

Hemangioendotelioma de Húmero

J.C. ALVAREZ GARCIA, E. FUENTE MARTIN y ANTONIO MURCIA MAZON.

*Hospital de Cabuenes. Gijón. Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica.
(Jefe de Servicio: A. Murcia Mazón).*

Resumen.—Se describe un caso de hemangioendotelioma grado I, que afectaba a la epífisis humeral superior en una paciente de cincuenta y siete años, presentándose clínicamente como una periartrosis escapulo humeral. Se comenta el diagnóstico diferencial y el tratamiento que fué de resección local y sustitución del tercio superior del húmero por una prótesis isoe lástica, más radioterapia complementaria. Después de ocho meses no hay evidencia de recidiva local o sistémica, ha desaparecido el dolor y la funcionalidad de la extremidad es aceptable.

Se destaca la importancia del estudio anatomopatológico como guía casi única para el diagnóstico y la necesidad de realizar la gradación histológica de la malignidad como base para emitir un pronóstico e indicar la terapéutica, así como el rastreo del resto del esqueleto, tanto ante la lesión primaria como en las sucesivas revisiones.

Descriptores: Hemangioendotelioma de húmero. Prótesis de húmero.

Summary.—This is a report on a case of Hemangioendothelioma grade I located over the upper humeral epiphysis, in a woman aged 57, and mimicing scapulothumeral periarthritis. The authors detail differential diagnosis and treatment consisting of partial ablation and use a humeral isoelastic prosthesis as well as complementary radioterapy. After 8 months there is no evidence of local recidives or systemic, no pain, and the function of the limb is acceptable.

They emphazise the importance of the pathologic as a true valid guidance concerning the diagnosis, and the necessity of a histologic typing to set both pronostic and therapeutic planing. General skeletal X-Ray examination in the benning and also during the follow-up is also of paramount importance.

Key Words: Humeral hemangioendothelioma. Humeral prosthesis.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma óseo primario es un tumor raro e infrecuente siendo originario de las células que tapizan la pared intraluminal de los vasos sanguíneos del hueso. Las primeras descripciones de las que tenemos referencia datan de la tercera y cuarta década (1,2,3,4,5) de este siglo siendo Stout (6) el primer autor que diferenció a los hemangioendoteliomas como tumores vasculares malignos excepción hecha de los hemangiopericitomas. No obstante, existía cierta confusión en la literatura médi-

ca, incluso en los libros clásicos, de la anatomía patológica ósea (7,8,9,10,11), en cuanto al grado de malignidad, que han aclarado los estudios de Unnil (12), Campanacci (13) y Wold (14) clasificando estos tumores en tres grados y señalando también las pautas terapéuticas. Maruyama (15) lo denominó recientemente hemangioendotelioma epiteloide, por su similitud con la lesión de este mismo nombre descrita en los tejidos blandos por Weis (16). Con esta designación se han descrito nuevos casos (17,18,19). Esta patología interesa preferentemente a los adultos, aunque hay descritos casos en todas las décadas de la vida; existe un mayor predominio en los varones afectando principalmente a las diáfisis de los huesos largos de las extremidades inferiores y al esqueleto axial (8,11,12,14). Nosotros comunicamos un caso que no se ajusta a este patrón ya que la afectada es una mujer y en la epífisis humeral superior.

Correspondencia:

JOSÉ CARLOS ALVAREZ GARCIA.
Pablo Iglesias, 75-3°C.
33204 Gijón.

CASO CLÍNICO

M.F.Z., es una mujer de 59 años que presentaba un dolor discreto y rigidez progresiva en el hombro izquierdo de un año de evolución. En la exploración inicial se observaba como datos llamativos una exquisita sensibilidad ósea en el contorno de la cabeza humeral y una rigidez que parecía ser subsidiaria de la contractura muscular.

