

Hemangioendotelioma kaposiforme

Dr. Eduardo Gutiérrez Salgado,* Dr. J Benjamín Ortiz López,** Dr. Julio Argüelles Cerecedo**

RESUMEN

El hemangioendotelioma kaposiforme es un tumor raro y agresivo. Aunque histológicamente parece un tumor benigno, si no se trata tiene una mortalidad elevada. La exploración de la piel puede revelar la presencia de telangiectasias o equimosis que son clave para sospechar un síndrome de Kasabach-Merritt. La resonancia magnética muestra un tumor de márgenes mal definidos que infiltra a múltiples tejidos. Los vasos que nutren o drenan el tumor son comparativamente escasos respecto al hemangioma común. La histología relaciona ésta a un sarcoma de Kaposi, y muestra un infiltrado lobulillar de células endoteliales. Se presenta el caso de una paciente adolescente de 13 años de edad con una lesión infiltrante, altamente agresiva en la región del codo derecho. El estudio histopatológico reportó hemangioendotelioma. Se realizó exéresis y el defecto fue reconstruido con distracción cutánea convergente mediante clavos Steinman paralelos. La paciente evolucionó con recidiva de la lesión, por lo que requirió amputación de la extremidad hasta el tercio medio del húmero.

Palabras clave: Hemangioendotelioma recidivante, síndrome de Kasabach-Merritt, distracción cutánea, amputación.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma kaposiforme es un tumor poco frecuente y agresivo. Aunque histológicamente parece un tumor benigno, si no se trata tiene una mortalidad elevada.¹ En general afecta a menores de 2 años de edad y se desarrolla de forma predominante como lesión única en la piel del tronco y extremidades, o en el retroperitoneo. Al inicio, su apariencia es similar a la de un hemangioma del lactante, aunque

SUMMARY

Kaposiform hemangioendothelioma is an aggressive and rare tumor. Although it seems a benign tumor from a histological perspective, it has a high mortality without treatment. A complete exploration of the skin may show telangiectasis or ecchymosis, key to suspect Kasabach-Merritt syndrome. Images with magnetic resonance show a tumor with badly delimited edges with high tissue infiltration. The blood vessels that nurture or drain the tumor are comparatively scarce compared to common hemangiomas. Histology regards this with Kaposi sarcoma and shows a lobulillar infiltration of endothelial cells. A 13 year-old female with a highly aggressive and infiltrated lesion in the right elbow is presented. Hemangioendothelioma was reported in the study in histopathology. Resection and reconstruction were performed with convergent cutaneous distraction with Steinman wires. The patient evolved with tumor recidivating, and required upper limb amputation up to the third medium of the humerus.

Key words: Recidivating hemangioendothelioma, Kasabach-Merritt syndrome, cutaneous distraction.

en forma progresiva la lesión se torna profunda, infiltrante, de tonalidad violácea y crece de manera que asemeja un tumor maligno.^{1,2} La exploración de la piel puede revelar la presencia de telangiectasias o equimosis, que son clave para sospechar un síndrome de Kasabach-Merritt. También se ha descrito la asociación de este tumor con una linfangiomatosis.^{3,4}

El estudio de un lactante con hemangioendotelioma kaposiforme amerita la toma de una biopsia cutánea y una resonancia magnética, así como un análisis que incluya hemograma y estudio de coagulación para detectar un síndrome de Kasabach-Merritt coexistente. La resonancia muestra un tumor de márgenes mal definidos, que infiltra a múltiples tejidos. Los vasos que nutren o drenan el tumor son comparativamente escasos respecto al hemangioma común. Se observan

* Profesor de Cirugía Plástica. División Postgrado, Facultad de Medicina, UNAM. Médico adscrito Cirugía Plástica y Reconstructiva.

** Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva, UNAM.

áreas magnéticamente «vacías» indicadoras de depósitos de hemosiderina, sangre o fibrosis. La histología recuerda a un sarcoma de Kaposi y muestra un infiltrado lobulillar de células endoteliales con imágenes de capilares trombosados, hendiduras vasculares sin endotelio y células epiteloides aisladas.²⁻⁴

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de paciente adolescente del sexo femenino, de 13 años de edad, con antecedente de leucemia linfocítica aguda de alto grado a los 2 años de edad, manejada con quimioterapia; presentó recaída a los 8 años de edad en el ojo izquierdo y una segunda



Figura 1. Lesión de 15 cm de eje mayor en región antero-interna de codo derecho ulcerada y sangrante.

