



CARTAS CIENTÍFICAS

Hemangioendotelioma fusiforme asociado a insuficiencia venosa crónica

Fusiform hemangioendothelioma associated with chronic venous insufficiency

X. Yugueros Castellnou^{a,*}, E. Cano Trigueros^a, R. Díaz Serrano^a e I. Arcas Martínez-Salas^b

^a Servicio de Angiología, Cirugía Vascul ar y Endovascular, Hospital Quiron, Murcia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Quirón, Murcia, España

Recibido el 6 de noviembre de 2012; aceptado el 4 de enero de 2013

Disponible en Internet el 11 de marzo de 2013

Introducción

Los tumores vasculares cutáneos de las extremidades son una entidad infrecuente pero de gran importancia ante la posible malignidad de algunos de ellos. Asimismo, su potencial asociación con la insuficiencia venosa crónica descrita por algunos autores¹ hace que se deban tener en cuenta como diagnóstico diferencial en pacientes con varices de características atípicas u otras tumoraciones de aspecto vascular.

A continuación se presenta el caso y posterior resolución de una paciente con insuficiencia venosa y varices de años de evolución quien, tras múltiples valoraciones médicas, se diagnostica de un hemangioendotelioma fusiforme.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 40 años que acude a la consulta externa por nódulos violáceos dolorosos en la extremidad inferior derecha de larga evolución. Como antecedente

destaca haber sido diagnosticada e intervenida de varices años antes en otro centro. Se desconoce el tipo de intervención realizada. Refiere haber consultado en diversas ocasiones en dicho centro atribuyendo la clínica a una posible recidiva varicosa, recomendando como tratamiento medidas higiénicas y soporte elástico.

En la exploración física destaca la presencia de nódulos de consistencia blanda en el muslo y pierna derecha, así como en la cara lateral del primer dedo del pie siendo dolorosos a la palpación y sin estar adheridos a planos profundos.

Se completa el estudio mediante ecografía Doppler venosa que muestra persistencia de vena safena interna derecha insuficiente desde la región genicular por perforante de Boyd, hasta el maleolo (*shunt* veno-venoso tipo 4). Correspondiéndose con los nódulos en muslo y pierna se observan lesiones quísticas de aspecto heterogéneo formadas por vasos venosos parcialmente trombosados. No se aprecia que dichas lesiones presenten dependencia directa de la vena safena interna ni ningún otro tronco venoso.

Se decide realizar en el mismo acto quirúrgico la desconexión del *shunt* veno-venoso con cierre del punto de fuga por la perforante de Boyd así como resección, para análisis anatomopatológico, de nódulo en muslo. El examen microscópico mostró áreas de predominio cavernoso con proyección papilar alternando con otras sólidas de células

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: xyugueros@gmail.com
(X. Yugueros Castellnou).

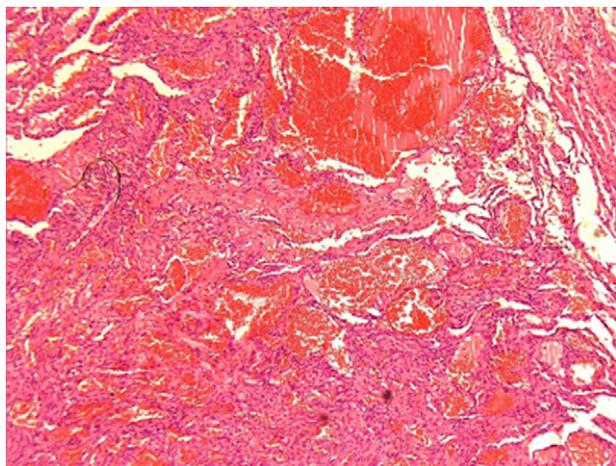


Figura 1 Anatomía patológica mediante tinción de hematoxilina-eosina a 10×. Se observa un patrón sólido y fusiforme de núcleos monomorfos con canales vasculares en su interior.

fusiformes endoteliales de núcleos monomorfos y con canales vasculares en su interior (fig. 1), siendo el diagnóstico final de hemangioendotelioma fusiforme.

En un segundo acto, y dada la gran molestia y el aspecto preulceroso de la lesión en el pie, se decidió realizar exéresis de la misma confirmándose también (fig. 2), tras estudio anatomopatológico, el diagnóstico de hemangioendotelioma fusiforme.

El postoperatorio cursó sin incidencias sin haber presentado complicación alguna ni recidiva a los 6 meses poscirugía.

Discusión

El hemangioendotelioma fusiforme es una rara tumoración vascular descrita por primera vez por Weiss y Enzinger en 1986², siendo considerado inicialmente como un tipo de angiosarcoma de bajo grado.

A pesar de que puede aparecer a cualquier edad, la mayoría se presentan en pacientes menores de 40 años sin existir claro predominio en el sexo masculino o femenino³.