Al realizar el estudio radiográfico simple (Figura nº1) se observó una lesión que afectaba al cuello y la cabeza humeral de carácter lítico, que expandía las corticales y que a nivel de las tuberosidades parecía romperlas, con finas trabeculaciones en su interior, de localización preferentemente medular; a nivel de la esponjosa metafisaria tenía una fina reacción esclerosa. Esta imagen nos sugería en primer lugar, dada la edad de la paciente, una metástasis de un carcinoma visceral, y como diagnósticos secundarios: un quiste óseo aneurismático o un tumor de células gigantes. Se practicó entonces una TAC de la zona (Figura nº 2) en la que observamos una lesión lítica expandiendo las corticales que parecía romperlas, pero sin masa de partes blandas.

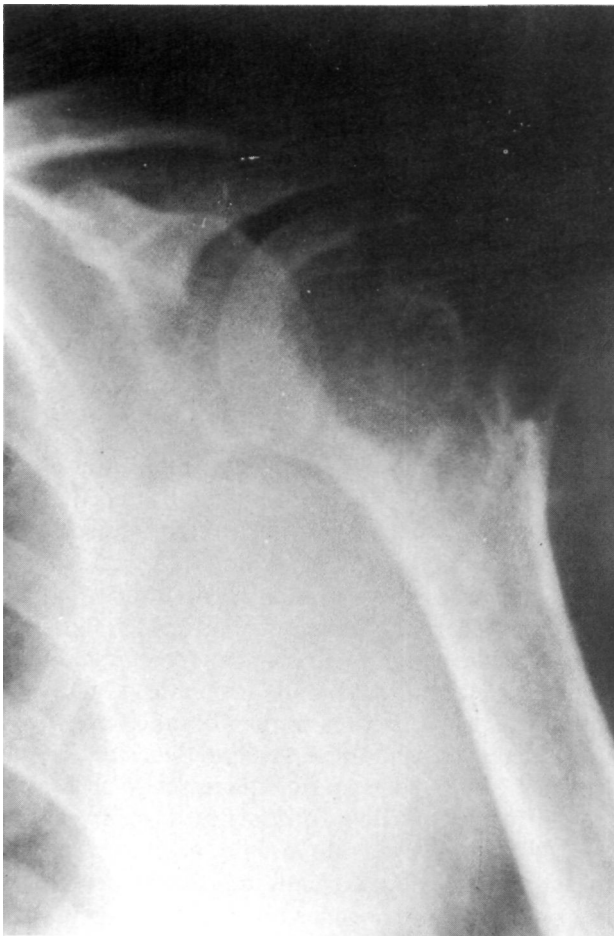


Figura nº 1: Imagen del tumor en la radiografía simple, apareciendo como una lesión expansiva, con finas trabeculaciones óseas en su interior, que ocupa la epífisis proximal del húmero.

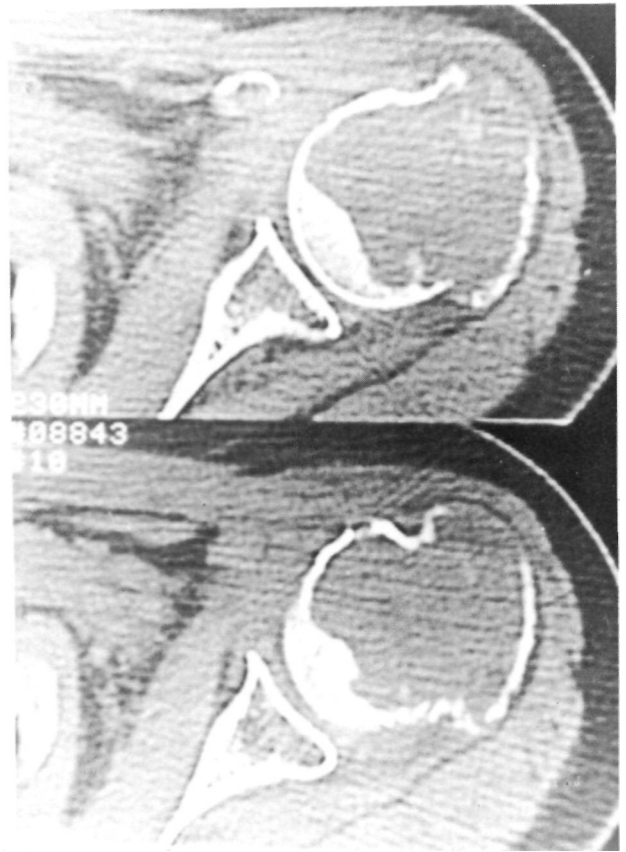


Figura nº 2: En el estudio con la TAC se observa la lesión lítica que expande las corticales pero sin invasión de las partes blandas.

