

F-FDG PET/CT en Hemangioendotelioma epiteloide; a propósito de un caso

Hugo Lavados M.¹, Rossana Pruzzo¹, Gabriel Castro¹, Arlette Haeger¹, Bárbara Morales¹, Eva Hernández¹, Alejandra Pizarro¹, Horacio Amaral¹.

1 - Fundación Arturo López Pérez, Santiago, Chile..

Resumen

El hemangioendotelioma epiteloide (HEE) es una neoplasia rara de origen vascular, descrita por Weiss y Enzinger en 1982. Tanto por su comportamiento clínico como por su histología, se considera una neoplasia intermedia entre un hemangioma benigno y un angiosarcoma. Las localizaciones más frecuentes son hígado, pulmón y hueso, aunque también se presentan en partes blandas, piel, cerebro, entre otras y pueden ser únicos o múltiples. No tiene preferencia por sexo ni edad, siendo más frecuente en adultos entre 30-50 años. Presentamos un caso de HEE de partes blandas con compromiso ganglionar detectado con estudio que incluye PET/CT con ¹⁸F-FDG.

Abstract

Epithelioid hemangioendothelioma is a rare vascular tumor, described initially by Weiss and Enzinger in 1982. Because of his clinical course and histology it is considered an intermediate neoplasm between a benign hemangioma and an angiosarcoma. The most frequent localizations are liver, lung and bone, but it can also compromise soft tissue, skin, brain, among others, and can be presented as single or multiple. It does not show preference for sex or age and it is more frequent in mid-age adults. We present a case of EHE in soft tissue with a metastatic lymphadenopathy detected on ¹⁸F-FDG PET/CT.

Introducción

El hemangioendotelioma epiteloide (HHE) es una neoplasia vascular de grado intermedio compuesta por células endoteliales o pre-endoteliales vasculares. Aunque fue descrita por primera vez por Dail y Liebow en 1975 como una forma agresiva de carcinoma bronco alveolar⁽¹⁾, el término de HEE fue acuñado por Weiss y Enzinger en una serie de casos en 1982⁽²⁾. Representa menos del 1% de todos los tumores vasculares y tiende a comportarse de forma agresiva tanto localmente como a distancia⁽³⁾. Los órganos más frecuentemente afectados son hígado, pulmón y hueso, caracterizándose por lesiones únicas, y más raramente lesiones múltiples dentro del mismo órgano⁽⁴⁾ o diferentes órganos^(5,6). También pueden presentarse en otros tejidos como partes blandas, piel y pleura⁽⁷⁾. A continuación presentamos un caso de un paciente con HEE en partes blandas estudiado con ¹⁸F-FDG PET/CT, detectándose incidentalmente adenopatía metastásica.

Caso clínico

Mujer de 57 años, que consulta en diciembre de 2014 por aumento de volumen cervical izquierdo, asintomático, de 2 años de evolución. Dos ecografías cervicales de agosto y noviembre del 2012 describen adenopatía hiperecogénica, con cápsula vascularizada al Doppler color. En ecografía reciente se destaca nódulo subcutáneo de 10 mm en hombro izquierdo, bien delimitado, rodeado por una cápsula vascularizada, hipocogénica de forma heterogénea (Figs. 1a y b). Se realiza estudio histológico mediante punción aspirativa con aguja fina de la adenopatía, la cual resulta negativa para células neoplásicas. Posteriormente se realiza biopsia incisional del nódulo subcutáneo mostrando infiltración del tejido conectivo por neoplasia que tiene caracteres morfológicos e inmunohistoquímicos sugerentes de HEE con necrosis tumoral parcial.

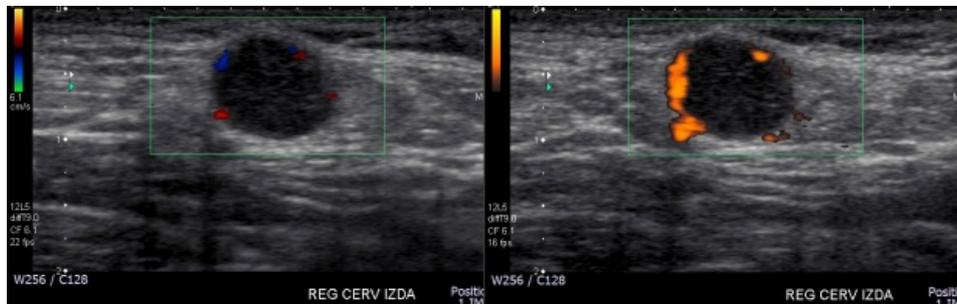


Figura 1 Ecografía cervical. A) Imagen nodular hipoeecogénica, bien delimitada con tenue refuerzo posterior. B) Importante vascularización en relación a su periferia sin demostrar flujo en su espesor.

