

Dra. María S. Arnau Ferragut*
Dr. Alejandro Tamayo Vásquez*
Dr. Santiago F. Marco Doménech*

Hemangioendotelioma epitelioide múltiple craneal diagnosticado con biopsia percutánea guiada por ecografía

RESUMEN

El hemangioendotelioma es un tumor vascular infrecuente; representa entre 0.5 y 1% de los tumores primarios malignos de hueso. Se han descrito menos de una veintena que afectaban

al cráneo. Presentamos el primer diagnosticado con biopsia percutánea guiada por ecografía. Se trató de un varón de 60 años con múltiples imágenes líticas craneales. Describimos los hallazgos radiológicos y la técnica de la biopsia.

Palabras clave: hemangioendotelioma epitelioide, biopsia percutánea, guía ecográfica.

Continúa en la pág. 60

*Servicio de Radiología del Hospital General de Castellón. Avda. Benicassim s/n. 12003 Castellón, España.

Correspondencia: Dra. María Socorro Arnau Ferragut: m.arnauferragut@gmail.com

El hemangioendotelioma epitelioide es un tumor de endotelio vascular muy infrecuente que puede afectar a cualquier órgano.¹ El hemangioendotelioma epitelioide de localización ósea representa sólo de 0.5 a 1% de los tumores óseos malignos primarios y suele afectar a huesos largos.² Tras revisar la literatura médica hemos encontrado menos de una veintena de casos de hemangioendotelioma epitelioide que afecte a huesos del cráneo. El diagnóstico en todos estos casos se obtuvo con biopsia excisional.³ Presentamos el que creemos que es el primer caso de hemangioendotelioma epitelioide craneal diagnosticado por biopsia percutánea guiada por ecografía.

Presentación del caso

Paciente varón de 60 años, hipertenso, fumador, sin antecedentes de interés, que debuta con acúfenos, otalgia derecha y presenta varios nódulos palpables a través del cuero cabelludo en varios puntos del cráneo, con predominio derecho, no relacionados con traumatismo, dolorosos a la palpación, sin fiebre ni síntomas sistémicos asociados. Al examen físico se identificaron nódulos separados, de consistencia blanda ubicados en hemicráneo derecho. La exploración de los pares craneales se encontró dentro de la normalidad.

La radiografía frontal, lateral y la proyección posteroanterior de Towner 30° craneal revelaron varias lesiones osteolíticas de bordes bien definidos y de diferente tamaño, localizadas predominantemente en hemicráneo derecho (imágenes 1a y 1b). En el estudio de TC de cráneo sin y con contraste intravenoso (imágenes 2a, 2b y 3) se identificaron varias lesiones osteolíticas no confluyentes, ocupantes de espacio y expansivas que presentaban trabeculación discreta en su interior, con componente de partes blandas asociado que improntaba en el parénquima cerebral y en el cuero cabelludo, comprometía el díploe craneal del hueso frontal bilateralmente y los huesos temporal, parietal y occipital derechos. Se observó compromiso focal de mastoides, peñasco y cóndilo occipital derecho. No se observó borde esclerótico ni compromiso intraaxial. Las lesiones realzaban intensamente con el contraste. En las imágenes de resonancia magnética (RM) con contraste intravenoso se observaron lesiones que comprometían la bóveda craneal, predominantemente derecha, y la base del cráneo. Dichas lesiones tenían un aspecto heterogéneo en todas las secuencias y realzaban con el gadolinio intravenoso (imágenes 4a, 4b y 4c). Estas lesiones respetaban la totalidad de la duramadre e improntaban en el parénquima cerebral sin alteración patológica de la señal del mismo. Se observó, además, compromiso de la masa lateral derecha del axis. El estudio reveló también cambios involutivos seniles y lesiones por encefalopatía hipoxicoisquémica. En el estudio ecográfico en escala de grises se visua-

ABSTRACT

Hemangioendothelioma is an uncommon vascular tumor; it represents between 0.5 and

1% of primary malignant bone tumors. Less than 20 affecting the cranium have been described. We present the first diagnosed with percutaneous biopsy guided by echography, found in a male patient age 60 years with multiple cranial bone

images. We describe the radiological findings and the biopsy technique.