La siguiente aproximación diagnóstica fué la realización de una punción-aspiración con aguja fina de la lesión y en ella observamos un abundante sangrado de color rojizo oscuro, obteniendo células epiteliales malignas. Esto nos hizo pensar, con más firmeza, que estábamos ante una metástasis de una tumoración visceral.

La historia y la exploración general solo ponían de manifiesto el antecedente de un carcinoma papilar de tiroides veinte años antes.

Se le realizó entonces una TAC torácico y abdominal, una ecografía abdominal, una gammagrafía tiroidea y un tránsito intestinal, descubriendo solamente una hiperplasia de glándulas suprarrenales. Las pruebas endocrinológicas de tiroides y suprarrenales no demostraron alteraciones significativas. También se realizó una gammagrafía ósea corporal no observándose afectación multicéntrica.

Decidimos entonces realizar una biopsia a cielo abierto por un abordaje anterior del hombro y, tras abrir una ventana cuadrada de 2x2 cm. en la cortical anterior adelgazada del húmero por fuera del surco bicipital, observamos una cavidad medular rellena por un material de color rojizo oscuro, con una consistencia semiblanda, de apariencia esponjosa y adherente a las corticales dejando al desprenderla de ellas una superficie rugosa, teniendo que

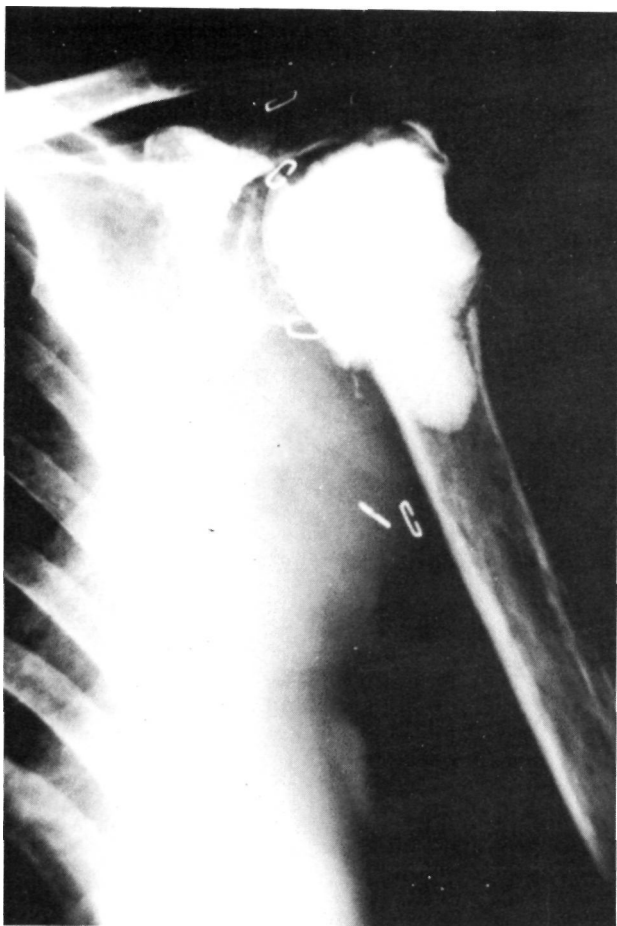


Figura nº 3: Imagen radiográfica tras la biopsia-Icgrado y el relleno de la cavidad con cemento acrílico.

utilizar para separarlo una gubia. Había roto la cortical en dos lugares pero que no parecía invadir los tejidos blandos adyacentes ni haber reacción en la sinovial del hombro. Legramos la cavidad y la rellenos con cemento acrílico (Figura nº 3).

