Caso clínico
Dermatol Rev Mex 2018 noviembre-diciembre;62(6):516-521.

Dermatología
Revista mexicana

Hemangioendotelioma epitelioide resecado con láser de CO_2

Epithelioid hemangioendothelioma resected with CO_2 laser.

Héctor Leal-Silva, Esther Carmona-Hernández, Mariana Grijalva-Vázquez, Blanca Padilla-Ascencio

Resumen

El hemangioendotelioma epitelioide (HEE) es un tumor de origen vascular muy poco frecuente, de agresividad baja, intermedia entre hemangioma y angiosarcoma. Suele aparecer en adultos. Por lo general afecta el tejido blando y con menos frecuencia el hueso, el hígado y los pulmones. El diagnóstico es histopatológico; se distingue por el aspecto epitelioide de las células endoteliales neoplásicas y tendencia a formar canales vasculares. El tratamiento es quirúrgico con amplios márgenes y vigilancia una vez descartada la existencia de metástasis o multifocalidad. La histopatología e inmunohistoquímica son esenciales para establecer el diagnóstico. Este tumor excepcionalmente afecta primariamente la piel; se han descrito pocos casos. Se comunica el caso de un paciente con un hemangioendotelioma epitelioide cutáneo digital y se revisa la bibliografía médica.

PALABRAS CLAVE: Hemangioendotelioma epitelioide; hemangioma; angiosarcoma; láser de CO_2.

Abstract

Epithelioid hemangioendothelioma is a rare tumor of the vascular endothelium that is considered to be a low-grade malignant tumor, intermediate between hemangioma and angiosarcoma. Usually the soft tissue is involved and less commonly: bone, liver and lung. The diagnosis is essentially histopathologic, with epithelioid aspect of endothelial cells and tendency to form vascular channels. Local excision of the tumor with a cut-off of normal tissue and careful follow-up of the patient is the accepted procedure, along with thorough search of metastases or multifocal lesions. Histology and immunohistochemistry are essential for the diagnosis. Cutaneous primary involvement is rare, with very few cases described. The case of a male patient with digital cutaneous epithelioid hemangioendothelioma is described and a revision of the medical literature is presented.

KEYWORDS: *Epithelioid hemangioendothelioma; Hemangioma; Angiosarcoma, CO_2 laser.*

Universidad de Monterrey. UltraLáser SA de CV, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: febrero 2018

Aceptado: abril 2018

Correspondencia
Dr. Héctor Leal Silva
hleal@ultralaser.com.mx

Este artículo debe citarse como
Leal-Silva H, Carmona-Hernández E, Grijalva-Vázquez M, Padilla-Ascencio B. Hemangioendotelioma epitelioide resecado con láser de CO_2. Dermatol Rev Mex. 2018 noviembre-diciembre;62(6):516-521.

ANTECEDENTES

Hemangioendotelioma epitelioide es el término acuñado por Weiss y Enzinger en 1982 para designar las neoplasias vasculares que expresan un comportamiento biológico limítrofe entre hemangiomas plenamente benignos y angiosarcomas de alto grado de malignidad.[1] En un inicio se describió que afectaba los tejidos blandos, pero también se ha manifestado principalmente en el hígado, los pulmones y el hueso. Con menor frecuencia también se ha reportado en la piel, el cerebro, la mucosa oral, el estómago, el mediastino, el bazo, el corazón, el peritoneo y prácticamente cualquier localización anatómica; puede manifestarse como lesiones únicas o multifocales.[2]

El diagnóstico es presuntivamente histopatológico; característicamente se observan células endoteliales neoplásicas con aspecto epitelioide, también suele apreciarse marcada tendencia a la formación de canales vasculares. Una clave primordial que refuerza el origen endotelial suele ser la existencia de pequeñas vacuolas intracitoplásmicas contentivas de eritrocitos, que le otorga la designación a las particulares células vesiculares.[3]

El diagnóstico se confirma por inmunohistoquímica: el hemangioendotelioma epitelioide exhibe inmunorreactividad a marcadores endoteliales, como CD31, CD34, FLI-1 y factor de von Willebrand, así como reactividad variable a la lectina *Ulex europaeus* y al antígeno epitelial de membrana.[3]

