

## Caso Clínico

# Hemangioendotelioma sinonasal: reporte de un caso

## Sinonasal hemangioendothelioma: case report



Dr. Ilson Sepúlveda A.<sup>(1)</sup>, Dr. José Manuel Maturana A.<sup>(2)</sup>, Dr. Francisco Mucientes H.<sup>(3)</sup>

(1) Cirujano Dentista, Radiólogo Máxilo Facial, Facultad de Odontología, Universidad de Concepción.

(2) Médico Cirujano, Alumno Programa de Especialización en Otorrinolaringología, Universidad de Concepción, Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, Concepción.

(3) Médico Cirujano, Anatómo Patólogo, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, Concepción.

### Resumen

Se reporta el caso clínico de un hemangiendotelioma sinonasal, el cuál es una neoplasia angiocéntrica y potencialmente maligna. Es muy poco frecuente en cabeza y cuello, donde su pronóstico es impredecible. En esta oportunidad se presenta como una masa localmente agresiva que compromete la cavidad nasal izquierda y estructuras anatómicas vecinas. Posee aporte vascular que proviene de las arterias maxilar y carótida interna, lo que se consideró determinante para la conducta terapéutica.

**Palabras claves** Hemangioendotelioma, sinonasal, tumor.

### Abstract

We report a case of a sinonasal hemangioendothelioma, angiocentric neoplasm, potentially malignant. It is very rare in the head and neck with an unpredictable prognosis. Clinically presents itself as a mass aggressive locally that commits nasal cavity and anatomical neighbouring regions and whose input multiple vascular (maxillary and internal carotid artery) crucially influenced the therapeutic conduct.

**Keywords** Hemangiendotelioma, tumours, sinonasal.

### Introducción

El hemangioendotelioma (HE) es una neoplasia de grado intermedio o potencialmente maligna descrita por Weiss y Eizenger en 1982.<sup>(1)</sup> Corresponde a un tumor angiocéntrico que se caracteriza por la proliferación de células endoteliales con morfología epitelial. Su frecuencia es muy baja. Se presenta en un amplio rango de edad, entre los 10 a 75 años.

(2,3,4,5,6,7)

El HE ha recibido variadas denominaciones; endoteliosarcoma vasoablato, tumor mixoide,

angiosarcoma esclerosante endotelial, sarcomaseudocartilaginoso y sarcoma esclerosante vascular intersticial. Se puede presentar en hueso, pulmón, hígado, músculo y principalmente en tejidos blandos de extremidades. Su presentación en cabeza y cuello es muy infrecuente.<sup>(4,8,9,10,11,12,13,14,15)</sup>

Desde la perspectiva clínica el diagnóstico diferencial debe considerar las siguientes entidades: granuloma piogénico, hemangioma, angiomioma, malformación arteriovenosa y hamartomas. Microscópicamente puede parecerse a la metástasis

de un carcinoma, un angiosarcoma epiteloide o a un sarcoma epiteloide. El diagnóstico definitivo depende tanto de las características histopatológicas como también de la inmunohistoquímica<sup>(16)</sup>

Una vez que el HE se desarrolla en cabeza y cuello su pronóstico es impredecible, variando según la atipia celular, la actividad mitótica (>1 mitosis por 10 campos mayores), cantidad de necrosis y grado de agresividad. Eizenger y Weiss evaluaron el comportamiento de este tumor a los 4 años, encontrando una recurrencia local de 13%, metástasis de 31% (la mitad a linfonodos regionales) y una mortalidad de 13%.<sup>(1)</sup>

En la actualidad se reconocen cuatro tipos histológicos de HE: epiteloide, kaposiforme, endovascular papilar maligno y el retiforme.<sup>(17)</sup>

El HE epiteloide es un tumor de grado intermedio de malignidad y es poco frecuente. Se presenta principalmente en el hígado, aunque también puede afectar otros órganos. Su manifestación clínica está dada por el órgano afectado. Muestra preferencia por desarrollarse en mujeres. Los exámenes angiológicos pueden evidenciar hiper o hipovascularidad según el grado de esclerosis y hialinización. Se le relaciona con el uso de anticonceptivos orales, inhalación de cloruro de vinilo y en algunos casos a trauma.<sup>(18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,39)</sup>

