



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 5, Núm. 3 • Septiembre-Diciembre 2009 • pp. 99-102

Hemangioendotelioma epitelioide mandibular. Presentación de un caso

Jovita Romero Flores,* Marco Antonio García Huerta,** Gabriela Sánchez Pérez***

RESUMEN

El hemangioendotelioma epitelioide es una rara neoplasia vascular de tejidos blandos, descrita por Weiss y Enzinger. Es localmente agresivo, con un nivel intermedio o bajo potencial maligno y con crecimiento intermedio entre el hemangioma y un angiosarcoma. Su localización más frecuente es el hígado, pulmón y tejidos blandos; raramente se presenta en la cavidad oral. Presentamos un caso de hemangioendotelioma epitelioide en una mujer de 39 años de edad en el ángulo y rama mandibular derecha.

Palabras clave: Hemangioendotelioma epitelioide, neoplasia vascular.

SUMMARY

The epithelioid hemangioendothelioma is a rare soft tissue vascular neoplasm, described by Weiss and Enzinger. Locally aggressive intermediate or low malignant potential with intermediate growth between hemangioma and angiosarcoma. Its most common site is the liver, lung and soft tissues, occurs rarely in the oral cavity. We report a case of epithelioid hemangioendothelioma in a 39-years-old in the right angle and ramus.

Key words: Epithelioid hemangioendothelioma, vascular neoplasia.

ANTECEDENTES

El término hemangioendotelioma fue introducido por primera vez por Borrmann, quien propuso el concepto de neoplasia vascular con nivel intermedio o bajo potencial maligno.¹

Esta entidad fue descrita en 1986 por Weiss y Enzinger, quienes señalan un tumor vascular único con características combinadas del sarcoma de Kaposi y el hemangioma cavernoso.² Fletcher y colabo-

radores presentan evidencia de que es una neoplasia de células fusiformes, con una proliferación vascular reactiva. Se clasifica según su tipo histopatológico: Kaposi, Dabska o retiforme y epitelioide, llamado también angiosarcoma; es una forma rara de sarcomas en tejido blando.^{1,2} Afecta exclusivamente la dermis y tejido subcutáneo de extremidades distales, raramente las extremidades proximales; su localización más frecuente es el hígado, pulmón, páncreas, bazo y tejidos blandos; raramente se presenta en la cavi-

* Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial.

** Jefe de Servicio de Cirugía Maxilofacial.

*** Residente de 4º año de Cirugía Maxilofacial.

Servicio de Cirugía Maxilofacial, Centro Médico Nacional SXXI, Hospital de Especialidades, México, D.F.



Figura 1. Femenino de 39 años de edad, con aumento de volumen en ángulo mandibular derecho.



Figura 2. Aumento de volumen en región retromolar derecha.



Figura 3. Detalle de radiografía panorámica en la que se observa lesión unilocular radiolúcida, con bordes mal definidos en ángulo y rama mandibular derecha.



Figura 4. Detalle de tomografía con reconstrucción 3D de mandíbula en la que se observa pérdida de ambas corticales en el ángulo y rama mandibular derecha.

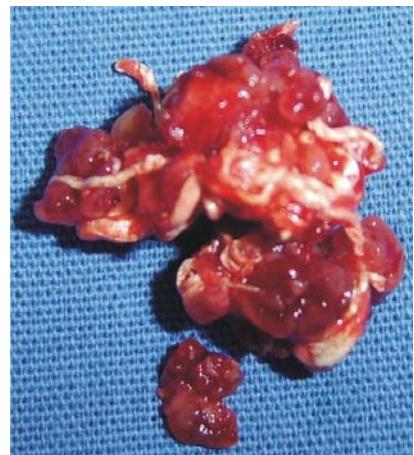


Figura 5. Espécimen de biopsia incisional de 3 x 2 cm aproximadamente de diámetro, friable al manejo.

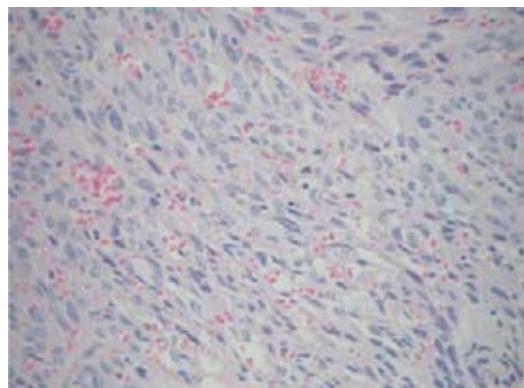


Figura 6. Hematoxilina y eosina (magnificación 40x) en la cual se observan nidos y cordones de células con proliferación de células epiteliales y fusiformes, abundante citoplasma y núcleos hiperchromáticos.

