

Hemangioendotelioma epiteloide óseo multicentrico

A propósito de un caso

J. A. CARA*, E. GUERADO* y E. VILLAR**

* Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. ** Servicio de Anatomía Patológica. Hospital «Costa del Sol». Marbella (Málaga).

Resumen.—El Hemangioendotelioma epiteloide óseo (HEEO) es un tumor vascular, infrecuente, con apariencia epiteloide que si no se conoce, puede confundirse con un carcinoma metastásico. Presentamos un caso de HEEO que por las características clínicas del paciente, se podría confundir con lesiones metastásicas de un carcinoma de origen desconocido. Se han descrito pocos casos de HEEO. Clínicamente el tumor cursa con un crecimiento lento y aunque el comportamiento es benigno, se han descrito metástasis a diversos niveles. Suele ser de localización multicéntrica, teniendo especial predilección en los huesos de una extremidad. Esta característica hace necesaria una cirugía radical en estos pacientes. En nuestro caso el tratamiento realizado, aunque agresivo, fue efectivo, ya que el paciente ha vuelto a su actividad normal, una vez implantada la ortesis.

MULTICENTRIC EPITHELOID HEMANGIOENDOTHELIOMA OF BONE. A CASE REPORT

Summary.—The epitheloid hemangioendothelioma of bone is an infrequent vascular tumor which can be often mistaken for a metastatic carcinoma. We report a case mistaken for a metastatic carcinoma of unknown origin due to the clinical characteristics of the patient. To date, few cases of epitheloid hemangioendothelioma of bone have been described. The tumor shows a low growth rate. Although the tumor has a benign behavior, cases with metastatic spreading have been reported. Often the tumor is multicentric with special affinity for the bones of the extremities. This fact allows radial surgery as the best treatment choice. In our case the treatment, supracondylar amputation, was aggressive but effective, since the patient returned to his daily activities after application of the orthesis.

INTRODUCCIÓN

El término Hemangioendotelioma epiteloide fue descrito por vez primera en 1982 por Weiss y Enzinger (1). Se trata de un tumor vascular, infrecuente, con apariencia epiteloide que si no se conoce, a menudo puede confundirse con un carcinoma metastásico.

Presentamos un caso de Hemangioendotelioma epiteloide óseo, que por las características clínicas del paciente, se podría confundir con lesiones metastásicas de un carcinoma primario de origen desconocido.

Correspondencia:

Dr. JOSÉ ANTONIO CARA DEL ROSAL
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Hospital «Costa del Sol»
29600 Marbella (Málaga)

CASO CLÍNICO

Paciente de 55 años, que acude a consulta por importante dolor en rodilla izquierda de 5 años de evolución; estando propuesto para una artroscopia por posible meniscopatía.

El paciente refería haber perdido 10 kilogramos de peso en los últimos 3 meses, coincidiendo con haber sido diagnosticado de diabetes y seguir el régimen oportuno.

A la exploración se observaba a una persona postrada, con tez parduzca y Karnofsky menor del 70%. Había una atrofia de toda la extremidad inferior izquierda, flexo de rodilla de 60° y alteraciones tróficas en el pie. Los datos analíticos mostraban una anemia moderada (Hemoglobina de 8,5) y una velocidad de sedimentación globular de 124 mm en la primera hora. El resto de datos analíticos era normal.

Las radiografías realizadas (Figs. 1 y 2) mostraban áreas de destrucción ósea de aspecto lítico diseminadas



Figura 1. Radiografía AP (A) y Lateral (B) de la rodilla del paciente. Se pueden observar lesiones osteolíticas a nivel de cóndilo externo, meseta externa y rótula.

con predominio en la epífisis distal del fémur y proximal de la tibia. No se evidenciaba reacción perióstica ni extensión a partes blandas.

La gammagrafía ósea (Fig. 3) mostraba áreas de captación en la rodilla y tobillo izquierdos, sin otros puntos de captación en el resto del esqueleto.

Se practicó una tomografía axial computarizada (Fig. 4) y resonancia magnética (Fig. 5) que confirmaron la presencia de lesiones ocupacionales endomedulares que afectaban al fémur, tibia y huesos del tarso.

