



Hemangioendotelioma epitelioide limítrofe. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Axel Ramírez Varela,* Hugo Roberto Molina Cárdenas,* Martha Lilia Tena Suck,* José Guadalupe Muñoz Camacho**

RESUMEN

Los tumores vasculares de malignidad limítrofe son raros y más en partes superficiales. Se originan en vasos medianos o grandes y son de localización profunda. Presentamos el caso de un hombre de 20 años con lesión dérmica ulcerada en la espalda, paravertebral, sobre el 6º y 7º arco costal izquierdo. Este tumor forma un tipo distintivo de células endoteliales que tienen un aspecto parecido a histiocitos o a células epiteliales. De citoplasma abundante eosinófilo, vacuolas o luces vasculares. El núcleo es redondo, vesicular y ocasionalmente dentado. Puede haber mitosis, pleomorfismo celular y necrosis. Se realizó resección amplia del tumor. Se discute su histología y su tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Hemangioendotelioma, epitelioide, limítrofe.

ABSTRACT

The hemangioendothelioma is a very rare vascular borderline tumor, which is not superficial located. We present the case of a 20 years old man, who had an ulcerated dermatological lesion in a paravertebral site. This tumor was composed by a distinctive type of endothelial cells that had an epithelial-like or histiocyte-like appearance. The cytoplasm was abundant and eosinophilic, often vacuolated. The nucleus was round, vesicular and occasionally indented. Vascular lamina was present. Mitosis, pleomorphism and necrosis were variable, but usually scanty or absent. The patient was operated and we discuss the histologic findings.

Key words: Hemangioendothelioma, epithelioid, borderline.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma epitelioide (variedad limítrofe) es un tumor vascular raro, no se puede clasificar con exactitud en cuanto a su conducta biológica final. Es un tumor único con un aspecto claramente epitelial o es también de tipo histiocitoide. Este tipo de tumor ocurre con mayor frecuencia en hombres adultos y casi dos tercios se originan en vasos de calibre mediano o grande. Se presenta como lesiones subdérmicas oscuras, de locali-

zación profunda, blandas y dolorosas. Se han descrito también en hueso, pulmón, pleura, hígado, peritoneo, mediastino y ganglios linfáticos.¹

Macroscópicamente es un tumor circunscrito y paródicamente no es hemorrágico.

Histológicamente presenta luces vasculares bien delimitadas, sin embargo, puede ser grande e infiltrante como el hemangioma histiocitoide.² Presenta atipias celulares,核es hiperchromáticos, escaso citoplasma y figuras de mitosis atípicas. Muestra un aspecto epitelial, son células poliédricas y con diferenciación luminal, que dan un aspecto vacuulado. Se dispone en nidos pequeños, cordones, o en células únicas dentro de una matriz hialina que recuerda el cartílago, la cual contiene una gran cantidad de mucina ácida sulfatada (al-

* Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Juárez de México

** Servicio de Oncología del Hospital Juárez de México

dehidofiscina, pH = 1), como la elaborada en vasos normales. Puede haber células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto y células fusiformes,³ o tener un aspecto papilar como en el caso del tumor de Dabska.⁴⁻⁶

Por inmunohistoquímica es intensamente positivo para factor VIII, *Ulex europeus* y vimentina. Se ha descrito que también puede ser levemente positivo para marcas de epiteliales, en particular para las queratinas de alto y bajo peso molecular.^{4,7}

Por microscopía electrónica está formado por células de tipo endotelial, con presencia de membrana basal, vesículas pinocíticas prominentes y cuerpos de Weibel-Palade.⁴

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un hemangioendotelioma epitelioide en la espalda, al parecer originario de la piel.

Hombre de 20 años con antecedente de tabaquismo ocasional de cinco años, que inició su padecimiento dos años antes de su ingreso, al presentar un nódulo de 5 cm de diámetro en la región interescapular paravertebral a nivel del 6º y 7º arcos costales izquierdos, paravertebral. Posteriormente presentó crecimiento progresivo durante ocho meses cuando inicia con dolor intenso y sangrado, por lo que acudió al Hospital Juárez de México donde se le tomó biopsia incisional y se reportó como hemangioendotelioma epitelioide maligno.