El estudio anatomopatológico del material nos reveló una neoformación que crecía formando lagos celulares o estructuras sólidas constituidas por células de pequeño tamaño y forma en las zonas más sólidas observándose 2-5 mitosis por 10 campos de gran aumento. Los espacios mostraban por fuera de las células fibras de reticulina y en su interior abundantes hematíes. Llamaba la atención que las trabéculas óseas estaban comprimidas por la proliferación tumoral, sin verse afectación tumoral de los tejidos perióseos (Figuras nº 4 y 5).

Los estudios de inmunopatología mostraron positividad de las células tumorales a la Vimentina y muy focalmente a la S-100 y al factor VIII.

Esto llevó al diagnóstico de hemangioendoteliooma epiteloide grado I o de bajo grado de malignidad.

Basándonos en los criterios de Campanacci (13) y Wold (14) optamos por realizar resección con bordes de ca-

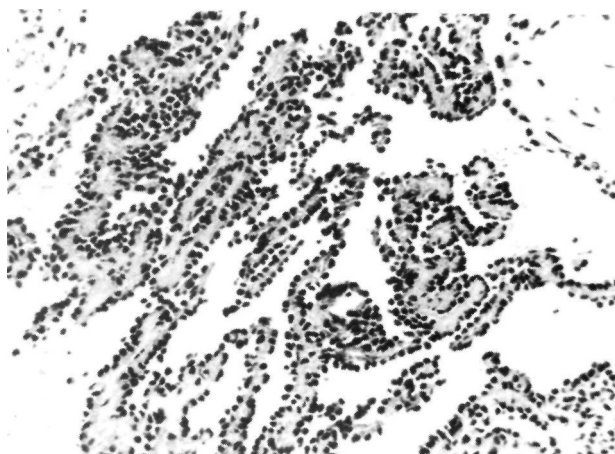


Figura nº 4: Imagen microscópica en la que se puede apreciar el crecimiento tumoral en forma de espacios vasculares recubiertos por células poligonales monótonas en "almacenado".

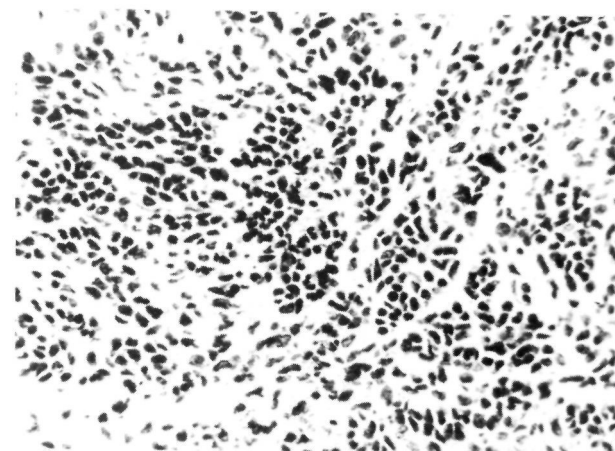


Figura nº 5: Imagen microscópica del crecimiento tumoral sólido con células de límites mal definidos y ligeras diferencias de tamaño nuclear.

bez y metáfisis humeral retirando la parte del tejido capsuloligamentoso incluido el manguito de los rotadores en las zonas donde la cortical estaba rota y colocación de una prótesis humeral isoelástica, realizando el anclaje a la articulación mediante la fijación del orificio central de la cabeza de la prótesis con un Dexon fuerte a la porción larga del biceps que estaba indemne y sin signos de invasión debido a la importante resección de las partes blandas articulares. Así se logró una buena estabilidad articular. Luego se marcaron los campos "contaminados" durante la cirugía con "clicks" para el tratamiento con radioterapia (Figura nº 3).

En la pieza ósea reseca y remitida para estudio anatomopatológico se observó tejido tumoral residual en el interior de la cabeza humeral pero no en los tejidos blandos adyacentes.

