

Pseudoangiomatosis eruptiva: 7 casos clínicos

S. Pérez-Barrio, J. Gardeazábal, E. Acebo, Z. Martínez de Lagrán y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. La pseudoangiomatosis eruptiva consiste en la aparición aguda de lesiones de aspecto angiomatoso de pequeño tamaño en cara y extremidades y su desaparición en el curso de varias semanas sin dejar cicatriz residual. Las lesiones se describen como máculo-pápulas de 3-4 mm, con un halo blanquecino periférico, asintomáticas y que blanquean a la vitropresión. En un principio se pensaba que era un cuadro limitado a niños, pero posteriormente se ha descrito también en adultos. Se considera superponible a un cuadro conocido en Japón como *erythema punctatum Higuchi* y posiblemente causado por un insecto denominado *Culex pipiens pallens*. **Métodos.** Presentamos una serie de 7 pacientes que consultaron en nuestro Servicio por un cuadro compatible con la pseudoangiomatosis eruptiva. Se les realizó una historia clínica detallada, estudio histológico, microbiológico y serológico. El seguimiento fue de hasta 4 años.

Resultados. El 85% de los pacientes fueron mujeres, y la edad media fue de 62 años. Todos los casos se iniciaron en los meses de primavera/verano y el 71% sufrieron recidivas.

Las localizaciones predominantes fueron la cara y las extremidades y la duración del brote fue de 2 a 4 semanas. La historia clínica no permitió establecer un agente desencadenante en ninguno de los casos.

Las analíticas, estudios histológicos, serologías y cultivos estuvieron dentro de los rangos de normalidad. En las imágenes histológicas apreciamos en todos los casos dilatación vascular, con cierta protrusión de las células endoteliales hacia la luz del vaso y un infiltrado de predominio linfocitario periférico.

Conclusiones. Hoy en día la etiología de este cuadro clínico sigue sin estar bien establecida, aunque probablemente suponga una manifestación clínico-patológica reactiva a distintos procesos etiológicos.

Palabras clave: pseudoangiomatosis eruptiva, *erythema punctatum Higuchi*, *Culex pipiens pallens*.

ERUPTIVE PSEUDOANGIOMATOSIS: STUDY OF 7 CASES

Abstract. **Introduction.** Eruptive pseudoangiomatosis consists in the acute development of small vascular lesions in the face and extremities that resolve in several weeks without scarring. Lesions are described as 3-4 mm asymptomatic macules and papules with peripheral whitish halo that blanch upon pressure. Initially it was considered a disease limited to children but it has also been described in adults. It overlaps with the entity known in Japan as «erythema punctatum Higuchi», possibly caused by an insect named *Culex pipiens pallens*. **Methods.** We report a serie of 7 patients that consulted for lesions compatible with eruptive pseudoangiomatosis. We performed a detailed clinical history and histological, microbiological and serological studies. Follow-up time was up to 4 years.

Results. Eighty-five percent of patients were women and the mean age was 62 years. All cases appeared in spring/summer and 71% relapsed. Lesions predominated in the face and extremities and the outbreak lasted 2-4 weeks. The anamnesis did not disclose any specific etiologic agent in any of the cases. Complete laboratory tests including serologies and cultures were negative or within normal limits. Histological study revealed vascular dilatation in all cases with endothelial cell protrusion and a peripheral lymphohistiocytic infiltrate.

Conclusions. Currently, the etiology of this entity is not well established although it probably represents a reactive disorder to different etiologic processes.

Key words: eruptive pseudoangiomatosis, *erythema punctatum Higuchi*, *Culex pipiens pallens*.

Correspondencia:
Silvia Pérez Barrio.
Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces.
Plaza de Cruces, s/n. 39008 Baracaldo. Vizcaya.
spbarrio@hotmail.com

Aceptado el 16 de noviembre de 2006.

Introducción

La pseudoangiomatosis eruptiva es un cuadro caracterizado por brotes de lesiones eritematosas, máculo-papulosa, de 2-4 mm de diámetro que se asemejan a los angiomas cutáneos y que se localizan preferentemente en la cara y las

extremidades. Dichas lesiones presentan blanqueamiento a la vitropresión, y muchas de ellas, sobre todo las localizadas en las extremidades, están rodeadas de un halo hipocrómico periférico de 1-4 mm de diámetro. Son asintomáticas o levemente pruriginosas, e involucionan sin marcas residuales en el plazo de 2-18 días en niños o 1-3 meses en adultos, pudiendo ser en ocasiones recidivantes.

En lo que respecta a la histopatología, aunque ésta tiene un carácter inespecífico, se pueden apreciar dilataciones capilares con células endoteliales tumefactas que protruyen hacia la luz, junto con infiltrados perivasculares de predominio linfocitario de intensidad variable. No hay fenómenos vasculíticos, ni de proliferación vascular, y la epidermis generalmente se encuentra conservada.

