

ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Hiperplasia angioplasmocelular cutánea primaria

Primary Cutaneous Angioplasmocellular Hyperplasia

Sr. Director:

El término hiperplasia angioplasmocelular cutánea primaria fue propuesto en 1995 para describir lesiones cutáneas localizadas en el tronco de adultos jóvenes que se caracterizaban histológicamente por una proliferación vascular y un infiltrado inflamatorio policlonal de células plasmáticas¹. Presentamos un caso de esta rara entidad.

Un varón de 40 años, sin antecedentes personales de interés ni hábitos tóxicos, consultó por presentar una lesión torácica, asintomática, de 2 meses de evolución. No recordaba traumatismo previo, picadura ni lesión preexistente. En la exploración física presentaba en la parte anterior del tórax un nódulo de 2,5 × 2 cm de diámetro, eritematovioláceo, no blanqueable a la palpación, ulcerado en la parte central y cubierto de fibrina, de consistencia firme y no adherido a planos profundos (fig. 1). El resto de la exploración dermatológica era anodina y el paciente presentaba un buen estado general.



Figura 1 Nódulo eritematovioláceo con rodete eritematoso y ulceración central en el tórax.

Se realizó una biopsia en huso del borde y del centro de la lesión en la que se observó una ulceración parcial así como hiperplasia epidérmica con acantosis moderada. En la dermis, tanto reticular como papilar, se comprobó la presencia de una proliferación vascular de predominio capilar con paredes finas (fig. 2). Existía además un infiltrado inflamatorio fundamentalmente perivascular de predominio plasmocitario, sin atipias ni mitosis, en el que mediante técnicas de inmunohistoquímica se demostró su naturaleza policlonal. Los cultivos microbiológicos de tejido y las tinciones de PAS, Giemsa y Warthin-Starry fueron negativos. Se decidió realizar la exéresis completa de la lesión. El estudio histológico, además de los hallazgos ya descritos en la biopsia, demostró la presencia de cuerpos de Russell. Los vasos eran capilares y vénulas dilatadas. Algunos de los capilares presentaban endotelios prominentes y vacuolización endotelial focal (fig. 3). Las pruebas complementarias realizadas, que incluyeron analítica de sangre, con hemograma, bioquímica, coagulación, estudio de inmunoglobulinas y proteinograma, anticuerpos antinucleares y estudio del complemento fueron normales o negativas. Las serologías de lúes y enfermedad de Lyme fueron negativas. La electroforesis de proteínas en orina y la radiografía de tórax no mostraron alteraciones.

De acuerdo con las características clínicas e histológicas de la lesión y los resultados de las pruebas complementarias, se realizó el diagnóstico de hiperplasia angioplasmocelular cutánea primaria.

El paciente no ha mostrado recurrencia ni afectación sistémica después de 9 meses de seguimiento.

La mayoría de los casos descritos previamente de hiperplasia angioplasmocelular cutánea primaria son pacientes aislados²⁻⁴ a excepción de la serie publicada por Hsiao et al. Clínicamente, se caracterizan por pápulas o nódulos eritematovioláceos o parduscos, más frecuentes en la cabeza y en el tronco, con un tamaño variable entre unos pocos milímetros y 2-3 cm. Suelen ser únicos excepto en un caso que presentaba 2 lesiones simultáneas⁴. Es frecuente que se encuentren ulcerados en su parte central y con un halo eritematoso periférico. Aparecen sin un factor desencadenante, aunque algunos casos se han relacionado con un traumatismo previo o con varicela⁴. El tiempo de evolución en el momento del diagnóstico es muy variable y oscila desde semanas a años^{1,3,4}. Histológicamente, se caracterizan por una zona central ulcerada y en la periferia presentan una hiperplasia epidérmica con acantosis e hipergranulosis variable. En la dermis

