

Hemangioendotelioma morfológicamente similar a sarcoma epitelioide: un reporte de caso

Epithelioid Sarcoma-Like Hemangioendothelioma: A Case Report

Myriam Jeannette Yat Juárez de Nitsch,¹ María Sofía Roldán Franco,² Helga María Sarti³ y Orlando Rodas Pernillo⁴

¹ Dermatóloga, Centro Médico Roberto Koch, Ciudad de Guatemala.

² Médico cirujano, Universidad Francisco Marroquín, Ciudad de Guatemala.

³ Dermatopatóloga, Dermopatología Clínica e Histología de la Piel, Ciudad de Guatemala.

⁴ Patólogo, Patología Médica (Patmed), Ciudad de Guatemala.

RESUMEN

El hemangioendotelioma morfológicamente similar a sarcoma epitelioide (HMSSE) es un tumor extremadamente raro de descripción reciente, que afecta tejidos blandos de las extremidades, principalmente a hombres adultos jóvenes. Se considera de malignidad límitrofe con una tasa alta de recurrencia, baja metástasis y es común que se confunda con sarcoma epitelioide. La inmunohistoquímica es necesaria para el diagnóstico. En este reporte se presenta un caso de hemangioendotelioma morfológicamente similar a sarcoma epitelioide de gran tamaño en un paciente hombre de 68 años, con afección multifocal en la piel cabelluda.

PALABRAS CLAVE: *hemangioendotelioma morfológicamente similar a sarcoma epitelioide, hemangioendotelioma.*

ABSTRACT

Epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma (eslh) is an extremely rare recently described tumor that affects soft tissue on lower extremities, mainly young adult men. It is considered of borderline malignancy with a high rate of recurrence, low metastasis and commonly confused with epithelioid sarcoma. The immunohistochemistry is necessary for diagnosis. In this case report we present an eslh of big size in a 68 years old male patient with multifocal disease on scalp.

KEYWORDS: *epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma, hemangioendothelioma.*

Introducción

El hemangioendotelioma morfológicamente similar a sarcoma epitelioide (HMSSE) es un tumor raro de malignidad intermedia. Originalmente fue descrito en 1992; en el año 2003, en una serie de siete casos se diagnosticó como sarcoma epitelioide; en 2011 nuevamente fue descrito bajo el nombre de hemangioendotelioma pseudomiogénico. Hoy se reconoce que ambos son la misma patología.^{1,2} Se presenta en pacientes hombres jóvenes y de edad media, con mayor frecuencia en los miembros inferiores.^{1,3} En el examen físico se presenta como lesión multifocal y nodular, que puede afectar múltiples planos de tejido.⁴ Histológicamente se observa como un tumor mioide o carcinoma epitelioide debido a la presencia de citoplasmas eosinófilos y morfología celular; la atipia celular y la actividad mitótica son leves, presentes en menos de la mitad de los casos. La diferenciación vascular no es aparente y no se ob-

servan vasos sanguíneos formados; se puede confundir con sarcoma epitelioide. Pero a diferencia de éste, el cual posee mal pronóstico, el HMSSE presenta una historia natural de la enfermedad indolora en la que puede existir recurrencia de la enfermedad y rara vez metástasis distante.^{1,3,4}

Caso clínico

Se trata de un paciente hombre de 68 años de edad, con antecedentes de trauma craneoencefálico nueve meses atrás. Acude a consulta por presencia de neoformación de nueve meses de evolución a nivel de piel cabelluda. En los últimos meses ha tenido aumento progresivo de tamaño y observa una nueva lesión en el lado contralateral de la lesión inicial. Durante el examen físico se observa dermatosis crónica localizada en la cabeza, que afecta la región frontal izquierda y derecha caracterizada por dos nuevas formaciones, la mayor en el lado izquierdo

CORRESPONDENCIA

María Sofía Roldán Franco ■ mroldan@ufm.edu ■ Teléfono: (502) 5017-8350

33 ave. 34-85, Blv. Acatán, Campos de San Isidro II, casa 31, Zona 16, Ciudad de Guatemala, Guatemala

de 4×3 cm, eritematosa, multinodular, superficie lisa y brillante con algunas telangiectasias y pelos terminales, endurecida con bordes regulares y bien definidos (figura 1). La menor del lado derecho es de 2 cm de diámetro, eritematosa, nodular, superficie lisa y brillante, endurecida con bordes regulares y bien definidos sobre una base de piel oleosa (figura 2).

