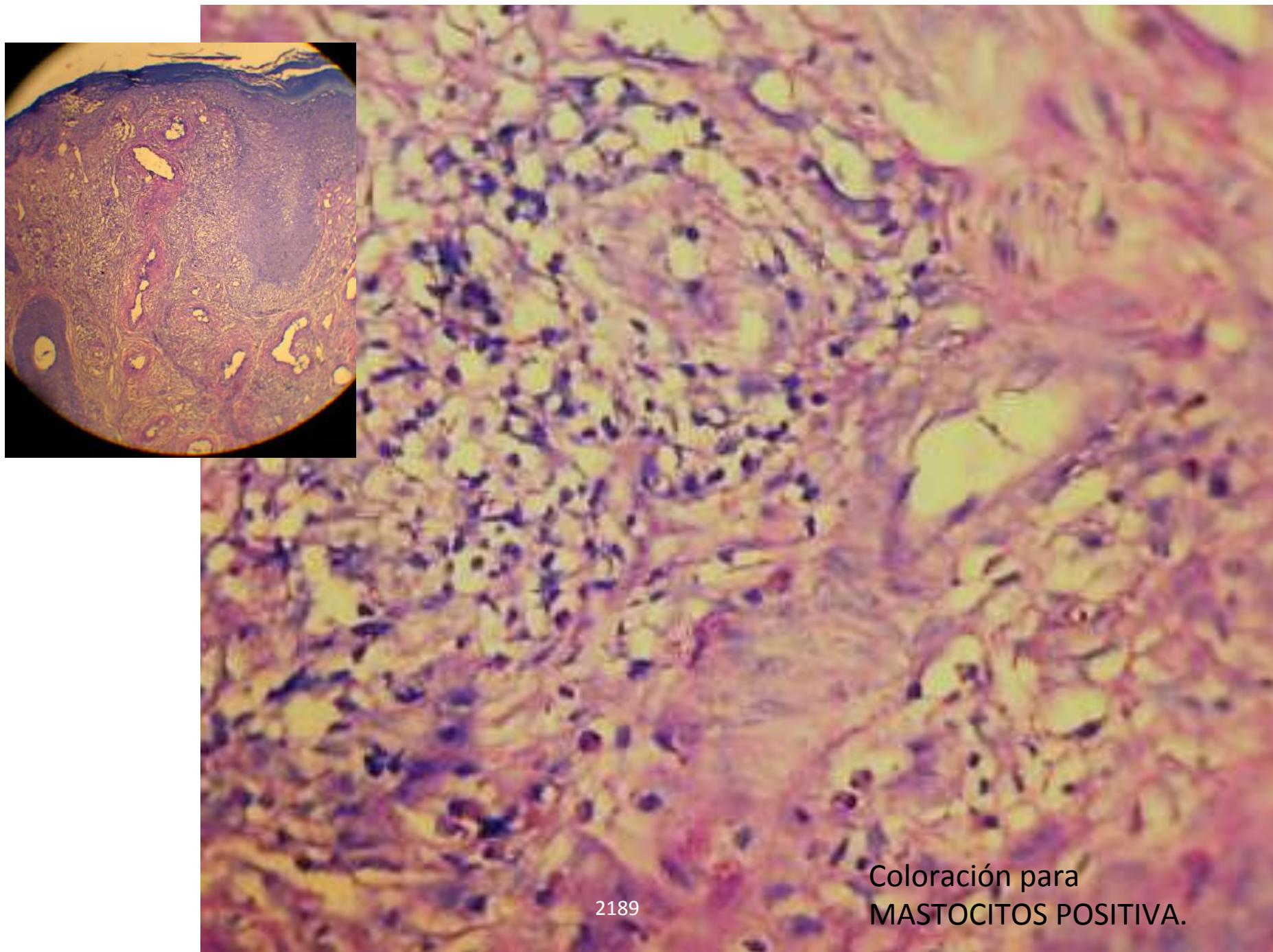


Células endoteliales en
tachuela

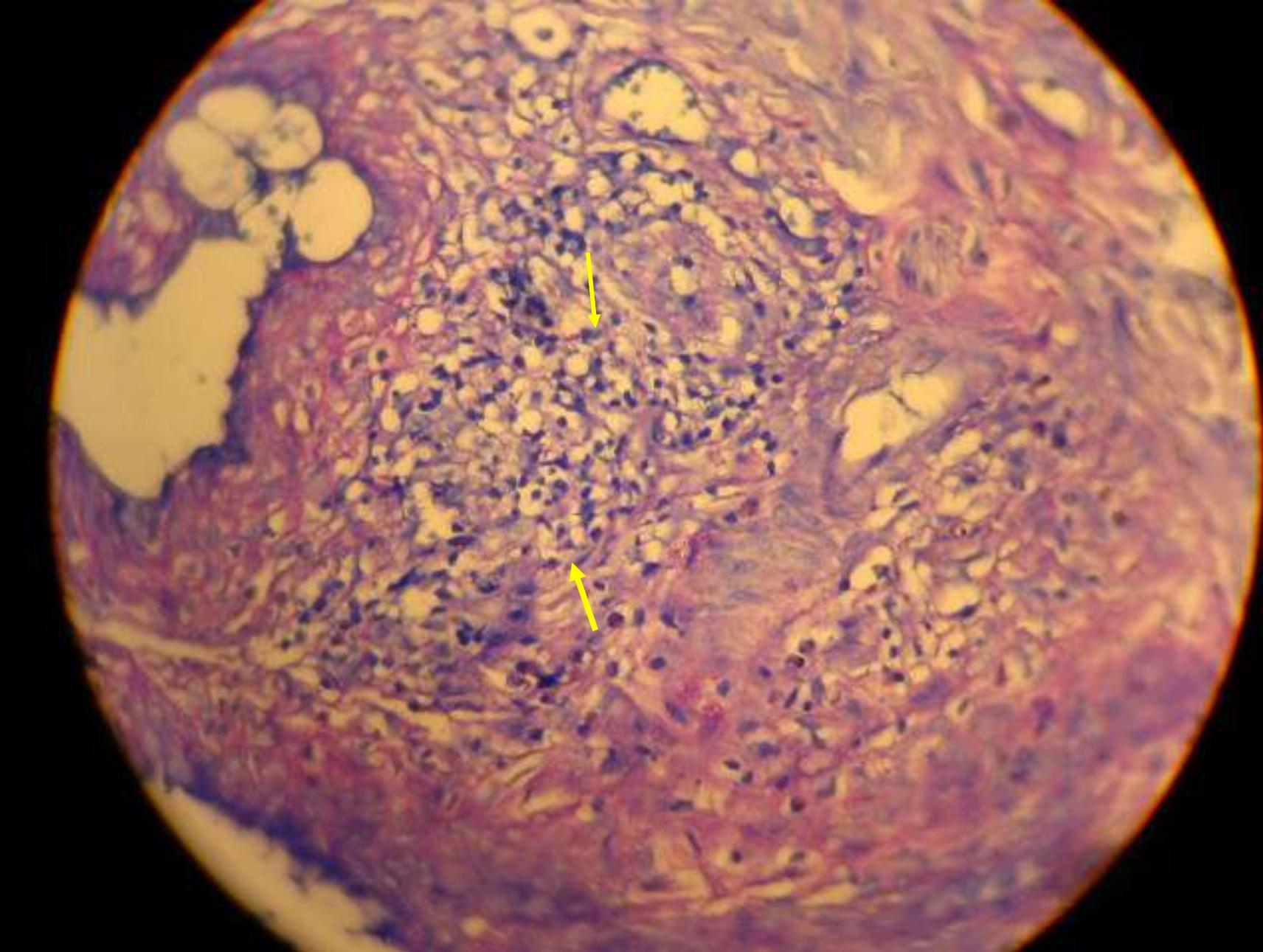


Infiltrado de cel.
mononucleares linfo-
histiocíticos con
abundates Eosinofilos.





Coloración para
MASTOCITOS POSITIVA.



CONFIRMA EL DX DE HALE. SE CONSIDERA NO QUIRURGICO POR LA EXTENSION DE LAS LESIONES

- Ch normales, EOSINOFILIA.
- EN TTO CON : Leflunomida (3 a la sem), Prednisona 5mg/d, ca+calcitriol, a. fólico, metoprolol.
- LO MAS SINTOMÁTICO : la Urticaria, se controla parcialmente con Hidroxicina.
- Mucho prurito en CC: se inició infiltraciones con Triamcinolona, Crio, Imiquimod e infiltraciones con Bleomicina. (3 sesiones) : no mejoría . (2014)

- Se sugiere TALIDOMIDA, como anti -inflamatorio para AR y con el efecto Anti -angiogénico para la HALE.
- No tolero (10 d: coincidió con cuadro viral severo)



SE REVISA LA LITERATURA BUSCANDO OTROS
MÉTODOS DESTRUCTIVOS DE LAS LESIONES
TUMORALES :

Se sugiere LASER

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Successful treatment with the Nd:YAG laser

108 M. Kaderina et al.



A



B

Angiolymphoid hyperplasia treated with Nd:YAG laser



A



B

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: respuesta al tratamiento con láser de colorante pulsado



Fig. 1.—Varios nódulos rojo-violáceos confluentes en la piel preauricular, el trago y la raíz del helix derechos.

