

Pons Rocher, F.; J. J. Artazkoz del Toro; J. B. Vendrell Marqués; J. Dalmau Galofré y M. Faubel Serra: Anales O.R.L. Iber.-Amer. XIX, 5: 493-499 (1992)

616.313-006

SERVICIO DE O.R.L. - HOSPITAL DR. PESET - S.V.S. (VALENCIA)
(Dr. RAMÓN LÓPEZ MARTÍNEZ)

HEMANGIOMA HISTIOCITOIDE

Dres. FRANCISCO PONS ROCHER; JUAN JOSE ARTAZKOZ
DEL TORO; J. B. VENDRELL MARQUES; J. DALMAU
GALOFRE y MARTA FAUBEL SERRA

El hemangioma histiocitoide o hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es una entidad extremadamente rara y dentro de ella lo es más infrecuente su localización lingual.

Se trata de una patología que puede manifestarse de diversas formas; de ahí la cantidad de sinónimos que ha recibido: hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, nódulo inflamatorio angiomatoso, granuloma pseudopigénico atípico, hemangioma histiocitoide, enfermedad de Kimura, hemangioma epitelioide (4).

Histopatológicamente, está constituida por una proliferación vascular con células endoteliales histiocitoides atípicas y numerosos eosinófilos, frecuentemente acompañada de eosinofilia en sangre.

MATERIAL Y METODO

CASO CLÍNICO

Paciente de 48 años que acude por presentar una tumoración lingual de aparición espontánea seis días antes, dolorosa al tacto, sin otros síntomas ni signos acompañantes y de crecimiento progresivo. Sin antecedentes personales de interés.

En la exploración se observaba una tumoración redondeada de 2-3 cm de diámetro, de consistencia dura, móvil, localizada en el tercio anterior de hemilengua izquierda, palpable en la cara inferior lingual. La mucosa que lo recubría era de aspecto normal. Resto de exploraciones normales.

Se realizó la extirpación quirúrgica de una formación sólida, dura, fibrosa, de unos 2 x 2 cm y el informe anatomopatológico fue el siguiente:

Macroscópicamente: A la sección, dos formaciones trapecoidales pardorrojizas de consistencia aumentada que miden en conjunto 20 x 10 x 10 cm.

Microscópicamente: La lesión aparece intramuscular y está constituida por la proliferación vagamente lobular de vasos neoformados de endotelio prominente, histiocitos epitelioides y células inflamatorias mononucleares, a menudo formando luces pequeñas e irregulares con hematíes en las mismas. Periféricamente, existe una reacción inflamatoria y degenerativa muscular con células gigantes multinucleadas, fibrosis e infiltración inflamatoria y sigue un componente vascular más diferenciado, así como una proliferación neuromatosa irregular.

El diagnóstico fue de formación sólida en tercio medio de lengua lado izquierdo, consistente con hemangioma histiocitoide.

DISCUSION

El primer caso de esta enfermedad fue descrito por KIMURA, en 1948, como una enfermedad cutánea caracterizada por unas «extrañas granulaciones con cambios hiperplásicos e infiltración linfocítica» (1). FUJITA, en 1963, y KAWADA, en 1966, llamaron a esta entidad enfermedad de Kimura y elabo-

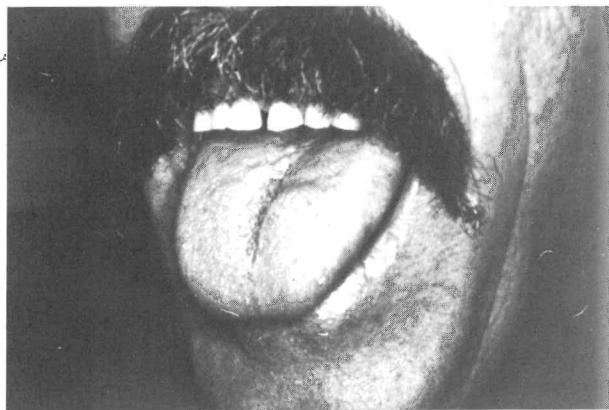


FIG. 1

Imagen del tumor en el tercio anterior de la hemilengua izquierda. Mucosa que lo recubre de aspecto normal.

raron los aspectos clínicos de la patología cutánea. Hallaron un infiltrado eosinofílico en las lesiones, así como la afectación linfática y describieron las características peculiares de esta enfermedad en China y Japón. En 1969, WELLS y WHIMSTER denominaron *hiperplasia subcutánea angioblástica linfoide con eosinofilia* (A.L.H.E.) a esta enfermedad caracterizada por nódulos subcutáneos en cabeza y cuello y, ocasionalmente, linfadenopatías (1). En 1970, aparecieron las primeras publicaciones de A.L.H.E en O.R.L. (2). En 1981, existían 250 casos publicados en la literatura (1). En 1985, KUO y HSUE describieron un caso de A.L.H.E. de localización cardíaca con eosinofilia periférica (3).