El hemangioendotelioma epitelioide excepcionalmente afecta la piel. En esta última localización se han descrito hasta la fecha pocos casos en la bibliografía médica. Se describe el caso de un paciente con un hemangioendotelioma epitelioide solitario, localizado en la piel y los tejidos blandos del primer dedo de la mano derecha, recidivante, extirpado. A seis meses de seguimiento posoperatorio no había signos de recurrencia ni diseminación metastásica hasta el momento de esta publicación.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 28 años de edad, originario y residente de la ciudad de Monterrey, Nuevo León. En unión libre, de ocupación tatuador, con antecedentes patológicos de asma alérgica ocasional; el paciente refirió haber padecido hacía tres meses una lesión similar de menor tamaño en el dedo pulgar de la mano derecha, que le fue extirpada quirúrgicamente por un médico, en esa ocasión tuvo aproximadamente tres semanas de evolución (**Figura 1**).

A la exploración física, el paciente tenía una dermatosis localizada a la región más distal del pulpejo del dedo pulgar de la mano derecha, caracterizada por una neoformación exofítica, hemiesférica, de aproximadamente 3 cm de diámetro, hiperémica, vascularizada en su totalidad, de superficie irregular y color rojo brillante. La lesión, de aproximadamente un mes de evolución a partir de la recidiva, era dolorosa a la palpación e incapacitante.

El paciente acudió a la consulta con el resultado de un estudio histopatológico de la escisión-biopsia de la primera lesión: biopsia por escisión de lesión en el dedo pulgar de la mano derecha

Figura 1. Neoformación en el pulpejo del dedo pulgar de la mano derecha.

con diagnóstico de hemangioma capilar lobular, con lesión en el borde de la resección, negativo a malignidad.

En imagen radiológica anteroposterior de la mano derecha se observó la neoformación en la punta del dedo pulgar, que abarcaba los tejidos blandos, sin afectación de la falange distal.

Se decidió extirpar la lesión en su totalidad con margen de resección de tejido sano de aproximadamente 3 mm, utilizando láser ultrapulsado de CO_2 para corte y vaporización del lecho quirúrgico, se dejó la exulceración resultante a cierre por segunda intención. Se solicitó estudio histopatológico de la lesión completa.

El estudio histopatológico en tinción con hematoxilina y eosina (**Figura 2**) arrojó que las secciones practicadas al tejido enviado mostraban una neoplasia vascular caracterizada por la formación de múltiples vasos sanguíneos, que se disponían en un patrón lobular con formación de paredes irregulares malformadas y anguladas, los endotelios que revestían estos vasos eran atípicos de núcleos irregulares y de aspecto neoplásico. En este espécimen se encontraron cinco mitosis típicas y atípicas en 10 campos a seco fuerte, lo que permitió establecer el diagnóstico presuntivo de hemangioendotelioma (**Figura 3**).

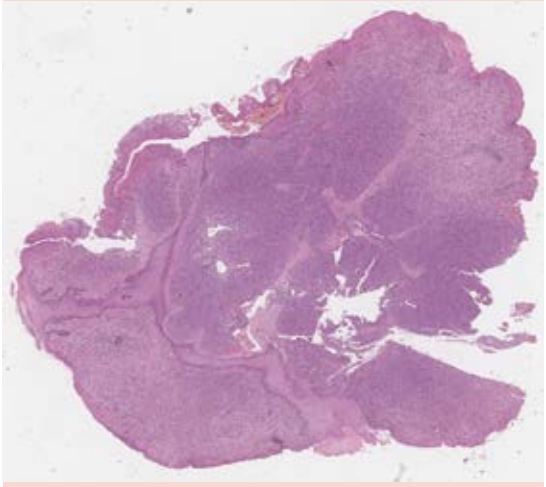


Figura 2. HyE 5x panorámica: sección de piel donde se observa una neoplasia que afecta la dermis.

