



REVISTA ESPAÑOLA DE
Patología

www.elsevier.es/patologia



ARTÍCULO BREVE

Hemangioendotelioma pseudomiogénico en miembro superior: descripción de un caso y revisión de la literatura

Carlos Mayoral-Guisado^{a,*}, Weimar Toro-Zambrano^a, María López-Macías^a,
Antonio Ruíz-Guerrero^a, Alejandro Rubio-Fernández^b y Mario Díaz-Delgado^a

^a Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz, Badajoz, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

Recibido el 29 de octubre de 2015; aceptado el 28 de diciembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Hemangioendotelioma
pseudomiogénico;
Sarcoma epitelioides;
Hemangioendotelioma
epitelioides

Resumen El hemangioendotelioma pseudomiogénico, también conocido como hemangioendotelioma tipo sarcoma epitelioides, es una neoplasia vascular infrecuente de comportamiento habitualmente indolente introducida en la última clasificación de tumores de partes blandas de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Presentamos el caso de una paciente de 45 años con una lesión localizada en el miembro superior izquierdo. Clínicamente se presentó como una lesión palpable y discretamente dolorosa. Histológicamente estaba constituida por fascículos de células fusiformes y células de aspecto epitelioides con amplio citoplasma eosinófilo sin pleomorfismo nuclear ni actividad mitótica significativa. Las células tumorales mostraron expresión fuerte y difusa para citoqueratina AE1/AE3, CD31 y FLI1, manteniendo la expresión nuclear de INI1 y existiendo negatividad para CD34.

En el presente artículo revisamos la literatura médica sobre esta entidad y describimos sus características clínicas, histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares.

© 2016 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Pseudomyogenic
hemangioendothelioma;
Epithelioid sarcoma;
Epithelioid hemangioendothelioma

Pseudomyogenic hemangioendothelioma in the upper limb: A case report and literature review

Abstract Pseudomyogenic hemangioendothelioma, also called epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma, is a rare, vascular neoplasm usually with indolent behaviour. It was introduced in the latest World Health Organization (WHO) Classification of Tumours of Soft Tissue. We report a case of a 45 year-old patient presenting with a localized, palpable and slightly painful lesion in the left arm. Histologically it consisted of fascicles of spindle and epithelioid

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carmaygui@gmail.com (C. Mayoral-Guisado).

cells with ample eosinophilic cytoplasm, without nuclear pleomorphism or significant mitotic activity. Tumour cells showed diffuse expression for cytokeratin AE1/AE3, CD31 and FLI1, intact expression for INI1 and negativity for CD34.

We describe the clinical, histological, molecular and immunohistochemical features of pseudomyogenic hemangioendothelioma and review the pertinent literature.

© 2016 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El hemangioendoteliooma pseudomiogénico es una rara neoplasia vascular cuya descripción original en términos de autoría es controvertida¹. Suele afectar predominantemente a varones adultos jóvenes con escasa capacidad de metastatizar y con un comportamiento clínico generalmente no agresivo¹⁻³. Se localiza preferentemente en las extremidades, sobre todo las inferiores, y habitualmente afecta a múltiples planos tisulares. Más de la mitad de los pacientes experimentan recidivas locales. Histológicamente presenta rasgos distintivos, estando constituida por células fusiformes o epitelioides (con frecuencia presenta ambos componentes) con abundante citoplasma eosinófilo, pudiendo plantear diagnóstico diferencial con el sarcoma epiteliode, el hemangioendoteliooma epiteliode o un tumor de estirpe mioide por la apariencia rabdomioblástica que puede presentar⁴.

Descripción del caso

Se trata de una paciente de 45 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés, que consultó por presentar una tumoración discretamente dolorosa y palpable a nivel del codo izquierdo.

El estudio por RMN demostró la presencia de una formación nodular e hiperintensa, localizada en el espesor del músculo pronador redondo, con sutil realce tras la administración de gadolinio y contenido de aspecto hemático.

Tras la exéresis, se recibió en el servicio de anatomía patológica un fragmento irregular de tejido parduzco y consistencia blanda de 1,5 × 1 cm. A los cortes seriados se identificaba un área lesional de bordes mal definidos con unas dimensiones máximas de 0,9 × 0,7 cm, y de aspecto hemorrágico.

El estudio histológico puso de manifiesto una lesión de bordes infiltrantes constituida por células fusiformes de aspecto mioide, dispuestas en fascículos, con citoplasma intensamente eosinófilo, núcleos vesiculosos y nucléolos poco llamativos. Entre estos fascículos se apreciaban células de aspecto epiteliode (alguna con morfología rabdoide). No se observó atipia nuclear ni figuras de mitosis. Así mismo, se apreció un intenso infiltrado inflamatorio en el que predominaban los polimorfonucleares neutrófilos (fig. 1).

El estudio inmunohistoquímico demostró: expresión fuerte y difusa de citoqueratina AE1/AE3, FLI1 y CD31,

expresión débil y focal para EMA, ausencia de expresión de CD34, desmina y citoqueratina Cam 5,2. Se conservaba la expresión nuclear de INI1 (fig. 2). Este patrón inmunohistoquímico, junto a las características histológicas, permitió establecer el diagnóstico de hemangioendoteliooma pseudomiogénico.

Discusión

El conocimiento de los tumores vasculares de partes blandas, especialmente en lo referido a los hemangioendotelioomas (tumores vasculares de comportamiento biológico indeterminado) se ha visto incrementado en los últimos años gracias a la aparición de mejores marcadores inmunohistoquímicos y al igual que en otras áreas de la patología quirúrgica, con la irrupción de la patología molecular. Ejemplo de ello es la reclasificación del hemangioendoteliooma de células fusiformes (actualmente hemangioma de células fusiformes), los reordenamientos génicos descritos en el hemangioendoteliooma epiteliode y la aparición del hemangioendoteliooma pseudomiogénico como nueva entidad en el capítulo de neoplasias vasculares del libro de patología tumoral de partes blandas y hueso de la OMS⁵.

El hemangioendoteliooma pseudomiogénico es un tumor poco frecuente sometido a controversia en cuanto a qué autor fue el primero en describirlo^{1,8}. En este sentido, en 1992, Mirra et al. describieron 5 casos con características histológicas superponibles al actual hemangioendoteliooma pseudomiogénico sin estudio inmunohistoquímico que lo confirmara, bajo el término de variante tipo fibroma de sarcoma epiteliode^{3,6}. Posteriormente, Billings et al. aportaron 7 casos con diagnóstico de hemangioendoteliooma tipo sarcoma epiteliode en el que aportaron datos inmunohistoquímicos a favor de la naturaleza vascular de estas neoplasias^{7,8}. Finalmente, en 2011 Hornick y Fletcher describieron 50 casos como hemangioendoteliooma pseudomiogénico haciendo hincapié en la morfología fundamentalmente fusocelular de las células tumorales, pero con perfil inmunohistoquímico similar al ya previamente descrito³. Sea como fuere, parece probable que todos estos casos publicados por diferentes autores se traten en realidad de la misma lesión.

El hemangioendoteliooma pseudomiogénico es un tumor poco frecuente que afecta a adolescentes y adultos jóvenes con notable preferencia por los hombres (ratio hombre mujer, 4:1)⁵. Suele localizarse en las extremidades, sobre

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5716613>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5716613>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)