

## Caso clínico

# Hemangioendotelioma de células fusiformes. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Miguel Ángel Cardona Hernández,\* Maribet González González,\*\* Natalia Espinosa Villaseñor\*\*\*

## RESUMEN

El hemangioendotelioma de células fusiformes es un tumor vascular raro que afecta con mayor frecuencia a adolescentes y adultos jóvenes. Representa un proceso vascular reactivo benigno por anomalías en el flujo sanguíneo local. Es más frecuente en las extremidades y se manifiesta como una neoformación subcutánea de color violáceo. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histopatológico. El objetivo de presentar este caso es conocer las características clínicas e histológicas de este tumor para evitar tratamientos inadecuados.

**Palabras clave:** Hemangioendotelioma, tumor de células fusiformes, tumor vascular.

## ABSTRACT

*Spindle cell hemangioendothelioma is a rare vascular tumor that affects young adults. It represents a benign vascular reactive process caused by anomalies in the local blood flow. It is more commonly found in the upper and lower limbs as a subcutaneous violaceous tumor. The definitive diagnosis is made by histopathology. The purpose of presenting this case is to recognize the clinical and histological characteristics of this tumor, to avoid inappropriate treatments.*

**Key words:** Spindle cell hemangioendothelioma, spindle cell tumors, vascular tumor.

## INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma de células fusiformes (HCF) es un tumor vascular raro; fue descrito en 1986 por Weiss y Enziger, quienes lo consideraron un angiosarcoma de bajo grado de malignidad.<sup>1-3</sup> En 1996, Perkins y Weiss demostraron su comportamiento benigno.<sup>4,5</sup> Actualmente, se han descrito en la literatura mundial más de 200 casos.<sup>2,6</sup>

## EPIDEMIOLOGÍA

Afecta con mayor frecuencia a adolescentes y adultos menores de 40 años, aunque puede aparecer a cualquier edad; la frecuencia es similar en ambos sexos.<sup>2-4,6</sup>

Se han observado diversas asociaciones con otras patologías, como el síndrome de Maffucci (encondromatosis y hemangiomatosis múltiple) en un 5%, el síndrome de Klippel-Trenaunay, aparición temprana de venas varicosas, linfedema congénito, hemangioendotelioma epitelioide y malformaciones de linfáticos cutáneos superficiales.<sup>3,4,6</sup>

## ETIOPATOGENIA

El HCF representa un proceso vascular reactivo benigno que resulta de anomalías en el flujo sanguíneo local, episodios repetidos de trombosis intravascular y recanalización subsecuente, por lo que se asocia con otras malformaciones vasculares locales.<sup>2,4,6</sup> El desarrollo de

\* Dermatooncólogo.

\*\* Dermatopatóloga.

\*\*\* Dermatóloga.

múltiples nódulos a lo largo del tiempo en una determinada región anatómica refleja la propagación intravascular.<sup>5</sup>

### CUADRO CLÍNICO

Se ubica en cualquier parte de la superficie corporal; sin embargo, es más frecuente observarlo en extremidades. De éstas, compromete principalmente las manos y los pies.<sup>1,3</sup> Otros sitios menos frecuentes son el tronco, la cavidad oral, músculos y vísceras.<sup>2,4-6</sup>

Se manifiesta como neiformaciones subcutáneas de color violáceo bien circunscritas, de tamaño variable, que condicionan discretos cambios de coloración de la piel circundante (rojo-marrón).<sup>4</sup>

Las lesiones pueden ser solitarias o múltiples, en cuyo caso se les denomina «hemangiomatosis de células fusiformes». Éstas comprometen una sola región anatómica, se desarrollan de manera progresiva; rara vez son diseminadas.<sup>2,6</sup>

El paciente puede referir dolor leve a la palpación.<sup>3,6</sup> Ocasionalmente, estos tumores sufren regresión espontánea. No tienen potencial para originar metástasis. Las características antes señaladas confirman su comportamiento biológico benigno; sin embargo, en algunos casos, las lesiones pueden ser localmente agresivas y recidivar aún después de la resección quirúrgica.<sup>1,2,6</sup>

### DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza por estudio histopatológico.

### HISTOPATOLOGÍA

El tumor se sitúa en la dermis y el tejido celular subcutáneo. Está constituido por vasos con espacios cavernosos de pared delgada, que en ocasiones contienen trombos.<sup>2,6</sup> Las células endoteliales que rodean los conductos vasculares presentan vacuolas intracitoplásicas, y entre dichos vasos se observan fascículos de células fusiformes.<sup>2,4,6</sup>

