Dermatología Argentina Vol. 31 Nº 2 Mayo-agosto de 2025: 102-104 ISSN 1515-8411 (impresa) ISSN 1669-1636 (en línea)

CASOS CLÍNICOS

Hemangioendotelioma kaposiforme

Kaposiform hemangioendothelioma

María del Valle Marin[1], María Clara Venturini[1], Ileana Rosalía Camardella[2], Sonia Rodríguez Saa[3] y Marisa Olivares[4]

RESUMEN

El hemangioendotelioma kaposiforme (HEK) es un tumor vascular localmente agresivo, poco frecuente, que afecta principalmente a pacientes de edad pediátrica. Se presenta como un tumor firme y solitario, de color eritematovioláceo, localizado en la piel o el tejido blando, que puede invadir tejido adiposo, músculo y hueso. Aproximadamente en el 70% de los casos puede asociarse al fenómeno de Kasabach-Merritt, una coagulopatía por consumo que conlleva una significativa morbimortalidad. La ausencia de un tratamiento estandarizado ha llevado a la exploración de diversas opciones terapéuticas, como la corticoterapia, el sirolimus y la vincristina. Presentamos el caso de una recién nacida pretérmino con diagnóstico de HEK.

Palabras clave: hemangioendotelioma kaposiforme, tumores vasculares.

Dermatol. Argent. 2025; 31(2): 102-104

ABSTRACT

Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) is a locally aggressive, rare vascular tumor that affects pediatric patients. It presents as a firm and solitary tumor, erythematous-purple, located in the skin or soft tissue, that can invade adipose tissue muscle and bone. Approximately 70% of cases may be associated with the Kasabach-Merritt phenomenon, a consumptive coagulopathy that carries significant morbidity and mortality. Due to the lack of a standardized treatment, several therapeutic options have been explored, including corticosteroid therapy, sirolimus, and vincristine. We present the case of a preterm newborn patient with KHE diagnosis.

Key words: *kaposiform hemangioendothelioma, vascular tumors.*

Dermatol. Argent. 2025; 31(2): 102-104

[1] Médica Residente de Dermatología
[2] Jefa de Residentes de Dermatología
[3] Jefa del Servicio de Dermatología
[4] Jefa del Servicio de Anatomía Patológica
Hospital El Carmen, Mendoza, Argentina

Contacto de la autora: María del Valle Marin
E-mail: vallemarin28@gmail.com
Fecha de trabajo recibido: 3/8/2024
Fecha de trabajo aceptado: 5/2/2025
Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una recién nacida por cesárea de 33 semanas. Se recibió interconsulta por una lesión tumoral presente desde el nacimiento. En la cara anterior de la pierna izquierda se observaba un tumor de 6 cm de diámetro, de color eritematovioláceo y bordes sobreelevados, sin aumento de la temperatura local, no adherido a planos profundos (Foto 1).

Se plantearon como posibles diagnósticos diferenciales hemangioma congénito, angioma en penacho (AP) y hemangioendotelioma kaposiforme (HEK). Se solicitó laboratorio que informó hemograma y coagulograma dentro de los límites normales. También se realizó ecografía de piel y de partes blandas con eco-Doppler color donde se destacó incremento en el espesor del tejido celular subcutáneo, hipoecoico difuso, con un espesor máximo de 3,1 cm. Al examen Doppler color presentó hipervascularización. A pesar de haberse solicitado una resonancia magnética, no se realizó ya que el procedimiento requería la sedación de la paciente.

Se tomó biopsia incisional que informó nódulos interconectados que recubrían una red de capilares proliferativos (Foto 2) y vasos con morfología de hendidura formado por células endoteliales fusiformes. En algunas zonas se observaban vasos con patrón glomeruloide (Foto 3). Se realizó inmunohistoquímica que informó: negatividad de GLUT1, que descartó el diagnóstico de hemangioma infantil, y positividad de los marcadores CD-31, CD-34, WT-1, D2-40, FLI-1, hallazgos compatibles con HEK. Ante el diagnóstico de HEK, se

solicitó fibrinógeno cuyo resultado fue normal con un valor de 367 mg/dl. Se realizaron, además, controles con hemograma, recuento de plaquetas, coagulograma y dímero D que se hallaron dentro de los parámetros normales a lo largo del seguimiento. Durante la evolución no se apreciaron modificaciones clínicas.

