

Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Anahi Vijnovich Barón*, Fernando P. Pagani**,
Lissbett Suárez González**, Mabel Pomar***, Martín Sabas***,
María Verónica Fanjul***

*Médica Hematopatóloga. CEPACIT. Bs. As.

**Médico Hematólogo. Servicio de Hematología. Clínica Colón. Mar del Plata.

***Médico Patólogo. Servicio de Patología. Clínica Colón. Mar del Plata.

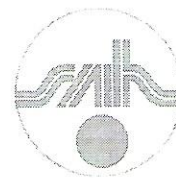
Correspondencia:

Dr. Fernando P. Pagani. Servicio de Hematología.

Clínica Colón. Av. Colón 3629. CP 7600. Mar del Plata. Tel (0223)499-2620.

E-mail: hematologiapagani@speedy.com.ar

Fecha de recepción: 30/1/06
Fecha de aceptación: 20/3/06



ARTÍCULO
ESPECIAL

HEMATOLOGIA, Vol. 10 N° 3: 93-95
Setiembre-Diciembre 2006

RESUMEN

Presentamos paciente femenina de 30 años de edad con tumoración supraclavicular izquierda recidivante, de tres años de evolución. Asintomática, se obtiene el diagnóstico de Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia (HALE) en la tercera ocasión que se realiza biopsia del sitio afectado. Los estudios hematológicos, hemoquímicos, serológicos y por imágenes fueron normales. Se realiza exéresis completa de la lesión como diagnóstico y tratamiento, evolucionando favorablemente. Se revisan los mecanismos patogénicos y el diagnóstico diferencial de esta entidad.

Palabras clave: Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia, Enfermedad de Kimura, Eosinofilia

INTRODUCCIÓN

La Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia (HALE) es un tumor vascular benigno, raro, caracterizado por la presencia de nódulos o pápulas, únicas o múltiples, localizadas fundamentalmente en cabeza y cuello en adultos jóvenes entre 20 y 40 años de edad, con una media de edad de comienzo entre 30 y 33 años y mayor incidencia en mujeres que en hombres^{1,2}.

El diagnóstico de la HALE se realiza por estudio histopatológico e inmunohistoquímico de la lesión, caracterizada por proliferación de vasos sanguíneos con engrosamiento de la pared, tapizados por células endoteliales prominentes, infiltrado intersticial de células inflamatorias con predominio de eosinófilos y presencia de folículos linfoides con centros germinales¹. Se observa positividad de CD34 y CD31 como marcadores de diferenciación endotelial³.

Presentamos un caso de HALE con el fin de analizar los hallazgos clínicos, hematológicos, histoló-

gicos e inmunohistoquímicos y efectuar revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 30 años sin antecedentes patológicos personales ni familiares, que presentó tumoración en región supraclavicular izquierda de tres años de evolución, realizándose exéresis del mismo en tres ocasiones. El estudio histopatológico de mayo de 2002 realizado en otra institución mostró: hiperplasia folicular y sinusal con eosinofilia. En junio de 2002, al recidivar la lesión, se realizó nueva exéresis con el siguiente resultado histológico: hiperplasia sinusal; fragmentos de tejido conectivo y adiposo con infiltrado inflamatorio y congestión vascular.

La paciente consultó en nuestro servicio en julio de 2005 con una nueva recidiva, no manifestando en esa oportunidad pérdida de peso, fiebre ni sudoración nocturna, no existiendo antecedentes farmacológicos de importancia, incluyendo anticonceptivos orales ni gesta actual.

Examen físico positivo: Buen estado general. Tumoración en fosa supraclavicular izquierda, de 5 x 4 cm, no dolorosa a la palpación, no adherida a planos profundos. Ausencia de adenomegalias, hepatomegalia y esplenomegalia.

Estudios hematológicos: Hemoglobina: 12.2 g/dl, Hematocrito: 38%, Leucocitos: $6,3 \times 10^9/l$, (Cayados 2%, Polimorfonucleares 46%, Eosinófilos 5%, Linfocitos 35%, Monocitos 12%). Plaquetas: $365 \times 10^9/l$. Eritrosedimentación: 39 mm/h.