El diagnóstico diferencial debería realizarse basándose en el aspecto de las lesiones, la clínica y el examen histológico con los angiomas seniles, las teleangiectasias, la angiomatosis bacilar y la angiomatosis eruptiva, entre otros.

A continuación exponemos nuestra experiencia con este cuadro clínico-patológico y realizamos una breve revisión de los escasos artículos que versan sobre este tema.

Material y métodos

Presentamos una serie de 7 pacientes que consultaron en nuestro Servicio en la última década por un cuadro compatible con pseudoangiomatosis eruptiva. Se realizó una historia clínica detallada y un estudio histológico en todos los casos. Se llevaron a cabo analíticas, serologías y cultivos, así como seguimiento clínico durante varios años en la mayoría de los pacientes.

Resultados

De los 7 pacientes, 6 fueron mujeres (86 %) y uno fue varón (14%), siendo la edad media de 62 años (tabla 1).

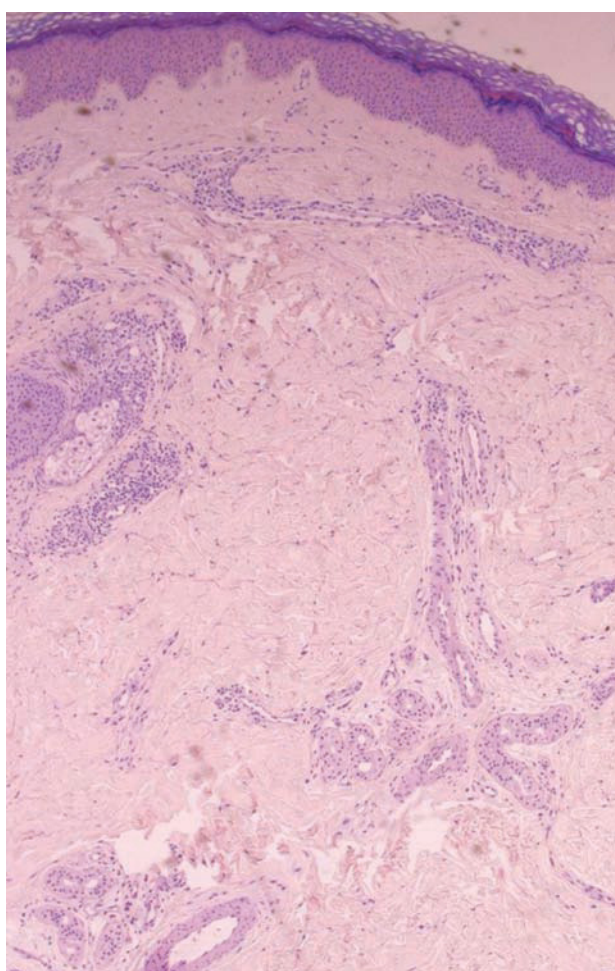
Todos los pacientes consultaron por primera vez entre los meses de mayo y agosto. Cinco de los 7 pacientes (71 %) refirieron recidivas del proceso, sobre todo en los meses de primavera/verano. El seguimiento fue de hasta 4 años. Probablemente debido a la autorresolución del proceso varios pacientes no acudieron a las revisiones ni realizaron las ex-

Tabla 1. Características clínicas y estudios complementarios de los pacientes estudiados

ANA: anticuerpos antinucleares; ASLO: título de antiestreptolisina; VEB; virus de Epstein-Barr; CMV: citomegalovirus; EEII: extremidades inferiores; EESS: extremidades superiores; HRF: hematemetría-recuento-fórmula.



Lesiones de aspecto angiomaso con halo blanquecino periférico en cara y extremidades en dos pacientes diferentes.



En dermis, vasos de pared fina dilatados, con endotelio prominente y rodeados de un infiltrado linfomonocitario (hematoxilina-eosina, $\times 100$).

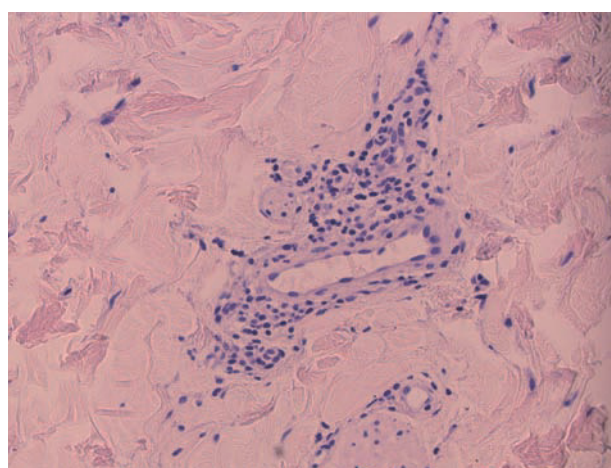


Imagen a mayor aumento de un vaso característico (hematoxilina-eosina, $\times 200$).

ploraciones complementarias indicadas. Los casos 5, 6 y 7 sólo acudieron una vez, pudiendo contactar con dos de ellos (6 y 7) telefónicamente meses después para constatar la evolución.