No hubo problemas en la herida quirúrgica y se comenzó simultáneamente la rehabilitación y la radioterapia a las tres semanas de postoperatorio.



Figura nº 6: Imagen radiográfica que muestra la prótesis humeral sustitutiva y el marcaje de los campos "contaminados".

Se aplicaron 6000 rads en un período de tres meses sin reacciones cutáneas adversas. La recuperación funcional fué de una abducción de 50°, R.E. de 70° y R.I. de 40° con una buena estabilidad y sin dolor.

A los ocho meses se revisó a la enferma no detectando recidiva local y/o enfermedad a distancia tras el rastreo óseo y pulmonar.

DISCUSIÓN

El hemangioendotelioma óseo es un tumor muy poco frecuente, limitándose las referencias bibliográficas a uno o dos casos. Representaba el 0'36% de los tumores óseos primarios malignos en Suecia recogidos entre 1958 y 1968, siendo la incidencia en ese estudio de 1/4.000.000 (20).

En casi todas las series hay un predominio de la afectación de los hombres con respecto a las mujeres (9,10,11,12,13,14,15,20).

La afectación más frecuente es en la tercera, cuarta y quinta década de la vida, aunque se han descrito en todas las edades (14,21,22).

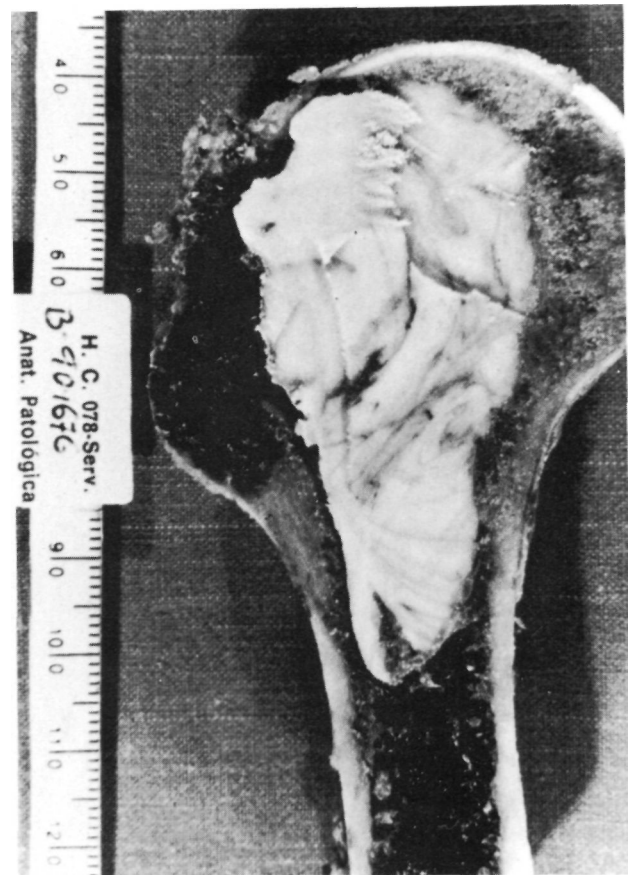


Figura nº 7: Imagen macroscópica de la pieza reseca. Presenta cemento acrílico ocupando la cavidad medular y restos de la tumoración en la zona de las tuberosidades.

La clínica es bastante inespecífica siendo el dolor el síntoma principal y más común. En nuestro caso fué una periartrosis de hombro de un año de duración. También se han descrito los signos inflamatorios si se afectan huesos superficiales, fracturas patológicas, afectación neurológica si se localizaba en el esqueleto axial.

El patrón radiográfico, como en nuestro caso, suele ser bastante inespecífico, originando lesiones líticas que erosionan el cortex y que a veces dan una muy discreta reacción perióstica (7,8,9,10,11). Por eso raramente éste nos da el diagnóstico siendo fundamentalmente anatomopatológico. Campanacci (13) refiere una mayor definición de los bordes en las lesiones de baja malignidad y mayor borrosidad, imágenes de celdillas fusionadas y rotura de la cortical en las lesiones de superior malignidad.