Estudios bioquímicos: Glucemia, perfil hepático y renal; electroforesis de proteínas, LDH: dentro de límites normales. Dosaje de inmunoglobulinas norma-

les, IgA: 116 mg/dl, IgM: 142 mg/dl, IgG: 1165 mg/dl, IgE: 65 UI/ml.

Estudios serológicos: HIV (por ELISA) negativo.

Estudios por imágenes: Radiografía de tórax: No evidencia de lesión pleuropulmonar. Silueta cardiovascular dentro de límites normales. Ecografía abdominal: normal.

Tomografía Axial Computada de tórax y abdomen: normal.

Estudio Histopatológico: Se observó tejido fibroadiposo en la zona periférica, que a nivel central mostró un crecimiento vagamente lobulado constituido por proliferación vascular. Dicha proliferación se hallaba formada por vasos pequeños, algunos de aspecto capilar, gran parte de ellos con endotelios prominentes globulosos. En focos esta proliferación vascular se hallaba rodeada por vasos de mayor calibre. Se apreciaba un componente inflamatorio formado predominantemente por abundantes eosinófilos, algunos linfocitos y mastocitos. En la periferia se observaban folículos linfoides con centros germinales reactivos. La lesión se hallaba bien circunscripta (Figuras 1, 2 y 3).

Se efectuaron técnicas inmunohistoquímicas con los siguientes marcadores: Actina Músculo Liso (AML), CD34, CD31, FVIII (células endoteliales) CD117 (mastocitos y otras). Las técnicas de inmunohistoquímica muestran los siguientes resultados: células endoteliales positivas predominantemente con CD31 y F VIII y en menor intensidad con CD34. Mastocitos positivos con CD 117. Se observó positividad con AML en miofibroblastos perivasculares.

Diagnóstico: Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia.

DISCUSIÓN

La Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia (HALE) es una entidad vasculo-proliferativa benigna, infrecuente, predominantemente en mujeres jóvenes, con localización preferencial en cabeza y cuello. Se ha descrito su presencia en diversos sitios: hígado, órbita, bazo, paladar, hueso, corazón, vasos sanguíneos, pulmón, mano, oído, región pre y post-auricular. Ha sido asociada a embarazo y síndrome nefrótico¹⁻⁷.

El caso que presentamos coincide con la literatura revisada en cuanto al sexo y localización.

La etiología no está aún esclarecida, y se han postulado diversas hipótesis, entre ellas la asociación con el uso de anticonceptivos orales, y los niveles de hormonas sexuales femeninas durante el embarazo. Esta hipótesis podría explicarse si tenemos en cuenta la alta prevalencia de la entidad en mujeres jóvenes, la demostración de un número elevado de receptores de estrógenos y progesterona tisulares en algunos de los casos, la regresión de las lesiones una vez discon-

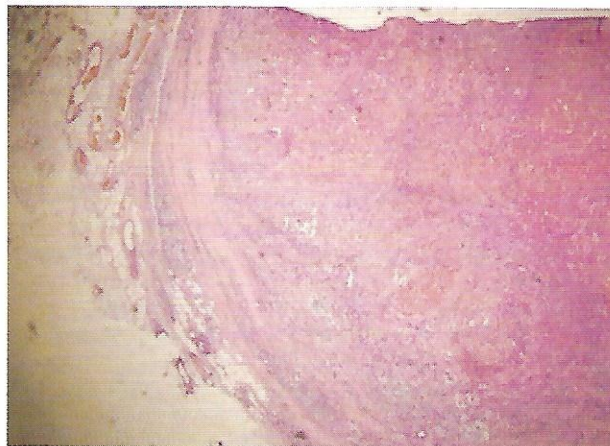


Fig. 1. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia.