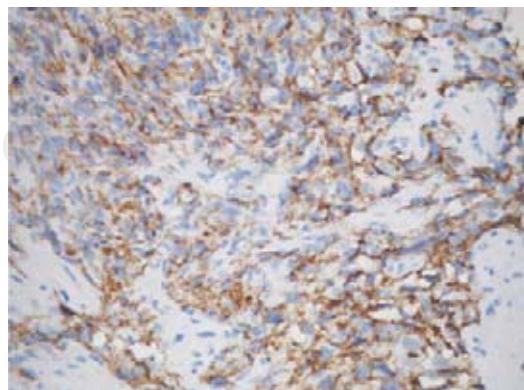


Figura 7. Tinción inmunohistoquímica para CD34 positivo, en la cual se observa un alto grado de elementos endoteliales (magnificación 40x).

dad oral, hueso y áreas de cabeza y cuello. Tiene preferencia por los adultos jóvenes, no tiene predilección de género, las lesiones solitarias se presentan con tendencia en el sexo masculino y las lesiones multifocales en el femenino.^{1,2}

Las características histopatológicas que se asocian a comportamiento agresivo son: atipia, mitosis, proporción elevada de células espinosas, necrosis focal y metaplasia ósea, por lo que se recomienda la resección completa del tumor.³

Las características radiográficas varían de zonas radiolúcidas bien o mal definidas, con o sin focos radioopacos. En la clasificación histológica de los tumores de partes blandas el hemangioendotelioma epitelioide se encuentra entre los tumores de vasos sanguíneos y linfáticos intermedios.⁴

Una revisión de la literatura pone de manifiesto que en el idioma inglés solamente se citan 12 casos en la cavidad oral.¹

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 39 años de edad, originaria de Veracruz y residente del Distrito Federal desde hace 20 años, antecedentes de bocio multinodular que requirió tratamiento con yodo radiactivo, condicionando hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina 100 µg cada 24 horas; alérgica a sulfas, miomatosis uterina de 3 meses de evolución, síndrome mielodisplásico de reciente diagnóstico; cuenta con TAC de abdomen en la cual se observan lesiones multifocales hepáticas y esplénicas compatibles con metástasis. Enviada a la consulta externa de cirugía maxilofacial por el Servicio de Hematología por presentar dolor preauricular bilateral con predominio derecho, involucrando músculos del cuello, limitación a la apertura bucal, discreto aumento de volumen de ángulo mandibular derecho (*Figura 1*) y datos de parestesia del mismo lado de un mes de evolución. A la exploración física se observa asimetría en tercio inferior derecho a expensas de tumoración a nivel de ángulo mandibular de aproximadamente 1 x 1 cm, doloroso a la palpación. Intraoralmente, apertura bucal de 1.5 cm, dentición completa, palidez de mucosa oral, semihidratada, aumento de volumen a nivel retromolar (*Figura 2*), datos de parestesia mandibular derecha, el resto poco valorable; no se palpan adenomegalias en cuello. En ortopantomografía se observa imagen radiolúcida con bordes mal definidos en ángulo y rama mandibular derecha de 3 x 2 cm, aproximadamente (*Figura 3*). Se solicita TAC con reconstrucción 3D, en la cual se observa destrucción de corti-

cal lingual y vestibular en ángulo y rama mandibular derecha (*Figura 4*).

Se realiza biopsia incisional, bajo anestesia local con incisión en región retromolar inferior derecha, encontrando pérdida de cortical vestibular y lingual, tejido de tipo hamartomatoso, friable al manejo, múltiples fragmentos que en conjunto miden aproximadamente 3 x 2 cm (*Figura 5*), sangrado mínimo; termina procedimiento sin complicaciones; se envía muestra para estudio histopatológico para descartar malignidad. El estudio anatopatológico revela tejidos blandos con infiltración por neoplasia fusocelular y epitelioide (*Figura 6*). Se realiza estudio inmunohistoquímico, el cual revela positividad para CD31, CD34 (*Figura 7*), vimentina, Bcl-2 y actina con diagnóstico definitivo de hemangioendotelioma epitelioide; no se consideró este tumor como el primario; sin embargo, como no se realizó biopsia hepática, dadas las condiciones de la paciente, es enviada por el Servicio de Hematología al Hospital de Oncología del CMN SXI, para tratamiento especializado; dadas las condiciones de la paciente (plaquetas 12 mil) se determina no dar tratamiento definitivo; es dada de alta a su domicilio. La paciente fallece a los dos meses de ser egresada.

DISCUSIÓN

El hemangioendotelioma epitelioide es una rara neoplasia vascular de tejidos blandos, descrita por Weiss y Enzinger. Es localmente agresivo, con un nivel intermedio o bajo potencial maligno con crecimiento intermedio entre el hemangioma y un angiosarcoma. Su localización más frecuente es el hígado, pulmón y tejidos blandos; raramente se presenta en la cavidad oral. Tiene predilección por los adultos jóvenes. La presentación típica en tejidos blandos es solitaria, en contraste con el carácter multifocal en hueso, pulmón e hígado. En la revisión de la literatura en el idioma inglés sólo existen 12 casos en la cavidad oral. En hígado es más frecuente en mujeres y se asocia con la ingesta de anticonceptivos orales.⁴

Los síntomas varían desde lesión ulcerada, lesión eritematosa, nódulo o masa rosada. La edad de presentación varía de 4 a 45 años, con predominio de 8:1 en mujeres. Se localizan sobre todo en mucosa gingival mandibular, presentando con frecuencia erosión ósea. Otras zonas descritas son mucosa gingival maxilar, unión de paladar blando y duro, y lengua, no habiéndose descrito metástasis. El tiempo de diagnóstico varía de 1 a 48 meses. El tratamiento incluye excisión-amplia resección en bloque. El seguimiento es variable, desde 4 años hasta 12 meses.