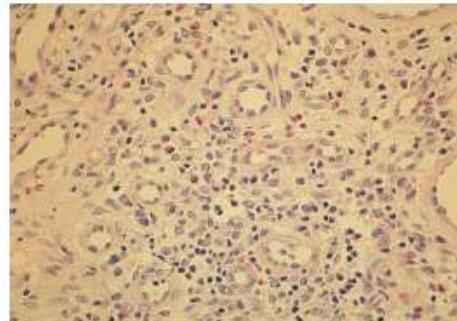


Fig. 3.—Detalle de las luces vasculares tapizadas por células endoteliales prominentes. La estroma muestra un infiltrado rico en linfocitos y eosinófilos.

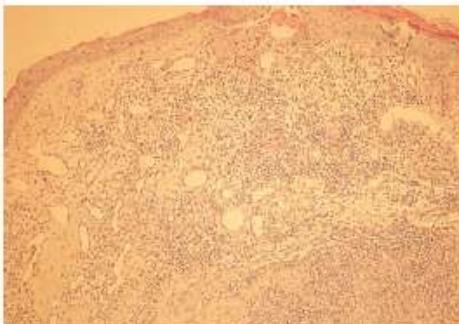


Fig. 2.—Proliferación vascular en la dermis reticular superficial y media acompañada de un denso infiltrado inflamatorio, con una epidermis suprayacente adelgazada y ulcerada en algún punto.

En el estudio histológico se apreció, bajo una epidermis suprayacente adelgazada y ulcerada en algún punto, una proliferación vascular mal definida en la dermis reticular superficial y media acompañada de un denso infiltrado inflamatorio (fig. 2). Esta proliferación estaba constituida por vasos con luces de diámetro variable, de pared fina en la dermis superficial y gruesa en la dermis media. Los endotelios vasculares se componían de células prominentes, con amplios



Fig. 4.—Aspecto 3 semanas después de la última sesión de láser de colorante pulsado.

Comenzó a buscar que la EPS le autorizara un tratamiento con Láser.

La paciente requirió cirugía de COLUMNA CERVICAL PARA ESTABILIZARLA POR SU DAÑO ARTRITICO.

Continuó con la Urticaria y el prurito y las lesiones en cuero cabelludo. Requeria 2-3 tb al dia de Difenhidramina o Clorfeniramina (EPS)

Continuó presentando sangrado ocasionales x CAE der.

La pensionaron por Invalidez ...

2016:

Finalmente después de Tutela y 3 desacatos →

Vista en el Hospital Pablo Tobón donde fue remitida para Láser.

Solicitan nueva bx leída por dermatopatólogo en Medellín, con cultivo de tejido para mycobacterias y hongo y RM.

TIENE LA SIGUIENTE HISTORIA

- Tiene biopsia de Idime 10210779 leída por Dra. María Mercedes Mendoza que reporta hiperplasia angiolinfoide 8 /11/2016
- Cultivo hongos y micobacterias negativo diciembre 2016
- Resonancia Magnética de noviembre 2016 sin lesiones en interior de bóveda craneana, solo con aumento de tejidos blandos CEDICAF
 - Ha tenido manejo con bleomicina intralesional, talidomida por 2 meses en 2014, crioterapia, esteroide intralesional, imiquimod, refiere que no tuvo mejoría
 - Ha tenido urticaria por degranulación de mastocitos sin tolerancia a montelukast

La evaluaron en staff y la Dra. Ángela remite para láser DYE, fue evaluada por el grupo de dermatología del hospital, luego de estudiar y confirmar el diagnóstico de hiperplasia angiolinfoide se decide citar a láser vascular como manejo de sus lesiones, hoy viene a la 3^a sesión