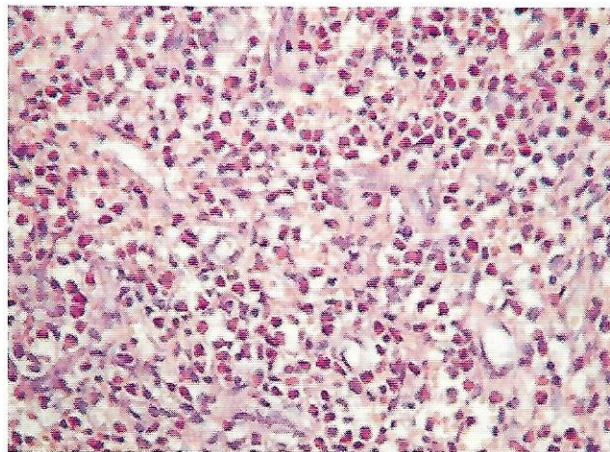


Fig. 2. Componente inflamatorio formado predominantemente por abundantes eosinófilos.

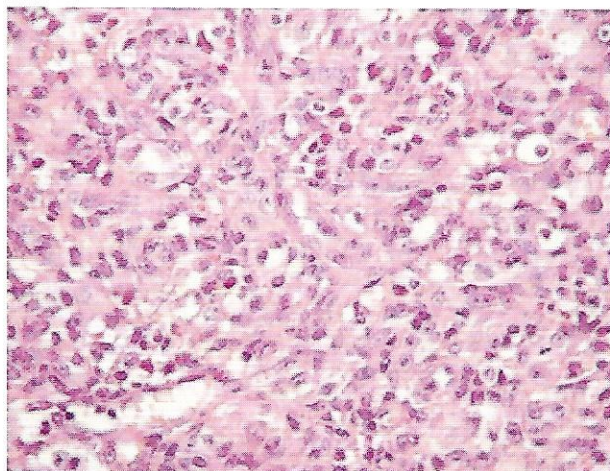


Fig. 3. Proliferación de células endoteliales prominentes globulosas.

tinuado la administración de anticonceptivos orales, el empeoramiento de las lesiones durante la progresión del embarazo y la disminución de las mismas en el periodo post parto¹.

En un estudio realizado por Olsen y Helwilg, se encontró que el 9% de los casos estaban asociados con traumatismo previo, siendo el intervalo entre el

mismo y la aparición de la lesión entre 7 meses y 20 años (media: 30 meses)⁸.

En el presente caso no se han encontrado los factores etiológicos mencionados que pudieran relacionarse con la entidad.

El principal diagnóstico diferencial de la HALE es con la Enfermedad de Kimura (EK), que corresponde a una patología inflamatoria crónica, benigna, infrecuente, de etiología desconocida, caracterizada por linfadenopatía en cabeza y cuello, localizada en planos más profundos que la HALE, con mayor prevalencia en hombres jóvenes. La eosinofilia periférica y el aumento de la IgE son hallazgos muy frecuentes en la EK; a diferencia de la HALE en que la eosinofilia solo está presente en un 20% de los casos y el aumento de la IgE es raro. Histológicamente la EK se caracteriza por la ausencia de células endoteliales epitelioideas prominentes y existencia de fibrosis hialina densa en los ganglios linfáticos afectados⁹⁻¹¹.

Los restantes diagnósticos diferenciales incluyen: lesiones vasculares benignas y malignas de la piel y condiciones reactivas con predominio de linfocitos y eosinófilos¹.

Se ha planteado que la HALE puede tener remisión espontánea², sin embargo existen publicaciones que cuestionan dicha posibilidad¹. La lesión es recidivante en un tercio de los casos.

Se han usado diferentes modalidades de tratamiento tales como inyecciones intralesionales de glucocorticoides, interferón alfa-2a, agentes citotóxicos, crioterapia, laser terapia, Imiquimod, ant-IL5 (Mepolizumab). La exéresis quirúrgica profunda de la lesión es el tratamiento de elección^{1, 3, 12-14}.

