

## Hemangioma epiteloide múltiple lineal asociado a malformación vascular quiescente



### Linear Multiple Epithelioid Hemangioma Associated With a Quiescent Vascular Malformation

Sr. Director:

El hemangioma epiteloide (HE) es una infrecuente proliferación vascular benigna e idiopática descrita por primera vez por Wells y Whimster en 1969<sup>1</sup>. Típicamente aparece en la piel o tejido celular subcutáneo de la cabeza y el cuello, y más raramente ha sido publicado en el tronco y las extremidades. Se ha sugerido un origen traumático, infeccioso o la existencia de una malformación vascular subyacente como posibles causas. Presentamos el caso de un adolescente diagnosticado de hemangioma epiteloide múltiple en el miembro superior izquierdo, cuyo estudio de imagen reveló una importante lesión aneurismática asintomática que requirió tratamiento quirúrgico para favorecer la resolución de las lesiones de HE.

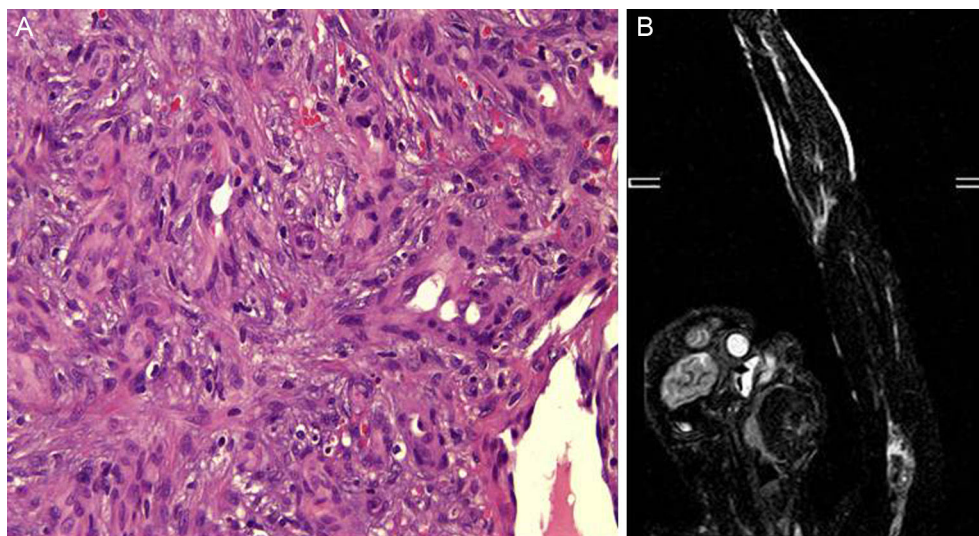
Un varón de 14 años, sin antecedentes patológicos de interés, consultó por la aparición progresiva de varias tumores violáceas en el miembro superior izquierdo de 2 años de evolución. Nos refería un crecimiento lento y asintomático de las mismas, si bien en los últimos meses había presentado sangrado de algunas lesiones ante mínimos traumatismos. Cuando exploramos al paciente observamos la existencia de múltiples pápulas y tumores cutáneos y subcutáneos eritemato-violáceos distribuidos linealmente a lo largo de todo el miembro superior izquierdo (fig. 1), localizándose en la zona distal del segundo, tercero y cuarto dedo, algunos con costra superficial hemorrágica y acropaquias. Con la sospecha de lesiones de origen vascular realizamos biopsia para el estudio histológico, donde se evidenciaba una proliferación de células endoteliales revistiendo grandes espacios vasculares con infiltrado inflamatorio linfocítico y abundantes eosinófilos en la dermis (fig. 2 A). La inmunohis-



**Figura 1** Múltiples tumores eritematovioláceos en el brazo y el antebrazo izquierdo siguiendo un patrón lineal zosteriforme.

toquímica presentó positividad para la tinción CD31 y CD34. Con estos datos se concluyó el diagnóstico de hemangioma epiteloide. Las pruebas complementarias que incluyeron analítica con hemograma, bioquímica general y coagulación estaban dentro de la normalidad, excepto la presencia de eosinofilia moderada en sangre periférica. Se solicitó estudio de imagen con RMN y arteriografía del miembro afecto, cuyos resultados apuntaban la existencia de una lesión aneurismática compleja en la arteria humeral proximal, con desestructuración de vasos y oclusión arterial, habiendo repermeabilización posterior a la dilatación aneurismática (fig. 2 B). Se evidenciaron imágenes de nidos vasculares al nivel del codo y la mano, alimentados fundamentalmente por una rama emergente de la zona aneurismática, así como la existencia de retorno venoso anómalo. Se concluyó el diagnóstico de malformación arteriovenosa en el miembro superior izquierdo con pseudoaneurisma humeral, procediéndose a la resección de la lesión y by-pass con vena basilíca del mismo brazo. A los 3 meses de la intervención pudimos comprobar una sorprendente reducción del tamaño de los HE, llegando a desaparecer completamente en algunos casos. Se apreciaban unos apéndices fibróticos residuales en la región distal de los dedos (fig. 3). Tras 6 meses de la cirugía el paciente ha continuado con tratamiento profiláctico antiagregante (AAS 100 mg/día) sin recidivas de los HE.