Se ha descrito también la presencia de largos vasos malformados, con pared delgada o gruesa, adyacentes al tumor, así como paquetes de células de músculo liso.<sup>2,4</sup>

La inmunohistoquímica confirma la naturaleza endotelial de las células que recubren los vasos dilatados, con reactividad a CD31, CD34, factor de von Willebrand y antígeno relacionado con el factor VII; mientras que las células fusiformes son negativas a dichos marcadores endoteliales y positivas a marcadores de músculo liso.<sup>2,6</sup>

La microscopía electrónica demuestra la presencia de una población celular heterogénea en las áreas

sólidas, corroborando que las células redondas con citoplasma vacuolado exhiben características de células endoteliales; se encuentran algunas que contienen cuerpos de Weibel-Palade, lo que confirma su diferenciación,<sup>2,6</sup> mientras que las células fusiformes parecen ser primitivas mesenquimatosas que recuerdan a los fibroblastos.<sup>6</sup>

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial del HCF es con el sarcoma de Kaposi nodular. Éste no presenta espacios vasculares cavernosos ni células epitelioides endoteliales vacuoladas, y no se ha encontrado material genómico del virus del herpes simple tipo 8.<sup>5,6</sup>

La presencia de focos de hiperplasia endotelial papilar intravascular (tumor de Masson) en el hemangioma de células fusiformes puede hacer difícil el diagnóstico diferencial, aunque la lesión de Masson primaria es solitaria y no muestra células endoteliales con comportamiento epitelioide.<sup>5</sup>

### TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica con márgenes. La recurrencia posterior a la extirpación quirúrgica es frecuente.<sup>2,3,6</sup>

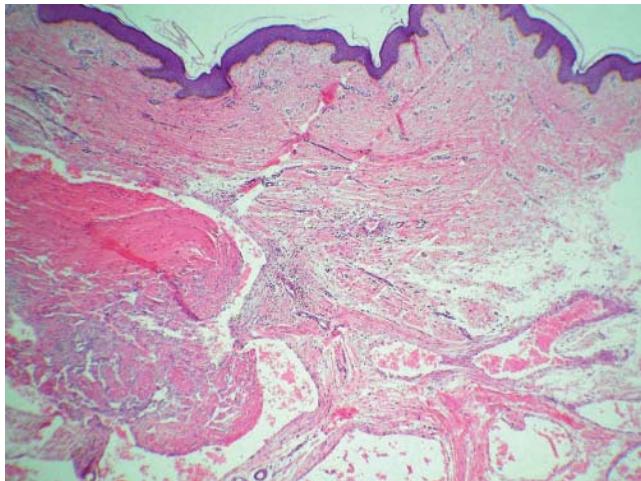


**Figura 1.** Aspecto clínico de la neoformación en el hombro izquierdo.

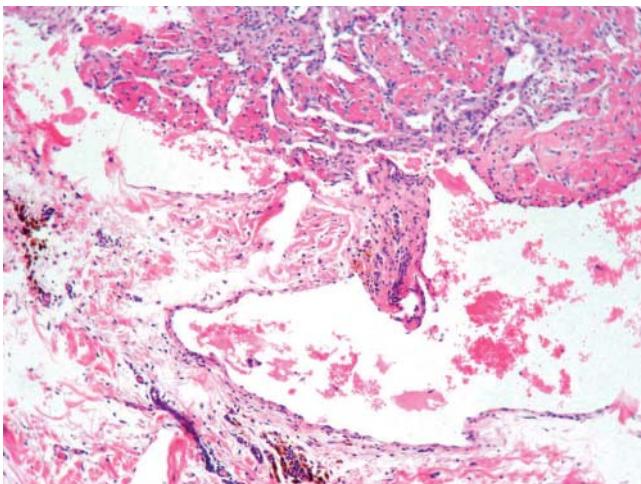
Se han utilizado otros abordajes terapéuticos, como la administración de esteroides sistémicos, la aplicación de crioterapia, laserterapia, radioterapia, drogas citotóxicas, embolización selectiva, así como interleucina-2 recombinante, con resultados variables.<sup>4,5</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino, de 46 años de edad, quien acude por presentar una dermatosis localizada en el tronco, del que afecta el hombro izquierdo. Está caracterizada por una neoformación hemiesférica de 8 x 6 mm, de color marrón-violáceo, bordes bien definidos,