En conjunto con los servicios de Hemato-Oncología y Neonatología, considerando la edad, peso de la paciente, clínica del tumor y ausencia de alteraciones hematológicas, como así también los efectos adversos y la disponibilidad de fármacos, se decidió instaurar tratamiento con meprednisona 2 mg/kg/día manteniéndose dosis por 3 semanas y, debido a la estabilidad de la lesión, se realizó un descenso progresivo durante 8 semanas. Se obtuvo una respuesta favorable sin evidenciar complicaciones durante el tratamiento (Foto 4). Al momento de la publicación, luego de 6 meses de seguimiento, no se observaron recidivas.

FOTO 1: Tumor de 6 cm de diámetro, de color eritematovioláceo y bordes sobreelevados, localizado en la cara anterior de la pierna izquierda.

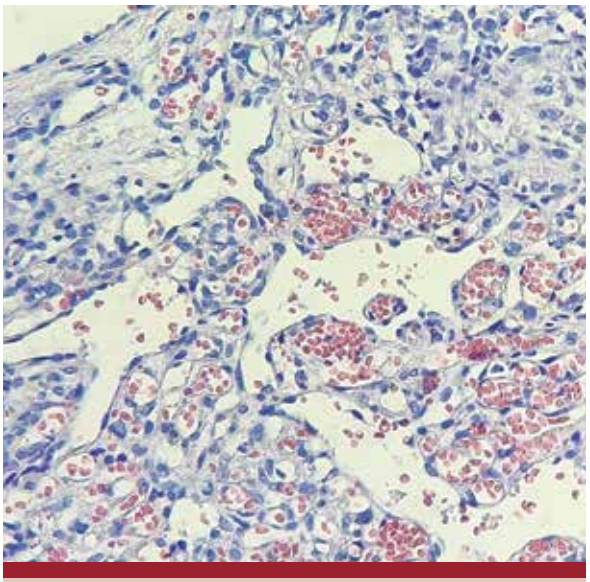

FOTO 3: A mayor aumento, se observan vasos que adquieren morfología de hendidura y células endoteliales fusiformes, y sectores con patrón glomeruloide (HyE, 40X).

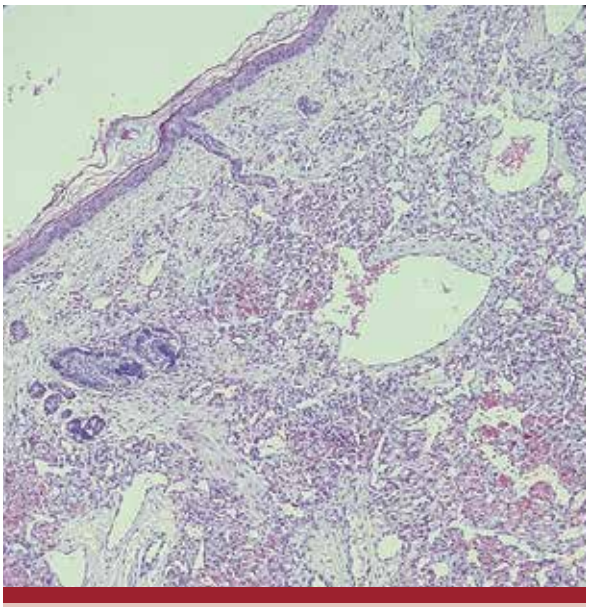

FOTO 2: En dermis reticular y tejido celular subcutáneo se observan nódulos interconectados que recubren capilares proliferativos (HyE, 10X).

FOTO 4: Respuesta favorable al tratamiento instaurado con franca disminución del tamaño tumoral y cambio de la coloración.

COMENTARIOS

El hemangioendotelioma kaposiforme (HEK) es un tumor vascular localmente agresivo, *borderline*, poco frecuente, caracterizado por presentar proliferación endotelial que puede invadir la piel, el tejido adiposo, los músculos y el hueso adyacente[1]. Afecta con mayor frecuencia a las extremidades, como en el caso de nuestra paciente, seguido del tronco, las regiones retroperitoneales y cervicofaciales[1,2]. Algunas localizaciones viscerales, incluyendo timo, mediastino y bazo, se reportaron con menor frecuencia[1].

Clínicamente se presenta como un tumor firme y solitario ubicado en la piel o el tejido blando, habitual-

mente grande (>5 cm), de color eritematovioláceo e indurado. Su textura es irregular con bordes mal definidos. Puede observarse equimosis con o sin telangiectasias en la superficie[3].

El diagnóstico se realiza con la clínica y la histología donde se observan lobulillos vasculares poco circunscritos que confluyen entre sí, compuestos por capilares proliferativos con células endoteliales fusiformes[1]. La inmunohistoquímica se caracteriza por la presencia de células endoteliales positivas para CD31, CD34, D2-40, Prox-1 y FLI1, pero negativas para GLUT1 y HHV-8[1,4].