En el presente caso se realizó el diagnóstico diferencial con la EK por medio del conteo absoluto de eosinófilos, el nivel de IgE y los hallazgos microscópicos. El único tratamiento empleado fue la exéresis del ganglio.

Como conclusión cabe destacar que la HALE es un diagnóstico a tener en cuenta entre causas de adenomegalias no dolorosas localizadas en cabeza y cuello de mujeres jóvenes, con recidivas frecuentes. Se debe considerar en dichos casos el diagnóstico diferencial con la EK por medio del dosaje de IgE y recuento absoluto de eosinófilos. Dado que es una entidad benigna, que suele remitir espontáneamente, sugerimos el control clínico por un periodo de tiempo de 3 a 6 meses, para constatar la posibilidad de regresión espontánea y/o de recidiva, la cual se observa en un tercio de los casos, tal como sucedió en esta paciente.

Agradecimientos

Deseamos agradecer a la Bib. Silvana Lozain, del Departamento de Docencia e Investigación de la Clínica Colón, por su colaboración en la preparación del manuscrito de este trabajo.

SUMMARY

We report a 30-year-old woman, asymptomatic and without related cause. The diagnosis of Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) was histologically confirmed at the third occasion after two biopsy of a tumor on left supraclavicular region. The hematological, chemical, serological and image studies results were normal. The complete exeresis of the lesion as diagnosis and treatment was performed with a good evolution. A review of pathogenetic mechanism and differential diagnosis was made.

Key words: Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia, Kimura Disease, Eosinophilia

BIBLIOGRAFÍA

- 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 Sep; 129 (9): 1168-1171.
- Satpathy A, Moss C, Raafat F and Slatore R. Spontaneous regression of a rare tumour in a child: angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the hand: case report and review of the literature. *Br J Plast Surg.* Sep; 58 (6): 865-868.
- Moran CA, Suster S. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (epithelioid hemangioma) of the lung: a clinicopathologic and immunohistochemical study of two cases. *Am J Clin Pathol.* 2005 May; 123 (5): 762-765.
- Acocella A, Catelani C, Nardi P. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a case report of orbital involvement. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005 Jan; 63(1): 140-144.
- Lugo-Janer A, Montalvo L, Ruiz-Santiago H, Sanchez JL. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia associated to a squamous cell carcinoma of the ear. *Dermatol Surg.* 2004 Oct; 30 (10): 1367-1369.
- Conill C, Toscas I, Mascaro JM Jr, Vilalta A, Mascaro JM. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the nail bed and bone: successful treatment with radiation therapy. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004 Sep; 18 (5): 584-585.
- Azizzadeh M, Namazi MR, Dastghaib L, Sari-Aslani F. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and nephrotic syndrome. *Int J Dermatol.* 2005 Mar; 44 (3): 242-244.
- Olsen Tg, Helwing EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a clinicopathologic study of 116 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1985; 12: 781-796.
- Ramchandani PL, Sabesan T, Hussein K. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia masquerading as Kimura disease. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2005 Jun; 43 (3): 249-252.
- Calli C, Oncel S, Pinar E, Bener S, Calli A. Kimura's disease: two case reports with a review of the literature. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2004; 12 (5-6): 139-143.
- Yuen HW, Goh YH, Low WK, Lim-Tan SK. Kimura's disease: a diagnostic and therapeutic challenge. *Singapore Med J.* 2005 Apr; 46 (4): 179-183.
- Angel CA, Lewis AT, Griffin T, Levy EJ, Benedetto AV. Angiolymphoid hyperplasia successfully treated with an ultralong pulsed dye laser. *Dermatol Surg.* 2005 Jun; 31 (6): 713-716.
- Redondo P, Del Olmo J, Idoate M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia successfully treated with imiquimod. *Br J Dermatol.* 2004 Nov; 151 (5): 1110-1111.
- Braun-Falco M, Fischer S, Plotz SG, Ring J. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia treated with anti-interleukin-5 antibody (mepolizumab). *Br J Dermatol.* 2004 Nov; 151 (5): 1103-1104.