Key words: epithelioid hemangioendothelioma, percutaneous biopsy, echographic guide.



Imagen 1. Radiografía posteroanterior de cráneo, **(a)** proyección de Towner con inclinación craneal de 30° y **(b)** proyección lateral con múltiples lesiones líticas redondeadas de márgenes bien definidos.

lizó una lesión hipoeocoica de bordes bien definidos. Al explorarla con Doppler color y con power Doppler se observó una gran cantidad de vasos en su interior (imágenes 5a y 5b). Se completó el estudio de extensión con ecografía abdominal y TC torácica y abdominopélvica con contraste intravenoso sin encontrar metástasis.

Realizamos la biopsia percutánea de la bóveda craneal con la técnica habitual. Rasuramos el cabello del paciente inmediatamente por encima de la lesión de mayor tamaño, de localización parietal derecha. Pintamos con antiséptico la piel del paciente y colocamos paños estériles alrededor del punto de punción. Guiados por ecografía decidimos el trayecto más adecuado para

alcanzar la lesión. Inyectamos anestésico local (lidocaína 1% sin epinefrina) subcutáneo e infiltramos todo el trayecto de la biopsia hasta la superficie ósea. Realizamos un pase con aguja fina tipo chiba de 20G por 10 cm de largo y extendimos el material en laminillas para su estudio citológico. Despues realizamos 3 pases con aguja gruesa tipo Tru-cut (Acecute®18G × 75 mm × 11 mm, TSK Laboratory, Japan) y obtuvimos 3 cilindros para su estudio histológico (imagen 6).

El estudio anatomopatológico microscópico reportó hemangioendotelioma epitelioide descrito como fragmentos laxos muy vascularizados, con áreas de hemorragia y abundantes células inflamatorias (neu-

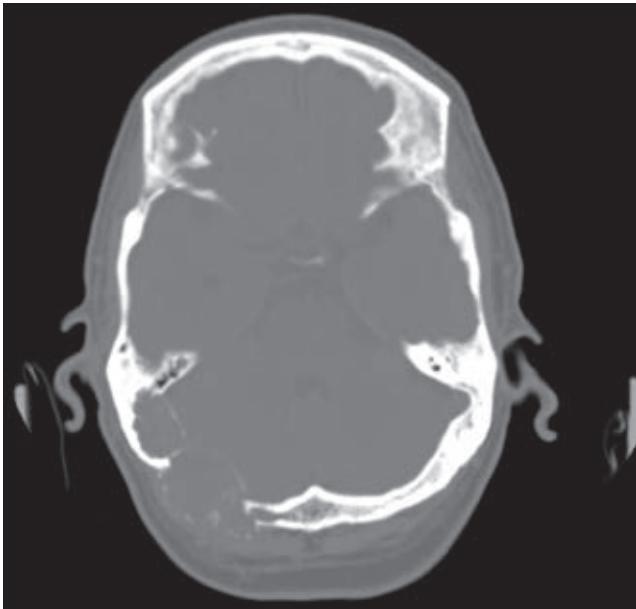


Imagen 2. (a) Tomografía, corte axial de cráneo con ventana ósea donde se visualizan lesiones osteolíticas en hueso occipital que afectan las tablas interna y externa. **(b)** Corte a la misma altura que el anterior después de la administración de contraste intravenoso: realce intenso y heterogéneo de la lesión osteolítica.