El HE kaposiforme es un tumor asociado al fenómeno de Kasabach-Merrit, el cuál se trata de una coagulopatía secundaria al secuestro de plaquetas.<sup>(7, 30, 31, 32, 33)</sup> Se le considera de malignidad intermedia, pero puede llegar a ser mortal cuando afecta órganos vitales.<sup>(34)</sup> Se presenta en neonatos y niños, habitualmente compromete tronco, dorso y región retroperitoneal, es menos probable que se desarrolle en cabeza y cuello.<sup>(18,23,34)</sup> Generalmente existe destrucción de huesos adyacentes a la lesión, mientras que la trombocitopenia es intensa ( $\leq 10.000$ ).<sup>(35)</sup>

El HE endovascular papilar maligno, también conocido como tumor de Dabska, se produce en la piel y en el tejido vascular en niños.<sup>(36, 37)</sup> Se presenta como una lesión nodular única, no dolorosa, generalmente en extremidades y puede alcanzar varios centímetros de diámetro.<sup>(38)</sup> Microscópicamente se compone de canales vasculares anastomosados con proyecciones semejando glomérulos renales. Presenta inmunoreactividad frente al antígeno factor VIII, la aglutinina I del *ulex europaeus*, vimentina, isoantígenos de la sangre y anticuerpos C2.<sup>(11)</sup>

El HE retiforme o de células fusiformes es considerado como una neoplasia de grado bajo. Algunos autores piensan que se trata de la forma adulta del tumor de Dabska. Se desarrolla entre la segunda y tercera década, como masa exofítica de

crecimiento lento, similar a placa o nódulo subcutáneo. Histológicamente muestra vasos en forma de árbol retiforme tapizados de células endoteliales monomórficas, junto con núcleos hialinos y papilas intravasculares.<sup>(39)</sup>

### Presentación del caso clínico

Nuestro paciente es un hombre de 14 años de edad, chileno, proveniente de la localidad de Colcura (Lota, VIII región). Posee antecedentes de una adenoidectomía a los 11 años. En mayo del año 2007 es derivado al policlínico de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente (Concepción, VIII región), con el diagnóstico presuntivo de recidiva de adenoides.

A la anamnesis refiere obstrucción nasal, rinorrea bilateral y otorrea derecha de un año de evolución. Al examen clínico se aprecia facies adenoides, es respirador bucal, su oído derecho posee una perforación central y otorrea purulenta. La cavidad nasal derecha presenta obstrucción secundaria al desplazamiento del tabique nasal, en el lado izquierdo de ella hay un tumor de superficie irregular de coloración grisácea. A nivel bucal presenta aumento de volumen en paladar duro. (Figuras 1, 2, 3)

No fue posible realizar nasofibroscopía, debido a que el tumor lo impedía. Al explorar la faringe se observa que el tumor ocupa la totalidad de la rinofaringe y que hay numerosos vasos superficiales. Se hospitaliza para estudio con la hipótesis diagnóstica de angiofibroma juvenil.



Figura 1 Vista frontal



Figura 2 Vista lateral

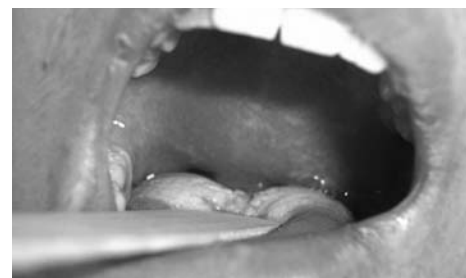


Figura 3 Tumefacción en el paladar duro

## Imagenología

En las imágenes de tomografía computada (TC) con ventana ósea (Figuras 4 y 5) se observa una extensa masa tumoral que compromete ampliamente la cavidad nasal y rinofaringe, provocando un evidente desplazamiento del tabique nasal. También existe ocupación de seno maxilar izquierdo y compromiso del proceso pterigoides izquierdo, el cual se encuentra rotado y desplazado hacia lateral. En cortes coronales se observa ocupación completa de las celdillas etmoidales y del seno esfenoidal, sin evidenciar extensión hacia la fosa craneal anterior. Hay un marcado abombamiento del paladar óseo.

Posterior a la inyección del medio de contraste yodado (Figuras 6 y 7) la masa tumoral presenta realce heterogéneo, con extensas zonas de refuerzo tanto en su interior como en la periferia, especialmente en su parte posterior-lateral. Existe una cantidad considerable de vasos que se muestran como áreas de refuerzo que se ramifican en el espesor de la lesión.

