



CASO INTERESANTE

PRESENTADO POR:

DR. GERARDO FRANCO

RESIDENTE DE RADIOLOGIA HOSPITAL NACIONAL ROSALES

DATOS CLINICOS




- ▶ MASCULINO
- ▶ 19 AÑOS
- ▶ FECHA DE CONSULTA: 14 DE NOVIEMBRE DE 2013
- ▶ Cx: "Dolor en el brazo"
- ▶ Historia de 6 semanas de haber sufrido trauma en el antebrazo derecho posterior a lo cual inicia dolor de moderada intensidad, dificultad para movilización y disminución de la fuerza. Además nota pesencia de masas en antebrazo por lo que consulta.
- ▶ AP: no contributorios
- ▶ Exámenes laboratorios: no anemia ni trombocitopenia, resto normales.

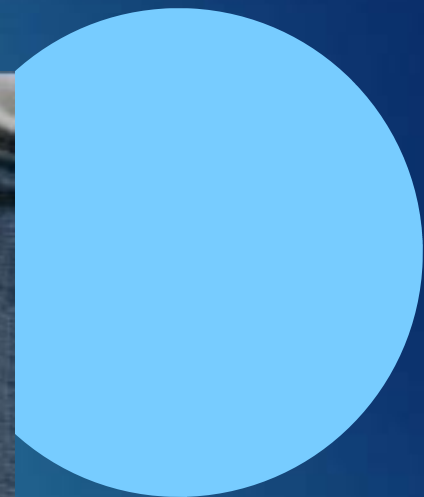
► **Rx antebrazo derecho:**

Múltiples lesiones osteolíticas de bordes bien definidos a predominio del cubito, observándose también en la porción distal del radio, que comprometen la cortical de ambos huesos, con invasión medular y afectación de tejidos blandos.



- 
- ▶ 25-noviembre-2013: toma de biopsia de piel, cortical de cubito y radio que reporta: ESTUDIO NO CONCLUYENTE, AMERITANDO INMUNOHISTOQUIMICA.
 - ▶ Caso discutido en áreas de Dermatología, Ortopedia y Patología
 - ▶ Solicitan Ultrasonografía de antebrazo derecho



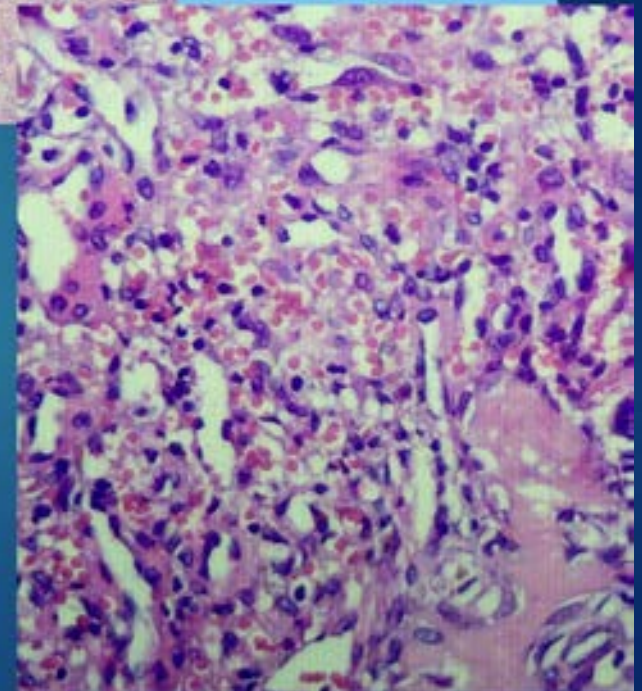
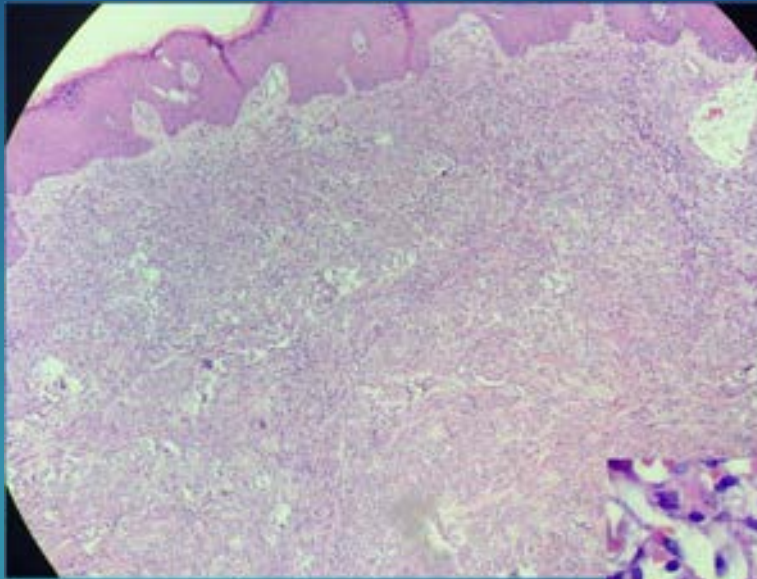