**Figura 2.** Neoformación vascular que ocupa el espesor de la dermis (H&E 4x).

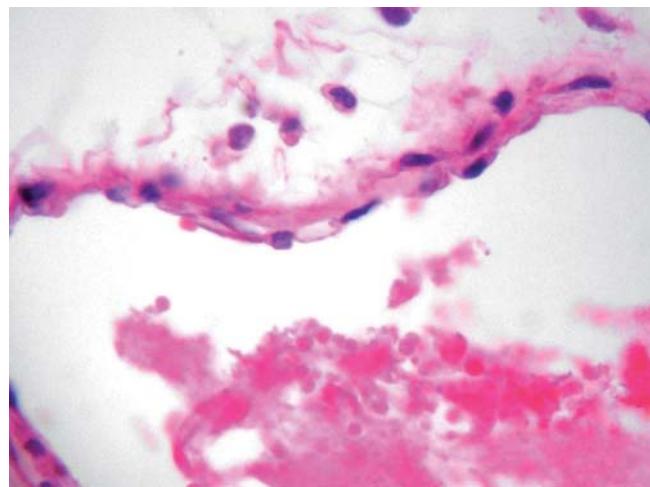


**Figura 3.** Proyecciones de aspecto papilar que se localizan dentro de un vaso (H&E 10x).

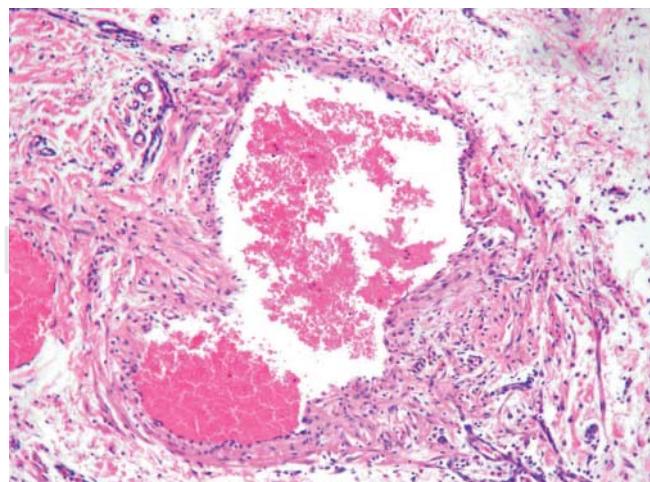
superficie lisa y consistencia blanda. Su evolución ha sido crónica; ocasionalmente es pruriginosa (**Figura 1**).

Al interrogatorio, el paciente refiere haber iniciado hace ocho años con un «lunar» en el hombro, el cual creció de manera lenta y progresiva. No menciona antecedentes de importancia para su padecimiento actual.

Se realiza biopsia escisional y se envía a estudio histopatológico, en el cual se observa una neoformación constituida por vasos dilatados y congestionados, cuya pared está formada por una capa de células endoteliales; algunos presentan proyecciones de aspecto papilar; están delimitados por células fusiformes (**Figuras 2 a 5**).



**Figura 4.** Pared vascular constituida por células endoteliales de aspecto epitelioide con la presencia de vesículas intraepidérmicas (H&E 40x).



**Figura 5.** Células fusiformes que se encuentran entre algunos vasos (H&E 10x).

## COMENTARIO

El HCF es un tumor poco frecuente. Conocer sus características clínicas y patológicas permite reconocerlo oportunamente y realizar los principales diagnósticos diferenciales, ya que puede confundirse con otras patologías dermatológicas como el sarcoma de Kaposi, cuyo tratamiento y pronóstico son diferentes.

3. Yugueros-Castellnou X, Cano-Trigueros E, Díaz-Serrano R, Arcas Martínez-Salas I. Hemangioendotelioma fusiforme asociado a insuficiencia venosa crónica. *Angiología*. 2013; 65: 81-83.
4. Dhawan SS, Raza M. Spindle cell hemangioendothelioma. *Cutis*. 2007; 79: 125-128.
5. Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatología*. 2.ª ed. Madrid: Elsevier; 2014. pp. 678-680.
6. Requena L, Kutzner H. Hemangioendothelioma. *Semin Diagn Pathol*. 2013; 30: 29-44.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, eds. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. C. 126: Vascular tumors. 7<sup>th</sup> ed. New York, USA: McGraw-Hill; 2008. p. 1171.
2. Weedon D. *Weedon's skin pathology*. C. 38: Vascular tumors. 3<sup>rd</sup> ed. London: Churchill Livingstone Elsevier; 2010. pp. 902-904.

### Correspondencia:

Dra. Maribet González González  
Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,  
Col. Buenos Aires, 06780,  
Deleg. Cuauhtémoc, Ciudad de México.  
Tel: 5519 6351  
E-mail: dramaribetgonzalez@hotmail.com