La presentación clínica más frecuente consiste en la presencia de una o varias tumoraciones azuladas, ocasionalmente dolorosas, en la piel y tejido celular subcutáneo de las extremidades, especialmente en su porción más distal (manos y pies), aunque también se ha descrito en la región proximal de las mismas, tronco y genitales, así como en vísceras (hígado, bazo y páncreas). En nuestro caso, se realizó estudio mediante angio-TC abdominal que fue estrictamente normal para descartar la presencia concomitante de lesiones viscerales.

En algunos casos, se ha descrito su asociación conjunta con el síndrome de Klippel-Trenaunay y el síndrome de Mafucci⁴ (encondromatosis y hemangiomas múltiples) sin presentar en nuestro caso criterios clínicos compatibles con ninguno de ellos. También se ha descrito asociación con la insuficiencia venosa y presencia de varices¹, como en nuestro caso, suponiendo la «agresión-reparación» endotelial por la estasis venosa crónica como un posible factor desencadenante.

Desde el punto de vista histopatológico se caracteriza por su carácter heterogéneo, con un componente vascular de aspecto cavernoso asociado con áreas sólidas de células fusiformes epiteliodeas, siendo necesario realizar diagnóstico diferencial con el angiosarcoma y con el sarcoma de Kaposi⁵.

Su tratamiento consiste en la exéresis con márgenes de resección de al menos unos 2 mm. El pronóstico con tratamiento es excelente, dado el bajo potencial de diseminación o metástasis a distancia, aunque existe un elevado porcentaje de recidiva (cerca al 60%)⁶.

Sin tratamiento, su principal riesgo es la agresividad local con invasión de estructuras adyacentes, habiéndose descrito casos de fractura patológica por invasión ósea, así como casos de fallo hepático fulminante en aquellos con importante afectación visceral⁷.

Como conclusión, cabe resaltar que el hemangioendotelioma fusiforme es una tumoración vascular muy poco habitual, agresiva localmente, pero con bajo riesgo de diseminación metastásica. Consideramos que para el angiólogo y cirujano vascular es importante tener en cuenta y no infravalorar este y otros tipos de neoplasias vasculares dada la potencial malignidad de algunos tipos y su posible asociación con algo tan frecuente en la práctica clínica como la insuficiencia venosa.

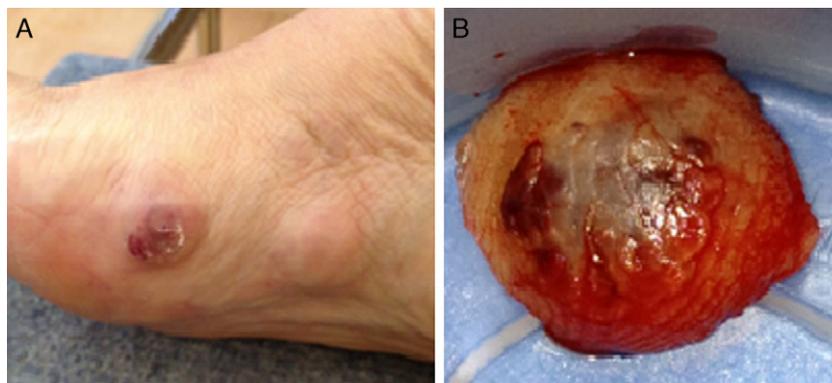


Figura 2 A) Lesión nodular dolorosa localizada en región posterolateral de primer dedo de pie derecho. B) Imagen de la pieza quirúrgica.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Fletcher CD, Beham A, Schmid C. Spindle cell haemangioendothelioma: a clinicopathological and immunohistochemical study indicative of a non-neoplastic lesion. *Histopathology*. 1991;18:291–301.
2. Weiss SW, Enzinger FM. Spindle cell hemangioendothelioma. A low-grade angiosarcoma resembling a cavernous hemangioma and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol*. 1986;10:521–30.
3. Perkins P, Weiss SW. Spindle cell hemangioendothelioma. An analysis of 78 cases with reassessment of its pathogenesis and biologic behavior. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:1196–204.
4. Fanburg JC, Meis-Kindblom JM, Rosenberg AE. Multiple enchondromas associated with spindle-cell hemangioendotheliomas. An overlooked variant of Maffucci's syndrome. *Am J Surg Pathol*. 1995;19:1029–38.
5. Jena M, Suma MN, Jeyachandran P. Spindle-cell hemangioma (spindle-cell hemangioendothelioma): A diagnosis on fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol*. 2011;40:E153–5.
6. Tosios KI, Gouveris I, Sklavounou A, Koutlas IG. Spindle cell hemangioma (hemangioendothelioma) of the head and neck: case report of an unusual (or underdiagnosed) tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008;105:216–21.
7. Goyal A, Babu SN, Kim V. Hemangioendothelioma of liver and spleen: trauma-induced consumptive coagulopathy. *J Pediatr Surg*. 2002;37:E29.