El HE afecta principalmente a pacientes en la edad adulta de todas las razas, siendo poco frecuente en la población pediátrica. La participación del tronco y las extremidades es extremadamente rara<sup>2</sup>, y clínicamente se presentan como pápulas y tumores rojo-marrónáceos asintomáticos, aunque en ocasiones pueden experimentar prurito, sangrado, ulceración o dolor, generalmente en relación con su crecimiento. Pueden ser superficiales o profundos, y se han descrito pocos casos de aparición múltiple o siguiendo un patrón zosteriforme<sup>3,4</sup>. Se observa eosinofilia periférica en menos del 20% de los casos, y más raramente adenopatía regional. Histológicamente, las lesiones se caracterizan por la proliferación de grandes células endoteliales de morfología epiteloide que cierran la luz vascular y variable componente inflamatorio linfoplasmocitario con abundantes eosinófilos. La inmunohistoquímica muestra positividad para marcadores endoteliales CD31 y CD34, y negatividad para marcadores epiteliales (citoqueratinas)<sup>5</sup>. El diagnóstico diferencial de la infancia incluye principalmente los granulomas piógenos<sup>6</sup>, cuya presentación eruptiva se ha relacionado con algunos medicamentos y traumatismos menores, la enfermedad de Kimura de predominio en orientales, que se acompaña de adenopatías periféricas, hipereosinofilia y aumento de IgE<sup>7</sup> y también hay que considerar otros procesos con distinto grado de malignidad, tales como el hemangioendotelioma o el angiosarcoma, donde la presencia de mitosis, atipias celulares y alteraciones morfológicas nos orientarán el diagnóstico<sup>5</sup>. Respecto a su etiología se han postulado diferentes teorías, discutiéndose si es una verdadera neoplasia o un proceso reactivo, con origen traumático, infeccioso o secundario a una malformación vascular subyacente<sup>2</sup>. La existencia de comunicaciones arteriovenosas se pueden observar en algunas tinciones histológicas<sup>3</sup>. No obstante, puede ser necesario un dermatopatólogo experimentado para determinar su presencia en vénulas y capilares. Es recomendable un estudio de imagen con RMN o arteriogra-



**Figura 2** A. Imagen histológica que muestra la proliferación vascular de células endoteliales epitelioides con un patrón sólido lineando espacios vasculares (HE × 40). B. Imagen de la malformación arteriovenosa en el miembro superior izquierdo con oclusión de la arteria humeral proximal (angio-RMN).



**Figura 3** Regresión de las tumoraciones distales digitales en apéndices fibróticos residuales tras la intervención de la malformación arteriovenosa humeral y by-pass con vena basilica.

fía para descartar anomalías arteriovenosas identificables, subsidiarias de tratamiento como en nuestro caso. Otras opciones de tratamiento recogidas en la literatura<sup>8</sup> incluyen cirugía, corticoides, radioterapia, quimioterápicos intralesionales, crioterapia y láser, sin olvidar que están descritas las recurrencias en un 10% de los casos y la posibilidad de regresión espontánea<sup>9</sup>.

**Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Bibliografía**

1. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol.* 1969;81:1-5.
2. Olsen TG, Helwig EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *J Am Acad Dermatol.* 1985;12:781-96.

3. Kurihara Y, Inoue H, Kiryu H, Furue M. Epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) in zosteriform distribution. *Indian J Dermatol.* 2012;57:401-3.
4. Dowlati B, Nabai H, Mehregan DR, Mehregan DA, Khaleel J. Zosteriform angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *J Dermatol.* 2002;29:178-9.
5. Segura Sánchez J, Solís Garcia E, Gonzalez Serrano T. Epithelioid hemangioma in deep and non facial location. Report of two cases and review of the literature. *Rev Esp Patol.* 2008;41:138-41.
6. Hoeger PH, Colmenero I. Vascular tumours in infants. Part I: Benign vascular tumours other than infantile haemangioma. *Br J Dermatol.* 2014;171:466-73.
7. Koo BP, Chan R. Kimura disease: 2 case reports and a literature review. *Cutis.* 2002;70:57-62.
8. Demitsu T, Nagato H, Inoue T. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Its character and therapy. *Skin Surg.* 2000;9: 8-16.
9. Satpathy A, Moss C, Raafat F, Slator 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.* 2005;58:865-8.

C. Martínez-Peinado<sup>a,\*</sup>, R. Ruiz-Villaverde<sup>b</sup>, M. Galán-Gutierrez<sup>c</sup> y J.M. Martínez de Victoria<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Gestión Clínica de CMA-Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

<sup>b</sup> Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Complejo Hospitalario de Granada, Granada, España

<sup>c</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>d</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [carpeinado@hotmail.es](mailto:carpeinado@hotmail.es) (C. Martínez-Peinado).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.05.012>