Consideraciones en torno a la Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia (ALHE). A propósito de un caso localizado en el pene

A. Villanueva Peña, E. de Diego Rodríguez, J.M^a Gómez Ortega*,
A. Hernández Castrillo, G. López Rasines**

*Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de Laredo. Cantabria*

***Servicio de Radiodiagnóstico H.U.M. Valdecilla.*

Actas Urol Esp. 2005; 29 (1): 113-117

RESUMEN

CONSIDERACIONES EN TORNO A LA HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA (ALHE). A PROPÓSITO DE UN CASO LOCALIZADO EN EL PENE

Presentamos el caso de un paciente varón de 27 años de edad que presentaba un nódulo en la cara ventral del pene que aumentaba de tamaño y se volvía doloroso durante la erección por lo que se sospechó que se trataba de una lesión vascular, confirmado posteriormente mediante estudio Doppler. Se realizó la extirpación del nódulo con anestesia local. El informe anatomopatológico fue de "hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia" en su variante intravascular.

Este caso representa la tercera comunicación de esta lesión en el pene, pero ninguna otra adoptaba la variante intravascular como la aquí presentada. Se discute acerca de esta excepcional entidad y se revisa la literatura.

Palabras clave: Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Pene.

ABSTRACT

CONSIDERATIONS ABOUT ANGIOLYMPHOID HYPERPLASIA WITH EOSINOPHILIA (ALHE) WITH REGARD TO A CASE LOCALIZED IN THE PENIS

We report the case of a 27 years old man who presented a nodule in the ventral face of the penis, which increased in volume and turned painful during erection so a vascular lesion was suspected, later confirmed with a Doppler study. A complete excision of the lesion was carried out with local anaesthesia. The pathological specimen was informed as "angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia" in its intravascular form.

This is the third communication of this kind of lesion in the penis but no other adopted the intravascular variant like the present case. We discuss about this exceptional entity and make review of the most relevant literature.

Key words: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Penis.

Los tumores mesenquimales primarios del pene son extremadamente raros, siendo los de origen endotelial los más frecuentes.

De entre ellos, un grupo particular de lesiones podrían quedar englobadas bajo el término de "hemangiomas histiocitoides" en referencia explícita a las características morfológicas, ultraestructurales e histoquímicas de sus células endoteliales. Este epígrafe común englobaría a diversas entidades de comportamiento variable como la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, enfermedad de Kimura, el hemangioendotelioma de hueso o el hemangioendotelioma epiteliode de te-

jidos blandos, típicamente asociado a vasos sanguíneos mayores.

El término hemangioma epiteliode se reserva para describir una lesión de curso benigno caracterizado por la presencia de células endoteliales con una apariencia epiteliode o histiocitoide, acompañada de un infiltrado inflamatorio rico en eosinófilos, típicamente localizado en las proximidades del pabellón auricular en mujeres de mediana edad.

Pese a que se ha descrito en otras localizaciones (órbita, labio, rodilla...) su aparición en el pene resulta excepcional, con tan sólo tres casos recogidos en la literatura con anterioridad.

Aportamos la primera comunicación de esta lesión en el pene en su variante intravascular.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente varón de 27 años, visto en consulta por presentar desde un año antes una lesión nodular subcutánea dolorosa de aproximadamente 0,3 cm en la cara dorsal del pene. El paciente refería incremento de volumen de la citada lesión con la erección, produciéndose un significativo aumento del dolor que le impedía mantener relaciones sexuales con normalidad.

A la exploración se puso de manifiesto la existencia de un nódulo de localización subcutánea de aproximadamente 4 mm de diámetro, de elevada consistencia, en las proximidades de la vena dorsal superficial. No existían otras lesiones significativas ni adenopatías locorregionales y el resto de la exploración urológica fue normal.

Ante la sospecha de que se tratara de una lesión de origen vascular, se solicitó estudio doppler peneano que mostró flujo intralesional (Fig. 1), con aumento del mismo durante la erección, por lo que se propuso su extirpación.