En los casos multicéntricos, que pueden ser un 20% del total (14) y aunque se suele afectar solamente una región corporal, ocasionalmente pueden afectarse otras distintas por lo que sería necesario realizar un rastreo esquelético por ejemplo con una

serie ósea metastásica o una gammagrafía ósea corporal para que al plantear la terapéutica no se dejen focos activos sin tratar. También podríamos señalar que habría que pensar en la posibilidad de esta patología en las lesiones líticas multicéntricas cercanas en una misma extremidad.

En las revisiones posteriores al tratamiento, habría que realizar, además del rastreo pulmonar, un rastreo esquelético ya que en algunas series (20) las metástasis óseas aparecieron siempre antes que las pulmonares.

Es interesante señalar que, en algunas series, el hemangioendotelioma se asociaba con la aparición de otros tumores primarios malignos en el mismo paciente (23,24). En el caso que describimos la paciente había tenido un carcinoma papilar de tiroides veinte años antes.

La extendida impresión de que las lesiones multicéntricas tenían mejor pronóstico que las localizadas (25,26,27) no lo ha confirmado la última revisión de la clínica Mayo (14) que es la más amplia de las realizadas hasta el momento.

Se han descrito casos de aparición tras fenómenos irritativos locales: osteomielitis no fistulizada (20), en el extremo de un clavo de Kuntscher (9) o después de la radioterapia (9).

En la última década y con la ayuda de los estudios inmunohistoquímicos y de la microscopía electrónica se han logrado delimitar más las características histológicas del tumor. Fue Maruyama (15) quien le puso el apellido de "epiteloide" por similitud con los descritos en partes blandas por Weiss (16).

Campanacci (13) y Wold (14) clasificaron las características histológicas atendiendo a las diferencias celulares y al tamaño de los canales vasculares y las relacionaron con el pronóstico de estas lesiones en tres grados de menor a mayor malignidad.

En el grado I las células tienen escasas características anaplásicas y están dispuestas en forma de "almacenado" en la luz del canal vascular. Presentaban abundantes espacios vasculares. El núcleo es cuboideo y discretamente hipercromático, pudiéndose hallar células multinucleadas benignas. Se observan menos de 5 mitosis por diez campos a 100 aumentos.

En el grado II las células del "almacenado" tienen unos núcleos mayores y más cromáticos. Se

observan de 5 a 15 mitosis por diez campos a 100 aumentos y en general las células son más anaplásicas.

En el grado III las células del "almacenado" tienen mayor anaplasia con diferencia en el tamaño y forma del núcleo y de las mitosis así como del número de nucleolos. Pueden existir células gigantes multinucleadas malignas. Se pueden observar áreas con aspecto epitelial y zonas de necrosis. Se observan muchas mitosis atípicas entre 20 y 30 por diez campos a 100 aumentos.

El diagnóstico diferencial radiológico debe establecerse con todas las lesiones que den imágenes líticas en las diferentes edades de aparición (metástasis de carcinomas viscerales, tumor de células gigantes, quiste óseo aneurismático o simple, el adamantinoma de huesos largos, granuloma eosinófilo.. etc.). El anatomopatológico (14) es fundamentalmente en los de bajo grado con el hemangioma, y en los de alto grado con el fibrosarcoma y las metástasis de hipernefroma. Lichtenstein (9) refería que probablemente tumores descritos como hemangioendoteliomas eran en realidad hipernefomas sobre todo en el hombro. Respecto a este último punto señalaremos que nosotros tuvimos otro caso cercano en el tiempo de una paciente en la cuarta década de la vida con una lesión única lítica en el hombro que al realizar la punción aspiración se pensó que pudiera ser un hemangioendotelioma, diagnóstico que se descartó en la biopsia a cielo abierto, estableciéndose el definitivo de metástasis de hipernefroma.