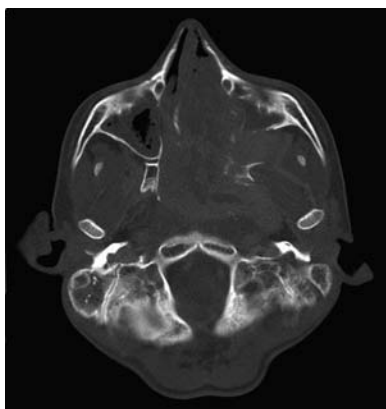


Figura 4 En corte axial de TC se observa extensa lesión tumoral, compromiso y rotación de proceso pterigoideo izquierdo.

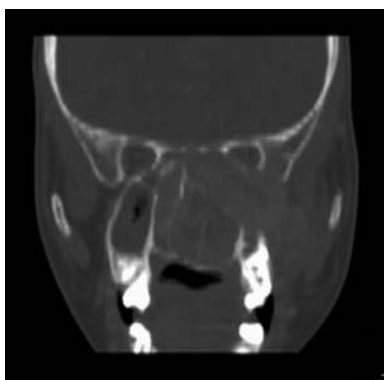


Figura 5 Reconstrucción coronal de TC. Se observa abombamiento del paladar duro y daño en el tabique nasal.

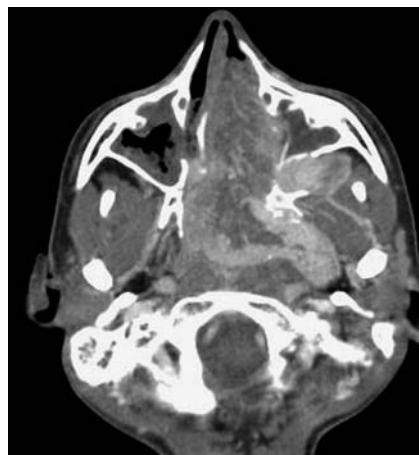


Figura 6 Corte axial de TC contrastado que muestra la extensa lesión de realce heterogéneo.

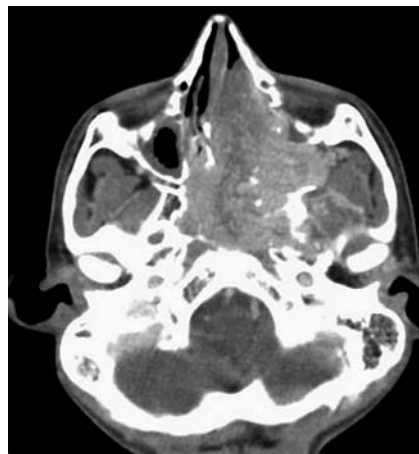


Figura 7 TC contrastada. Se observa la extensión de la lesión en la fosa infratemporal.

En cortes axiales de resonancia magnética (RM) con secuencia T1 posterior a la inyección de gadolínico (Figura 8) se observa la extensión del tumor en sentido posterior-lateral, ocupando la fosa ptérigopalatina izquierda, comprometiendo los espacios masticador y parafaríngeo izquierdos, y también el espacio faringomucoso. Dentro del tumor existe una cantidad considerable de zonas de vacío de señal, de forma esférica y calibres diversos que corresponderían a vasos sanguíneos.

En imágenes coronales de T1 contrastado (Figura 9) se advierte el carácter heterogéneo de la lesión, con diversas zonas de refuerzo hiperintensas, tanto centrales con periféricas, presencia de vasos, especialmente en el centro de la lesión a nivel de la cavidad nasal izquierda, los cuales se presentan con alta señal.

En las imágenes sagital y coronal potenciadas en T2 (Figuras 10 y 11) el tumor se presenta con señal alta-intermedia y de carácter heterogéneo. El seno maxilar y las celdillas etmoidales derechos, así como el seno frontal, muestran imágenes hiperintensas que corresponden a secreciones acumuladas producto de la obstrucción de las vías de drenaje por parte del tumor. No se observa compromiso cerebral, ya que existe indemnidad de la cortical ósea a nivel de la fosa craneal anterior y el líquido cefalorraquídeo conserva su señal alta homogénea.