Se realiza PET-CT de etapificación con ^{18}F -FDG, donde se observa un nódulo subcutáneo sólido de 11 mm, bien delimitado, condensidad de partes blandas, ubicado en hombro izquierdo adyacente a la articulación acromioclavicular. Se evidencia aumento del metabolismo glucídico ($\text{SUV}_{\text{max}} = 3,2$) (Fig. 2) y una adenopatía supraclavicular ipsilateral de 15 mm, hipermetabólica ($\text{SUV}_{\text{max}} = 3.5$) (Fig. 3). El resto de la exploración no mostró lesiones hipermetabólicas (Fig. 4).

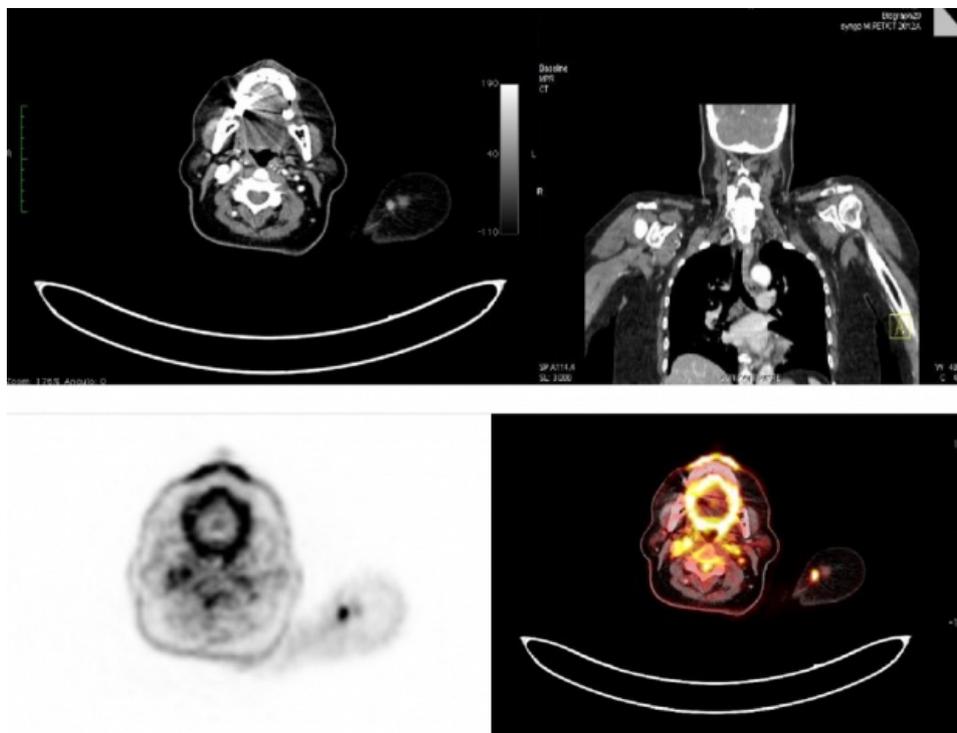


Figura 2 PET/CT. Arriba: TC imágenes coronales y axiales. En hombro izquierdo se observa lesión sólida, ovalada, bien redondeada, con densidad de partes blandas, ubicada inmediatamente bajo el plano cutáneo, correspondiente a HEE. Abajo: Imágenes de fusión en eje axial y PET confirman hipermetabolismo de esta lesión.

