

PRESENTACIÓN DE CASOS

# Hemangioendotelioma óseo

## Informe de un caso y revisión bibliográfica

PABLO J. NUOVA

ALPI (Asociación de Lucha de la Parálisis Infantil)

### Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 28 años que consultó por dolor y tumoración en el tercio medio de la región dorsal del pie izquierdo. Los síntomas, que habían comenzado dos años antes de la consulta, aumentaron en forma progresiva hasta impedirle realizar las tareas habituales. En el examen físico se palpaba una masa tumoral de 8 por 4 cm, pétreo, no móvil, sin signos de flogosis, localizada en la línea media del pie izquierdo. La sensibilidad, los pulsos y los movimientos de los dedos estaban conservados. En las radiografías se observaba una lesión expansiva, radiolúcida y multiloculada, que comprometía el tercer metatarsiano (Fig. 1 y 2). La tomografía axial computada evidenciaba una lesión expansiva, quística, que involucraba la cortical del tercer metatarsiano. La resonancia magnética no mostró compromiso de las partes blandas adyacentes (Fig. 3, 4 y 5). El centellograma óseo corporal total presentaba una imagen hipercaptante única en el pie izquierdo. El tratamiento realizado consistió en la resección en bloque del tercer metatarsiano y la colocación de un espaciador de cemento óseo con el objetivo de mantener su lugar para realizar la posterior reconstrucción (Figs. 6 y 7). El diagnóstico realizado mediante el estudio anatomopatológico fue el de hemangioendotelioma predominantemente epiteloide con áreas fusocelulares (Fig. 8). El paciente fue evaluado durante dos años con un seguimiento clínico, radiográfico y centellográfico, y permaneció sin enfermedad durante este tiempo. Se planteó la posibilidad de un procedimiento de reconstrucción biológica con tejido óseo, pero el paciente se negó, ya que no tenía dolor al efectuar sus tareas habituales y

podía practicar deportes de contacto (rugby y fútbol) sin claudicación (Figs. 9 y 10).

### Discusión

El término hemangioendotelioma fue acuñado por Mallory (1908) para describir todos los tumores que derivan del endotelio de los vasos sanguíneos.<sup>7</sup> En 1988, Enzinger y Weiss describieron los hemangioendoteliomas como tumores vasculares de malignidad intermedia, incierta (*borderline*) o de bajo grado.<sup>4,5,12</sup> Se consideran una neoplasia más que una malformación, por su capacidad de crecimiento independiente, su frecuente atipia nuclear, su actividad mitótica y su capacidad de recidiva local tras una resección inadecuada.<sup>3,6</sup> Puede tener aspecto de benignidad, pero hay que considerarlo una lesión maligna de bajo grado.<sup>3</sup> Se reconocen cuatro tipos de hemangioendoteliomas: epiteloide, de células fusiformes, caposiforme y endovascular papilar maligno.<sup>3,6</sup> Supone el



**Figuras 1 y 2.** Radiografías que muestran la lesión del tercer metatarsiano.

Recibido el 15-6-2008. Aceptado luego de la evaluación el 2-3-2009.

Correspondencia:

Dr. PABLO JOSÉ NUOVA  
pablonuova@hotmail.com



**Figuras 3, 4 y 5.** Resonancia magnética de la lesión.

0,3% al 1% de los tumores malignos del hueso.<sup>2,5,6,8</sup> Se presenta entre los 10 y los 75 años, con un pico entre los 20 y los 30 años y tiene ligera predilección por los varones.<sup>1,3,5,6</sup> Puede ser multifocal en un 25% de los casos.<sup>6</sup> Los huesos más afectados son los del cráneo, la columna y los de los miembros, sobre todo los inferiores.<sup>3,6,8</sup> Se manifiesta con dolor y tumefacción local, en ocasiones acompañado por derrame articular. En el 10% de los casos el paciente consulta por fractura patológica.<sup>3,5,10</sup> La duración de los síntomas es muy variable, desde pocas semanas hasta varios años.<sup>5,6</sup>

### Diagnóstico

Para realizar el diagnóstico es necesario evaluar el cuadro clínico del paciente, los métodos complementarios de diagnóstico y el estudio anatomopatológico.

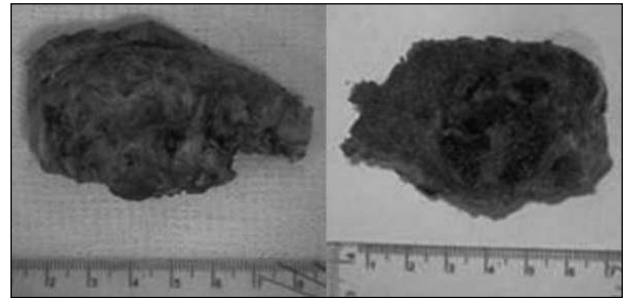
Radiográficamente se localiza en la metáfisis o en la diáfisis de los huesos afectados, y puede comprometer la epífisis en los pacientes adultos. Se presenta como lesiones osteolíticas, con un patrón permeativo y, en otros casos, como lesiones bien delimitadas. La cortical puede estar expandida en forma de pompa de jabón o parcialmente destruida, con extensión ocasional a los tejidos blandos. En algunas oportunidades puede haber un patrón trabeculado o en panal de abeja y en general no se observa reacción perióstica.<sup>1,3,5,6</sup>

La tomografía axial computada se utiliza para evaluar la estructura ósea y la integridad de la cortical, pero no permite distinguir la invasión de las partes blandas.<sup>1</sup>