Se realizó valoración neurológica de la extremidad diagnosticándose de polineuropatía asimétrica de probable origen paraneoplásico; asimismo, se realizó valoración vascular, diagnosticándose de isquemia crónica grado III de dicha extremidad.

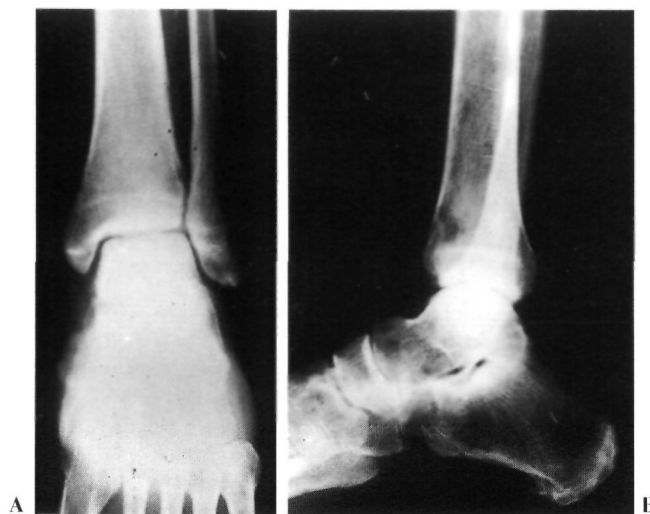


Figura 2. Radiografía AP (A) y Lateral (B) del tobillo del paciente. Se observan lesiones osteolíticas en la extremidad distal de la tibia y huesos del tarso.

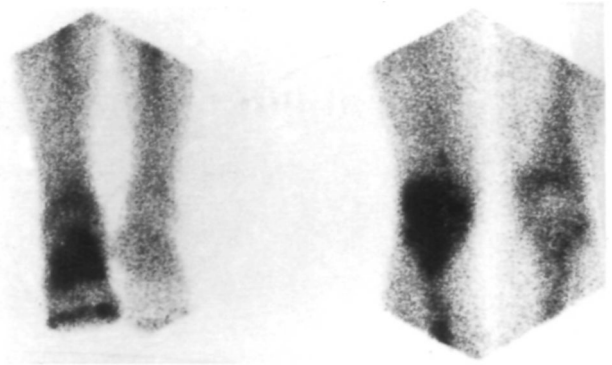


Figura 3. En la gammagrafía ósea realizada se observó una hiper captación en los huesos próximos a la rodilla y tobillo.

Se practicó biopsia ósea, siendo diagnosticado de Hemangioendotelioma epiteloide óseo (Fig. 6).

Dado el compromiso multicéntrico (Fig. 7) y por lo tanto irreseccable, se aconsejó tratamiento quirúrgico radical mediante amputación supracondílea de dicha extremidad.

En la actualidad, el paciente está asintomático y libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

Se han descrito pocos casos de Hemangioendotelioma epiteloide óseo en la literatura internacional (2, 3) y nacional (4, 5); aunque en algunos casos se han descrito como angioblastoma maligno de hueso (6, 7), hemangioma histiocitoide de hueso (8), angioblastomatosis mixoide de hueso (9), etc.

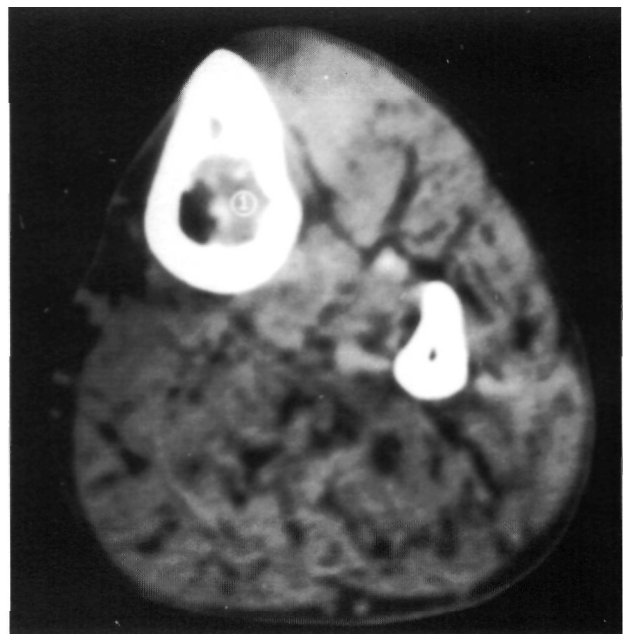


Figura 4. En la T.A.C. observamos unas lesiones endomedulares, sin afectación de partes blandas.

