

CASOS CLÍNICOS

Hemangioendotelioma epitelioides

Epithelioid hemangioendothelioma

Olidiz De Luque Montaña¹, María Irina González², Mirta Morichelli³ e Inés Stella⁴

RESUMEN

El hemangioendotelioma epitelioides cutáneo es un tumor vascular maligno raro. Fue descrito en 1986 por Sharon Weiss y Franz Enzinger, y considerado de agresividad intermedia anteriormente, pero su alta capacidad metastásica justifica su inclusión en el grupo de lesiones malignas. Suele aparecer en adolescentes y adultos jóvenes. Por lo general, afecta a las partes blandas y con menos frecuencia al pulmón e hígado. El diagnóstico es histológico, y es característico el aspecto epitelioides

de las células endoteliales neoplásicas y la tendencia a formar canales vasculares. El tratamiento es quirúrgico con amplios márgenes. Este tumor afecta excepcionalmente a la piel, con pocos casos descritos en la literatura médica.

Palabras clave: hemangioendotelioma epitelioides cutáneo, tumores vasculares, inmunohistoquímica.

Dermatol. Argent. 2026; 32(2): 153-155

ABSTRACT

Cutaneous epithelioid hemangioendothelioma is a rare malignant vascular tumor. It was described in 1986 by Sharon Weiss and Franz Enzinger and previously considered intermediate aggressive, but its high metastatic capacity justifies its inclusion in the group of malignant lesions. It usually appears in adolescents and young adults. It usually affects soft tissues and less frequently the lung and liver. The diagnosis is histological and the

epithelioid appearance of the neoplastic endothelial cells and the tendency to form vascular channels are characteristic. Treatment is surgery with wide margins. This tumor exceptionally affects the skin, with few cases, described in the medical literature.

Key words: cutaneous epithelioid hemangioendothelioma, vascular tumors, immunohistochemistry

Dermatol. Argent. 2026; 32(2): 153-155

¹ Médica Concurrente

² Médica de Planta

³ Jefa del Servicio

⁴ Médica Especialista en Anatomía Patológica

Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Olidiz De Luque Montaña

E-mail: olidis2626@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 13/6/2025

Fecha de trabajo aceptado: 6/8/2025

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 56 años, con antecedentes de hipertensión arterial, trastorno de ansiedad y depresión, tabaquista, medicado con amlodipina y fluoxetina, que consultó por una dermatosis en la región temporal izquierda, de crecimiento lento, asintomática, de 6 meses de evolución.

En el examen físico presentaba una lesión tumoral violácea, de consistencia duro-elástica, apariencia multilobulada, de base amplia, no infiltrada, de aproximadamente 1 cm de diámetro de localización preauricular izquierda. La impresión diagnóstica inicial fue hemangioma, nevo intradérmico, hiperplasia angioliñoide, angiomas bacilar por VIH+ y sarcoma de Kaposi,

por lo que se solicitaron estudios complementarios para confirmar el diagnóstico.

Se realizó una biopsia cutánea cuyo estudio histopatológico informó una proliferación vascular en dermis con arquitectura lobular, rodeada de células fusiformes con núcleos vesiculosos y eucromáticos, con discretos acúmulos de infiltrado inflamatorio mixto a predominio linfocitario.

Se efectuaron técnicas de inmunohistoquímica que fueron positivas para vimentina, CD31 y CD34, factor VIII y negativas para actina de músculo liso (AML), favoreciendo el diagnóstico de hemangioendotelioma epitelioides cutáneo.

Los análisis de laboratorio mostraron hemograma, hepatograma, perfil lipídico, renal, glicemia y coagulograma normales. Anticuerpos totales para hepatitis B reactivos; antígeno de superficie de hepatitis B no reactivo. Anticuerpos totales para hepatitis C no reactivos. VDRL cuantitativa no reactiva. Recuento de CD4: 576 células/ μ L. Carga viral de VIH: 41,400 copias/mL.

La resonancia magnética de cerebro, con y sin contraste endovenoso, no presentó particularidades. La TAC de cerebro, cuello, tórax, abdomen y pelvis

evidenció imágenes ganglionares fuera de rango adenomegálico en ambas cadenas laterales del cuello y espacios retromandibulares; en el tórax, opacidad nodulillar subpleural de 4 mm en el segmento basal posteromedial del LII, engrosamientos pleurales en la base pulmonar derecha y engrosamiento cisural en el tercio superior de la cisura mayor derecha.

Se realizó interconsulta con el Servicio de Cirugía Plástica para ampliación de márgenes, infectología y neumonología. El paciente decidió no realizar ampliación ni continuar en seguimiento por nuestro Servicio.



FOTO 1: Lesión tumoral violácea en la región preauricular izquierda.

