



Hiperplasia angiolinfoide com eosinofilia no pulmão: um nome complexo mas inofensivo?

Cátia Alexandra Correia Pereira¹ , Filipa Mendes Ferro¹ ,
Ana Filipa dos Santos Matos¹ , Mariana Denise Lourenço Graça Antunes² ,
Pierpaolo Cusati³ 

AO EDITOR,

A hiperplasia angiolinfoide com eosinofilia (HALE) é uma entidade rara, também designada de hemangioma epitelióide, inicialmente descrita por Wells e Whimster em 1969.⁽¹⁾ É um tumor raro vascular benigno caracterizado por proliferação vascular, hiperplasia linfóide e eosinofilia.⁽²⁾ As lesões localizam-se principalmente no tecido subcutâneo da cabeça e pescoço.⁽¹⁾ Casos descritos de envolvimento pulmonar são extremamente raros.⁽³⁻⁵⁾

Descrevemos aqui um caso de HALE no pulmão. Paciente do sexo masculino, 59 anos, caucasiano, tabagista ativo com carga tabágica de 48 anos-maço e hábitos progressivos de consumo de drogas há mais de 10 anos (heroína inalada). Apresentava queixas de astenia e cansaço fácil com dois meses de evolução. O exame objetivo era normal. Foi realizada TC de tórax com achados de massa pulmonar periférica no lobo inferior esquerdo com 4 cm e enfisema difuso bilateral (Figura 1A). A avaliação analítica não revelou anemia (hemoglobina = 14,7 g/dL), destacando-se eosinofilia (540×10^9 eosinófilos/L), IgE total normal (22,9 U/mL), sorologias virais negativas, eletroforese de proteínas e dosagem de imunoglobulinas normais. Uma *positron emission tomography* (PET, tomografia por emissão de pósitrons) revelou captação tênue (1,0-1,8 de *standardized uptake value* máximo) em quatro micronódulos no lobo superior esquerdo e em três micronódulos no lobo inferior esquerdo em topografia justafrenica de natureza indeterminada, sólidos e com dimensões compreendidas entre 3 e 6 mm. A massa pulmonar de 4 cm não revelou captação. Realizou-se biópsia pulmonar percutânea guiada por TC (Figura 1B) com resultado histológico sugestivo de HALE, embora não fosse possível excluir por completo infecção parasitária (Figuras 1C e 1D). Concomitantemente, realizou-se fibrobroncoscopia, que não mostrou lesão endobrônquica. Foi realizada LBA com pesquisa de células neoplásicas, bactérias, fungos, vírus e parasitas, com resultados negativos. Foi indicada ressecção cirúrgica, mas foi contraindicada pela gravidade do quadro obstrutivo com DLCO baixa. O paciente encontra-se em reabilitação pulmonar até o momento da escrita desta carta.

A HALE é uma condição pouco frequente e de etiologia desconhecida. Surge majoritariamente entre a terceira e a quinta década de vida, parecendo existir uma predileção pelo sexo feminino.⁽¹⁾ As lesões afetam predominantemente o tecido celular subcutâneo da região cervical.⁽¹⁾ O

envolvimento pulmonar é raro, sendo, nesses casos, tosse e dispneia os sintomas mais frequentemente descritos.^(2,3)

O diagnóstico diferencial é vasto, desde patologias malignas, incluindo envolvimento por linfomas de baixo grau, como linfoma de tecido linfóide associado à mucosa, por formas mais agressivas, como linfoma de Hodgkin, ou ainda por tumores vasculares malignos, nomeadamente, angiossarcoma primário ou metastático pulmonar.⁽³⁾ Condições benignas, tais como hiperplasia linfóide nodular do pulmão e pneumonia intersticial linfocítica, também podem ser consideradas; contudo, nesses dois casos o infiltrado é predominantemente linfóide e não eosinofílico.⁽³⁾ Entre outros diagnósticos diferenciais benignos, há ainda a considerar infecção parasitária, histiocitose de células de Langerhans e síndrome de Churg-Strauss, que, no presente caso, não se aplicam face à ausência de marcação imuno-histoquímica de CD1a, no caso da histiocitose de células de Langerhans, e à ausência de outros critérios clínicos compatíveis com a síndrome de Churg-Strauss.⁽³⁾ A doença relacionada com IgG4 também entra no diagnóstico diferencial.^(6,7) Contudo, a ausência de arterite obliterante dos vasos, fibrose pouco significativa e o pequeno número de plasmócitos presentes na biópsia permitiram excluir esse diagnóstico.⁽⁸⁾ Por último, excluiu-se, ainda, a possibilidade de se tratar de eritropoiese extramedular pela ausência de anemia, esplenomegalia e de células imaturas nos cortes histológicos.⁽³⁾ Portanto, a biópsia é fundamental no diagnóstico, devendo a presença de vasos imaturos e proliferação de células endoteliais epitelióides com uma marcada infiltração eosinofílica e linfocítica apontar para o diagnóstico de HALE.^(1,2) Quanto ao comportamento desta entidade clínica em PET, existem casos pontuais que revelam captação acentuada, ao contrário do presente caso descrito; no entanto, até a presente data, não existem estudos descrevendo as características e a utilidade da PET em pacientes com este diagnóstico.⁽⁹⁾