El HEK puede asemejarse al angioma en penacho (AP), ya que presentan características clínicas e histopatológicas superpuestas y ambos pueden estar asociados al fenómeno de Kasabach-Merritt (FKM). Actualmente, diversos autores consideran que el HEK y el AP forman parte del espectro de una misma enfermedad[5,6], aunque la agresividad y el riesgo de desarrollo del FKM son mayores en el HEK[1].

Los diagnósticos diferenciales incluyen: AP, hemangioma infantil, hemangioma congénito, hemangioma de células fusiformes y sarcoma de Kaposi, entre otros[1]. Las imágenes constituyen una herramienta sumamente útil para el diagnóstico. La ecografía de piel y de partes blandas se considera el estudio de imagen no invasivo de primera línea para la evaluación[7]. Sin embargo, la resonancia magnética, con y sin gadolinio, es el estudio de imagen de elección, ya que evalúa parámetros como localización, diámetro, profundidad y relación con las estructuras adyacentes, cobrando relevancia inclusive en el seguimiento y la respuesta terapéutica[3]. Es importante realizar un correcto diagnóstico para instaurar el tratamiento adecuado, ya que el 70% de los casos de HEK desarrollará el FKM, una coagulopatía por consumo cuya mortalidad es del 10% al 30%[8].

A lo largo de los años se han descripto múltiples tratamientos, como escisión quirúrgica, corticoides, sirolimus, vincristina, interferón, propranolol, embolización transarterial y radioterapia, entre otros[1,9,10]. Sin embargo, no existe un protocolo estandarizado para el tratamiento.

Durante décadas los corticoides han sido considerados como tratamiento de primera línea, no obstante, en los últimos años con el advenimiento de nuevas drogas, han pasado a ser calificados de segunda línea debido a los efectos adversos relacionados como limitación del crecimiento, hipertensión, infección y diabetes *mellitus*[9]. Además, presentan menor tasa de respuesta y elevada tasa de recurrencia[10].

La vincristina, un agente inhibidor de la proliferación endotelial, se considera segura y eficiente para el tratamiento del HEK. En varios estudios es considerada como tratamiento de primera línea[10].

Otra opción terapéutica es el sirolimus. Este inhibidor del receptor mTOR ha demostrado elevada eficacia en diversos estudios, siendo incluso de elección para algunos autores[1]. También representa una alternativa en pacientes que no responden a tratamientos con corticosteroides o vincristina, o que sufren una recaída una vez reducida la dosis[4]. El sirolimus no solo actúa como tratamiento del tumor en sí, sino que también reduce el dolor local y las limitaciones funcionales[4].

El HEK se considera una patología de aparición infrecuente, la cual puede presentar complicaciones con elevada morbimortalidad. Los dermatólogos tenemos un rol fundamental en el diagnóstico y el tratamiento como parte de un equipo multidisciplinario para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Putra J, Gupta A. Kaposiform hemangioendothelioma: a review with emphasis on histological differential diagnosis. *Pathology*. 2017;49:356-362.
2. Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, Alomari AE, *et ál*. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals. *J Pediatr.* 2013;162:142-147.
3. Drolet B, Trenor C, Brandao L, Chiu Y, *et ál*. Consensus-derived practice standards plan for complicated kaposiform hemangioendothelioma. *J Pediatr.* 2013;163:285-291.
4. Peng S, Yang K, Xu Z, Chen S, *et ál*. Vincristine and sirolimus in the treatment of kaposiform hemangioendothelioma. *J Paediatr Child H.* 2019;55:1119-24.
5. Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M, Frieden IJ, *et ál*. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2000;42:225-235.
6. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Classification of vascular anomalies 2018. ISSVA; 2018. Disponible en: https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf.
7. Gong X, Ying H, Zhang Z, Wang L, *et ál*. Ultrasonography and magnetic resonance imaging features of kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *J Dermatol.* 2019; 46:835-842.
8. Rodríguez V, Lee A, Witman PM, Anderson PA. Kasabach-Merritt Phenomenon. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2009;31:522-526.
9. Wananukul S, Nuchprayoon I, Seksarn P. Treatment of Kasabach-Merritt syndrome: a stepwise regimen of prednisolone, dipyridamole, and interferon. *Int J Dermatol*. 2003;42:741-748.
10. Yao W, Li K, Wang Z, Pei J, *et ál*. Comparison of corticosteroid and vincristine in treating kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. A systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg*. 2019;29:401-407.