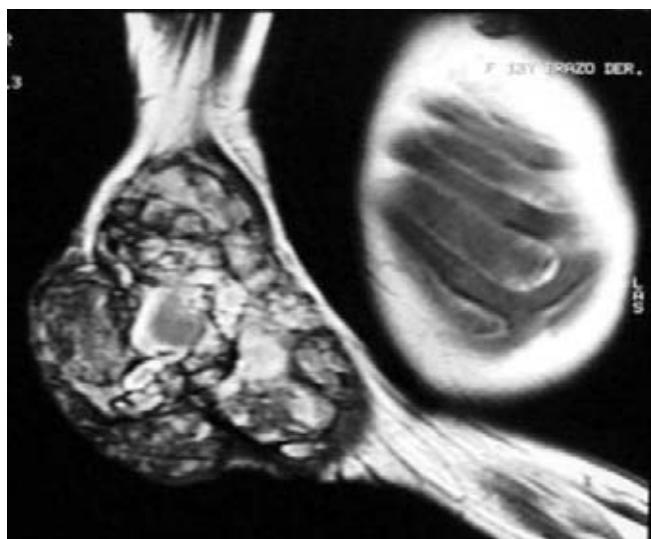


Figura 2. Imágenes de resonancia magnética y angiografía que demuestran el alto grado de infiltración del compartimiento extensor y la articulación del codo.

un año después. En agosto de 2005 tuvo traumatismo directo en el codo derecho, con dolor e inflamación; a los tres días observó aumento de volumen y limitación funcional, habiéndose manejado con inmovilización y antiinflamatorios, sin evidenciar fractura.

Continuó la limitación funcional y el dolor, por tal motivo se realizó ultrasonido articular, que evidenció una colección heterogénea líquida. Se puncionó y obtuvo material hemático antiguo. Evolucionó en forma estable con limitación a la extensión completa por al menos durante nueve meses, para presentar nuevamente aumento de volumen en la región del codo, indurado y lobulado, con debilidad y palidez progresivas, así como

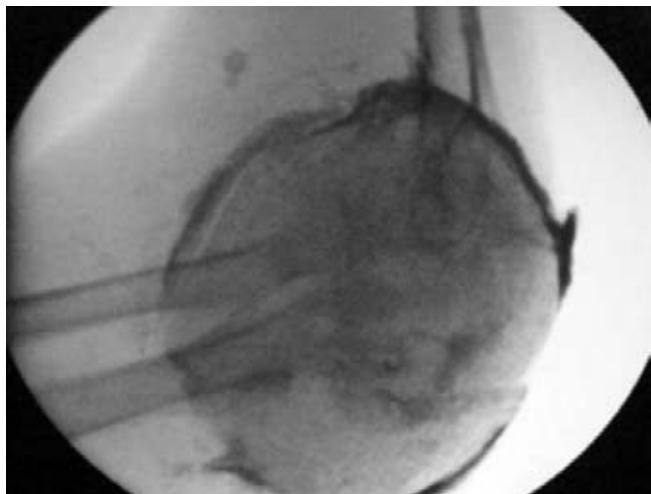


Figura 3. Imágenes de resonancia magnética y angiografía que demuestran el alto grado de infiltración del compartimiento extensor y la articulación del codo.

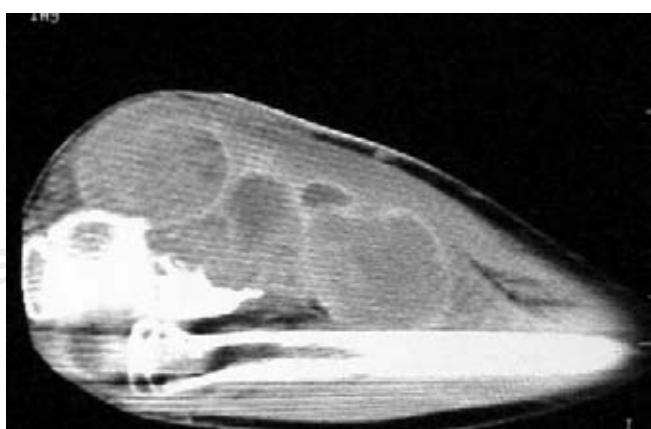


Figura 4. Imágenes de resonancia magnética y angiografía que demuestran el alto grado de infiltración del compartimiento extensor y la articulación del codo.

limitación funcional y dolor, y ulceración de la lesión con sangrado superficial. Fue enviada a nuestro hospital por la presencia de la tumoración.