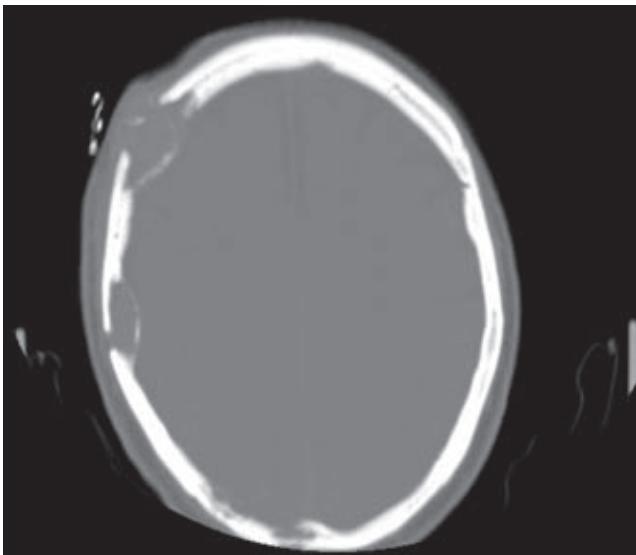


Imagen 3. Tomografía, corte axial de cráneo en ventana ósea. En los huesos parietal y frontal derechos se identifican otras lesiones osteolíticas que respetan la tabla externa.

trófilos, linfocitos, células plasmáticas e histiocitos); gran cantidad de vasos de tamaño pequeño, algunos de contorno irregular e incluso pequeños canales y cordones de aspecto primitivo; endotelio prominente con atipia leve. Sólo se observó una mitosis. No había necrosis. El análisis de inmunohistoquímica fue positivo para CD31, CD34, CD45, CD68, S100; bajo para Ki67 y negativo para CK AE 1.3 y EMA.

Con el diagnóstico de hemangioendotelioma epitelioide el paciente fue remitido al Servicio de Oncología para recibir quimioterapia.

Discusión

El hemangioendotelioma es un tumor raro del endotelio vascular de grado intermedio. Inicialmente fue identificado, en 1975, por Dail y Liebow⁴ como un tumor de pulmón (tumor intravascular bronquialveolar). El término fue acuñado por Weiss y Enzinger en 1982 para designar un tumor del endotelio vascular en tejidos blandos.⁵ Se trata de una lesión localmente agresiva, que raramente metastatiza y que se incluye en categorías de malignidad intermedia entre el hemangioma y el angiosarcoma. Aunque lo más frecuente es que aparezca en pulmón, hígado y hueso, puede afectar casi cualquier localización anatómica.⁶ En el caso que se presenta se trata de múltiples lesiones que afectan a la calota. Puede ocurrir a cualquier edad, siendo más frecuente en segunda y tercera décadas de la vida con predilección masculina 2:1.²

La frecuencia descrita para este tumor, en cualquier localización ósea, varía de 0.5 a 1% de las neoplasias primarias malignas de hueso; los huesos más frecuentemente afectados son los huesos largos: tibia (23%), fémur (18%) y húmero (13%).² La aparición de este tumor en el cráneo, como en nuestro paciente, es muy infrecuente. La aparición de nuevos crecimientos óseos en huesos craneales constituyen sólo de 2 a 6 % de los tumores primarios de hueso en algunas series y, en otras, únicamente representa de 2 a 4%.⁷ Uno