En todos los grados, en algunos casos hay infiltración de eosinófilos por lo que se puede confundir con el granuloma eosinófilo (13).

En la revisión de 112 casos en la Clínica Mayo de 1982 (14), la sobrevida a los cinco años libre de enfermedad fué del 95% en los pacientes con enfermedad de grado I, del 62% en los de grado II y del 20% en los del tipo III. El tratamiento debe estar basado en el grado y en la localización.

Así en el grado I unicéntrico se recomienda resección y sustitución por un homoinjerto óseo o una prótesis para mantener la función. En la modalidad multicéntrica puede ser de elección la radioterapia y si la extensión de la enfermedad altera la función del miembro, la opción sería la amputación. Otros autores como Campanacci (13) consideran suficiente el curetaje para el tratamiento de estas lesiones de bajo grado.

En el grado II, la primera opción sería la cirugía

de salvación del miembro. En las lesiones poco accesibles quirúrgicamente se podría utilizar radioterapia.

En el grado III, la terapia debe ser agresiva, combinando la cirugía con la radioterapia y la quimioterapia. Esta última puede realizarse con alguno de los protocolos del osteosarcoma.

La radioterapia debe ser con una dosis superior a los 5000 rads, pues por encima de esta dosis el control local de la enfermedad es del 93% y por debajo sólo del 55%.

En los niños habría que dar preferencia al tratamiento quirúrgico por la posibilidad de degenera-

ción sarcomatosa postirradiación (9) y por los problemas funcionales y del crecimiento que provoca.

Creemos que la sustitución protésica puede ser una buena opción terapéutica en las lesiones epifisometafisarias sobre todo en las extremidades superiores que no tienen que soportar el peso corporal.

Consideramos que la actual rigidez relativa del hombro de nuestra paciente puede mejorar cuando se libere espontáneamente la cabeza protésica humeral de su fijación en la porción larga del biceps, tal como ocurre ocasionalmente, en el hombro congelado según describieron Lippman (28,29) y De Palma (30).