Las localizaciones predominantes afectadas fueron la cara y las extremidades (fig. 1) y la duración del brote fue de 2 a 4 semanas con una media de 18 días. La historia clínica no permitió establecer un agente desencadenante en ninguno de los casos; sólo una persona relacionó las lesiones con la posible picadura de mosquitos, asegurando que había más afectados en su vecindario, aunque no se pudo demostrar. Ningún caso presentó clínica infecciosa ni sistémica asociada.

Las analíticas (bioquímica, perfiles generales, hepático, lipídico, anticuerpos antinucleares [ANA], antiADN, proteinograma, complemento y título de antiestreptolisina [ASLO]), serologías (citomegalovirus [CMV], virus de Epstein-Barr (VEB), enterovirus, parvovirus B19, *Entamoeba histolítica*, fasciola hepática, *Echinococcus granulosus*, *Rickettsia* y *Borrellia*) y cultivos (de biopsia de piel, vírico, bacteriano y fúngico) en los casos en los que fue posible su realización, estuvieron dentro de los rangos de normalidad. En cuanto a los hallazgos histológicos (figs. 2 y 3) apreciamos que todos los casos presentaban imágenes de dilata-

ción vascular, con cierta protrusión de las células endoteliales hacia la luz del vaso, rodeándose de un infiltrado de predominio linfocitario.

Discusión

En 1969 Cherry et al¹ describen la aparición aguda de lesiones de aspecto hemangiomaso en 4 niños asociando fiebre alta y resolviéndose el cuadro en pocos días. Realizan cultivos y serologías siendo en dos casos positivos para el virus ECHO 25 y en dos para el virus ECHO 32. No realizan biopsias cutáneas pero sugieren que el aspecto de las lesiones pudiera ser debido a la dilatación capilar causada por efecto directo de la infección viral a nivel del endotelio, o bien por efecto indirecto mediante la unión de inmunocomplejos a éste. En su opinión se trata de una variedad de exantema viral.

En 1993 Prose et al² observan en tres niños una erupción aguda similar asociada a un cuadro de posible origen viral, aunque no pueden demostrarlo. Realizan una biopsia cutánea a uno de los casos, encontrando dilatación a nivel de los vasos dérmicos junto con prominencia endotelial y un discreto infiltrado perivascular, sin embargo no hallan proliferación vascular. El estudio con microscopio electrónico tampoco demuestra la presencia a nivel endotelial de partículas virales, como había sugerido Cherry. Por todo ello proponen el término de pseudoangiomatosis eruptiva para denominar este proceso. Posteriormente Calza y Saurat³ comunican la aparición del cuadro en dos hermanos en el año 1994, y sugieren también que el origen pudiera estar en un vector transmisible como un virus. En España se describe el primer caso en 1997 en un niño⁴ y en el año 2000 Navarro et al⁵ observan un cuadro similar en una mujer al resolverse una infección de vías respiratorias altas, y que además presenta simultáneamente una serología positiva para el VEB (IgM e IgG).

Guillot et al describen 9 casos en adultos, y posteriormente 4 casos en niños. Apuntan que cuando afecta a personas adultas la erupción es más frecuente en mujeres, cursa de forma más prolongada en el tiempo que en los niños y no siempre va precedido de un episodio febril. Añaden que no observan una edad específica de aparición y que la inmunosupresión pudiera tener un cierto papel en este proceso, ya que varios de los casos presentaban previamente neoplasias, tratamiento corticoideo sistémico, etc.^{6,7}

Es también en el año 2000 cuando autores como Neri, Larralde, Angelo et al⁸⁻¹⁰ suman 5 nuevos casos en total. En el 2003 se presentan tres casos en mujeres asiáticas de mediana edad, destacando el carácter estacional de las lesiones (aparición y recurrencias en verano-otoño)¹¹.

Por otro lado, el *erythema punctatum Higuchi* es una entidad conocida en Japón desde hace 50 años. En el año 1965 Ohara et al sugieren que pudiera estar relacionada con

la picadura de mosquito, siendo uno de ellos el *Culex pipiens pallens*. Posteriormente, en el año 2004 Ban et al¹² describen 26 casos de esta entidad que ocurrieron mientras estaban los pacientes ingresados en su hospital (otoño 2001-primavera 2002) y que atribuyen a la picadura de dicho mosquito, circunstancia que pudiera estar favorecida por las obras en el alcantarillado que se estaban realizando cerca de ese hospital. Sugieren que se puede tratar del mismo proceso que la pseudoangiomatosis eruptiva, y que tanto el origen vírico como la picadura de insectos pueden ser ciertos.