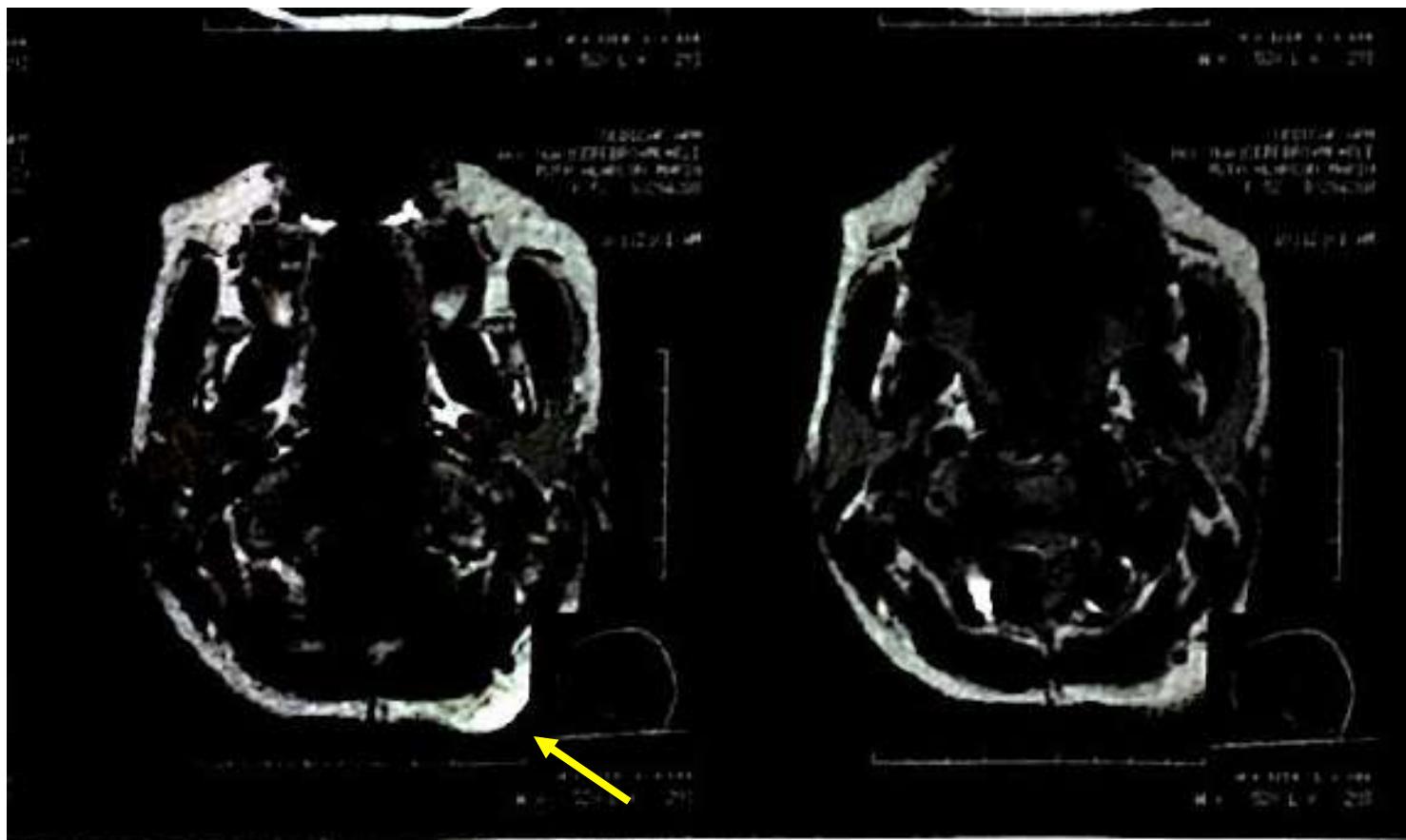
ANTECEDENTES Anotados y revisados

Examen Físico: Múltiples nódulos de 5 a 14 mm localizados en área de cuero cabelludo, no sangrado, son violáceos y cauchosos, no hay lesiones en tórax ni espalda, ni cara
Mejoria con respecto a evaluación previa

Se decide como tratamiento láser DYE que esta reportado en la literatura como tratamiento, luego de agotar las otras opciones terapéuticas, explico de nuevo que puede dejar alopecia, riesgo de cicatriz.

RM . Oct /16.

No lesiones intracraneales (distorsión
x material osteosíntesis cervical)

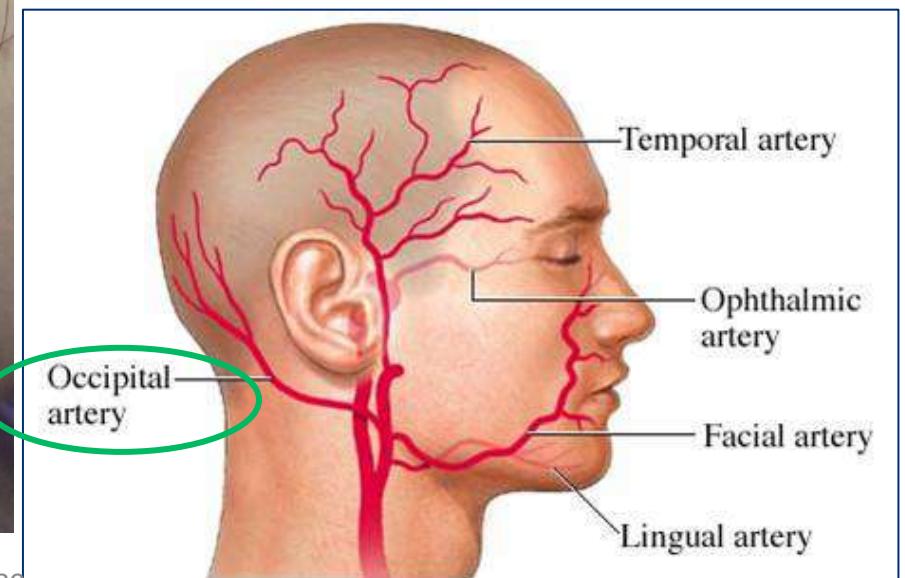




2189 ENERO 2017 → INICIA SESIONES YAG LASER



La paciente también tiene nódulos mas profundos → llama la atención que siguen el trayecto de la arteria Occipital...