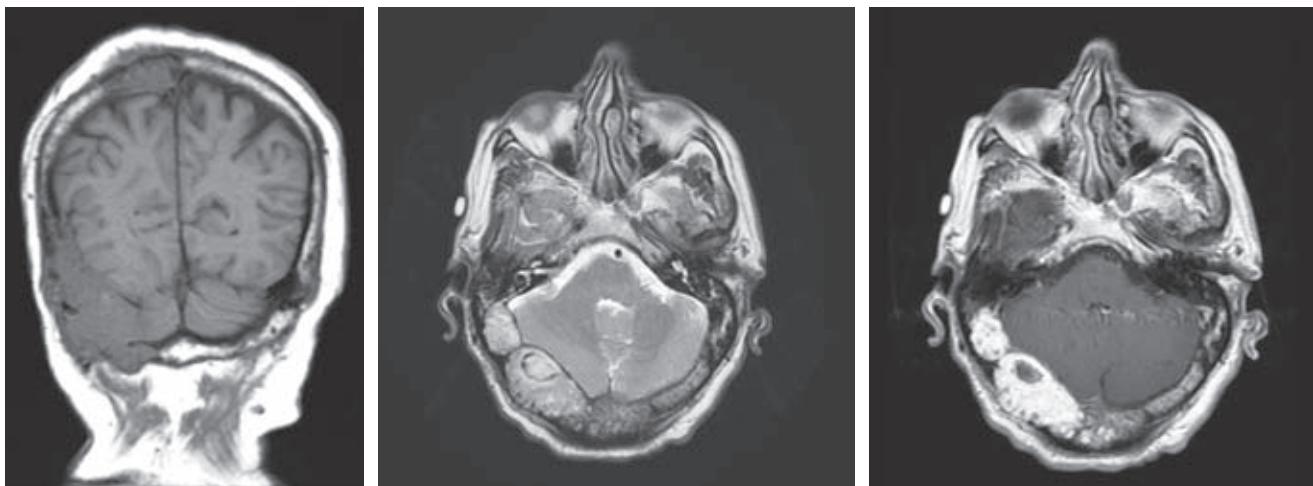


Imagen 4. (a) Corte de resonancia magnética potenciada en T1, en plano coronal. Se aprecian 2 imágenes osteolíticas hipointensas en los huesos parietal y occipital del lado derecho. (b) Corte axial de resonancia magnética, potenciada en T2, donde se visualiza la lesión occipital osteolítica discretamente hiperintensa que asocia componente de partes blandas. (c) Corte axial de resonancia magnética, potenciada en T1, tras administración de gadolinio. La lesión osteolítica visualizada se muestra realzada e hiperintensa.

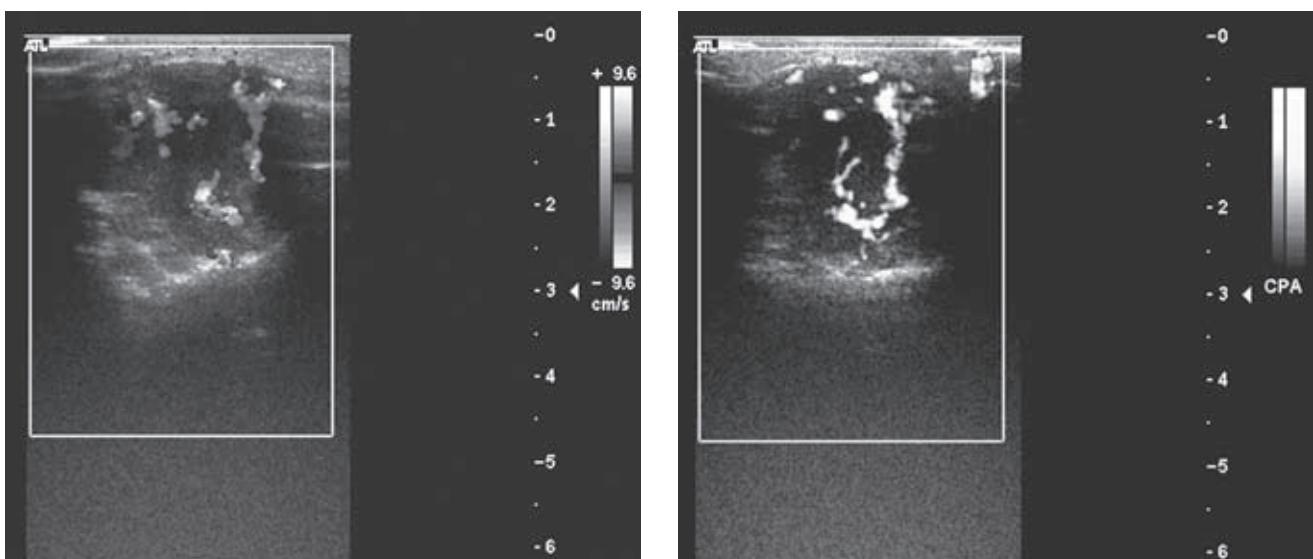


Imagen 5. Ecografía Doppler-color y power-Doppler. Se observa la masa de partes blandas asociada a la lesión lítica occipital derecha muy vascularizada tanto en Doppler-color (a) como en power-Doppler (b).

de los hallazgos típicos es que se presenta como una enfermedad multicéntrica que puede ser sincrónica o metacrónica hasta en 50% de los casos. Cuando aparece de forma multicéntrica y sincrónica podemos encontrar múltiples lesiones en el mismo hueso o en huesos contiguos dentro de la misma región anatómica; en este caso se trató de múltiples lesiones osteolíticas en varios huesos del cráneo.