A la exploración física, talla de 1.59 cm, peso de 52 kg, FR 80 x', temperatura de 36 °C, TA 120/80. Los exámenes de laboratorio fueron normales. El tórax es normolíneo, y los movimientos de amplexión y amplexación presentes y normales. Campos pulmonares limpios, ruidos cardíacos rítmicos de buen tono e intensidad.

Presentaba tumor exofítico en región paravertebral, de 6 x 6 cm, hemorrágico, ulcerado, de consistencia firme y semimóvil.

La radiografía de tórax mostró dos imágenes radiodensas, una ubicada entre el 6º y 7º espacio intercostal derecho y la otra a nivel del 8º arco intercostal izquierdo. El diagnóstico radiológico fue de granuloma calcificante.

Se sometió a cirugía con resección amplia y aplicación de injerto cutáneo de espesor total de la región inguinal izquierda.

Su evolución postoperatoria fue adecuada hasta el cuarto día que presentó secreción purulenta por la herida quirúrgica siendo tratada con curaciones y antibióti-

cos. Al sexto día fue dado de alta por mejoría clínica, siete meses después el paciente se encuentra sin recurrencia tumoral.

Anatomía histopatológica

Se recibió en el Servicio de Anatomía Patológica un huso de piel que midió 10 x 7 x 3 cm, la epidermis era café oscuro y presentó en el centro un tumor exofítico ulcerado que midió 3.5 x 1.5 cm, de bordes irregulares, café claro y centro hemorrágico. En el lecho quirúrgico se apreció tejido adiposo sin infiltración por la neoplasia. En los cortes longitudinales se apreció infiltración hacia la dermis superficial y profunda, la cual se localizaba a 1.5 cm del borde quirúrgico profundo. Por debajo del tumor se apreció una cavidad quística de contenido hemorrágico (Fig. 1).

Histológicamente se identificó una neoplasia formada por células de aspecto epitelial poliédricas con diferenciación luminal (Fig. 2), que formaban canales vasculares pequeños y medianos (Fig. 3 y 4). Se realizó inmunohistoquímica, que fue intensamente positiva para el factor VIII y *Ulex europeus* (Fig. 5). El diagnóstico final fue de hemangioendotelioma epitelioide maligno de grado intermedio (limítrofe).

COMENTARIO

Los tumores vasculares tanto benignos (hemangiomas) como malignos (angiosarcomas) se presentan como nódulos subcutáneos, oscuros o violáceos, blandos y dolorosos. El estudio histológico hace el diagnóstico definitivo.⁸ Quirúrgicamente hay que resecarlos con

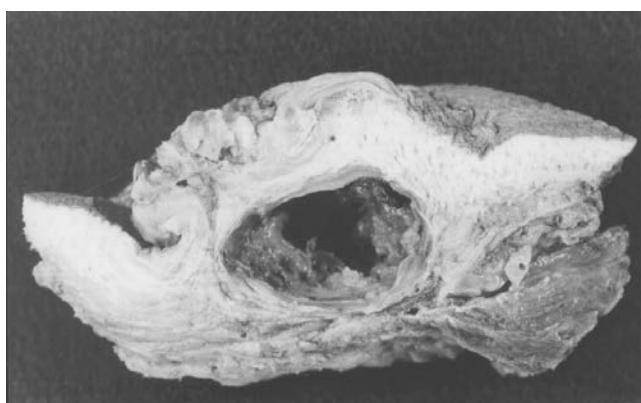


Figura 1. Aspecto macroscópico de la lesión: en el corte longitudinal se observa neoplasia exofítica que ulceró la piel, con zona cavitada hemorrágica central.

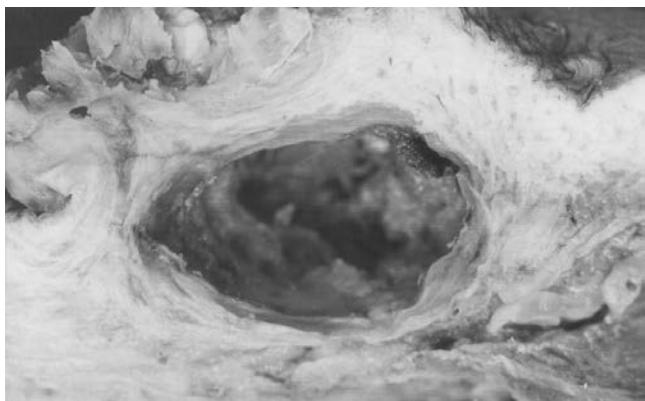


Figura 2. Acercamiento del corte macroscópico que muestra tumor en piel y cavidad hemorrágica.