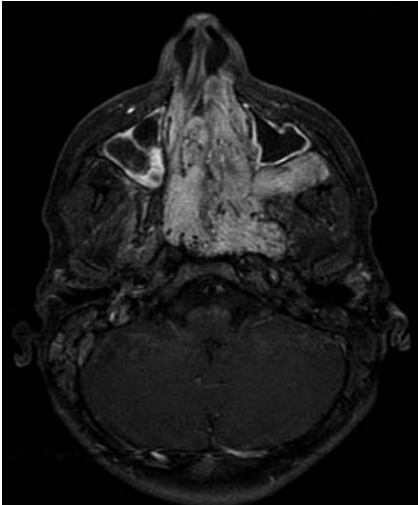


Figura 8 RM T1 axial. Lesión presenta alta señal heterogénea. Se distinguen procesos inflamatorios en ambos senos maxilares.



Figura 9 RM T1 con gadolinio. Hay vasos intralesionales de mayor calibre (imágenes hiperintensas en la parte baja de la cavidad nasal).



Figura 10 RM T2 sagital. Retención de secreciones mucosas en seno frontal. No hay compromiso de fosa craneal anterior.

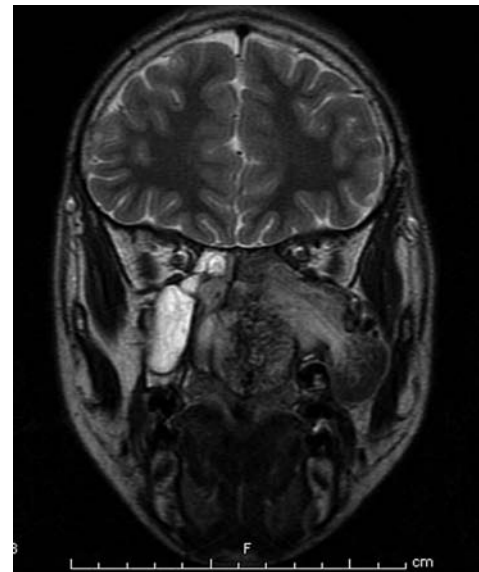


Figura 11 RMT2 coronal. Secreciones mucosas en seno maxilar y laberinto etmoidal derechos.

La angiorresonancia (Figuras 12 y 13) evidencia el gran aporte vascular del tumor, provenientes de vasos de gran calibre e importancia como son la arteria maxilar y la arteria carótida interna. Desde esta última se desprenden dos vasos en sentido antero-lateral izquierdo, que se ramifican en el cuerpo del tumor. Esta característica (aporte vascular de la carótida interna) condicionó las opciones terapéuticas adoptadas.



Figura 12 Angiorresonancia. Gran aporte vascular proveniente de la arteria maxilar izquierda

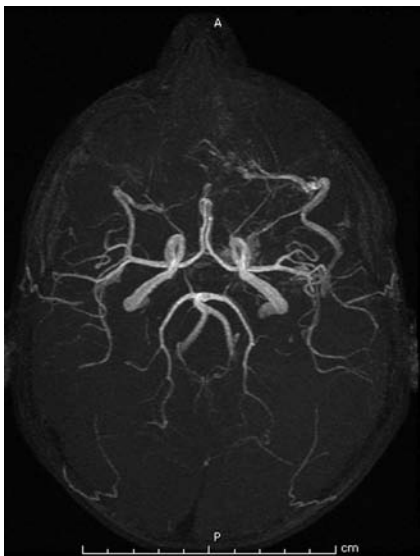


Figura 13 Angiorresonancia. Dos vasos provenientes de la arteria carótida interna que se anastomosan con la arteria maxilar.