Durante la intervención se objetivó la presencia de una dilatación nodular en la vena dorsal superficial del pene, que fue parcialmente reseca 2 cm proximal y distalmente a la lesión (Fig. 2).

El análisis histológico demostró la existencia de una proliferación intravascular de células endoteliales bien diferenciadas, con obliteración

FIGURA 1. Detalle del estudio Doppler en el que se observa flujo vascular intralesional durante la erección.

FIGURA 2. Imagen macroscópica de la lesión nodular extirpada.

parcial de la luz vascular, acompañados de una importante infiltración de linfocitos y eosinófilos (Figs. 3 y 4). El informe anatomopatológico definitivo fue de "hiperplasia angioliñoide con eosinofilia intravascular" (Figs. 3 y 4).

DISCUSIÓN

La hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (ALHE) es una lesión vascular benigna infrecuente, localizada habitualmente en el tejido subcutáneo y dermis de la cabeza y cuello alrededor del pabellón auricular en mujeres de edad media, en forma de pequeños nódulos que pue-

FIGURA 3. Tumoración intravascular. En el centro de la imagen, células fusiformes correspondientes a la capa muscular vascular. A la derecha se observa la tumoración. H & E 100X.

FIGURA 4. Proliferación celular formando estructuras vasculares que se acompañan de infiltrados de linfocitos y eosinófilos. H & E 200X.

den o no confluir en lesiones de mayor tamaño. Cerca del 50% de los pacientes presentan lesiones múltiples localizadas en el mismo área. En ocasiones una linfadenopatía regional y eosinofilia en sangre periférica acompañan a estas lesiones¹.

Histológicamente se caracterizan por presentar una proliferación de capilares de pequeño tamaño limitados por células endoteliales epitelioides (histiocitoides) en muchos casos arracimados en torno a un vaso arterial o venoso de mediano tamaño, rodeados por células inflamatorias, entre las que los eosinófilos son especialmente características².

Las células epitelioides que limitan las formaciones capilares protruyen en la luz vascular adaptando una disposición poligonal característica que ha hecho que sean comparadas con "lápidas" en la literatura anglosajona. Pese a presentar características ultraestructurales típicas de las células endoteliales (cuerpos de Weibel-Palade, vesículas picnocíticas, lámina basal antiluminal) presentan otras específicas^{1,3}. Las células adyacentes están separadas por huecos amplios y se interdigitan solamente a lo largo de sus regiones basales. Presentan abundantes organelas, mitocondrias, ribosomas y vacuolas que representan formaciones vasculares primi-

tivas. Las formas intravasculares de este tumor denominadas por Rosai⁴ como proliferación vascular intravenosa atípica resultan ciertamente infrecuentes y plantean un reto diagnóstico al patólogo.

Esta lesión desde su descripción inicial por Wells y Whimster⁵ se ha visto envuelta en una importante controversia, no tan solo en cuanto a su origen sino también en lo que respecta a la terminología aplicada. Así ha recibido múltiples denominaciones, desde "hiperplasia angiolinfoide subcutánea con eosinofilia", que posteriormente pasó a denominarse hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (ALHE) al describirse también en la dermis, granuloma pyogeno atípico⁶, nódulo angiomatoso inflamatorio, hemangioma epitelioides o la menos específica hemangioma histiocitoide⁷ que abarcaría lesiones vasculares con células epitelioides en diversas localizaciones y variado comportamiento.

Esto ha provocado que con frecuencia en la literatura, incluso reciente, se haya utilizado de forma indistinta términos como hemangioma epitelioides y enfermedad de Kimura para designar a una misma lesión, cuando se trata en realidad de dos entidades que, si bien presentan rasgos comunes, poseen características clínicas e histológicas distintivas.

Con respecto a su patogenia, no está totalmente esclarecido su origen reactivo^{2,8} o neoplásico^{9,10}.