Se practicaron tinciones de inmunohistoquímica a base de Glut1, actina, CD31, Ki67 y ERG1. Resultó positiva la actina, CD31 y ERG1, así como a Ki67 de 40% de las células neoplásicas, el Glut1 resultó negativo (**Figura 4**). El anterior patrón inmunofenotípico fue consistente con: hemangioendotelioma epitelioide de potencial maligno intermedio, el comportamiento biológico de estos tumores es a la recurrencia local, por lo que se sugiere seguimiento estrecho tras la resección con bordes amplios.

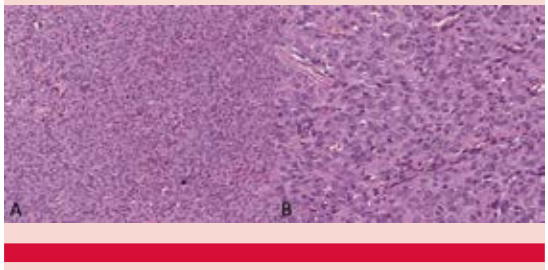


Figura 3. A. HyE 20x: tumor sólido con vasos sanguíneos delgados y alrededor células neoplásicas que crecen en un patrón perivascular y entre discretos canales vasculares. **B.** HyE 40x: neoplasia vascular con patrón hemangiopericitoide.

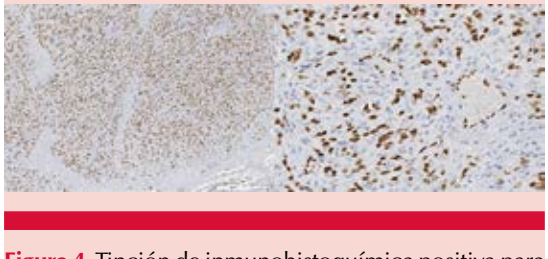


Figura 4. Tinción de inmunohistoquímica positiva para ERG 1, marcador vascular positiva nuclear en forma intensa en las células neoplásicas. Las tinciones de citoqueratina HMB45 resultaron negativas.

Después de este diagnóstico se solicitó resonancia magnética de tórax y abdomen y el resultado fue: en el lado superior la evaluación de la glándula hepática mostró cambios de infiltración grasa severa en forma difusa en relación con cambios por esteatosis, los trayectos vasculares y la vía biliar de características normales, no había datos de lesiones focales que sugirieran actividad de su enfermedad de base. La vesícula biliar y las vías biliares no tenían evidencia de alteraciones. El bazo, el páncreas, ambos riñones y las glándulas adrenales tenían características normales. No había datos de líquido libre o adenopatías abdominales o retroperitoneales. La evaluación de la pelvis mostró vejiga y próstata de aspecto normal. Los tejidos blandos periféricos y las estructuras óseas sin evidencia de lesiones focales.

Se hizo, además, evaluación complementaria por tomografía computada de tórax, que identificó los siguientes hallazgos: tejidos blandos periféricos y estructuras óseas sin evidencia de lesiones focales. La evaluación con especial atención en el parénquima pulmonar mostró alteración por la existencia de imagen de infiltrado de tipo alveolar peribronquial en el segmento anterior del lóbulo superior del pulmón derecho, que sugirió como primera posibilidad zonas de trastorno infeccioso, sin descartar la posibilidad de neumonitis de otro origen, no se mostró en forma franca alguna imagen que sugiriera actividad de su enfermedad de base, el resto de los trayectos broncovasculares con adecuada distribución y calibre, sin afectación del espacio pleural. Estructura cardiaca y grandes vasos de aspecto normal. No había datos de adenopatías mediastinales.

Ante estos hallazgos el radiólogo reportó: estudio de imagen por resonancia magnética y complementado por tomografía computada, en paciente con antecedente diagnóstico de neoplasia vascular del primer dedo de la mano derecha, que actualmente mostró lo señalado en cuanto a imagen de infiltrado pulmonar en el lóbulo superior derecho que sugirieron como primera posibilidad trastorno infeccioso o posiblemente trastorno inflamatorio, sugiriendo su estrecha correlación de acuerdo con la evolución clínica, así como evaluación antes de estudio de control comparativo. El estudio abdominal mostró únicamente cambios por esteatosis hepática severa de distribución difusa, sin evidencia de actividad de su enfermedad de base (**Figura 5**).