### Histopatología

En la biopsia se observan fragmentos de una neoplasia vascular de grado intermedio, con extensa necrosis. Este aspecto es concordante con hemangioendotelioma de tipo epiteloide. Se trata de un tumor angiocéntrico, de patrón sólido, compuesto por células endoteliales prominentes con citoplasma amplio eosinófilo de tipo epiteloide, con atipia leve. No se ven mitosis ni necrosis. (Figura 14)

Al efectuar el análisis inmunohistoquímico con CD31 y CD34, que son marcadores endoteliales, la positividad en

las células tumorales nos orientan sobre su origen. (Figuras 15 y 16) La actina es un marcador para músculo liso, en este caso es positivo en las células musculares lisas de los vasos sanguíneos. (Figura 17)

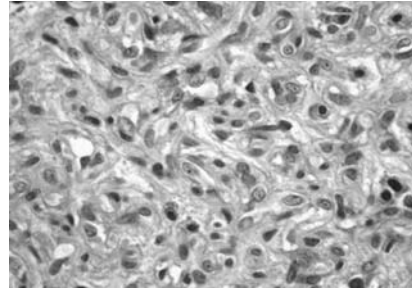


Figura 14 Células endoteliales con citoplasma eosinófilo, atipia leve, sin evidencias de necrosis.

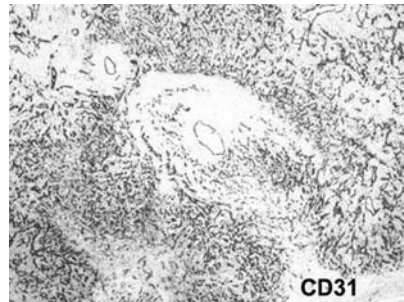


Figura 15 CD31 positividad en células tumorales.

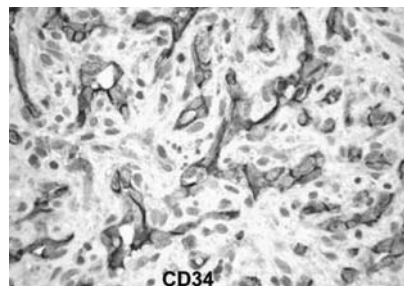


Figura 16 CD34 positividad en células tumorales.

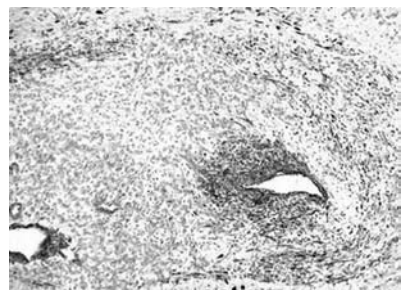


Figura 17 Actina positivo para células musculares lisas.

### Tratamiento

En reunión clínica del comité oncológico de cabeza y cuello, del Hospital Clínico Regional Guillermo Grant Benavente, se evaluó el caso disponiendo de todos los antecedentes y resultados de exámenes presentados hasta ahora. Debido a la abundante vascularización y al no poder realizar la embolización selectiva de los afluentes carotídeos se decide aplicar radioterapia con dosis de 45 Gy.

### Imagenología post- radioterapia

En las imágenes de TC con ventana ósea (Figuras 18 y 19) se observa una notable disminución en la extensión anterior de la masa tumoral, dejando prácticamente libre el tercio anterior de la cavidad nasal izquierda, pero manteniéndose el compromiso óseo observable previo al tratamiento.



Figura 20 Se observa la impronta del tumor en el septum nasal.

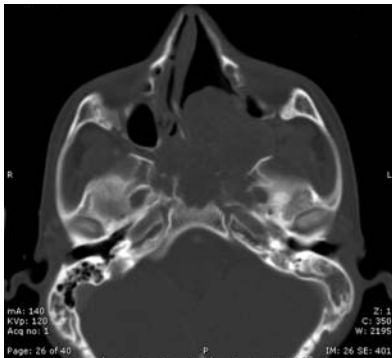


Figura 18 Disminución del tamaño de la masa tumoral.



Figura 21 Se mantiene el refuerzo heterogéneo del tumor post-contraste.

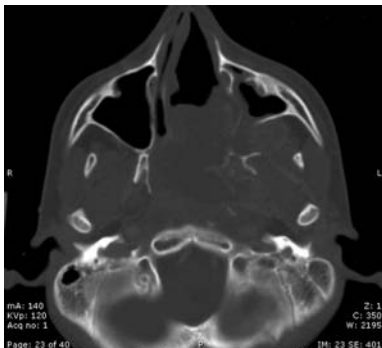


Figura 19 Tumor ocupa parcialmente la cavidad nasal izquierda.

En las imágenes de TC coronales, con contraste (Figuras 20 y 21) se ve la impronta del tumor en la región anterior de la cavidad nasal izquierda, que se manifiesta en la deformidad del tabique nasal (de convexidad derecha). En la parte posterior del tumor se mantienen sus características imagenológicas de refuerzo heterogéneo post-contraste con zonas hipodensas centrales.