J Vasc Surg. 2008 May;47(5):1086-9. doi: 10.1016/j.jvs.2007.12.004.

Angiolymphoid hyperplasia involving large arteries.

Vandy F¹, Izquierdo L, Liu J, Criado E.

Author information

Abstract

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is a rare vascular proliferative disorder, which most commonly involves the skin of the head and neck regions. Noncutaneous localization of this pathology is unusual, and its primary localization in large arteries presenting as a pulsatile mass is extremely rare. We report here two cases of ALHE manifested as masses of the occipital and brachial artery. ALHE should be considered in the differential diagnosis of localized peripheral arterial masses in young patients.

HAY REPORTES DE LA
ENFERMEDAD EN GRANDES
ARTERIAS
POSIBILIDAD DE TTO
INTRAVASCULAR ...

EVOLUCION POST LASER DYE



Octubre 2016 – antes

2189



Enero 2017 – 1 sesión LÁSER



SEGUNDA SESIÓN LÁSER

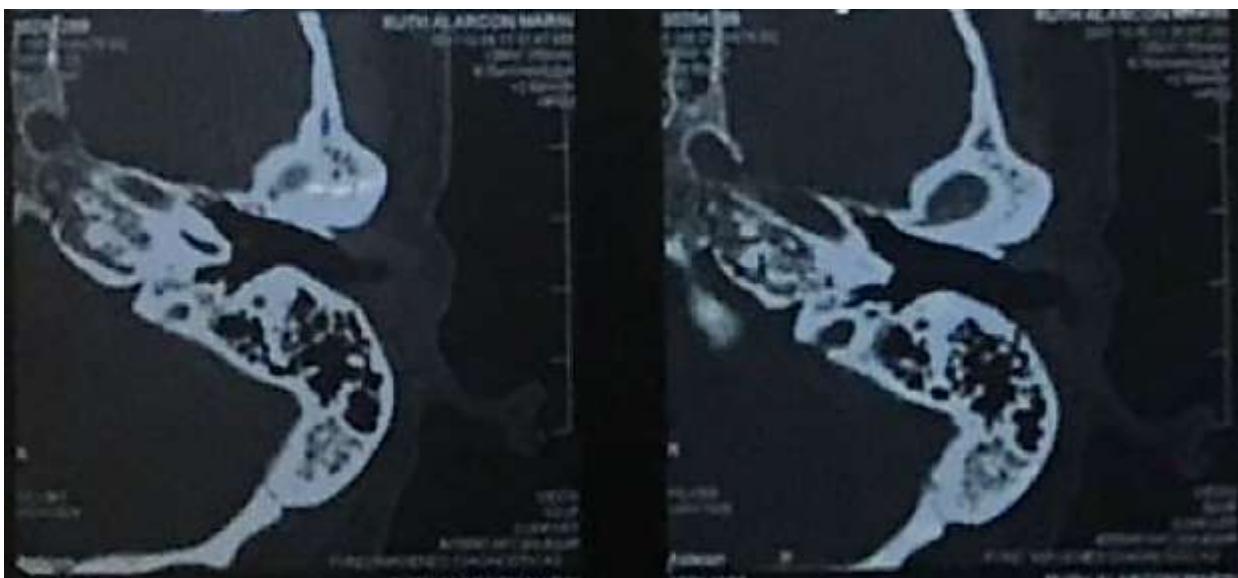
2189



NOV 2017 - 4 SESIÓN LÁSER DYE

NOV 2017 :

- Sigue activa la Urticaria . Toma Clorfeniramina y Difenhidramina 2 al día → **SIGUE DEGRANULANDO MASTOCITOS** (y estos probablemente siguen estimulando proliferación Vascular...)
 - Láser → se disminuyen de tamaño los nódulos, pero esta volviendo a crecer. → **DESTRUCCIÓN SUPERFICIAL CON EL LASER NO ESTA SOLUCIONANDO LA ENFERMEDAD....**
 - **SIGUE CON SANGRADO X CAE** → Otitis externa con dolor y secreción mal oliente → manejo tópico con metronidazol local y gentamicina oftálmica.
- La vio ORL . LA ENVÍA A OTOLOGIA . Dificultad cita. TAC DE OIDO
- Se inicia PROPRANOLOL para controlar el VGF. (se cambia su anti HTA por 2 tb al día) y al controlar la Otitis se inicia TIMOLOL TÓPICO → **MEJORÓ NOTABLEMENTE PRURITO Y HABONES .**