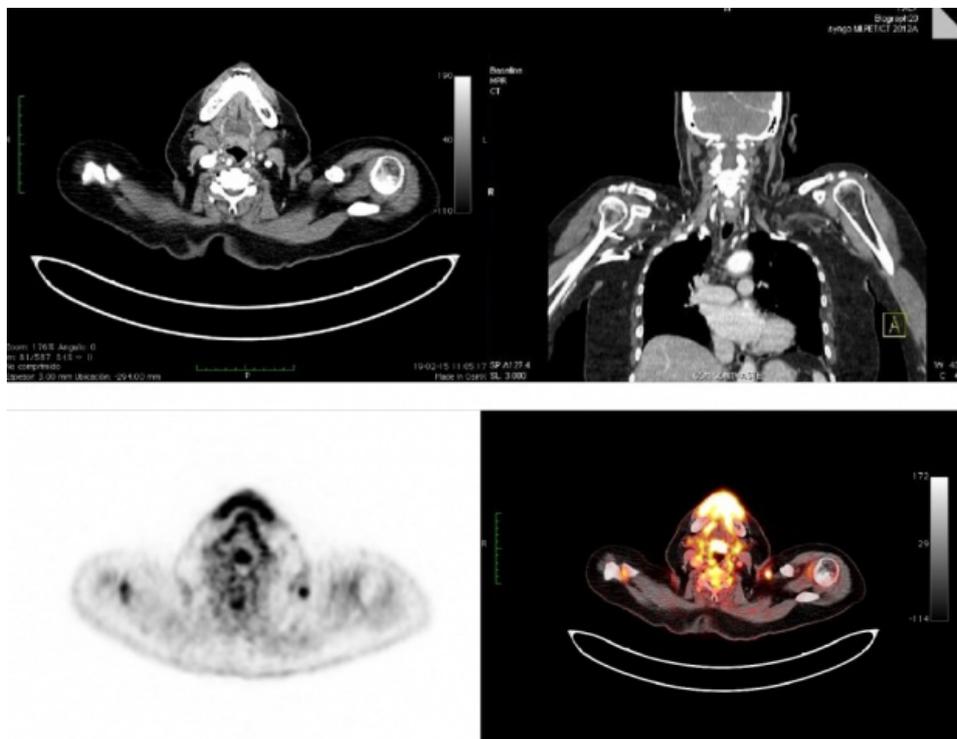


Figura 3 Adenopatía supraclavicular izquierda en TC (arriba). Lesión hipermetabólica en PET y fusión PET/CT (abajo).

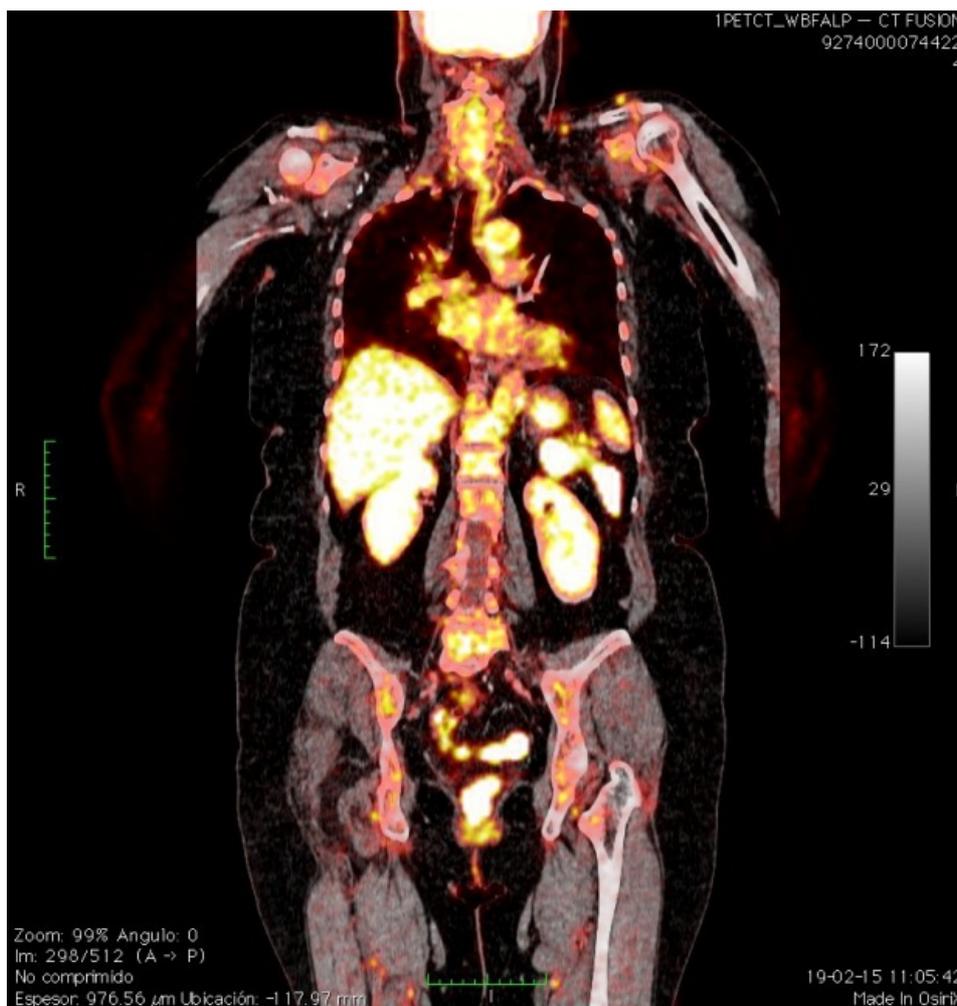


Figura 4 TC fusión PET/CT coronal mostrando las dos lesiones ya descritas.