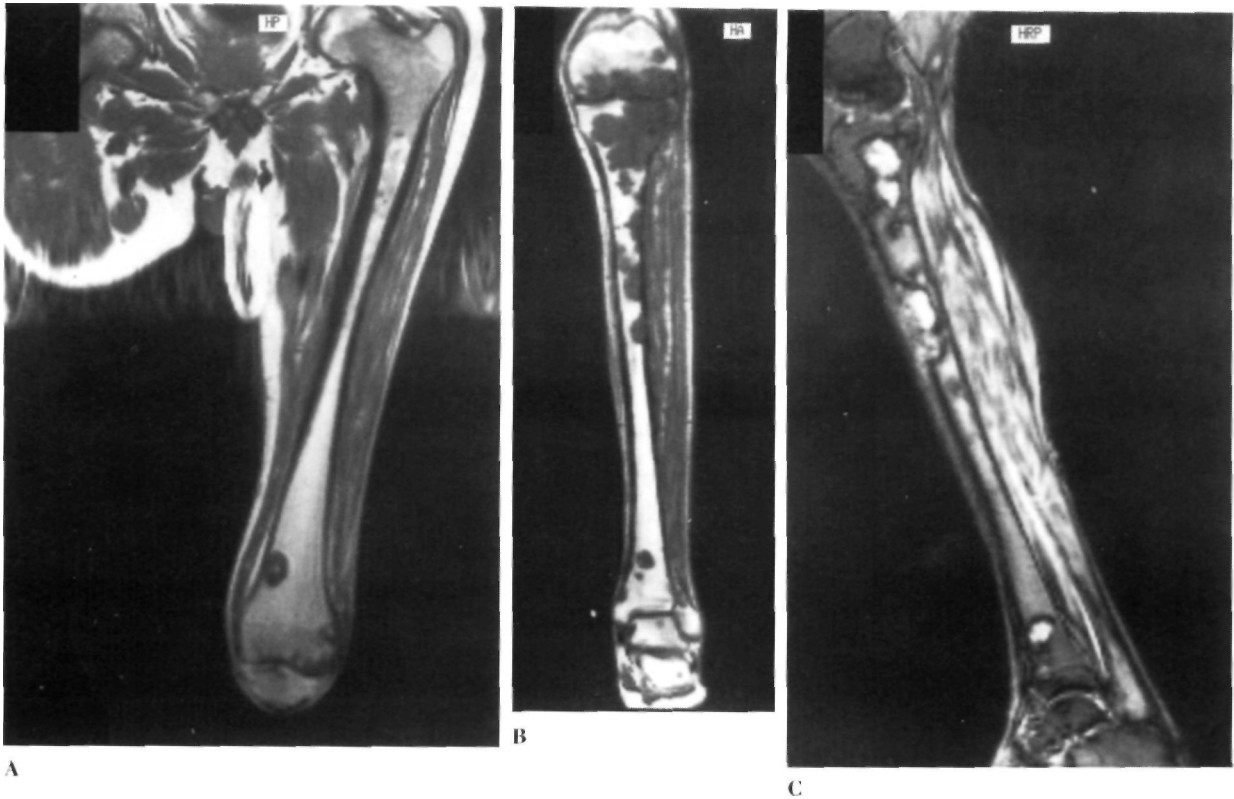


Figura 5. Se realizó R.M.N. observando dichas lesiones en el fémur (A), tibia y huesos del tarso (B y C).

Clínicamente el tumor cursa con un crecimiento lento, en pacientes adultos jóvenes y con discreto predominio del sexo masculino. Los hallazgos radiológicos consisten en focos de osteolisis sin resección ósea reparativa, semejante a otros tumores vasculares.