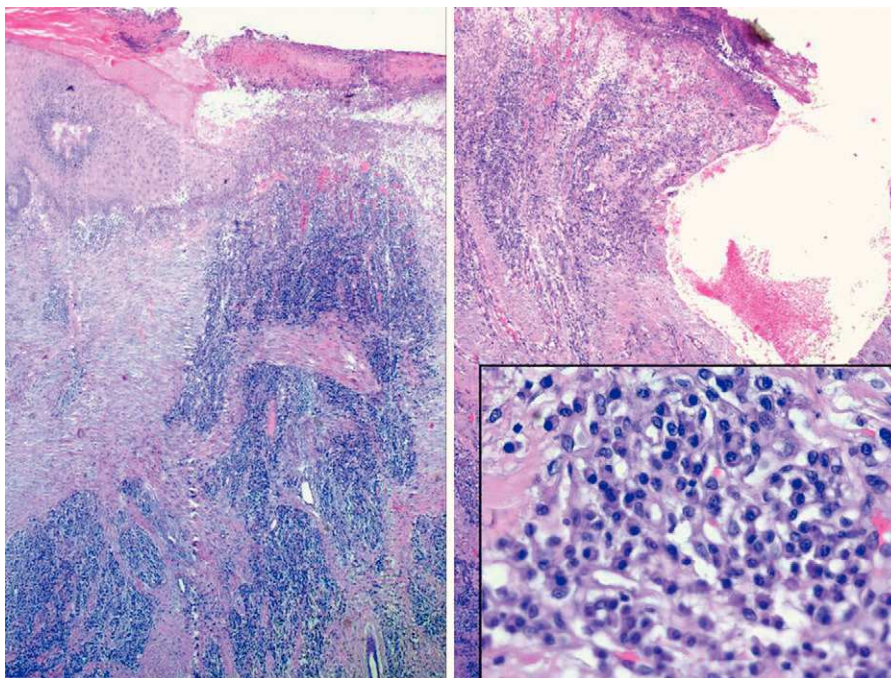


Figura 2 Lesión nodular con ulceración central cubierta de fibrina con un componente vascular importante e infiltrado inflamatorio basófilo de predominio perivascular. No se observa patrón arquitectural lobular. Detalle del infiltrado de células plasmáticas.

existe una proliferación vascular a expensas de capilares y vénulas dilatadas con un infiltrado inflamatorio de predominio plasmocitario policlonal, sin atipias ni mitosis. Mientras que en las lesiones iniciales el infiltrado tendría una disposición perivascular, en las lesiones evolucionadas sería más intersticial⁴. La proporción de células plasmáticas que se observa, aunque variable, es superior al 60% del componente inflamatorio. Los linfocitos, neutrófilos y eosinófilos pueden encontrarse en pequeñas proporciones. Es frecuente observar, de forma focal, células endoteliales prominentes sin atipias ni mitosis y vacuolización endotelial.

En la [tabla 1](#) se describen las características clínicas e histológicas, tanto de los casos previos como del paciente

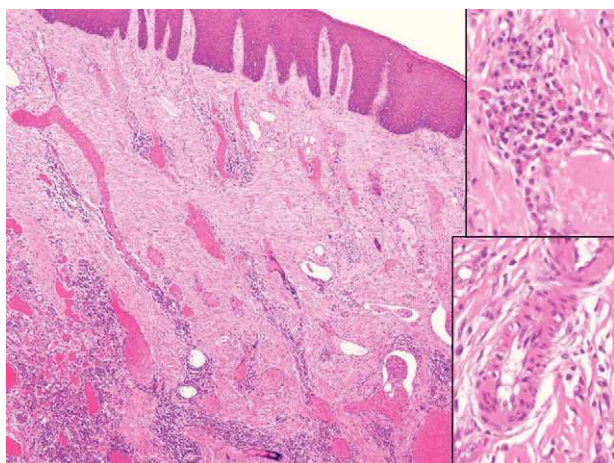


Figura 3 Capilares y vénulas dilatadas y focalmente (detalle inferior) prominencia y vacuolización endotelial. Cuerpos de Rusell en el infiltrado inflamatorio (detalle superior).

que se presenta. Aunque en ninguno de los casos publicados se describe la presencia de cuerpos de Rusell, formaciones homogéneas intensamente eosinófilas constituidas por inmunoglobulinas segregadas por las células plasmáticas, estos se pueden observar en las lesiones con un componente plasmocitario importante, tanto de naturaleza reactiva como neoplásica⁵.

Las células plasmáticas no son abundantes en la piel sana, al contrario que en las mucosas donde su proporción es mucho mayor. También se encuentra incrementado su número en zonas de piel infectada o traumatizada. Algunas infecciones, como la lepra, las foliculitis crónicas, la lúes, la leishmaniasis y la angiomatosis bacilar muestran un infiltrado mayor de células plasmáticas. En estos casos los estudios serológicos y las tinciones específicas son útiles para el diagnóstico. También se consideran en el diagnóstico diferencial los pseudolinfomas y las reacciones a picaduras de artrópodos¹, similares clínicamente pero que histológicamente presentan un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular denso con folículos linfoides y aisladas células plasmáticas.

Se observan infiltrados neoplásicos de células plasmáticas en el plasmocitoma cutáneo extramedular (primario o secundario a mieloma), pero su naturaleza es monoclonal^{4,6} y el componente vascular es mínimo.