DISCUSIÓN

El hemangioendotelioma epitelioide constituye un tumor originado a partir de la expansión clonal de células neoplásicas provenientes del endotelio vascular.[3,4]

Por lo general, está intrínsecamente ligado a una estructura vascular, habitualmente una vena, por lo que en ocasiones puede originar síntomas obstructivos, como edema o trombosis.[5,6]

Las lesiones de hemangioendotelioma epitelioide primariamente cutáneas, a diferencia de las que afectan otros tejidos, suelen exhibir un patrón de crecimiento infiltrante, más agresivo y mucho más rápido o acelerado.[4]

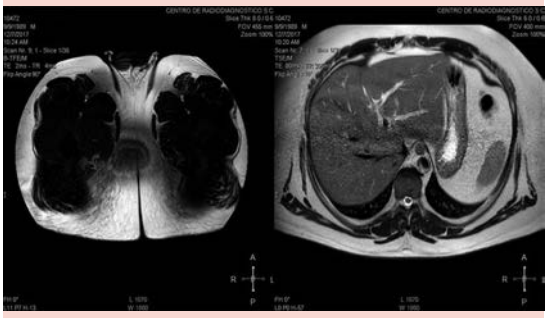


Figura 5. No hay datos de lesiones focales que sugieran actividad de su enfermedad de base.

La existencia de atipias celulares, con recuentos mayores (> 1 mitosis por 10 campos de alta potencia), así como la existencia de diferenciación fusiforme focal y necrosis (con > 6 mitosis por 10 campos de alta potencia) sugieren malignidad de la tumoración.[7]

El diagnóstico diferencial debe incluir otras lesiones vasculares epitelioides, como el hemangioma epitelioide (hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia), la angiomatosis bacilar, el nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo y lesiones francamente malignas, como el angiosarcoma epitelioide. La existencia de infiltrado inflamatorio eosinofílico con pericitos inmunorreactivos a actina músculo liso específica sugiere más bien el diagnóstico de un hemangioma. Las lesiones pequeñas, bien circunscritas, sin evidencia de atipia o pleomorfismo sugieren que tal vez se trate de un nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo, posible variante del hemangioma epitelioide. La existencia de múltiples mitosis, con células endoteliales atípicas, canales vasculares irregulares y necrosis, sugiere la probabilidad de un angiosarcoma epitelioide. Otras entidades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial de hemangioendotelioma epitelioide son el mioepitelioma, el sarcoma epitelioide, incluso algunas formas de melanoma maligno y de un tumor cutáneo mixto, así como el condrosarcoma mixoide extraesquelético, el liposarcoma mixoide y los carcinomas metastásicos.[7-9]

El abordaje terapéutico del hemangioendotelioma epitelioide suele ser quirúrgico, siempre con amplios márgenes de tejido sano dada su naturaleza infiltrativa e invasiva (**Figura 6**). El tratamiento coadyuvante con radioterapia no se recomienda debido a su aparente comportamiento de "bajo grado". Se publicó un reporte de manejo exitoso con quimioterapia (con infusión de adriamicina) de un tumor hepático con afectación esplénica y peritoneal.[10]

