

Caso para diagnóstico Case for diagnosis

Felicidade Santiago¹

José Pedro Reis²

RELATO DO CASO

Paciente de 22 anos do sexo masculino, com lesões cutâneas na face que evoluíam progressivamente desde há quatro anos. Não apresentava antecedentes pessoais relevantes, nomeadamente atopia, infecção ou trauma associado ao surgimento das lesões cutâneas.

Ao exame objectivo, apresentava múltiplas pápulas e nódulos eritemato-violáceos, brilhantes e duros, alguns com erosão superficial e crosta. Localizavam-se unilateralmente à direita na área pré-auricular, tragus e canal auditivo externo (Figuras 1 e 2). O restante exame objectivo era normal, não se palmando adenopatias ou massas loco-regionais. As lesões eram assintomáticas,

embora esporadicamente friáveis.

A biopsia cutânea revelou um infiltrado denso na derme associado a proliferação capilar com hiperplasia das células endoteliais que se mostravam tumefactas e procidentes para o lúmen vascular (Figura 3).

O estudo analítico (que incluiu hemograma com leucograma, bioquímica geral, doseamento de imunoglobulinas e sumária de urina) foi normal.

Vários tratamentos foram tentados sem sucesso (tacrolimus pomada, corticoterapia tópica e oral e isotretinoína oral); mas os melhores resultados foram obtidos com electrocoagulação e laser CO₂.



FIGURA 1: Lesões cutâneas na região pré-auricular



FIGURA 2: Pormenor das lesões no canal auditivo externo

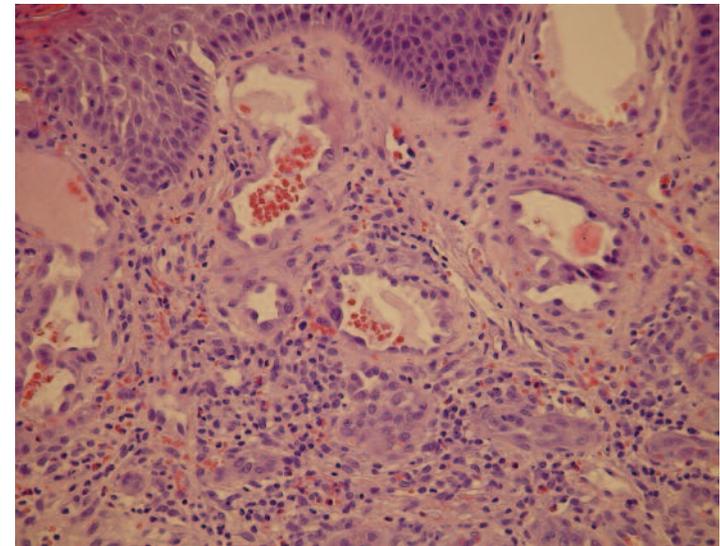


FIGURA 3: Exame histopatológico mostrando proliferação capilar com hiperplasia das células endoteliais, acompanhada por infiltrado inflamatório, composto por eosinófilos e linfomononucleados

Recebido em 10.08.2010

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 25.08.2010.

* Trabalho realizado no serviço de dermatologia e venereologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra – Coimbra, Portugal.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Interna complementar de dermatologia do serviço de dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra – Coimbra, Portugal.

² Médico; assistente hospitalar Graduado de dermatologia do serviço de dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra – Coimbra, Portugal.

©2011 by Anais Brasileiros de Dermatologia

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Santiago F, Reis JP

DISCUSSÃO

Os dados da clínica e da histopatologia são consistentes com o diagnóstico de hiperplasia angiolinfoide com eosinofilia (HAE).