- **USG antebrazo derecho:** En los tejidos blandos adyacente a la superficie cortical lateral y medial de ambos huesos se identifican múltiples imágenes redondeadas anecogenicas que tienen escaso reforzamiento posterior, la médula ósea se encuentra ocupada por material hipoecogenico. No se identifica vascularidad.



- **Reporte inmunohistoquímico:** proliferación vascular conformado por células endoteliales que presentan núcleos que varían de poligonales a fusiforme algunos de las cuales presentan núcleo vesicular con abundante citoplasma eosinofilo, hay además áreas multifocales de necrosis, hallazgos consistentes con:
- HEMANGIOENDOTELIOMA
KAPOSIFORME DE CORTICAL DEL
CUBITO DERECHO Y DE LA PIEL DE
MIEMBRO SUPERIOR DERECHO**



HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME

Es un tumor vascular poco frecuente, que comprende un grupo variado de lesiones, algunas pequeñas y superficiales y otras profundas, infiltrativas y con riesgo vital, asociado a una mortalidad de hasta el 50% en localizaciones superficiales.

En la literatura sólo existe un estudio que reporta una prevalencia estimada de 0,91 casos por 100.000 niños en Estados Unidos.

Se presenta generalmente en pacientes menores de 2 años como lesión única, nodular, de crecimiento rápido y progresivo.

Este tumor se caracteriza por proliferación endotelial que invade piel, tejido adiposo y músculos. Su localización habitual es en extremidades y tronco, pero se han descrito múltiples ubicaciones, incluso en retroperitoneo.