Se realiza biopsia por punch, con reporte histopatológico que revela estrado córneo en red de canasta con hiperqueratosis, epidermis aplanada, se observa zona de Grenz. A nivel de la dermis reticular media a profunda se observa infiltrado tumoral intersticial denso, que rodea anexos sin infiltrarlos (figura 3). El infiltrado se compone de células hipercrómicas, basófilas de diversos tamaños,

núcleos atípicos, algunas forman células gigantes multi-nucleadas de formas caprichosas. Entremezcladas, hay otras células más grandes de núcleos ovalados y vacuolados con citoplasma eosinófilo. Las células lucen pleomórficas con atipias nuclear (figura 4).

Se solicita el siguiente panel de anticuerpos: CD45, CD20, CD3, CD4, CD8, BCL2, CD30, CD56, CD117, CD34, citoqueratina AE1/AE3, antígeno de membrana epitelial, s-100, HMB-45, vimentina, cromogranina, sinatofisina, desmina, CD99, CD31, CD138. Resultan positivos los anticuerpos vimentina y CD31, por lo que junto a la negatividad de CD34, es compatible con tumor de origen vascular tipo hemangioendotelioma morfológicamente similar a sarcoma epitelioides (figura 5).



Figura 1. Región frontal izquierda con neoformación de 4×3 cm, eritematosa, multinodular, superficie lisa y brillante con algunas telangiectasias y pelos terminales, endurecida con bordes regulares y bien definidos.



Figura 2. Región frontal derecha con neoformación de 2 cm de diámetro, eritematosa, nodular, superficie lisa y brillante, endurecida con bordes regulares y bien definidos.

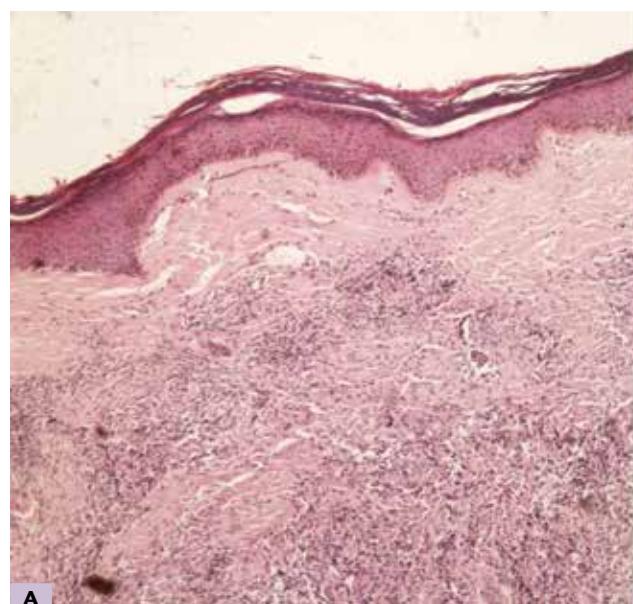
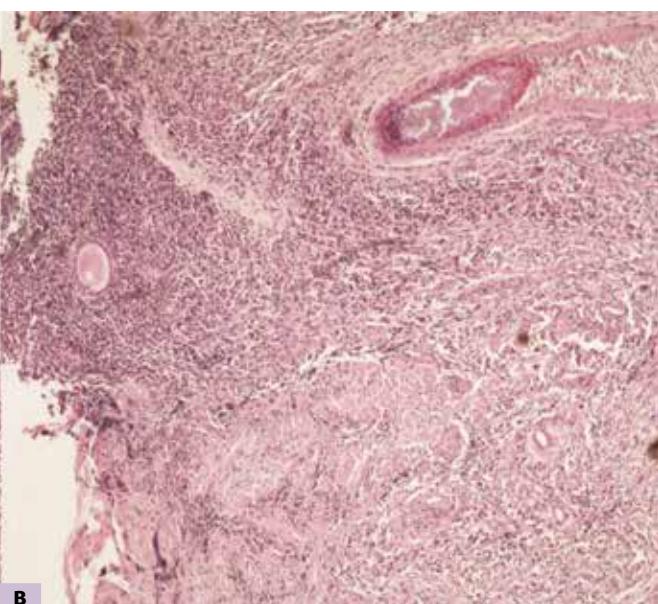


Figura 3. A: estrado córneo en red de canasta con hiperqueratosis, epidermis aplanada. Se observa zona de Grenz. B: en la dermis reticular media a profunda se observa infiltrado tumoral intersticial denso que rodea anexos sin infiltrarlos (10x).