Microscópicamente, el tumor está compuesto por células neoplásicas vacuoladas que contienen mucina, gran núcleo hiperchromático, nucléolos prominentes y citoplasma eosinófilo. El estroma del tumor es de características especiales, fibrocartilaginoso, con basofilia. Por esto se llamó sarcoma seudocartilaginoso. Las características inmunohistoquímicas del tumor son Factor 8 antígeno positivo, *Ulex europaeus i lectin*, y Q-Bend 10 (CD 34) antígeno positivo. La citoqueratina es negativa. El Factor 8 positivo indica las características luminares citoplasmáticas y la naturaleza epitelial celular, y el *Ulex europaeus* indica el origen vascular.

La inmunohistoquímica tiene utilidad diagnóstica en identificación de diferenciación y de marcadores pronósticos de neoplasias (marcadores tumorales).⁵

La heterogeneidad de la inmunorreactividad frente a los marcadores endoteliales en los diferentes tumores, la presencia en un mismo tumor de zonas con mayor o menor diferenciación, aconsejan la utilización de un panel de anticuerpos que apoyen la naturaleza de los tumores vasculares.

La vimentina en algunos tejidos mesenquimales se coexpresa típicamente con los filamentos específicos de la célula, por ejemplo en las células musculares. La vimentina se expresa también con frecuencia en carcinomas sarcomatoides de cualquier localización y se ha considerado un buen marcador de la conservación del tejido. En sarcomas, melanomas, algunos carcinomas y linfomas CD 31 es una glicoproteína que pertenece a la superfamilia de las inmunoglobulinas. Se expresa en células hematopoyéticas: progenitoras, megacariocitos, plaquetas y algunas células plasmáticas, así como en la superficie de células endoteliales, por lo que también se utiliza como marcador vascular. Muestra una alta especificidad y sensibilidad frente a tumores vasculares, tanto benignos (100%) como malignos (80 a 100%) incluyendo el sarcoma de Kaposi. CD 34 es un anticuerpo monoclonal, presente en las células hematopoyéticas, endoteliales, así como células dendríticas dérmicas, perianexiales y del endoneuro. Aunque con alta sensibilidad para tumores de naturaleza endotelial, expresado por tumores vasculares benignos y

malignos, tumor fibroso solitario, hemangiopericitoma, sarcoma epitelioide, dermatofibrosarcoma protuberans. La actina de músculo liso expresado por tumores benignos y malignos de músculo liso, tumores y seudotumores. Bcl-2 expresado por sarcoma sinovial, tumor fibroso solitario, otros tumores de células fusiformes.⁵

El hemangioendotelioma epitelioide es un tumor de larga supervivencia que infiltra linfáticos, relativamente avascular, fibroso y sólido, con pequeña posibilidad de ruptura. El HE se ha clasificado como de grado intermedio de malignidad, con una mortalidad del 13% para las lesiones en tejidos blandos, frente al 65% para los tumores de pulmón. Las características histopatológicas que se asocian a comportamiento agresivo son: atipia, mitosis, proporción elevada de células espinosas, necrosis focal y metaplasia ósea, por lo que se recomienda la resección completa del tumor.³ Weiss y Enzinger indican que el potencial biológico del HE es intermedio entre el hemangioma y el angiosarcoma, con incidencia de metástasis a distancia del 15%.

El hemangioendotelioma epitelioide, al ser un tumor infrecuente en cabeza y cuello, requiere de estudio inmunohistoquímico, ya que proporciona importante información para su tratamiento oportuno.¹⁻³

BIBLIOGRAFÍA

- Chi AC, Weathers DR, Folpe AL, Dunlap DT, Rasenberger K, Neville BW. Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity: Report of two cases and review of the literature. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol, Oral Radiol Endod* 2005; 100: 717-24.
- Tosios KI, Gouveris AI, Koutlas SIG. Spindle cell hemangioma (hemangioendothelioma) of the head and neck: case report of an unusual (or under diagnosed) tumor. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol, Oral Radiol Endod* 2008; 105: 216-21.
- Molina PMI, Cervantes GJA, García DLTE, Pérez DBD, Ramírez TCL. Hemangioendotelioma epitelioide primario intraoral. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53: 215-218.
- Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger, Weiss. Tumores de partes blandas. 5^a edición, Elsevier Mosby. 5, 25, 129-135.
- Toledo G, Panizo A. técnicas de inmunohistoquímica. Marcadores inmunohistoquímicos endoteliales. *Revista Española de Patología*. 2000; 33; N° 1; 57-64.