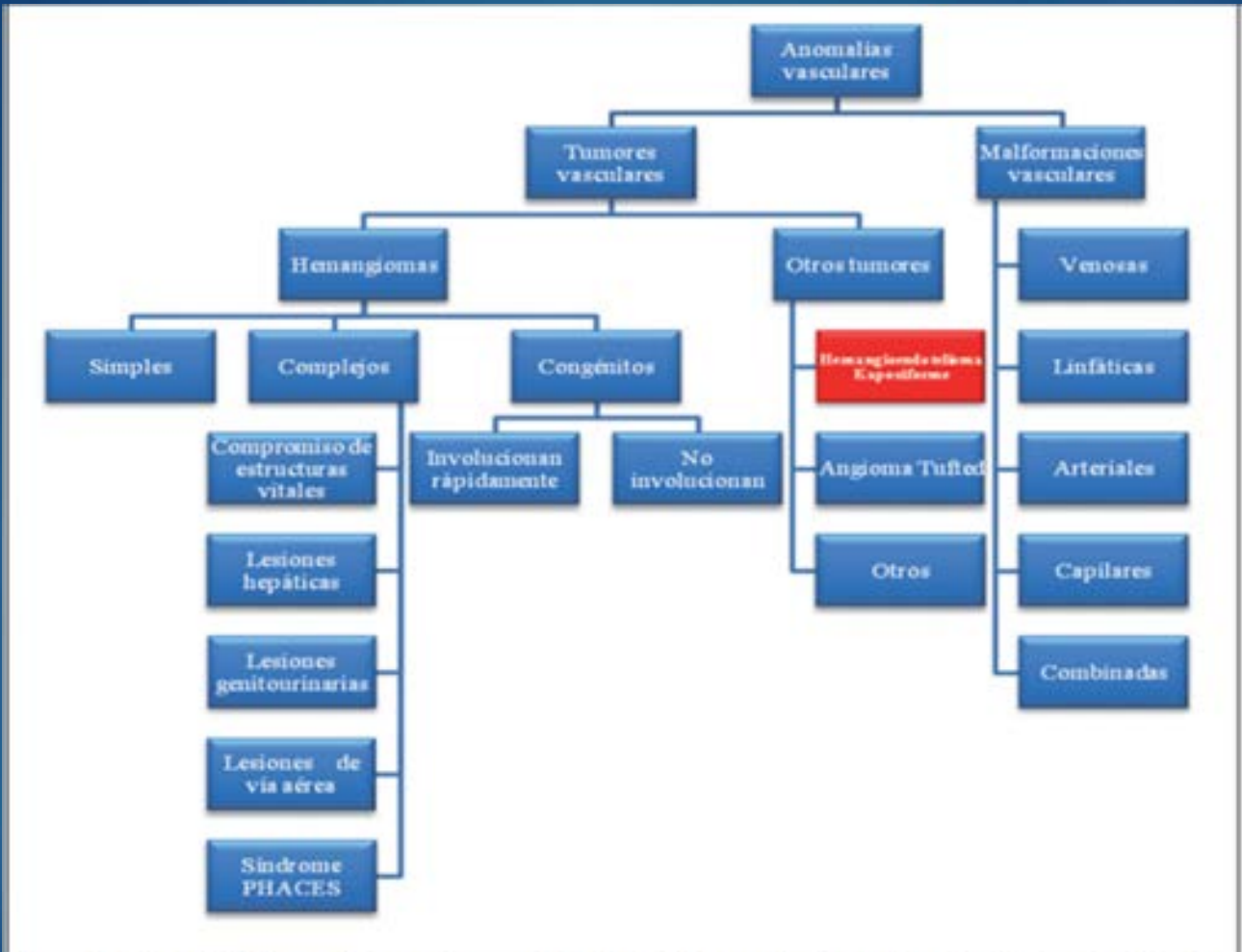


Figura 1. Clasificación de anomalías vasculares en niños (Sociedad Internacional para el estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA), 1996).

Su gravedad estriba en su capacidad de atrapar plaquetas y provocar trombocitopenia muy severa (<25.000 plaquetas), anemia hemolítica microangiopática, hipofibrinogenemia y aumento de productos de degradación de fibrina en presencia de un tumor vascular de rápido crecimiento, fenómeno conocido como **Síndrome de Kasabach-Merritt** y prácticamente patognomónico de este tumor.

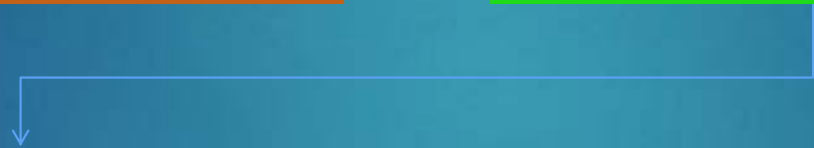
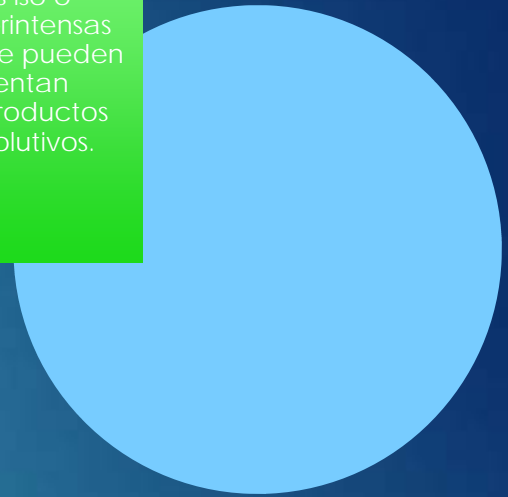
Los niños afectados presentan el tumor de manera congénita o lo desarrollan tras el nacimiento. En algunos casos raros, el tumor se origina en el interior de una malformación linfática asociada.

La histología revela lesiones vasculares con nódulos densamente infiltrados compuestos por células en forma de huso con mínimas e infrecuentes mitosis atípicas.

En ecografía se presentan como masas de tejidos blandos mal definidas con ecogenidad variable, frecuentes calcificaciones, y densidad vascular e índices de resistencia muy variables.

En RM se comportan como masas iso o hipointensas en secuencias T1 e hiperintensas en T2. En secuencias eco de gradiente pueden exhibir fenómenos de que representan depósitos de hemosiderina u otros productos sanguíneos en distintos estadios involutivos.

Con contraste i.v. muestran realce difuso y heterogéneo, pudiendo asociar destrucción de hueso adyacente, hallazgos que permiten su diferenciación del hemangioma de la infancia.



El diagnóstico definitivo se establece por biopsia. Histológicamente la lesión se caracteriza por proliferación de células endoteliales dispuestas en nódulos tumorales irregulares.

La resección es el tratamiento definitivo, lo que frecuentemente no es posible por complicaciones hemorrágicas severas.

En los últimos años, Sirolimus (Rapamicina) un inhibidor del mTOR (mammalian target of rapamycin), ha mostrado ser efectivo en el tratamiento de anomalías vasculares, evidenciando una importante actividad antiangiogénica.

Se han intentado múltiples tratamientos médicos: corticoides, vincristina, interferón-g, quimioterapia combinada, embolización, propranolol, escleroterapia y radioterapia, con eficacia variable, no existiendo consenso sobre el tratamiento de elección.