El hemangioendotelioma es una lesión que puede asentarse también en hueso anormal como se ha descrito en osteomielitis crónicas, radioterapia previa o en zonas de osteosíntesis con material metálico.⁸

Clínicamente se presenta con dolor cuando no se localiza en la bóveda craneal. Si afecta a la calota lo más frecuente es que se presente como una tumoración o hinchazón,⁹ ése fue el motivo de consulta de nuestro paciente. Sólo en 10% de los casos el debut es una fractura patológica. La existencia de signos constitucionales y síntomas como pérdida de peso y fatiga, anemia hemolítica microangiopática y coagulopatía de consumo son raros;¹⁰ no los presentaba nuestro caso puesto que el hemograma y la bioquímica eran normales. Era un tumor vascular de grado intermedio de malignidad cuya incidencia de metástasis varía de 20

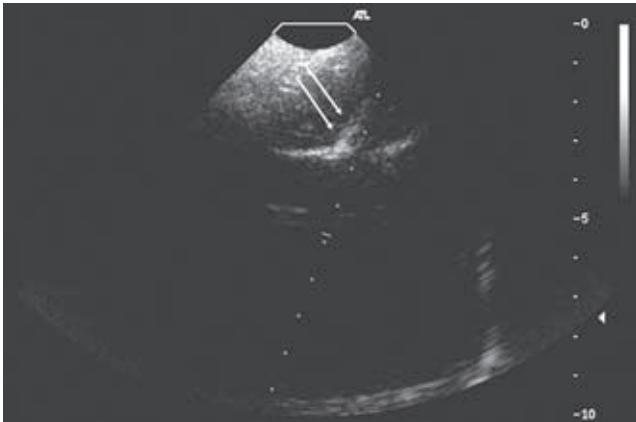


Imagen 6. Ecografía de la lesión occipital derecha en el momento de la biopsia donde se identifica la masa de partes blandas hipoeocoica que corresponde a la lesión osteolítica y se aprecia la imagen de la aguja de biopsia en el interior de la lesión (flechas).

a 30%. Algunos estudios recogen un mejor pronóstico en el caso de las lesiones multifocales comparadas con las solitarias, aunque la experiencia de Kleer y sus colaboradores no apoya dicha afirmación.¹¹ Se debe complementar el estudio de estos pacientes con TC toracoabdominal para descartar la existencia de otras lesiones o enfermedades. A nuestro paciente se le realizó la TC sin presentar signos de metástasis ni de otra enfermedad concomitante. No existe consenso respecto a la elección del tratamiento ya que se trata de un tumor localmente destructivo de curso variable, no predecible por histología.¹⁰

Aunque los hallazgos radiológicos pueden no ser específicos o variar en función de la localización y tamaño de la lesión, las lesiones osteolíticas con expansión y destrucción de la cortical son las más frecuentes.¹ Pueden presentarse en hueso cortical o medular y son lesiones de tamaño variable. Aunque las lesiones suelen presentarse en hueso pueden asociar partes blandas hasta en 40% de los casos.³

Los hemangioendoteliomas se presentan, en la radiología simple, como lesiones líticas, generalmente bien definidas, igual que en el caso que hemos descrito (Imagen 1). Estas lesiones no suelen presentar reacción periótica adyacente excepto si se asocian con fractura patológica.² Tienden a expandir y remodelar el hueso afectado. En TC se muestran como lesiones líticas, sin esclerosis ni calcificaciones alrededor. Pueden afectar al hueso cortical o medular e incluso extenderse a tejidos blandos adyacentes. En la calota las lesiones del dípole pueden extenderse hacia la tabla interna, externa o ambas.⁹ En nuestro caso, como se puede ver en las imágenes de TC con ventana ósea, existieron zonas de afectación de tabla interna y tabla externa (Imagen 2) o únicamente de tabla externa (Imagen 3). Las