La etiología y patogenia son desconocidas (5), pero se ha barajado la posibilidad de que se trate de un proceso reactivo o inflamatorio, aunque lo más probable es que su naturaleza sea neoplásica, porque la mayoría son tumores benignos (1).

Clínicamente, la A.L.H.E. es más frecuente en mujeres que en hombres, sobre los 20-40 años. La localización más frecuente es cabeza y cuello, particularmente en la región periauricular. Las manifestaciones más frecuentes son cutáneas, con

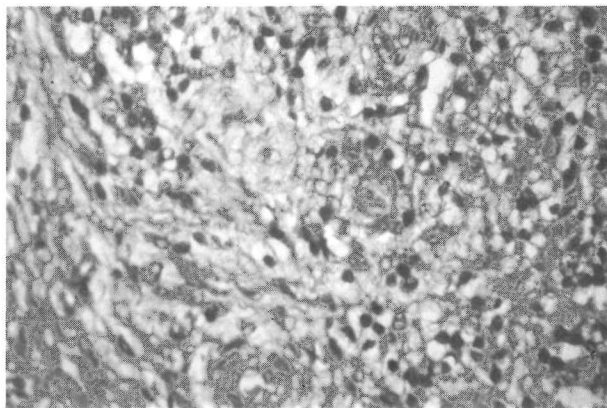


FIG. 2

Proliferación de vasos con y sin luz con endotelio prominente formado por células histiocitoides que contienen abundantes vesículas en su citoplasma.

pequeñas placas rojas, pruriginosas, que secundariamente pueden encostrarse, excoriarse, sangrar (25 %), coalescer y ulcerarse. Son tumores circunscritos, dérmicos o subdérmicos. El 50 % de los pacientes desarrollan lesiones múltiples, generalmente en la misma área (1, 4).

Nos llama la atención en este enfermo que la única manifestación de la enfermedad haya sido la tumoración lingual, con ausencia de síntomas cutáneos (los cuales serían la manifestación más frecuente de A.L.H.E.) y de eosinofilia en sangre periférica.

En la histología de este caso clínico, la presencia de una proliferación de vasos neoformados con endotelio prominente constituido por histiocitos epitelioides y células inflamatorias mononucleares formando luces pequeñas e irregulares hizo pensar que se trata de un hemangioma histiocitoide en fase temprana.

En el hemangioma histiocitoide en fase temprana existen lesiones proliferantes activas que se caracterizan por agregados de tejido linfático bien circunscrito; las regiones centrales están preponderantemente ocupadas por células endoteliales

histiocitoides atípicas, con núcleo hiperocrómico y citoplasma con bordes festoneados que protuyen profundamente en la luz. Existen canales vasculares sinusoides con paredes irregulares que componen la gran mayoría de las lesiones en períodos iniciales, canales linfáticos entremezclados con los vasos y eosinófilos amorfos. En las fases maduras los componentes vasculares son menos notables y las células linfoides comienzan a proliferar; inicialmente, las células linfoides están difusamente organizadas, pero circunscritas por densos septos fibrosos que forman lóbulos. Cuando el tejido linfoide comienza a proliferar, los folículos linfoides empiezan a reemplazar la abundante vascularización (1, 4, 5, 6). Por lo tanto, en la histología se distingue una fase inicial, o activa, con predominio vascular, y una fase tardía, o quiescente, con predominio linfático. Un hecho importante es la evidencia de eosinofilia en sangre.

Ultraestructuralmente, las células presentan unas características diferenciales con el endotelio normal y poseen abundantes organelas, sugiriendo una alta actividad metabólica (4, 6, 7). En cuanto a su comportamiento histoquímico, presentan características de células histiocíticas, tales como: reacción queratina positiva, actividad esterasa, enzimas ATP-asa, enzimas DPNH y aumento de fosfatasa ácida. Al mismo tiempo, presentan características de diferenciación vascular, pues la inmunoperoxidasa demuestra Factor VIII-RAG en las células tumorales (4, 6).

La enfermedad de Kimura oriental es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida, endémica en Oriente, que clínicamente se caracteriza por nódulos subcutáneos y adenopatías, que a veces son la única manifestación (4, 5, 8). Histopatológicamente, las adenopatías presentan una hiperplasia de centros germinales, fibrosis intersticial y depósitos proteináceos. Existen infiltrados eosinófilos que forman abscesos eosinofílicos (8). La enfermedad de Kimura y A.L.H.E. son entidades diferentes, pues la enfermedad de Kimura carece de células endoteliales epitelioides o histiocitoides.

El diagnóstico diferencial hay que establecerlo con numerosas entidades, tales como: granuloma facial, linfoplasia cutánea benigna o linfocitoma benigno cutáneo, hamartoma angiomatoso linfoide angioendotelioma (9, 10, 11), angioendotelioma maligno; angiosarcoma del cuero cabelludo, picaduras de

artrópodos, linfoma maligno, granuloma eosinofílico, granuloma piogénico (1, 5).