A la exploración física se evidenció caquexia, palidez de mucosas y tegumentos, con lesión de aproximadamente 15 cm en la región anterointerna del codo derecho, ulcerada y sangrante (*Figura 1*). El pulso radial era palpable y el cubital perceptible con Doppler; llenando capilar de 3 segundos. Limitación de la extensión de la muñeca y extensión incompleta de los dedos, con hipoestesia en región cubital de la palma. No se evidenciaron adenopatías cervicales ni visceromegalias.



Figura 5. Resección de la tumoración y aplicación de clavo Steinman.

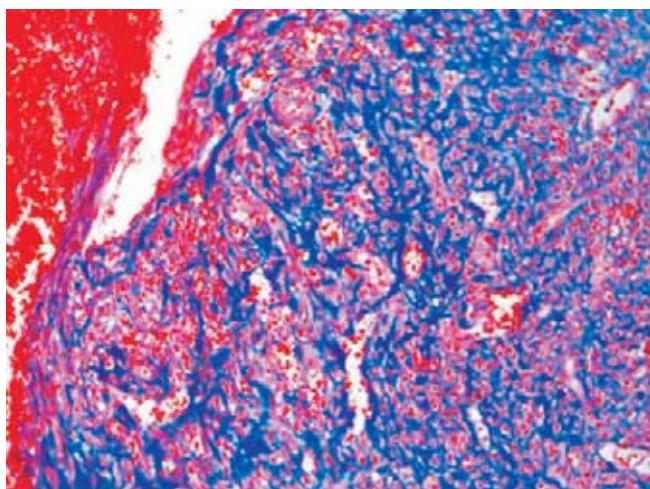


Figura 6. Fotomicrografía con tinción de Masson en donde destacan zonas de neovascularización anormal con depósitos de hemosiderina.

Neurológicamente sin otra alteración. En la biometría hemática se reportó leucocitosis de 16,400, con predominio neutrófilico; anemia microcítica hipocrómica, trombocitosis de 827,000, DHL 358, FA 121, Tp 16.2, TpT 35.7 y fibrinógeno de 647, lo cual indicó la cronicidad del padecimiento y la complicación infecciosa sincrónica. Se evidenció radiológicamente la gran infiltración a tejidos subyacentes (*Figuras 2 a 4*).

La paciente fue sometida a toma de biopsias que reportaron hemangioendotelioma (*Figuras 5 y 6*), seguida de exéresis de la tumoración, cuyo defecto requirió de distracción cutánea mediante clavos de Steinman paralelos, con lo cual se logró el cierre completo del defecto (*Figura 7*). No obstante el tratamiento, la paciente evolucionó con recidiva de la lesión, clínicamente con aumento de volumen y sangrado, y gran deformidad de la zona afectada, por lo cual se decidió la amputación de la extremidad hasta el tercio medio del húmero.

CONCLUSIÓN

El hemangioendotelioma kaposiforme es un tumor raro. Se le confunde con facilidad con una malformación vascular. Sus características clínicas, en particular su crecimiento, induración, invasión a tejidos vecinos y afectación al estado general, deben alertar al clínico y cirujano a investigar sobre este tipo de tumores.

Los estudios determinantes son la resonancia magnética, la angiorresonancia y una biopsia con diagnóstico histopatológico certero.

El tratamiento debe ser agresivo y la eventual reconstrucción dependerá del sitio de presentación y el estado clínico.



Figura 7. Aspecto de la herida quirúrgica a las 4 semanas de la cirugía inicial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden IJ, Rieu PN, Drouet L et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130: 631-640.
2. Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HPW, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100: 1377-1385.
3. Metry DW, Hebert AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy. When to worry, what to do. *Arch Dermatol* 2000; 136: 905-914.
4. Zukerberg LR, Nickoloff BJ. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood: An aggressive neoplasm associated with Kasabach-Merritt syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 321-328.

Dirección para correspondencia:

Dr. Jorge Eduardo Gutiérrez Salgado
Periférico Sur Núm. 4091
México, D.F. 14140
Correo electrónico: jgutierrez.pemex.gob.mx