En el corte sagital de TC (Figura 22) se puede corroborar que no existe compromiso intracraneal anterior y que el tumor ha disminuido de tamaño a nivel de la rinofaringe. En la angio-TC (Figura 23) se observa el gran componente vascular que presenta el remanente tumoral.

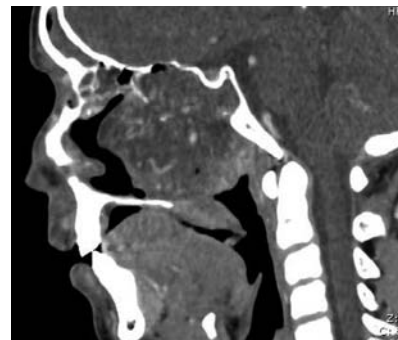


Figura 22 Disminución de la extensión tumoral en la rinofaringe.



Figura 23 Angio-TC que muestra la naturaleza vascular de la lesión.

## Bibliografía

- Weiss S, Enzinger F. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often confused with carcinoma. *Cancer* 1982; 50: 970-981.
- Small I, Small G. Infantile hemangioendothelioma of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1960; 13 (3): 320-328.
- Iwami D, Shimaoka S, Mochizuki I, Sakuma T. Kaposiform hemangioendothelioma of the mediastinum in a 7-month-old boy: a case report. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41 (8): 1486-1488.
- Eckardt A, Kuettner C, Kuske M. Hemangioendothelioma of the mandible in a newborn infant: diagnostic and treatment approach of a rare vascular tumor. *Oral Oncology* 2001; 37 (8): 668-672.
- Martinez S, Dass A, Yoususaleem. Hemangioendothelioma of the maxillary sinus. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* 1995; 112 (6): 735-737.
- Di Biasi P, Scrofani R, Santoli C. Cardiac hemangioendothelioma. *The Annals of Thoracic Surgery* 1995; 59 (3): 792-7938.
- Arnaout M, Pappo A. Kaposiform hemangioendothelioma with associated Kasabach-Merritt phenomenon. *The Journal of Pediatrics* 1998; 133 (6): 788.
- Gana R, Fatémi N, Sghiar J, Maaqili R, Bellakhdar F. Hemangioendothelioma of the skull: a case report. *Radiography* 2008; 14: 267-270.
- Arie Rosen, Aylon Y, Glaser, Don Respler. Hemangioendothelioma of the orbit in a three-month-old infant. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006; Extra 1 (3): 188-191.
- Eliashar R, Saah D, Osin P, Sichel J-Y. Hemangioendothelioma of the temporal bone in a child. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1997; (1): 67-71.
- Spaulding S, Burrow G. Hemangioendothelioma of the thyroid and concurrent hyperthyroidism. *The American Journal of Medicine* 1974; 57 (5): 831-835.
- Gandhi R, Kinare S, Parulkar G, Sen P. Hemangiosarcoma (malignant hemangioendothelioma) of the mandible in a child. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1966; 22 (3): 359-362.
- Lane S, Schwarz A. Infantile hemangioendothelioma of the parotid gland. *The American Journal of Surgery* 1958; 96 (6): 784-786.
- Sherman P, Calman C. Hemangioendothelioma of palate, with wide surgical removal and immediate skin graft. *The American Journal of Surgery* 1995; 89 (3): 692-695.
- Haley H, Jackson AS. Hemangioendothelioma of the salivary gland. *The American Journal of Surgery* 1948; 75 (5): 725-728.
- Tadros M, Rizk S, Opher E, Thompson L. Polymorphous hemangioendothelioma of the neck. *Annals of Diagnostic Pathology* 2003; 7 (3): 165-168.
- Metzel T. Hemangioendotheliomas-evolution of a concept of a heterogeneous group of vascular neoplasms. *Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Pathologie*. 1998; 82: 99-111.
- Plant, Alfred. Hemangioendothelioma of the lung. Report of two cases. *American Heart Journal* 1940; 20 (2): 247-248.
- Yamada I, Ohshima S, Goto T. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Clinical Gastroenterology and Hepatology* 2007; 5 (5): e19.
- Mindikoglu A, Regev A, Schiff E. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Clinical Gastroenterology and Hepatology* 2005; 3 (7): A32.
- Uehara M, Shibahara K, Fujita S, Tobita T, Ohba S, Fujisawa A, Nonaka M, Inokuchi T. Epithelioid hemangioendothelioma of tongue: A case report with immunohistochemical studies. *Oral Oncology Extra* 2006; 42 (3): 101-104.