Se procede a la resección del nódulo subcutáneo en hombro izquierdo y de la adenopatía supraclavicular, con márgenes negativos. La biopsia rápida y definitiva confirma HEE de 0,4 x 1 cm en tejido subcutáneo, con inmunohistoquímica positiva para S100 y CD 31. La adenopatía y presenta focos de esclerosis. La paciente se sometió a radioterapia sin complicaciones y

actualmente se encuentra en seguimiento, sin evidencia de recidiva ni metástasis.

Discusión

El primer reporte de HEE incluyó una serie de 41 casos, todos ubicados en partes blandas⁽²⁾ y por lo general en íntima relación a una estructura vascular⁽³⁾. No se han descrito factores predisponentes para su aparición. Se comportan como tumores de malignidad intermedia, con un potencial mayor de metástasis a ganglios regionales o a distancia que otros tumores vasculares. A pesar de esto, la mortalidad fluctúa entre 30-60%⁽⁸⁾. Clínicamente suele presentarse como una masa única en partes blandas, asintomática o dolorosa^(1,8). El diagnóstico definitivo se realiza con estudio histológico e inmunomarcadores.

Dentro del estudio imagenológico, el ultrasonido suele mostrar una masa sólida de ecogenicidad variable, bien delimitada, con vascularización al Doppler color dependiendo del grado de esclerosis o necrosis que presente. En la tomografía computada se observan como masas isodensas con respecto a los tejidos blandos previo a la administración de contraste y comportamiento errático posterior a su administración, pudiendo presentar realce periférico, con áreas de necrosis central o degeneración quística, o bien presentar realce homogéneo⁽⁹⁾. Generalmente este tipo de lesión se estudia con los métodos ya descritos más resonancia magnética. En nuestro caso se realizó ¹⁸F-FDGPET/CT, el cual demostró hipermetabolismo tanto de la lesión primaria subcutánea como de la adenopatía ipsilateral.

Son muy escasos los estudios que describen el comportamiento de este tipo de lesiones con ¹⁸F-FDG PET/CT y sobretodo en etapificación⁽¹⁰⁾, lo que en nuestro caso facilitó el abordaje quirúrgico al detectar la adenopatía metastásica. Cabe destacar que el PET/CT con ¹⁸F-FDG posee un papel aceptado en otro tipo de lesiones con compromiso cutáneo/subcutáneo como el melanoma, el carcinoma basocelular y el carcinoma de células de Merkel. Debido al desconocimiento de los factores predisponentes, el comportamiento errático de este tumor y su variada mortalidad y tasa de metástasis, resulta de importancia ser considerado en el diagnóstico diferencial de lesiones subcutáneas, teniendo el PET/CT utilidad, si bien poco descrita, en la etapificación y en el control de la terapia de esta patología.

Referencias

01. Sardaro A, Bardoscia L, Fonte M, Portaluri M. Epithelioid Hemangioendothelioma: An overview and update on a rare vascular tumor. *Oncol Rev* 2014; 8: 259-60.
02. Weiss S, Enzinger F. Epithelioid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982; 50: 970-82.
03. Quante M, Patel N, Hill S, Merchant W, Courtauld E, Newman P, et al. Epithelioid hemangioendothelioma presenting in skin: a clinicopathologic study of eight cases. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 541-2.
04. Verma S, Mitchell D, Bergin D. Case report: MRI diagnosis of multifocal epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Indian J Radiol Imaging* 2008; 18: 239-41.
05. Bisesi M, Broderick L, Smith J. MR Demonstration of right atrial involvement in multifocal epithelioid hemangioendothelioma. *AJR* 1996; 167: 953-4.
06. Lau K, Massad M, Pollak C, et al. Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma with or without pulmonary involvement: Insights from an internet registry in the study of a rare cancer. *Chest* 2011; 140: 1312-8.
07. Crotty E, McAdams H, Erasmus J, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of pleura clinical and radiologic features. *AJR* 2000; 175: 1545-9.
08. Hernández M, Paniz A. Hemangioendoteloma epiteloide. *Dermatol Venez* 2013; 51, N°2.
09. Gómez J, Gallego M, Orenes P, Enguita A. Características radiológicas de los hemangioendotelomas epitelioides de partes blandas, hígado y hueso. *Rev Chil Radiol* 2010; 16: 147-53.
10. Makis W, Ciarallo A, Ayoub N, Derbekyan V. Malignant Epithelioid hemangioendothelioma of the lower extremity: Staging With F-18 FDG PET/CT. *CNM* 2011; 36: 590-2.