lesiones realizarán tras la administración de contraste intravenoso. En RM no existe un patrón específico de intensidad de señal.² En general podemos decir que estas lesiones presentan una señal hipointensa en T1; una señal hiperintensa en T2 y realce homogéneo tras administración de contraste. Nuestro caso se presentó hipointenso en T1, discretamente hiperintenso en T2 y realzó tras la administración de gadolinio intravenoso (Imagen 4). En ecografía pueden aparecer tanto hipo como hiperecogénicas con importantes áreas quísticas debidas al componente hemorrágico.¹⁰ En nuestro caso las lesiones eran hipoechogénicas. En ecografía Doppler color y power Doppler presentaron abundante vascularización (Imagen 5).

La lesión, macroscópicamente, se presenta bien definida, con bordes irregulares, blanda y de apariencia hemorrágica.² Desde el punto de vista anatomopatológico microscópico son lesiones con una rica red de vasos que se anastomosan, cruzados por células endoteliales atípicas,⁹ en el seno de una matriz mixoide o hialina;¹² en la muestra se pudieron encontrar zonas de infiltrado inflamatorio mixto. Se trata de cordones de células eosinofílicas en el seno de un estroma mixoide basofílico. Las células pueden ser redondeadas o fusiformes con un núcleo central y una prominente vacuolización intracitoplasmática, en algunos casos. Además se debe apoyar el diagnóstico con técnicas inmunohistoquímicas ya que las células expresan el factor VII, CD31 y CD34, que en nuestro caso también se confirmaron.

En el diagnóstico diferencial de las lesiones osteolíticas por técnicas de imagen hay que incluir a la angiomatosis, a los tumores de células gigantes, a la histiocitosis de células de Langerhans, la displasia fibrosa, el angiosarcoma, infección, mieloma, metástasis y linfoma.

Dado que los hallazgos de imagen no son patognomónicos es importante confirmar el diagnóstico con la anatomía patológica e inmunohistoquímica para arribar al diagnóstico definitivo. Con este fin se practicó la biopsia guiada por ecografía. Tras revisar la literatura médica hemos encontrado menos de una veintena de casos de hemangioendotelioma de localización craneal y ninguno de ellos había sido diagnosticado con biopsia percutánea guiada por ecografía; es por ello que creemos que el nuestro es el primer caso de hemangioendotelioma epitelioide craneal diagnosticado con esta técnica.

En primer lugar, y ante cualquier biopsia percutánea guiada por técnicas de imagen, es importante elegir cuidadosamente la vía de abordaje, revisando los estudios de imagen previamente y determinar la relación con estructuras neurovasculares críticas.¹³

Revisando la literatura se ha descrito que la biopsia percutánea con aguja es altamente efectiva para ayu-

dar en el diagnóstico de tumores musculoesqueléticos primarios tanto en hueso como en tejidos blandos.¹⁴ Algunos autores sugieren mayor efectividad de la biopsia percutánea para el diagnóstico anatomopatológico en las lesiones óseas que en las de partes blandas.⁴ Como método guía normalmente se emplea la TC aunque también puede usarse la ecografía como método guía de las biopsias percutáneas de lesiones óseas tanto líticas como blásticas.¹⁵

En nuestro caso empleamos la ecografía porque la lesión era superficial y de fácil acceso; además, presentaba componente de partes blandas y disrupturas en la cortical ósea que facilitaban tanto la visualización de la lesión por ecografía como por la vía de abordaje a pesar de que estos criterios no son indispensables para emplear esta guía para la biopsia de lesiones óseas.¹⁵ Respecto a la eficacia de la biopsia percutánea se ha descrito una fiabilidad de entre 60 y 95% en series amplias.¹⁵ Además, el hecho de poder ver las imágenes en tiempo real y controlar en todo momento la adecuada localización de la aguja, así como la posibilidad de saber exactamente de qué zona de la lesión se toma la muestra supone una de las principales ventajas respecto a la guía por TC. Es importante evitar

biopsias del componente necrótico de las lesiones que se distingue fácilmente por ecografía, dicha área se visualiza marcadamente anecoica y resulta difícil de identificar por medio de la TC sin contraste.