En este sentido resulta particularmente relevante la aportación de Vadlamudi¹¹, con 4 casos especialmente significativos, todos ellos con un antecedente traumático severo próximo. En la totalidad de sus casos se objetivó la presencia de un vaso arterial de mayor tamaño, con disrupciones más o menos significativas, engrosamiento de la media y la íntima por proliferación de células estrelladas que producía una obliteración de la luz vascular, degeneración mixoide variable y proliferación periférica de capilares tapizados por células endoteliales rodeadas por un infiltrado inflamatorio, que denomina aneurismas seudotraumático en clara referencia a su origen. De hecho, los cambios descritos en las arterias son similares a los recogidos previamente como aneurisma traumático¹² pseudoaneurisma traumático¹³ o como pseudoaneurismas¹⁴.

Por comparación con series significativas de ALHE, se observan similitudes histológicas con éstas, en las que un número notable de casos presentaban daño vascular en forma de proliferación fibrointimal, discontinuidad de la lámina elástica interna o disrupción mural, por lo que concluye que un porcentaje importante de casos, especialmente cuando era evidente la presencia de vasos de mediano calibre con tales lesiones, tienen un origen reactivo^{1,8,15}.

Puede entonces resultar sugerente pensar que el traumatismo sobre zonas especialmente expuestas del árbol vascular podría dar lugar a la aparición de cambios mixioides y una subsecuente capilarización, con reacción inflamatoria que incluiría eosinófilos y centros germinales como una peculiar respuesta del huésped^{1,11}.

Por el contrario otros autores no comparten esta teoría dado que el daño vascular también puede estar presente en lesiones que claramente tienen un origen neoplásico como el hemangioendotelioma epiteloide^{13,16}.

La aparición de estas peculiares células epitelioides según algunos autores puede ser el resultado de un estado funcional alterado del endotelio, condición común para un grupo de lesiones vasculares benignas y/o malignas tanto neoplásicas como reactivas, por lo que la aplicación del término histiocitoide podría representar una forma elegante de englobarlas pero resulta académicamente incorrecta como diagnóstico específico dado que su hallazgo es común en diversas entidades. (ALHE, enfermedad de Kimura, hemangioendotelioma epiteloide, angioreticuloma endocardial)^{1,17}.

El pronóstico del hemangioma epiteloide es bueno y, aunque un 30% de las lesiones pueden recurrir, no se ha descrito diseminación a distancia, por lo que la excisión local parece el tratamiento más acertado. Por otro lado, de forma excepcional ha sido comunicada su regresión espontánea¹⁸.

Los tumores vasculares de la piel y tejidos blandos son frecuentes. De hecho los angiomas son uno de los tumores más frecuentes de los tejidos blandos constituyendo un 7 % en esa localización¹⁹. Por el contrario, los tumores mesenquimales primarios del pene son extremadamente raros. El subtipo más común son los de

origen endotelial²⁰. La literatura contiene descripciones de tumores vasculares del pene tanto benignos como malignos. Entre los primeros destacan el hemangioma cavernoso, linfangioma y glomangioma. Entre los segundos angiosarcoma, cutáneo, hemangiosarcoma y sarcoma de Kaposi.

Solamente se han descrito otros tres casos de hemangioma epiteloide en el pene. En todos ellos las lesiones eran circunscritas, no encapsuladas, formadas por nidos y cordones de células eosinófilas grandes con vacuolas prominentes, separadas por tejidos conectivos laxo rico en linfocitos y eosinófilos. El análisis ultraestructural reveló la existencia no sólo de áreas neovasoformativas sino también de focos sólidos con atipia celular^{17, 21}.

El presente caso constituye la primera comunicación de la forma intravascular de hemangioma epiteloide en el pene, ya que en ninguno de los tres descritos con anterioridad se refiere la participación de vasos sanguíneos grandes. Por el contrario, en los tres hemangioendoteliomas epitelioides de pene recogidos en la literatura la vena dorsal del pene estaba involucrada²², como sucede en el presente caso.