- Chi A, Weathers D, Folpe A, Dunlap D, Rasenberger K, Neville B. Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity: Report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005; 100 (6): 717-724.
- Said-Al-Naief N, Sittitavornwong S, Klein M. Hemangioendothelioma of the Head and Neck: Report of Two Cases and Review of the Literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005; 100 (2): 196.
- Amin K, McGuff H, Cashman W, Otto R. Epithelioid hemangioendothelioma of the parotid gland with atypical features. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* 2003; 129 (5): 596-598.
- Orsini G, Fioroni M, Rubini C, Piattelli A. Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity: Report of case. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2001; 59 (3): 334-337.
- Pigadas N, Mohamid W, McDermott P. Epithelioid hemangioendothelioma of the parotid salivary gland. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 89 (6): 730-738.
- Campos J, Otero E, Dominguez M, Gonzalez-Quintela A. Epithelioid hemangioendothelioma in the posterior mediastinum. *European Journal of Internal Medicine* 2007; 18 (4): 331-332.
- Safirstein J, Aksenov S, Smith F. Cardiac epithelioid hemangioendothelioma with 8-year follow-up. *Cardiovascular Pathology* 2007; 16(3):183-186.
- D'Annibale M. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: Case report and review of the literature. *Transplantation Proceedings* 2002; 34 (4):1248-1251.
- Gruman A, Liang M, Mulliken J, Fishman S, Burrows P, Kozakewich H et al. Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2005; 52 (4): 616-622.
- Frider B, Bruno A, Selsler J, Rodriguez V, Pascual P, Bistoletti R. Kasabach-Merritt syndrome and adult hepatic epithelioid hemangioendothelioma an unusual association. *Journal of Hepatology* 2005; 42 (2): 282-283.
- Méndez R, Capdevila A, Tellado M, Somaza I, Liras J, Pais E et al. Kaposiform hemangioendothelioma associated with Milroy's disease (primary hereditary lymphedema). *Journal of Pediatric Surgery* 2003; 38 (7): E9-E12.
- Botash R, Oliphant M, Capaldo G. Imaging of congenital kaposiform retroperitoneal hemangioendothelioma associated with Kasabach-Merritt syndrome. *Clinical Imaging* 1996; 20 (1): 17-20.
- Sun ZJ, Zhang L, Zhang WF, Chen XM, Mac-Moune Lai F, Zhao YF. Kaposiform hemangioendothelioma involving the neck. *Oral Oncology Extra* 2006; 42 (2): 60-65.
- Beaubien E, Ball N, Storwick G. Kaposiform hemangioendothelioma: A locally aggressive vascular tumor. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1998; 38 (5): 799-802.
- Shih SL, Sheu JC, Chen BF, Ma YC. Malignant hemangioendothelioma presenting as omental masses in a child. *Journal of Pediatric Surgery* 1995; 30 (1): 118-119.
- Requena L, Sanguaza O. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1998; 38 (2): 143-175.
- Ehrmann R, Griffiths T. Malignant hemangioendothelioma of the uterus. *Gynecological Oncology* 1979; 8 (3): 376-383.
- Schommer M, Herbst R, Brodersen J, Kiehl P, Katenkamp D, Kapp A et al. Retiform hemangioendothelioma: Another tumor associated with human herpesvirus type 8?. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2000; 42 (2): 290-292.

## Conclusión

El HE es un tumor muy poco frecuente en cabeza y cuello. Su diagnóstico requiere disponer de todos los antecedentes clínicos y de estudios imagenológicos e inmunohistoquímicos completos. Es importante realizar un apropiado diagnóstico diferencial con otras lesiones. La imagenología permite conseguir información valiosa respecto de su ubicación y extensión, también se obtiene información respecto de la naturaleza de la lesión y, por último, ayuda a la planificación terapéutica. En este caso se decidió realizar radioterapia, pero el paciente continúa en control.