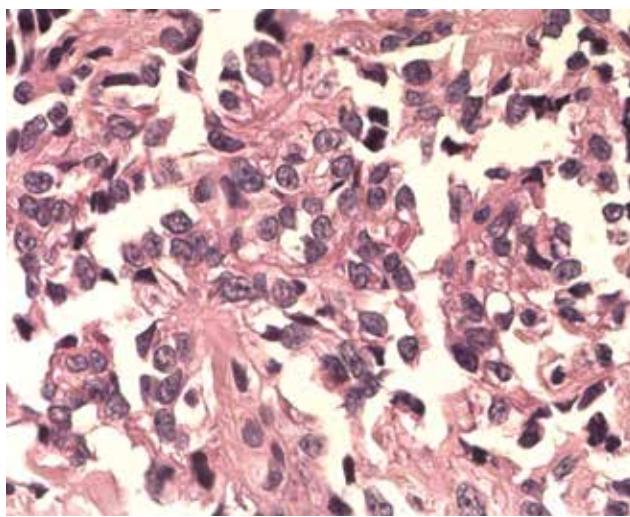


Figura 4. Neoplasia a nivel de la dermis que muestra aspecto monótono, se observan algunas células hipercrómicas de aspecto epitelioide, discretamente pleomórficas. Citoplasma eosinófilos (200x).

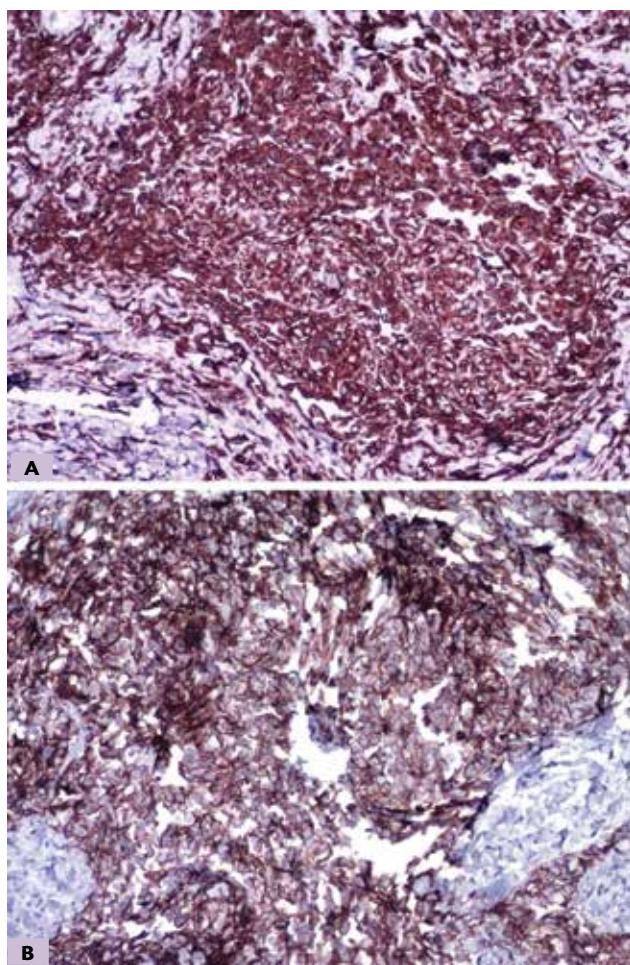


Figura 5. A: se observa positividad para anticuerpo vimentina en células neoplásicas. B: positividad para CD31 (100x).

Al paciente se le refiere al Servicio de Oncología donde se le realizan estudios de laboratorio e imagen para determinar la existencia de metástasis en tejidos distantes, los cuales se encontraron dentro de límites normales. Finalmente se envía al paciente al Departamento de Cirugía de servicio social de Guatemala para tratamiento quirúrgico.

Discusión

El HMSSE, también llamado hemangioendotelioma pseudomiogénico –descrito por primera vez en 1992 por Mirella y colaboradores bajo el nombre de variante similar a fibroma de sarcoma epitelioide–,⁸ ya se encuentra en la cuarta edición de clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) para tumores de tejidos blandos y hueso.⁵ Representa un tumor de tejido blando clínica e histopatológicamente similar al sarcoma epitelioide. En la mayoría de los casos la lesión inicial es un nódulo o lesiones multifocales en las extremidades inferiores de hombres adultos jóvenes. Asimismo, se ha descrito a nivel de la piel cabelluda, el tórax y los miembros superiores.² Dicho nódulo afecta principalmente la dermis, aunque también se ha descrito que afecta varios planos de tejidos, pudiendo llegar al tejido óseo. En promedio la mayoría tiene un diámetro en un rango de 0.3-5.5 cm.⁴ Nuestro caso presenta una localización atípica con un diámetro grande, neovascularización en la superficie y afección multifocal en un paciente hombre de la tercera edad con historia de trauma en el área afectada. A pesar de sus similitudes con el sarcoma epitelioide, el cuadro clínico de esta patología tiene un pronóstico bueno y en la mayoría de los casos es asintomático. Puede presentar recurrencia local hasta en 60% o metástasis distales a linfonodos y pulmón, las cuales son inusuales y se han observado hasta 16 años después de la presentación inicial.⁶ En contraparte, el sarcoma epitelioide se presenta con metástasis distales en 45% de los casos con una tasa de supervivencia de cinco a 10 años de 49-75% y 42-55%, respectivamente.^{4,6} Alrededor de 40% de los pacientes refieren nódulos que en algún momento se acompañan de dolor, el cual puede ser difuso. Dicha sintomatología es posible que sea secundaria a afección de tejidos profundos.⁴