En cuanto a su origen, dada su localización, el hecho de ser una lesión única y presentar un manifiesto daño de las paredes venosas, resulta sugerente plantear la hipótesis de que se trate de una forma reactiva ante traumatismos repetidos durante las relaciones sexuales.

En cualquier caso, dado su fácil acceso y lo excepcional de la recidiva en lesiones únicas, la extirpación local resulta la opción curativa preferida frente a otras posibilidades.

REFERENCIAS

1. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors and tumorlike lesions of blood vessels in Soft Tissues Tumors. Mosby 1983.
2. Fetsch JF, Weiss SW. Observations concerning the pathogenesis of epitheloid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia) Mod Pathol 1991;4:449-455.
3. McEachren T, Browstein S, Jordan D, Montpetit V, Font R. Epitheloid hemangioma of the orbit. Ophthalmology 2000; 107:806-10r.
4. Rosai J, Ackerman LR. Intravenous atypical vascular proliferation: a cutaneous lesion simulating a malignant blood vessel tumor. Arch Dermatol 1974;109:714-717.
5. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br J Dermatol 1969;81:1-15.

6. Eady RAJ, Cowen T, Wilson E. Pseudopyogenic granuloma: the histopathogenesis in the light of ultrastructural studies. *Br J Dermatol* 1976;95(suppl.):14.
7. Rosai J, Gold J, Landy R. The histiocytoid hemangiomas: a unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels, bone and heart. *Hum Pathol* 1979;10:707-730.
8. Olsen TG, Helwig EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:781-796.
9. Googe PB, Harris NL, Mihm MC. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two distinct histopathological entities. *J Cutan Pathol* 1987;14:263-271.
10. Chan JKC, Hui PK, Ng CS, Yuen ITM, Gwi E. Epithelioid haemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) and Kimura's disease in Chinese. *Histopathology* 1989;15:557-574.
11. Vadlamudi G., Schinella R. Traumatic pseudoaneurysm: a possible early lesion in the spectrum of epithelioid hemangioma/angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Dermatopathol* 1998;20:113-117.
12. Fox JT, Cordst PR, Gwinn BC. Traumatic aneurysm of the superficial temporal artery: case report. *J Trauma* 1994;36:562-564.
13. Lalak NJ, Farmer E. Traumatic pseudoaneurysm of the superficial artery associated with facial nerve palsy. *J Cardiovasc Surg* 1996;37:119-123.
14. Nemade SS, Eiman M, Blondet R et al. Pseudoaneurysm of the superficial temporal artery. *South Med J*. 1996; 89: 815-817.
15. Barnes L, Koss W, Nieland ML. Anguolymphoid hyperplasia with eosinophilia :a disease that may be confused with malignancy. *Head Neck Surg* 1980;2:425-434.
16. Tsang WYW, Chan JKC. The family of epithelioid vascular tumors. *Histol Histopathol* 1993;8:187-212.
17. Srigley J, Ayala A, Ordóñez N, Van Nostrand P. Epithelioid hemangioma of the penis. A rare and distinctive vascular lesion. *Arch Pathol Lab Med*. 1985;109:51-54.
18. Allen PW, Ramakrishna B, MacCormac LB. The histiocytoid hemangiomas and other controversies. *Pathol Annual* 1992;27:51-87.
19. Renshaw A, Rosai J. Benign atypical vascular lesions of the lip. A study of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1993;17:557-565.
20. Dehner LP, Smith BH. Soft tissue tumors of the penis. A clinicopathologic study of 46 cases. *Cancer* 1970;25:1431-1447.
21. Rao RN, Spurlock BO, Witherington R. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: report of a case with penile lesions. *Cancer* 1981;47:944-949.
22. Weiss SW., Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for adenocarcinoma. *Cancer* 1982;50:970-981.

Dr. A. Villanueva Peña
Vargas, 47 – 5º puerta 6
39010 Santander

(Trabajo recibido el 31 mayo de 2004)