En más de la mitad de los casos (1) se localiza en las extremidades inferiores. Suele ser de localización multicéntrica, teniendo especial predilección en los huesos de una extremidad. Esta característica hace necesaria una cirugía radical en estos pa-

cientes. Se han descrito recidivas de la lesión y metástasis a distancia (1, 3). El hemangioendotelioma epiteloide se ha encontrado en otros tejidos del organismo (10, 11).

Histológicamente se caracteriza por la presencia de células redondeadas, poligonales o fusiformes, con abundante citoplasma eosinófilo. Estas células se disponen formando canales vasculares de distinto calibre en el seno de una matriz mixoide o hialina, dejando a su paso abundante tejido fibroso reparativo.

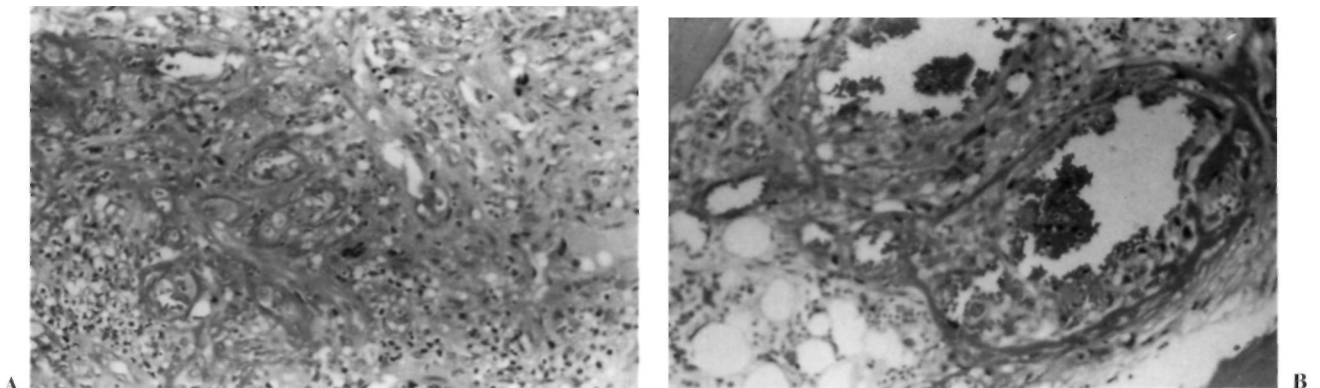


Figura 6. Imagen histológica del tumor en el que se observa el entramado celular de crecimiento difuso con formación de canales vesiculares con presencia de células endoteliales vacuoladas (A). Detalle del tumor donde se observan la proliferación vascular (B).