Aparte de las ventajas previamente descritas, las principales ventajas del uso de la ecografía incluyen el hecho de que es barata, fácilmente disponible, permite imágenes en múltiples planos y no se utilizan radiaciones ionizantes.¹⁵

Las dos principales dificultades son: limitación cuando se trata de lesiones profundas que dificultan el acceso por guía ecográfica y, en segundo lugar, cuando se trata de lesiones altamente escleróticas que no pueden ser atravesadas por trepanación manual.¹⁵ En estos casos se puede emplear como método guía la tomografía computada.

Así pues, ante una lesión craneal lítica, sin esclerosis alrededor ni calcificaciones, que no presente reacción periódica y que expanda y remodele el hueso afecto, que capte contraste tanto en TC como en RM hay que pensar en un hemangioendotelioma epitelioide craneal. Además, debido a su sencillez, si se presenta con zonas de rotura de la cortical hay que intentar tomar la biopsia percutánea guiada por ecografía.

Referencias

1. Hisaoka M, Okamoto S, Aoki T, Yokoya K, Hashimoto H. Spinal epithelioid hemangioendothelioma with epithelioid angiosarcomatous areas. *Skeletal Radiol* 2005;34:745-749.
2. Laroche O, Périgny M, Lagacé R, Dion N, Giguère C. Epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Radiographics* 2006;26:265-270.
3. Adler B, Naheedy J, Yeager N, Nicol K, Klamar J. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma in a 16-year-old boy. *Pediatr Radiol* 2005;35:1014-1018.
4. Dail DH, Liebow AA. Intravascular bronchiolo-alveolar tumor. *Am J Pathol* 1975;78:6.
5. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982;50:970-981.
6. Salinas-Lara C, Rembaño-Bojórquez D, Tena-Suck ML, Domínguez- Malagón H. Sellar-parasellar epithelioid hemangioendothelioma. *J Neurol Sci Turk* 2006;8:231-237.
7. Shuangshoti S, Chayapum P, Suwanwela N, Suwanwela C. Unilateral proptosis as a clinical presentation in primary angiosarcoma of skull. *Br J Ophthalmol*, 1998;72:713-719.
8. Levine SM, Lambiase RE, Petchprapa CN. Cortical lesions of the tibia: characteristics appearances at conventional radiography. *Radiographics* 2003;23:157-177.
9. Bourekas EC, Cohen ML, Kamen CS, Tarr RW, Lanzieri CF, Lewin JS. Malignant hemangiendothelioma (angiosarcoma) of the skull: plain film, CT, and MR appearance. *AJNR* 1996;17:1946-1948.
10. Ignacio EA, Palmer KM, Mathur SC, Schwartz AM, Olan WJ. Epithelioid hemangioendothelioma of the lower extremity. *Radiographics* 1999;19:531-537.
11. Kleer CG, Unni KK, McLeod RA. Epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Am J Surg Pathol* 1996, 20:1301-1311.
12. Wong DSY, Chiu TW, Wong GKC, y col. Epithelioid haemangioendothelioma of the anterior skull base: what is the optimal treatment?. *Hong Kong Med J* 2009;15:308-310.
13. Caldemeyer KS, Pritz MB. CT-guided percutaneous fine-needle aspiration biopsy of posterior skull base lesions. *Skull Base Surgery* 1999;9:161-165.
14. Yao L, Nelson SD, Seeger LL, Eckardt JJ, Eilber FR. Primary musculoskeletal neoplasm: effectiveness of core-needle biopsy. *Radiology* 1999;212:682-686.
15. Gil-Sánchez S, Marco-Doménech SF, Irurzun-López J, Fernández-García P, Iglesia-Cerdeña P, Ambit-Capdevila S. Ultrasound-guided skeletal biopsies. *Skeletal Radiol* 2001;30:615-619.