Na literatura, apesar do número limitado de casos com envolvimento pulmonar, o prognóstico é descrito como favorável.⁽²⁾ A escassez de casos reflete-se também na incerteza da abordagem terapêutica adequada. A ressecção cirúrgica parece ser a opção mais consensual,^(2,3,5) existindo ainda um relato de uso de prednisolona e IFN- $\alpha 2b$ ⁽⁴⁾ e um de vigilância clínica e de imagem.⁽³⁾

Ainda que rara, a HALE com envolvimento pulmonar deve ser um diagnóstico a ser considerado na lista de diagnósticos diferenciais de nódulos pulmonares.⁽⁵⁾ A decisão terapêutica deve ser tomada de forma

1. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.

2. Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.

3. Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.

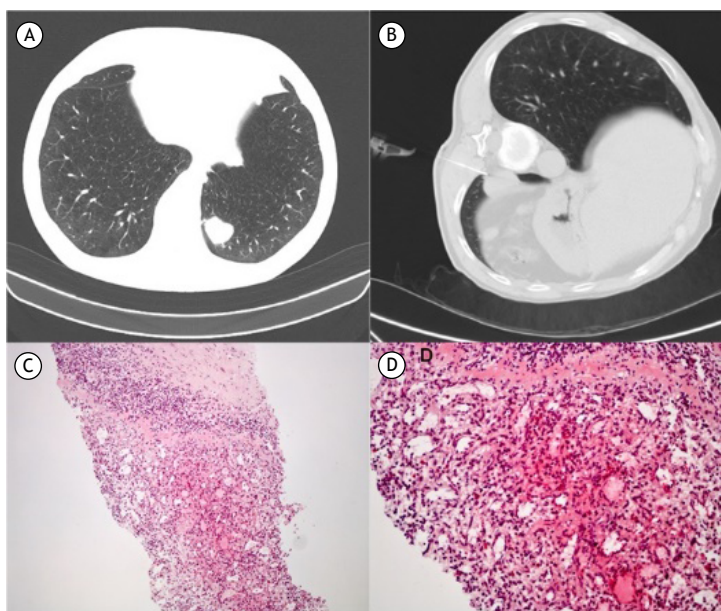


Figura 1. Em A, TC de tórax demonstrando massa pulmonar periférica no lobo inferior esquerdo com 4 cm e enfisema difuso bilateral. Em B, biópsia transtorácica guiada por TC. Em C (H&E; aumento: 100×) e D (H&E; aumento: 200×), microfotografias do parênquima pulmonar demonstrando edema, difusa proliferação capilar, áreas de fibrose e intenso infiltrado inflamatório de tipo misto, no qual se destacam numerosos linfócitos B ou T e também granulócitos eosinófilos.

multidisciplinar e envolvendo o paciente, dadas as muitas incertezas que rodeiam essa patologia.

Até a presente redação, pelo que sabemos, há apenas quatro casos descritos de envolvimento pulmonar por

HALE, mas consideramos que mesmo um pequeno número de casos ou de experiências individuais de HALE são importantes para melhorar nosso conhecimento e abordagem dessa patologia.

REFERÊNCIAS

1. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol.* 1969;81(1):1-14. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1969.tb15914.x>
2. Suster S, Moran CA. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. In: Suster S, Moran CA. *Diagnostic Pathology: Thoracic.* 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. p.336-339.
3. Moran CA, Suster S. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (epithelioid hemangioma) of the lung: a clinicopathologic and immunohistochemical study of two cases. *Am J Clin Pathol.* 2005;123(5):762-765. <https://doi.org/10.1309/UN1AQ2WJU9HDD72F>
4. Duloher MM, Patel RR, Schneider F, Ryu JH. Lung involvement in hypereosinophilic syndromes. *Respir Med.* 2011;105(1):114-121. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2010.09.011>
5. Ribeiro L, Souto M, Loureiro A. Angiolymphoid Hyperplasia With Eosinophilia of the Lung. *Arch Bronconeumol.* 2018;54(6):340-342. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.12.013>
6. Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita Y, Kitamura-Sawada S, Kawano M, Takehara K. IgG4-related skin disease, a mimic of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Dermatology.* 2011;223(4):301-305. <https://doi.org/10.1159/000335372>
7. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol.* 2012;25(9):1181-1192. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2012.72>
8. Moreira LB, Melo AS, Marchiori E. Intrathoracic extramedullary hematopoiesis: a case report [Article in Portuguese]. *Radiol Bras* 2001;34(3):177-180. <https://doi.org/10.1590/S0100-39842001000300013>
9. Cellina M, Martinenghi CMA, Panzeri M, Oliva G. Epithelioid hemangioma of the arm: a rare benign vascular lesion. *Rheumatol Orthop Med.* 2018;3(2):1-3. <https://doi.org/10.15761/ROM.1000147>