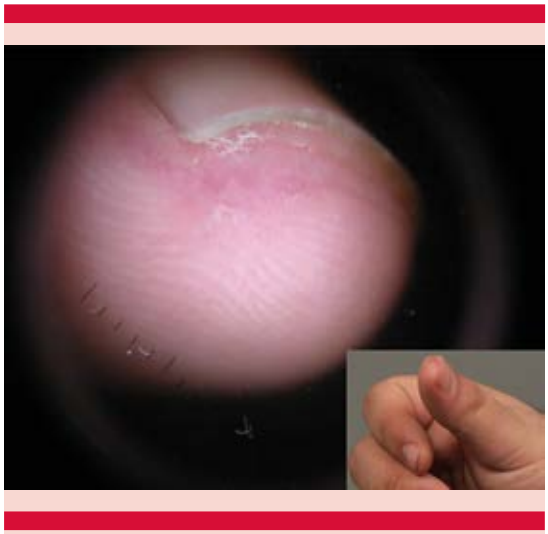
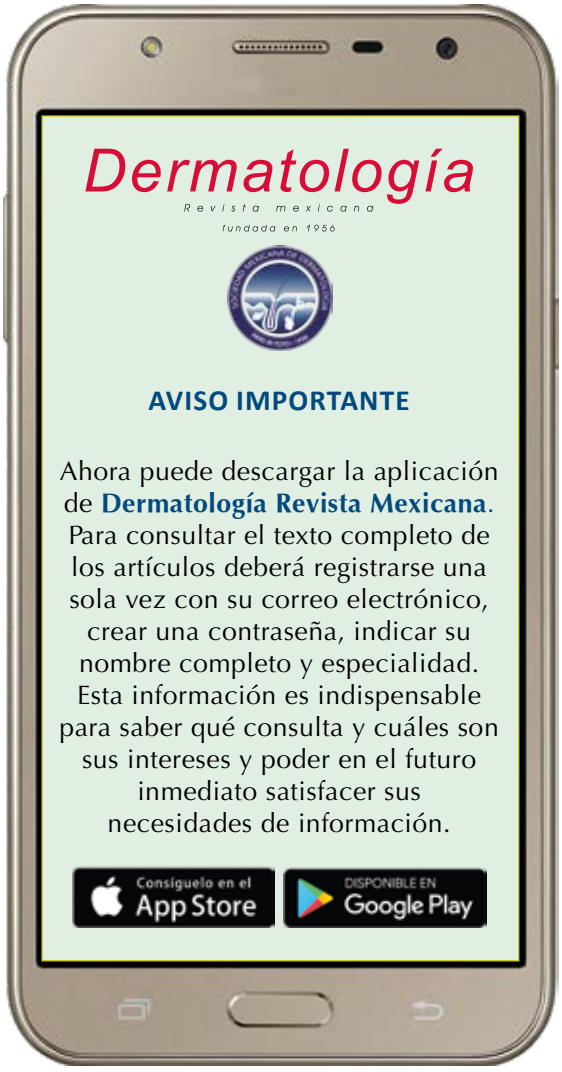


Figura 6. Dedo pulgar de la mano derecha libre de lesión tres meses después de la escisión quirúrgica asistida con láser de CO_2.

La escisión de adenopatías regionales sí se recomienda porque éstas constituyen el territorio más frecuente de metástasis. Algunos autores señalan que en su experiencia estos tumores no deben ser subestimados, porque algunos casos suelen comportarse de manera muy agresiva, por lo que se requiere vigilancia cercana de los pacientes con el fin de detectar a tiempo posibles recidivas o metástasis.[8]

REFERENCIAS

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 1982;50:970-981.
2. Bollinger BK, et al. Epithelioid hemangioendothelioma with multiple site involvement. Literature review and observations. Cancer 1994;73:610-615.
3. Mentzel T, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. Am J Surg Pathol 1997;21:363-374.
4. Quante M, et al. Epithelioid hemangioendothelioma presenting in the skin: a clinicopathologic study of eight cases. Am J Dermatopathol 1998;20:541-546.
5. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 1982;50:970-982.

6. Weiss SW, et al. Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions. Semin Diagn Pathol 1986;3:259-287.
7. Cassarino D [Ed]. Neoplastic Dermatopathology. 1ª ed. Amirsys Publishing Inc. Canadá 2012.
8. Hernández Pérez M, Paniz Mondolfi A. Hemangioendotelioma epitelioide. Dermatol Venez 2013;51(2):62-65.
9. Solís-García E y col. Nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo. Variante superficial y extrafacial de hemangioma epitelioide? Rev Esp Patol 2006;39:59-62.
10. Idilman R, et al. Successful medical treatment of an epithelioid hemangioendothelioma of liver. Oncology 1997;54:171-175.