El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica local, pero la alta vascularización de la lesión generalmente hace que los márgenes sean difíciles de identificar. Se ha empleado la radioterapia superficial a bajas dosis, particularmente en los pacientes más jóvenes, y el 80 % de enfermos han respondido parcialmente (4). Se ha utilizado el láser de CO₂ con control microscópico, el cual proporciona un campo seco y permite la vaporización de la tumoración con la adecuada delimitación microscópica de la lesión (1).

En el caso que presentamos, en la evolución hay que destacar que al cabo de 3-4 semanas tras la excisión quirúrgica la lesión recidivó, aunque con un tamaño ligeramente menor, pero en la misma localización. Lo más frecuente es la recurrencia, que ocurre en un tercio de los casos. Raras veces las lesiones han regresado espontáneamente y, en general, se requiere excisión quirúrgica (4). El hemangioma histiocitoide no parece tener potencial maligno (1, 5).

BIBLIOGRAFIA

1. THOMPSON, J. W.; COLMAN, M.; WILLIAMSON, C.; WARD, P. H. - Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia of the External Ear Canal. Treatment with Laser Excision. *Arch. Otolaryngol.*, 107:316-319. 1981.
2. KANDIL, E. - Dermal Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia versus Pseudopyogenic Granuloma. *Br. J. Derm.* 83: 405-408. 1970.
3. KUO, T. T.; HSUEH, S.; SU, I. J.; GONZÁLEZ-CRUSSI, F.; CHEN, J. S. - Histiocytoid Hemangioma of the Heart with Peripheral Eosinophilia. *Cancer*. 55: 2854-2861. 1985.
4. ENZINGER, F. M.; WEISS, S. W. - Soft Tissue Tumors. 2nd. Ed. The C.V. Mosby Company. St. Louis-Washington D.C.-Toronto. p. 502-508. 1988.
5. REED, R. J.; TERAZAKIS, N. - Subcutaneous Angioblastic Lymphoid Hyperplasia with Eosinophilia (Kimura's Disease). *Cancer*. 29: 489-487. 1972.
6. CASTRO, C.; WINKELMANN, R. K. - Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia in the Skin. *Cancer*. 34: 1696-1705. 1974.
7. EADY, R. A.; COWEN, T.; JONES, E. W. - Pseudopyogenic Granuloma: the histopathogenesis in the light of ultrastructural studies. *Br. J. Dermatol.* 95 (suppl.): 14-13. 1976.
8. ROSAI, J. - Ackerman's Surgical Pathology (7th.Ed.). The C.V. Mosby Company. St. Louis-Toronto-Washington D.C. vol. II- 1301, 1340, 1584, 1676, 1849.
9. WEISS, S. W.; ENZINGER, F. M. - Epithelioid Hemangioendothelioma. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 50: 970-981. 1982.
10. SILVA, E. G.; PHILLIPS, M. J.; LANGER, N.; ORDÓÑEZ, N. G. - Splindle and Histiocytoid (Epithelioid) Hemangioendothelioma. Primary in lymph node. *Am. J. Clin. Pathol.* 85: 731-735. 1986.
11. YOUSEN, S. A.; HOCHHOLZER, L. - Unusual Thoracic Manifestations of Epithelioid Hemangioendothelioma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 111: 459-463. 1987.

RÉSUMÉ

HEMANGIOME HISTIOCYTOÏDE.

L'hémangiome histiocytoïde ou hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie est une maladie multisystémique caractérisée surtout par nodules cutanés, prolifération vasculaire avec cellules endothéliales histiocytoïdes atypiques et nombreux éosinophiles, souvent s'accompagnant d'éosinophilie sanguin. Maintes fois il y a de récurrence locale et continue la maladie résiduelle, après l'exérèse chirurgicale. Les AA. présentent les traits cliniques et histopathologiques caractéristiques d'un cas d'hyperplasie angiolymphoïde de localisation linguale.

SUMMARY

HISTIOCYTOID HEMANGIOMA.

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia is a multisystemic disease characterized mainly by cutaneous nodules, vascular proliferation with atypical histiocytoid endothelial cells and numerous eosinophiles, often with blood eosinophilia. It use to recur «in situ» and persist after surgical excision. The AA. review the literature about this rare tumor and present the clinical and histopathological features of a case of Angiolymphoid hiperplasia with eosinophilia of the tongue.

ZUSAMMENFASSUNG

HISTIOZYTOID HÄMANGIOM.

Das Histiozytoid Hämangiom oder Angiolymphoid Hyperplasie mit Eosinophilie ist eine multisystemische Krankheit, charakterisiert durch Hautknötchen, Vaskulär-Wucherung mit atypischen endothelialen Zellen histiozytoider Art und vielzähligen Eosinophilen, häufig ist Eosinophilie im Blut.

Sie ist meist lokal rezidiv und die Krankheit besteht trotz der chirurgischen Entfernung weiter. Die Verfasser stellen die klinischen und histopathologischen Charakteristiken eines Falles von angiolymphoid Hyperplasie mit lingualis Lokalisierung dar.

Dr. Francisco Pons Rocher
Servicio O.R.L. - Hospital Dr. Peset
Av. Gaspar Aguilera, 90
46017 Valencia.