Entre las dermatosis con predominio vascular, la entidad más importante con la que hay que hacer el diagnóstico diferencial es el granuloma piogénico, que histológicamente presenta un patrón lobular que no presenta la hiperplasia angioplasmocelular. Los vasos en el granuloma piogénico son de menor calibre y el infiltrado, aunque en lesiones ulceradas o evolucionadas puede contener células plasmáticas, está formado fundamentalmente por linfocitos^{1,3,4}. Debemos también considerar y hacer el diagnóstico diferencial

Tabla 1 Características clínicas e histológicas de los casos previos

	Edad	Sexo	Localización	Tiempo evolución	Factores desencadenantes	Collarete epidérmico	Ulceración	CP (%)	N (%)	E (%)	L (%)
1 ¹	55 a	H	Escapular	6 m	No	No	-	-	-	-	-
2 ¹	20 a	M	Tórax	-	No	No	-	-	-	-	-
3 ³	62 a	H	Cuello	5 m	No	Sí	-	-	-	-	-
4 ^{2,4}	40 a	H	Espalda	Meses	No	Sí	Sí	80	10	0	10
5 ^{2,4}	35 a	M	Pecho	-	No	Sí	Sí	85	5	0	10
6 ⁴	30 a	H	Cuero cabelludo	1 m	Trauma	Sí	Sí	75	5	0	20
7 ⁴	53 a	H	Cuero cabelludo	3 m	No	Sí	Sí	75	20	0	5
8 ⁴	17 a	M	Cuero cabelludo	1 m	Varicela	No	Sí	60	20	0	20
9 ⁴	71 a	M	Pierna	10 a	No	No	Sí	70	20	0	10
10 ⁴	32 a	M	Cuello	-	No	No	Sí	70	20	5	5
11 ⁴	69 a	M	Cuero cabelludo	2 a	No	Sí	Sí	70	15	0	15
12 ⁴	52 a	M	Mentón	3 m	No	Sí	No	80	15	0	5
13 ⁴	54 a	H	Espalda	Semanas	No	Sí	No	90	-	0	10
14	40 a	H	Tórax	2 m	No	Sí	Sí	80	-	-	-

H: hombre; M: mujer; m: meses; CP: células plasmáticas; N: neutrófilos; E: eosinófilos; L: linfocitos.

histológico con la hiperplasia angiolinoide con eosinofilia^{3,4}, el sarcoma de Kaposi⁷, el hemangioendotelioma epitelioides¹ y el nódulo angiomatoso epitelioides cutáneo⁸.

Presentamos, por tanto, un nuevo paciente con una lesión centrotorácica, con las características clínicas e histológicas descritas hasta ahora de una hiperplasia angioplasmocelular cutánea primaria de gran tamaño y donde el estudio histológico permitió apreciar cuerpos de Rusell no descritos hasta entonces en esta entidad.

Al igual que otros autores consideramos que se trata de una hiperplasia reactiva, aunque no se pueda definir un estímulo desencadenante en la mayoría de los casos.

Bibliografía

- González S, Molgo M. Primary cutaneous angioplasmocellular hyperplasia. *Am J Dermatopathol.* 1995;17:307-11.
- Wang CC, Wu YH, Lin YC. Primary cutaneous angioplasmocellular hyperplasia. case report. *Dermatol Sínic.* 2004;22:317-20.
- Kumar S, Weedon D, De Ambrosis B. Cutaneous angyoplasmoce-llular hyperplasia. *Austr J Dermatol.* 2009;50:64-5.
- Hsiao PF, Wu YH. Angioplasmocellular hyperplasia: A clinicopat-hologic study of 10 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64: 542-7.

- Bain BJ. Rusell bodies. *Am J Hematol.* 2009;84:439.
- Wong KF, Chan JK, Li LP, Yan TK, Lee AW. Primary cutaneous plas-macytoma -report of two cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:392-7.
- Requena L, Requena C. Histopatología de las infecciones víricas cutáneas más frecuentes. *Actas Dermosiflogr.* 2010;101:201-6.
- Requena C, Nicolau MJ, Hao R, Martorell A, Sanmartín O, Llombart B, et al. Nódulo angiomatoso epitelioides cutáneo pro-liferativo. *Actas Dermosiflogr.* 2009;100:137-41.

A. Ramírez-Santos^{a,*}, J. Pérez-Valcarcel^b,
O.M. Suárez-Amor^a y D. González-Vilas^a

^a *Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Fundación Novoa Santos, EL Ferrol, A Coruña, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Fundación Novoa Santos, EL Ferrol, A Coruña, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: quili79@yahoo.es (A. Ramírez-Santos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2011.11.011>