Oido derecho: Se observa una lesión de la membrana timpánica que se extiende a lo largo del conducto auditivo externo cada 2 mm, con los siguientes hallazgos:

Oido derecho: Conducto auditivo externo con engrosamiento de su mucosa en su tercio medio lo que se confunde con la membrana timpánica y la región hipotimpanica. Esta lesión parece erosionar la pared posterior pareciera comunicarse con la cortical de la región retroauricular. Se conserva la configuración de la cadena osicular. Espolón retrotimpanal íntegro. El antro mastoideo y las celdillas mastoideas se observan adecuadamente neumatizadas. El trayecto timpánico del nervio facial libre.

Las diferentes partes valoradas el oído interno, cóclea, vestíbulo, conductos semicirculares y conducto auditivo interno no muestran alteraciones.

El canal carotideo y el golfo de la yugular son de aspecto normal.

Feb 2018 :

- Persiste urticaria con necesidad de anti H diario.
- Nódulos : parece que el Láser destruye la superficie y las lesiones siguen proliferando.
- Paciente muy preocupada por la lesión otológica.

FINALMENTE LA VE ORL OTÓLOGO →



DISCUSION

Paciente con AR SEVERA, con secuelas, en tto con Leflunomida.

HALE que sigue la Arteria Occipital y compromete el cuero cabelludo, CAE y la mastoides izq.

ORL - OTOLOGIA →

C442

Tumor maligno de la piel de la oreja y del conducto auditivo externo

Principal

Tipo de Diagnóstico Principal:

Confirmado nuevo

Plan de Tratamiento:

PLAN. PACIENTE CON LESION EN EL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO QUE REQUIERE INTERNVENSION QUIRURGICA URGENTE - MASTOIDECTOMIA + RECONSTRUCCION DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO DEL OIDO DERECHO. URGENTE. - PREQUIRURGICOS.

HALE →

¿ Es un Enfermedad inflamatoria donde los Mastocitos reclutan Eosinófilos y proliferan capilares ?

Ó

¿ Es una enfermedad tumoral que recluta Mastocitos y se perpetua ?

PREGUNTA ¿ En este caso con compromiso óseo, creen uds que el tratamiento quirúrgico sea lo ideal ?

REVISION DE TEMA

Angiolymphoid Hyperplasia With Eosinophilia

Ruifeng Guo, MD, PhD; Alde Carlo P. Gavino, MD

The term *angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia* (ALHE) was coined by Wells and Whimster¹ in 1969 to describe a distinct neoplasm characterized by a florid proliferation of blood vessels lined by plump endothelial cells and admixed with a dense inflammatory infiltrate of lymphocytes, eosinophils, and mast cells. They presented 9

The etiology of ALHE/EH is currently unknown. Various hypotheses have been put forth, including a reactive process,^{3,4,8,9} a neoplastic process,^{7,10,11} and infectious

HALE →

¿ Tumor vascular VS Proceso inflamatorio ?

“...Response of the endothelial cells to proliferative stimuli generated by the accompanying inflammatory cells and immunologic allergic reaction may account for the vascular proliferation. Arteriovenous shunting, local trauma,^{4,9} and elevated serum estrogen levels, are probably important contributing factors in ALHE/EH as well.”

“...Although considered a benign tumefaction, ALHE/HE has been associated with various lympho proliferative conditions, supporting the contention made by some that ALHE/EH, in some cases, may represent a monoclonal T-cell process.”

Epidemiology and treatment of angiolympoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE): A systematic review

Brandon L. Adler, MD,^a Aimee E. Krausz, MD,^a Aurelia Minuti, MLS,^{b*}
Jonathan I. Silverberg, MD, PhD, MPH,^c and Hadar Lev-Tov, MD, MAS^a
New York, New York, and Chicago, Illinois

Background: Current knowledge of angiolympoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) derives from retrospective reports and case series, leading to a nonevidence-based treatment approach.

Objective: We sought to systematically review the literature relating to cutaneous ALHE to estimate its epidemiology and treatment outcomes.

Methods: A literature search of PubMed, EMBASE, Web of Science, and Google Scholar was conducted. Articles detailing cases of histologically confirmed cutaneous ALHE were included.

Results: In all, 416 studies were included in the review, representing 908 patients. There was no sex predominance among patients with ALHE. Mean age at presentation was 37.6 years. There was a significant association between presence of multiple lesions and pruritus, along with bleeding. Surgical excision was the most commonly reported treatment for ALHE. Treatment failure was lowest for excision and pulsed dye laser. Mean disease-free survival after excision was 4.2 years. There were higher rates of recurrence postexcision with earlier age of onset, longer duration of disease, multiple lesions, bilateral lesions, pruritus, pain, and bleeding.