Bibliografía

- 1.- **Geschikter, C.F.; Maseritz, I.H.:** Primary hemangioma involving bones of the extremities. *J. Bone Joint Surg.* 1938,20:888.
- 2.- **Gordon-Taylor, G.; Wiles, P.:** Pulsating angioendotelioma of the innominate bone treated by hind quarter amputation. *J. Bone Joint Surg.* 1949, 31B: 410.
- 3.- **Pollak, A.:** Angiosarcoma of the sternum. *Am. H. Surg.* 1949, 77: 522.
- 4.- **Hauser, E.D.W.; Constant, G.A.:** Squeletal hemangioendothelioma. A case report. *J. Bone Joint Surg.* 1948, 30A: 517.
- 5.- **Thomas, A.:** Vascular tumors of bone. A pathological and clinical study of twenty seven cases. *Surg. Gynecolog. Obstet.* 1942, 74: 777.
- 6.- **Stout, A.P.:** Hemangioendothelioma. A tumor of blood vessels featuring vascular endothelial cells. *Ann. Surg.* 1943, 118:445.
- 7.- **Jaffe, H.L.:** Tumors and tumorous conditions of the bones and joint. Philadelphia: Lea and Febiger, 1958: 341.
- 8.- **Dahlin, D.C.:** Vascular tumors in bone tumors. Illinois: Charles C. Thomas, Springfield. 1967: 100.
- 9.- **Liechtenstein, L.:** Bone tumors, St. Louis: The C.V. Mosby Co. 1972: 173
- 10.- **Spjut, HJT.; Dorfman, H.D.; Fechner, RJS.; Ackerman, L.V.:** Tumors of bone and cartilage. In Atlas of Tumor Pathology Series 2, fase. 5. Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology, 1972: 334.
- 11.- **Scajowicz, F.:** Tumors and tumorlike lesions of bone and joint. New York: Springer-Verlag, 1981.
- 12.- **Unni, K.K.; Ivins, J.C.; Beabout, J.W.; Dhalin, D.C.:** Hemangioma, Hemangiopericytoma and Hemangioendothelioma (Angiosarcoma) of bone. *Cancer.* 1971: 27
- 13.- **Campanacci, M.; Boriani, S.; Giunti, A.:** Hemangioendothelioma of bone. A study of 29 cases. *Cancer.* 1980, 46: 804.
- 14.- **Wold, L.E.; Unni, K.K.; Beabout, J.W.; Ivins, J.C.; Bruckman, J.C.; Dahlin, D.C.:** Hemangioendothelioma sarcoma of bone. *The Am. J. of Surg. Pathol.* 1982, Volume 6 number 1: 59-70.
- 15.- **Maruyama, N.; Numagai, Y.; Ishida, Y. et al.:** Epithelioid hemangioendothelioma of the bone tissue. *Virchows Arch. (Pathol. Anat.)*, 1985, 4-7: 159.
- 16.- **Weis, S.W.; Enzinger, FJVL.:** Epithelioid hemangioendotheliona. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer.* 1982, 50: 970.
- 17.- **Tsuneyoshi, M.; Dorgman, H.D.; Bauer, T.W.:** Epithelioid hemangioendothelioma of bone. A clinicopathologic, ultraestructured and inmunohistochemical study. *Am. J. Surg. Pathol.* 1986, 10: 754.
- 18.- **Martinez Tello, F.J.; Robles, JJVI.; Lorenzo, F.B.:** Case report 520. skeletal radiolol. 1989, 18: 55.
- 19.- **Fernandez Gonzalez; Suarez Videla; Diaz Gallego; Nieves Diez; Acosta Mallo; Jimenez Pizarro:** Hemangioendotelioma epiteloide óseo multifocal. A propósito de un caso. *Rev. Ortop. Traum.* 1990 34 IB nº 5: 521-526.
- 20.- **Larson, S.E.; Lotentzon, M.D.; Boquit, L.:** Malignant hemangioendothelioma of bone. *J. Bone Joint Surg.* 1975, 57A: 84-89.
- 21.- **Dorfman, H.D.; Steiner, G.C.; Jaffe, H.L.:** Vacular tumors of bone. *Human Path.* 1971, 2: 349-376.
- 22.- **Bundens, W.D. Jr; Brighton, C.T.:** Malignant hemangioendothelioma of bone. Report of two cases and review of the literature. *J. Bone Joint Surg.* 1965, 47A: 762-772.
- 23.- **Moertel, C.G.; Dockerty, M.B.; Baggenstoss, A.H.:** Multiple primary malignant neoplasms. I Introduction and presentation of data. *Cancer.* 1961, 14: 221-230.
- 24.- **Moertel, C.G.; Dockerty, M.B.; Baggenstoss, A.H.:** Multiple primary malignant neoplasms. II Tumors of different tissues or organs. *Cancer,* 1961, 14: 231-237.
- 25.- **Huvos, H.G.:** Bone tumors: Diagnosis, treatment and prognosis. W. Saunders, Philadelphia, 1979: 358-368.
- 26.- **Otis, J.; Hutter, R.V.P.; Foote, F.W. Jr.; Marcove, R.C.; Stewart, F.W.:** Hemangioendothelioma of bone. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1968, 127: 295-305.
- 27.- **Pearlman, A.W.:** Hemangioendothelial sarcoma of bone: The role of irradiation and tumor growth studies. *Bull. Hosp. Joint. Dis.* 1972, 33: 135-149.
- 28.- **Lippman, R.K.:** Frozen shoulder, periartthritis bicipital tenosynovitis. *Arch. Surg.* 1943, 47: 283.
- 29.- **Lippman, R.K.:** The Frozen shoulder. *Surg. Clin. North. Am.* 1951, 31: 367.
- 30.- **De Palma, A.F., Gallery, C, Bennet, C.:** Anatomy and degenerative lesions of the shoulder joint. *Am. Acad. Orth. Surg. Inst. Course Lec. vol. 6. Ann. Arbor, Mich, J.W. Edwards,* 1949.