A nivel microscópico, se diferencia de otros tipos de hemangioendotelioma en que no posee morfología que sugiera diferenciación endotelial. Se pueden observar únicamente lúmenes intracitoplasmáticos no específicos, pero no vasos sanguíneos formados.^{1,5} Existe una proliferación de células epiteloides con citoplasma eosinófilo vidrioso, el cual algunos autores han asociado con rabdomioblastos.^{4,6} Para el diagnóstico es necesario demostrar la positividad de inmunohistoquímica para citoqueratina,

CD31, FLI-1, vimentina y negatividad para CD-34, S-100 y desmina. Haciendo uso de esta información se pueden descartar los principales diagnósticos diferenciales incluido sarcoma epitelioide, el cual presenta CD34 positivo, tumor maligno de vaina nerviosa periférica con la negatividad de S-100, rhabdomiosarcoma y otros tumores miogénicos, para los cuales actina y desmina serían positivos.³⁴ Se pueden utilizar estudios de imágenes para determinar la afectación de tejidos profundos, multifocalidad o metástasis, donde los más utilizados son la tomografía axial computarizada, la resonancia magnética nuclear y la tomografía computarizada por emisión de positrones.⁴⁶ La resección quirúrgica es el tratamiento recomendado para el HMSSE.²

La fisiopatología del HMSSE aún es motivo de investigación, por lo que el antecedente de trauma de nuestro paciente puede ser o no pertinente. Un estudio reciente demostró una aberración cromosomal recurrente de t(7;19)(q22;q13) en tres lesiones en una paciente de 14 años de edad, siendo éste el primer hallazgo genético acerca de este tumor.⁷⁸

Conclusión

El HMSSE es un tumor raro de tejidos blandos con malignidad intermedia. Es fácil confundirlo morfológicamente con sarcoma epitelioide o algún otro tumor mioide, lo que llevaría a una terapéutica inadecuada. La realización de inmunohistoquímica es crucial para el diagnóstico certero, en la que comúnmente se observa positividad para los marcadores CD31 y vimentina. La negatividad para CD34, S-100 y desmina son necesarios para descartar diagnósticos diferenciales. Los estudios de imágenes son cruciales para determinar multifocalidad de enfermedad así como para descartar metástasis o afectación de tejidos profundos. La fisiopatología de este tumor aún no se comprende y los reportes de caso en la literatura son limitados, por lo que es necesaria más investigación para un diagnóstico apropiado y determinar el mejor tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ko S y Billings SD. Diagnostically challenging epithelioid vascular tumors, *Surgical Pathology* 2015; 8: 331-51.
2. Steven D, Billings MD, Andrew L et al. Epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma, *Am J Surg Pathol* 2003; 27(1): 48-57.
3. Chufeng F, Lianhe Y, Xuyong L y Enhua W. Pseudomyogenic hemangioendothelioma/epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma of the lower limb: report of a rare case, *Diagnostic Pathology* 2015; 10: 150.
4. Stuart LN, Gardner JM, Lauer SR et al. Epithelioid sarcoma-like (pseudomyogenic) hemangioendothelioma, clinically mimicking dermatofibroma, diagnosed by skin biopsy in a 30-year-old man, *J Cutan Pathol* 2013; 40: 909-13.
5. Weiqi S, Yuncui P y Jian W. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: report of an additional case with aggressive clinical course, *Am J Dermatopathol* 2013; 35: 597-600.
6. Amary MF, O'Donnell P, Berisha F et al. Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) hemangioendothelioma: characterization of five cases, *Skeletal Radiology* 2013; 42(7): 947-57.
7. Trombetta D, Magnusson L, Vult von Steyern F et al. Translocation t(7;19)(q22;q13)-a recurrent chromosome aberration in pseudomyogenic hemangioendothelioma?, *Cancer Genetics* 2011; 204: 211-5.
8. Mirra JM, Kessler S, Bhuta S y Eckardt J. The fibroma-like variant of epithelioid sarcoma a fibrohistiocytic/myoid cell lesion often confused with benign and malignant spindle cell tumors, *Cancer* 1992; 69(6): 1382-95.