Limitations: Potential for publication bias is a limitation.

Conclusions: Surgical excision appears to be the most effective treatment for ALHE, albeit suboptimal. Pulsed dye and other lasers may be effective treatment options. More studies are needed to improve the treatment of ALHE. (*J Am Acad Dermatol* <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2015.10.011>)

Key words: angiolympoid hyperplasia with eosinophilia; epidemiology; excision; histiocytoid hemangioma; pseudopyogenic granuloma; surgery.

LOCALIZACIONES MAS FREC

J AM ACAD DERMATOL
VOLUME ■■, NUMBER ■■

Adler et al 5

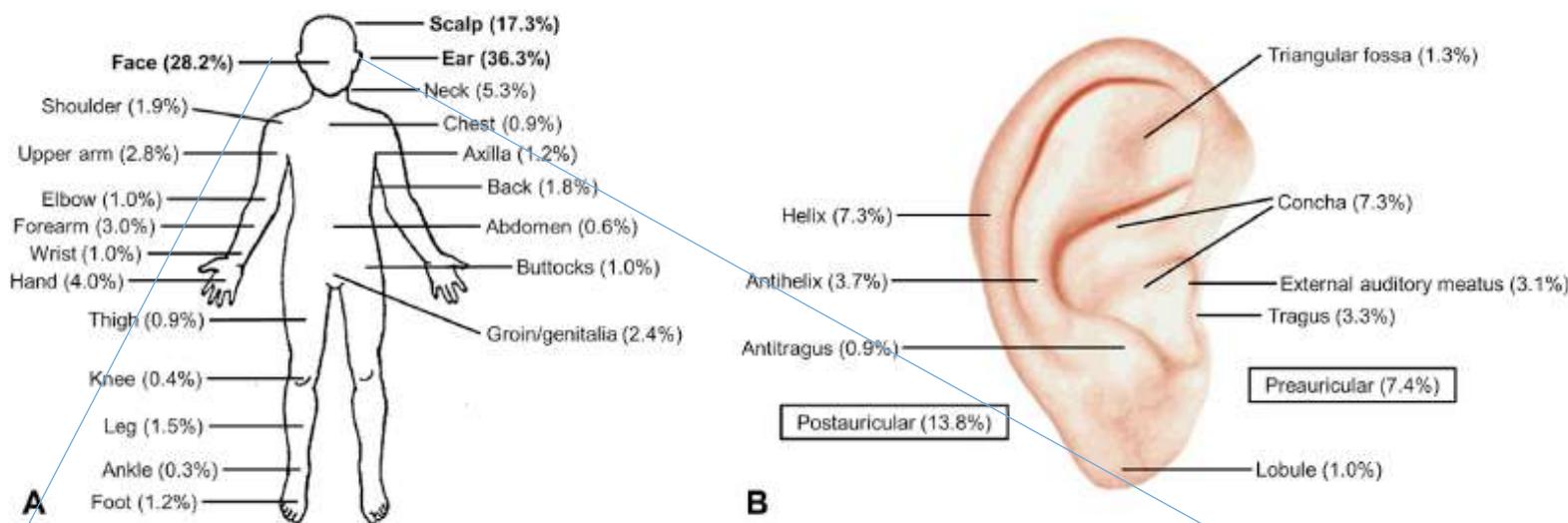


Fig 3. Anatomical locations and distributions of disease. Locations and distributions (expressed as percentage of total cases) of cases of cutaneous angiolympoid hyperplasia with eosinophilia over the entire body surface (A) and regions of the ear (B).

Scalp (17.3%)
Face (28.2%) ————— Ear (36.3%)

TRATAMIENTO

Table II. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: treatment frequencies and failure rates

Modality	Total frequency, n = 593	Treatment failure
Excision	262 (44.2)	107 (40.8)
Intralesional corticosteroids	67 (11.3)	53 (79.1)
Topical corticosteroids	54 (9.1)	53 (98.2)
Systemic corticosteroids	41 (6.9)	36 (87.8)
Cryotherapy	41 (6.9)	33 (80.5)
Radiotherapy	30 (5.1)	18 (60.0)
Pulsed dye laser	18 (3.0)	9 (50.0)
Electrosurgery	18 (3.0)	16 (88.9)
Systemic antibiotics	15 (2.5)	14 (93.3)
Carbon-dioxide laser	11 (1.9)	6 (54.6)
Argon laser	9 (1.5)	6 (66.7)
Oral isotretinoin	8 (1.3)	8 (100.0)
Topical antibiotics	8 (1.3)	7 (87.5)
Oral dapsone	6 (1.0)	5 (83.3)
Oral pentoxifylline	5 (0.8)	5 (100.0)

Values are n (%).