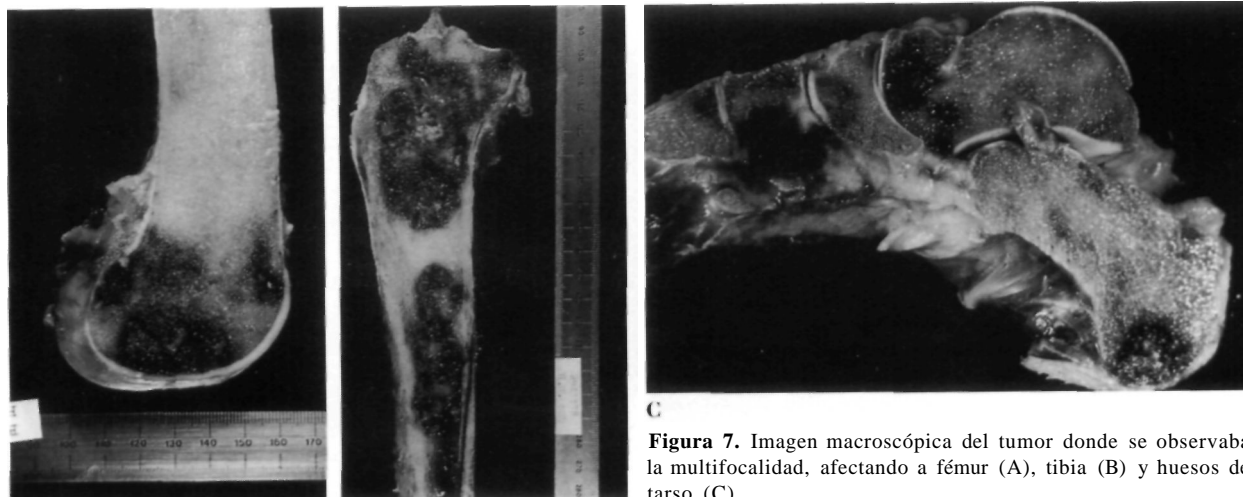


Figura 7. Imagen macroscópica del tumor donde se observaba la multifocalidad, afectando a fémur (A), tibia (B) y huesos del tarso (C).

El tratamiento debe ser la completa excisión del tumor, y a veces se combina con radioterapia.

El Hemangioendotelioma epiteloide óseo puede confundirse con otras entidades tales como: carcinoma metastásico, adamantinoma (6), leiomioblastoma epiteloide, condrosarcoma, cordoma, fibroma condromixóide u otras neoplasias vasculares.

En el caso clínico que se presenta, en un primer lugar se planteó como posible diagnóstico el de metástasis de un carcinoma primario de origen desconocido por la sintomatología general del paciente (pérdida de peso, tez carcinoide, mal estado general, etc.). Posteriormente al descubrir que se trataba de una lesión primaria, se planteó si el dolor era

por el tumor, la isquemia o la polineuropatía. Como hemos comentado, el tratamiento quirúrgico consiste en la resección completa del tejido tumoral; en este caso esa resección era imposible de realizar ya que había multitud de focos en toda la extremidad (fémur, tibia y huesos del tarso).

El tratamiento realizado, aunque agresivo, fue efectivo, ya que el paciente ha vuelto a su actividad normal, una vez implantada la ortesis.

AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer a la Clínica Universitaria de Navarra y Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla la aportación realizada en este caso clínico.

Bibliografía

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epitheloid hemangioendothelioma. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982; 50:970-81.
2. Maruyama N, Numagai Y, Ishida Y, Sato H, Sugano I, Nakao K, Nondo Y. Epitheloid hemangioendothelioma of the bone tissue. *Virchows Arch (A)* 1989; 407: 159-65.
3. Tsuneyoshi M, Dorgman HD, Bauer TW. Epitheloid hemangioendothelioma of bone. A clinicopathologic, ultrastructured and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 754-64.
4. Ruiz de Aldaña, Beldel JC, Gálvez Daza MP, Ormazabal I, Jurado Carmona F, Cid Salazar A, Díaz Jiménez M, Martínez Pérez E. Hemangioendotelioma multicéntrico. A propósito de un caso localizado en tobillo y pie. *Rev Ortop Traum* 1988; 32: 141.
5. Fernández González, Suárez Vilela, Díaz Gallego, Nieves Diez, Acosta Mallo, Jiménez Pizarro. Hemangioendotelioma epiteloide óseo multifocal. A propósito de un caso. *Rev Ortop Traum* 1990; 34: 521-26.
6. Changus OW, Spped JS, Steward EW. Malignant angioblastoma of bone: a reappraisal of adamantinoma of long bone. *Cancer* 1957; 10: 540-59.
7. Reed R. Consultation case: Malignant myxoid angioblastoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 159-63.
8. Cone RO, Hudkins P, Nguyen V, Marriwetter WA. Histiocytoid hemangioma of bone: a benign lesion which may mimic angiosarcoma. *Skeletal Radiol* 1983; 10: 165-9.
9. Mirra JM, Kameda N. Myxoid angioblastomatosis of bone. A case report of a rare multifocal entity with light, ultramicroscopic and immunopathologic correlation. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 450-8.
10. Corrin B, Manners B, Millard M, Weaver I. Histogenesis of the so-called «intravascular bronchioloalveolar tumor». *J Pathol* 1979; 128: 163-7.
11. Ishack KG, Sesterhean IA, Goodman MZD, Rabin I, Stromeyer FW. Epitheloid hemangioendothelioma of the liver: A clinicopathologic and follow-up study of 32 cases. *Hum Pathol* 1984; 15: 839-52.