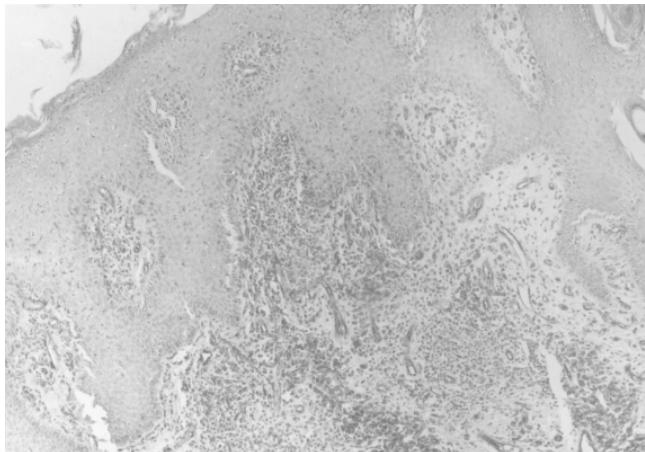


Figura 3. Corte histológico de la piel que muestra, en el ámbito de la dermis papilar, nidos celulares y gran vascularidad. HE 10x.

un margen amplio de tumor, son altamente recidivantes, ya que son infiltrantes. El tratamiento depende del tamaño de la lesión inicial ya que los tumores menores de 5 cm, tienen mejor pronóstico. Si la cirugía es adecuada, no se requiere de tratamiento complementario como quimioterapia y radioterapia. Es importante evaluar ganglios linfáticos para estadificar el tumor.^{1,8} A este tipo de tumor se le llama epitelioid por su aspecto semejante a células epiteliales, aunque inicialmente se describieron como de tipo histiocitoide, mas no corresponde a carcinomas, aunque tenga un comportamiento infiltrativo.¹⁰ Pueden presentar diferenciación luminal y no tiñen para mucina, por lo que no corresponden a células epiteliales o pueden estar inmersas en una matriz mixoide-gelatino-rica en mucina ácida.^{2,4,5} La diferenciación luminal puede semejar vacuolas intracitoplásmicas por lo que se debe diferenciar con adenocarcinomas que se tiñen para mucina.^{9,12}

La diferencia con los angiosarcomas es que forman canales vasculares y las mitosis o el pleomorfismo celular no es intenso, aunque tengan aspecto infiltrativo.^{11,12}

Es importante mencionar que todos los tipos de sarcomas pueden presentar una variante epitelioid, que está en relación con el tipo de célula, que semejan a células epiteliales.^{3,4,8,11,12}

Por inmunohistoquímica los tumores vasculares (benignos y malignos) son positivos para el factor VIII y

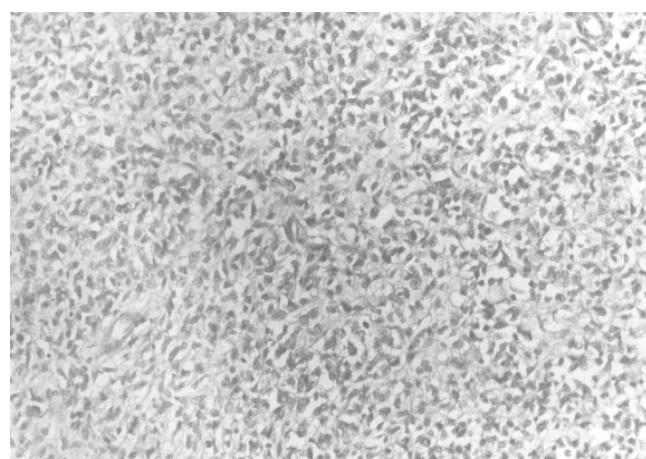


Figura 4. Aspecto histológico de la neoplasia en donde se observan células de aspecto epitelioid con diferenciación luminal intracitoplásmica. HE 20x.