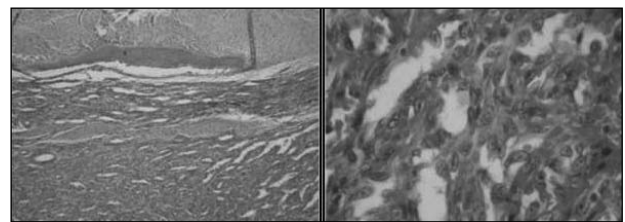
La resonancia magnética permite evaluar la afectación ósea y sobre todo la invasión tumoral a las partes blandas adyacentes. El tumor muestra un patrón de señal mixto en



**Figura 6.** Radiografía posoperatoria donde se observa el espaciador de cemento óseo.



**Figura 7.** Imágenes macroscópicas de la lesión resecada.



**Figura 8.** Imágenes de la microscopia que muestran hueso neoformado reactivo en la periferia del tumor y células de núcleo oval con anisonucleosis y citoplasma eosinófilo.



**Figura 9.** Imágenes radiográficas del pie luego de dos años de la resección.



**Figura 10.** Vista clínica del pie a los dos años del tratamiento.

T1 y moderado aumento en la intensidad de señal en T2.<sup>3,6</sup>

El centellograma óseo corporal total permite estadificar la lesión, y pone en evidencia la presencia de lesiones multifocales y de metástasis.<sup>1,3,6</sup>

Macroscópicamente la lesión se caracteriza por una masa hemorrágica blanda, rojo oscuro, que puede estar bien circunscripta o presentar márgenes irregulares. El tejido tumoral dentro de la estructura ósea puede estar atravesado por algunos septos.<sup>6</sup>

Desde el punto de vista histológico se aprecian células endoteliales prominentes, con abundante citoplasma débilmente eosinófilo, que en ocasiones presentan proyecciones papilares intravasculares. Estas células forman pequeños vasos capilares sanguíneos, que se pueden alternar con zonas de capilares cavernosos dilatados con endotelio aplanado. Las mitosis son raras. La estroma varía de fibrosa a mixoide y puede tener apariencia hialina. Las células de la estroma, entre los vasos neoformados, son fusiformes y no muestran las características atípicas del angiosarcoma.<sup>3,5,6,11</sup>

Inmunohistoquímica: las células neoplásicas son positivas para el factor VIII (marcador vascular) y la vimentina, que expresa la naturaleza mesenquimática de la neoplasia y negativas para las citoqueratinas.<sup>3,5,9</sup> El diagnóstico diferencial se debe realizar con metástasis, fibro-

sarcoma, histiocitoma fibroso maligno, linfoma, absceso de Brodie, encondroma, tumor de células gigantes, tumor pardo del hiperparatiroidismo y ganglión intraóseo.<sup>1,2,3,5,6</sup>

### Tratamiento

El tratamiento de estas lesiones no está bien establecido, ya que su potencial de agresividad es impredecible. Debe basarse en la resección en bloque, cobertura completa del defecto óseo y, eventualmente, radioterapia postoperatoria. En casos inoperables se ha utilizado la radioterapia sola con buenos resultados.<sup>1,5,6,8</sup>

### Conclusiones

El hemangioendotelioma epiteloide, caracterizado por células endoteliales epitelioides o "histiocitoides", en su variante ósea solitaria, es una neoplasia de difícil diagnóstico, pronóstico incierto y evolución impredecible. Su tratamiento no está bien establecido y su potencial de agresividad es variable. Puede recidivar localmente tras la resección, pero rara vez metastatiza, aunque pueden aparecer nuevos focos después del tratamiento de una lesión solitaria o multifocal.

### Bibliografía

1. **Camargo O, Croci A, Oliveira N, Oliveira C, Robazzi P, Yazaki C, Okane S, Campos R.** Hemangioendotelioma ósseo: avaliação de três casos. *Rev Bras Ortop* 1994;29(11-12).
2. **Campanacci M et al.** Hemangioendotelioma of bone: a study of 29 cases. *Cancer* 1980;45:804-14.
3. **Greenspan A, Remagen W.** *Tumores de huesos y articulaciones*. Madrid 2002; p. 289-310.
4. **Instituto Químico Biológico [página web].** Hemangioendotelioma. Disponible en: <http://www.iqb.es/cancer/hemangioendotelioma/hemangioendotelioma.htm>
5. **Heck R.** Tumores óseos malignos. En Campbell. *Cirugía Ortopédica*. 10ª ed. Mosby, 2004 p. 827-58.
6. **Mahiques A.** Hemangioendotelioma [monografía en internet]. Valencia España. Disponible en: <http://www.arturomahiques.com/hemangioendotelioma.htm>
7. **Mallory FB.** Apud Stenberg, 1994.
8. **Melini de Paz F, Farrington Rueda D.** Hemangioendotelioma epiteloide solitario de hueso: Aportación de dos nuevos casos. *Rev Esp Cirug Osteoarticular* 1999;34(98):112-18.
9. **O'Connel J et al.** Epithelioid hemangioendothelioma of bone. A tumor often mistaken for low-grade angiosarcoma or malignant hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol* 1993;17:610-17.
10. **Resnick D, Niwayama G.** *Diagnosis of bone and joint disorders*. 2º ed. Philadelphia: Saunders; 1988. p. 3806-12.
11. **Schajowicz F.** *Tumors and tumor like lesions of bone*. 2nd joints. Berlin: Springer-Verlag; 1994. p. 386-96.
12. **Weiss S.** Enzinger & Weiss. *Soft Tissue Tumors*. St. Louis: Mosby; 2001.