Venturi et al¹³ comunican un brote de pseudoangiomatosis eruptiva en 9 pacientes de un asilo en Parma, y en dos de los investigadores en contacto con ellos. Dan por válida la hipótesis viral, entre otros aspectos, por detectar en los leucocitos de 4 pacientes ADN viral de VEB por PCR (*Polymerase Chain Reaction*), lo que sugiere una replicación reciente. Uno de los pacientes presentó una recaída, hecho que se había atribuido exclusivamente a niños.

Neri et al¹⁴, tampoco observan la presencia de partículas virales en el estudio ultraestructural de la biopsia de un paciente de 7 años. Sin embargo, a nivel del infiltrado perivascular linfocitario objetivan apoptosis y cúmulos de partículas sugestivas de origen vírico. En su opinión este cuadro pudiera tratarse de una peculiar respuesta del organismo frente a diferentes virus, al igual que ocurre con el síndrome de Gianotti-Crosti y el síndrome guante-calcetín.

Recientemente, Restano et al¹⁵ en una carta exponen que durante años algunas de las personas ingresadas en su hospital han venido sufriendo erupciones similares en los veranos. Se trata preferentemente de mujeres mayores, personas inmunodeprimidas o encamadas. Ellos lo atribuyen a la picadura de mosquitos. Asimismo también afirman haber observado casos similares por picaduras de pulgas.

Con todo ello, hoy por hoy, la etiología continúa sin estar bien establecida y aunque en apariencia se trate de un proceso banal, no lo es el hecho de poder ofrecer al paciente una explicación lógica. En nuestra opinión, se trata de manifestación clínico-patológica reactiva a diferentes procesos etiológicos que posiblemente se encuentre infradiagnosticada. Serán necesarios más estudios y comunicaciones de casos para el mejor entendimiento de este proceso.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cherry JD, Bobinski JE, Horvarth FL, Comerci GD. Acute hemangioma-like lesions associated with echo viral infections. *Pediatrics*. 1969;44:498-502.
2. Prose NS, Tope W, Miller SE, Kamino H. Eruptive pseudoangiomatosis: A unique childhood exanthem? *J Am Acad Dermatol*. 1993;29:857-9.

3. Calza AM, Saurat JH. Eruptive pseudoangiomatosis: A unique childhood exanthem? *J Am Acad Dermatol*. 1994;31:517-8.
4. González Ensenat MA, Vicente Villa MA, Castellá Badrinas N, Quintilla Martínez JM, Pala Calvo MT, González Pascual E. Pseudoangiomatosis eruptiva. A propósito de un caso. *An Esp Pediatr*. 1997;46:69-70.
5. Navarro V, Molina I, Montesinos E, Caldach L, Jordá E. Eruptive pseudoangiomatosis in an adult. *Int J Dermatol*. 2000;3:237-8.
6. Guillot B, Dandurand M. Eruptive pseudoangiomatosis arising in adulthood: 9 cases. *Eur J Dermatol*. 2000;10:455-8.
7. Guillot B, Dandurand M, Chraïbi H, Bessis D, Guilhou JJ. Eruptive pseudoangiomatosis: from newborn to elderly. *Eur J Dermatol*. 2003;17 Suppl 1:82-3.
8. Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Ricci G, Ceverini R. Eruptive pseudoangiomatosis. *Br J Dermatol*. 2000;143:435-8.
9. Larralde M, Ballona R, Correa N, Schroh R, Coll N. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol*. 2002;19:76-7.
10. Angelo C, Provini A, Ferranti G, Palermi G, Paradisi M. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol*. 2002;19:243-5.
11. Joung J, Kim SC. Eruptive pseudoangiomatosis: Three cases in Korean middle aged women. *Acta Dermatol Venereol*. 2004;84:241-2.
12. Ban M, Ichiki Y, Kitajima Y. An outbreak of eruptive pseudoangiomatosis-like lesions due to mosquito bites: erythema punctatum Higuchi. *Dermatology*. 2004;208:356-9.
13. Venturi C, Zendri E, Medici MC, Gasperini M, Arcangeli MC, Chezzi C, et al. Eruptive pseudoangiomatosis in adults: a community outbreak. *Arch Dermatol*. 2004;140:757-8.
14. Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Badiali L. A new case of eruptive pseudoangiomatosis: ultrastructural study. *Eur J Dermatol*. 2004;18:387-9.
15. Restano L, Cavalli R, Colonna C, Cambiagli S, Alessi E, Caputo R. Eruptive pseudoangiomatosis caused by an insect bite. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:174-5.