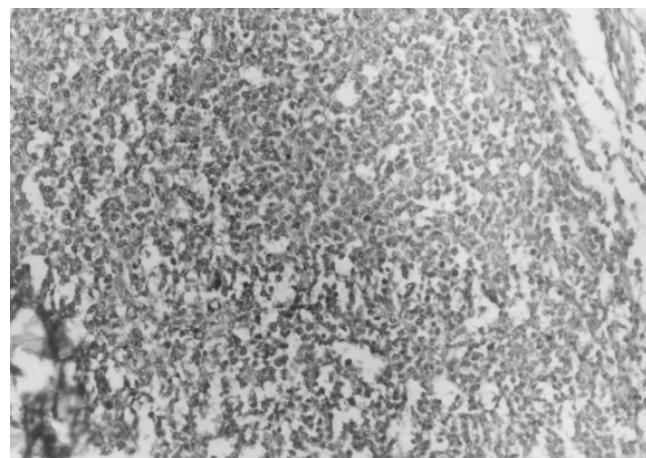


Figura 5. Inmunohistoquímica: positivo para factor VIII. HE 20x.



Ulex europeus, CD 34 y b72.3.¹⁰ Por microscopia electrónica se aprecian células endoteliales con presencia de membrana basal, vesículas pinocíticas y sobre todo cuerpos de Weibel-Palade, lo que hace el diagnóstico definitivo.²⁻⁴ La presencia de mitosis, pleomorfismo y atipias celulares, al igual que todos los tumores malignos, son factores indispensables para el diagnóstico y para su comportamiento biológico.^{4,7}

El componente estromal de tipo mixoide, hialino, fibroso, con necrosis y hemorragia no son factores predisponentes de agresión o comportamiento clínico agresivo.^{8,10}

La conducta biológica es reservada, ya que histológicamente pueden presentar mitosis y comportarse clínicamente benignos. Este tipo de tumor recidiva en 10%, y en 20% metastatizan a ganglios linfáticos, pulmón e hígado.⁸

REFERENCIAS

1. Yousen SA, Hochholzer L. Unusual thoracic manifestations of epithelioid hemangioendothelioma. Arch Path Lab Med 1987; 11: 459-63.
2. Weidner N. The difficult diagnosis in surgical pathology. Saunders 1997. Chap. 17.
3. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma, a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 1982; 50: 970-81.
4. Arnold G, Klein P, Fischer R. Epithelioid hemangioendothelioma. Report of cases with immuno-lecitin histochemical and ultrastructural demonstration of its vascular nature. Virchow Arch (A) 1986; 408: 435-43.
5. Gonzalez-Crussi F, Reyes-Mujica M. Cellular hemangiomas (hemangioendotheliomas) in infants, light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural observations. Am J Surg Path 1991; 15: 769-78.
6. Dabska M. Malignant endovascular papillary angioendothelioma of the skin in childhood. Clinicopathologic study of six cases. Cancer 1969; 24: 503-10.
7. Gray MH, Rosenberg AE, Dickersin GR, Bhan AK. Cytokeratin expression in epithelioid vascular neoplasms. Hum Pathol 1990; 21: 212-7.
8. Rosai J. Ackerman's surgical pathology. Vol. two, Eight Ed. Mosby; 1995.
9. Yasunaga C, Sueishi K, Ohgami H, Suita S, Kawanami T. Heterologous expression of endothelial cell markers in infantile hemangioendothelioma. Immunohistochemical study of two solitary cases and one multiple. Am J Clin Path 1989; 91: 673-81.
10. Sirgi KE, Wick MR, Swanson PE. B72.3 and CD34 immunoreactivity in malignant epithelioid soft tissue tumors. Adjuncts in the recognition of endothelial neoplasms. Am J Surg Path 1993; 17: 179-95.
11. Tuo TT, Sayers CP, Rosai J. Masson's vegetant intravascular hemangioendothelioma a lesion often mistaken for angiosarcoma. Study of seventeen cases located in the skin and soft tissues. Cancer 1976; 38: 1227-36.
12. Cooper PH. Is histiocytoid hemangioma a specific pathologic entity? Am J Surg Path 1988; 12: 815-7.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Hugo R. Molina Cárdenas
Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Juárez de México, SS
Av. Instituto Politécnico Nacional 5160
Col. Magdalena de las Salinas
Del. Gustavo A. Madero.
07360 México, D. F.
Tel. 5747-7560 ext. 463.

Recibido para publicación: 16 de diciembre de 2000.

Aceptado para publicación: 1 de junio de 2001.