A HAE foi descrita, originalmente, por Wells e Whimster, em 1969, como um estágio tardio da doença de Kimura (DK).¹ Actualmente, reconhece-se que são entidades clínico-patológicas distintas e a HAE é considerada uma hiperplasia vascular benigna.² É uma doença incomum, embora não seja rara, que atinge doentes entre os 20 e os 50 anos (média 30-33), maioritariamente do sexo feminino. Manifesta-se tipicamente por pápulas e nódulos de aspecto angiomatoso, quase sempre superficiais, com dimensões que oscilam entre 0,5cm e 2cm. Em 50% dos casos, as lesões são múltiplas, agrupando-se na mesma área anatómica. Em regra, são assintomáticas, podendo, ocasionalmente, provocar dor e prurido, ser pulsáteis ou sofrer hemorragias espontâneas. Localizam-se predominantemente na cabeça e no pescoço (85%), com predileção pela área periauricular, couro cabeludo e fronte.^{2,3}

Do ponto de vista histopatológico, a HAE apresenta dois componentes: vascular e inflamatório. O componente vascular caracteriza-se por uma proliferação capilar anómala, com lúmens de morfologia irregular revestidos por células endoteliais tumefactas e procidentes. Estas células endoteliais hiperplásicas, que assumem uma morfologia epitelióide ou histiocitoide, são a principal característica histológica da HAE. As alterações vasculares associam-se a um infiltrado inflamatório intersticial e perivascular constituído por linfócitos, mastócitos e eosinófilos. Estes últimos geralmente estão presentes numa percentagem de 5% a 15%,

raramente atingem os 50% e podem, mesmo, estar ausentes.²

O principal diagnóstico diferencial a ter em mente é a DK, que atinge pacientes mais jovens, do sexo masculino e de origem asiática. A DK manifesta-se por massas subcutâneas profundas indolores recobertas por pele normal, localizadas na cabeça e no pescoço, com tamanho entre 2cm e 10cm, associadas a adenopatias loco-regionais e atingindo, por vezes, as glândulas salivares. Histologicamente, predominam folículos linfóides com centros germinativos bem formados e eosinófilos em percentagem elevada que, por vezes, formam abscessos. Do ponto de vista analítico, é característica a eosinofilia e níveis elevados de IgE. Em geral, na HAE não se encontram as referidas alterações analíticas.²

O tratamento da HAE, reservado para casos sintomáticos e desfigurantes, é considerado desafiante, com múltiplas abordagens possíveis de sucesso variável, desde tratamentos tópicos (tacrolimus, imiquimod), intralesionais (interferão, corticoterapia) e orais (corticoterapia, retinóides).^{4,6} Estão descritos casos de regressão espontânea. A excisão cirúrgica é considerada uma das opções mais eficazes, mas em cerca de 1/3 dos casos há recorrência das lesões. Deste modo, tratamentos destrutivos, como electrocoagulação, crioterapia e laser PDL ou CO₂, estão entre os mais usados e com maior taxa de sucesso.⁵

Em suma, a HAE é uma doença persistente e difícil de tratar, mas sem risco conhecido de transformação maligna. □

Resumo: Descreve-se um paciente com características clínicas e histopatológicas típicas da hiperplasia angiolinfoide com eosinofilia. Trata-se de uma hiperplasia vascular benigna que importa reconhecer e distinguir da doença de Kimura.

Palavras-chave: Células endoteliais; Hiperplasia angiolinfoide com eosinofilia; Inflamação

Abstract: This report describes a patient with clinical and histopathological findings compatible with angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. This benign vascular hyperplasia should be recognized and differentiated from Kimura's disease.

Keywords: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia; Endothelial cells; Inflammation.

REFERÊNCIAS

1. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br J Dermatol. 1969;8:1-14.
2. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. J Am Acad Dermatol. 1998;38:143-75.
3. Trindade F, Haro R, Requena L. Giant angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia on the chest. J Cutan Pathol. 2009;36:493-6.
4. Carlesimo M, Mari E, Tammaro A, Persechino S, Camplone G. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia treated with isotretinoin. Eur J Dermatol. 2007;17:554-5.
5. Marcoux C, Bourlond A, Dcroix J. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Remission with acitretin. Ann Dermatol Venereol. 1991;118:217-21.
6. Nogueira A, Accioly Filho JW, de Castro MCR, Maceira JP, Ramos-e-Silva M. Hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia - relato de dois casos. An Bras Dermatol. 2003;78:79-85.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Felicidade Santiago

Serviço de Dermatologia e Venereologia

Hospitais da Universidade de Coimbra

Praceta - Mota Pinto

Coimbra, Portugal 3000-075

E-mail: felicidadessantiago@botmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Santiago F, Reis JP. Caso para diagnóstico. Hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia. An Bras Dermatol. 2011;86(4):815-824.