For the most common therapeutic modalities among the

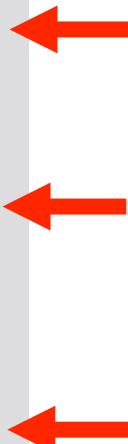
RECAIDAS MUY ALTAS CON TODOS LOS TTOS: VEASE CIRUGIA Y LASER

Propranolol: a novel treatment for angiolympoid hyperplasia with eosinophilia

C. Horst and N. Kapur

Department of Dermatology, The Whittington Hospital, London, UK

- ALHE is a difficult condition to treat, and there is little consistent evidence for many types of treatment approaches.
- Excision has been commonly thought to be the most valuable intervention.
- Propranolol may successfully address the vascular aspect of the lesions, preventing growth and causing a reduction in size in the lesions.
- Monoclonal therapies such as bevacizumab and mepolizumab may also be successful, but are unlikely to be used as a first-line treatment, given their expense.



¿ HAY ALGUN TRATAMIENTO QUE BLOQUEE EL
MASTOCITO ? EL EOSINÓFILO ? LA IgE? QUE
PUDIERA AYUDAR EN ESTE CASO ?

¿ SE BENEFICIARÁ ESTA PACIENTE CON UNA CIRUGIA
OTOLÓGICA , CONSIDERANDO RECAÍDAS CON
CIRUGÍAS Y LÁSER REPORTADAS 40 Y 66% ?

¿ ALGÚN TRATAMIENTO QUIRÚRGICO VASCULAR
PUDIERA AYUDAR ?

Anti-IgE therapy to Kimura's disease: A pilot study

Manabu Nonaka ^{*}, Eri Sakitani, Toshio Yoshihara

Department of Otorhinolaryngology, Tokyo Women's Medical University, School of Medicine, Japan

rhinitis. We report a study of three patients with Kimura's disease who received anti-IgE (omalizumab) treatment. All patients were treated with a fixed schedule of eight cycles of omalizumab 300 mg, administered subcutaneously at intervals of 2 weeks. The size of tumorous regions was evaluated by MRI at base line and after 4 months of treatment. Blood samples were taken every month. In each of the patients, the size of tumorous regions and the peripheral blood eosinophil and basophil counts were all decreased after the treatment. These results suggest that omalizumab may be valuable for treatment of Kimura's disease.



Hoy en día podemos bloquear IgE e inducir apoptosis de Eosinófilos y hay varias moléculas contra la IL5 aprobadas en asma y EPOC, también dirigidas al Eosinófilo

[Discov Med.](#) 2012 Apr;13(71):305-12.

Inhibition of interleukin-5 for the treatment of eosinophilic diseases.

Corren J¹

 Author information

Abstract

Elevated numbers of blood and tissue eosinophils are present in allergic diseases and experimental evidence suggests that eosinophils play an important pathogenic role in these conditions. Regulation of eosinophil maturation, recruitment, and survival is under the control of a small group of factors, including interleukin-5 (IL-5). Given the probable importance of eosinophils to allergy and other associated disorders, IL-5 has been proposed as a potential molecular target in the treatment of these diseases. IL-5 antagonist therapies in current development include two monoclonal anti-IL-5 antibodies (mepolizumab, reslizumab), a monoclonal antibody directed at the IL-5 receptor (benralizumab), and anti-sense oligonucleotide therapy (TPI ASM8). Anti-IL5 antibody therapy has been the most extensively studied of these agents, and trials have been performed in patients with bronchial asthma, nasal polyposis, atopic dermatitis, eosinophilic esophagitis, hypereosinophilic syndrome, and Churg-Strauss syndrome. In studies of asthmatics, anti-IL-5 showed minimal efficacy in patients with moderate, controlled asthma. In patients with severe, refractory asthma associated with eosinophilia, however, clinical trials have demonstrated significant reductions in asthma exacerbations. Clinical studies in other disorders, particularly eosinophilic esophagitis and hypereosinophilic syndrome, have also shown significant improvements in blood and/or tissue eosinophilia and variable alterations in clinical disease activity. Strategies aimed at the inhibition of IL-5 may hold great promise in the treatment of eosinophilic diseases.

PMID: 22541618

**ESPERAMOS OIR SUGERENCIAS Y COMENTARIOS
QUE NOS PUEDAN AYUDAR A MEJORAR ESTE CASO**

...

**POR AHORA ENVÍO LA PACIENTE PARA
EVALUACIÓN POR EL COMITÉ DE TUMORES DE LA
UNIVERSIDAD DE CALDAS (COMITÉ
INTERDISCIPLINARIO)**