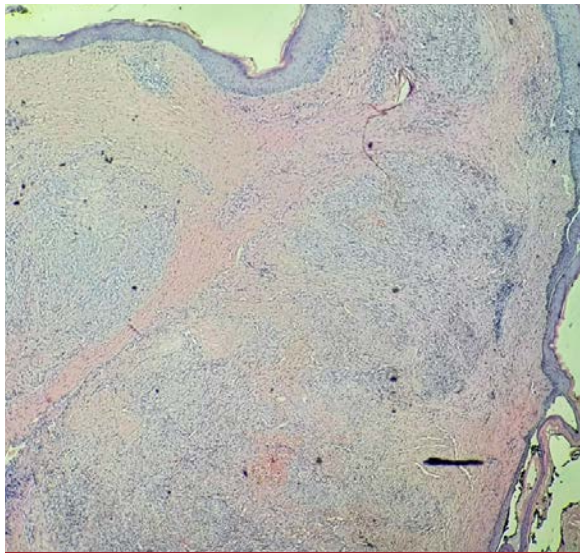


FOTO 2: Proliferación vascular en dermis; discretos acúmulos de infiltrado inflamatorio mixto a predominio linfocitario, con dicha proliferación arquitectura lobular (HyE, 10X).

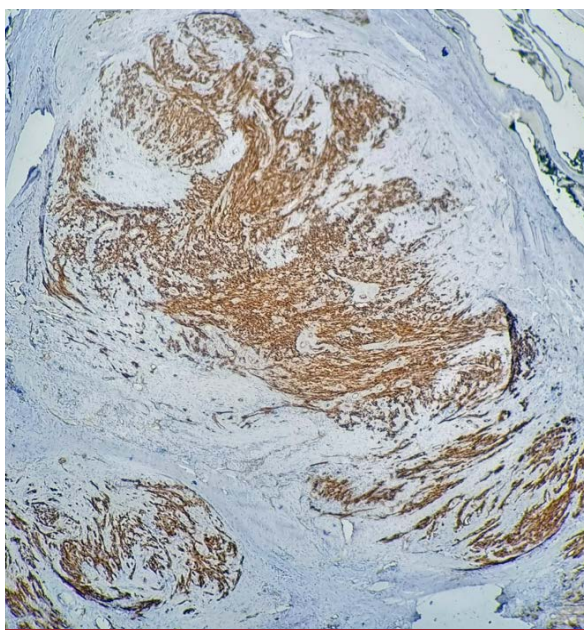


FOTO 3: CD34 400X positivo.

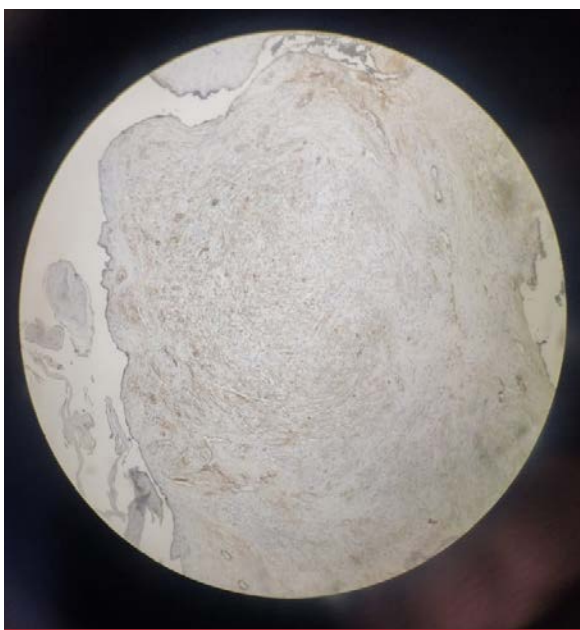


FOTO 4: Factor VIII 40X positivo.

COMENTARIOS

El hemangioendotelioma epiteliode cutáneo es un tumor poco frecuente¹. Se manifiesta como una neoformación subcutánea, única, de color violáceo, de localización frecuente en las extremidades, aunque también puede presentar afectación visceral en pulmón, hueso e hígado, con una tasa de mortalidad del 35-65%². No está claro si se debe a que el hemangioendotelioma tiene capacidad de aparición multicéntrica o si constituyen verdaderas metástasis a distancia¹. Las localizaciones viscerales son frecuentemente multicéntricas y, en al menos la mitad de los casos, parecen surgir de un vaso¹⁻³. Tienen síntomas diferentes según el lugar en el que se forma el tumor y es asintomático cuando se presenta a nivel cutáneo en el 50-76% de los casos. Al no haber podido profundizar el estudio del paciente, desconocemos la naturaleza de las lesiones pulmonares.

No se han identificado con claridad los factores predisponentes para su aparición, aunque se ha postulado su asociación con factores genéticos, mutaciones de línea germinal, traslocaciones cromosómicas no hereditarias, radiación ultravioleta, radiaciones ionizantes, traumatismos antiguos, lesiones físico-químicas locales e inmunosupresión por VIH, como en nuestro paciente⁴.

Los tumores vasculares malignos representan un gran desafío para realizar diagnóstico clínico acertado en sus fases iniciales. El diagnóstico es histopatológico e inmunohistoquímico por su similitud en la clínica^{4,5}. La inmunohistoquímica confirma la naturaleza endotelial de las células que recubren los vasos dilatados, con reactividad a CD31 (molécula de adhesión endotelial-plaquetas), CD34 (antígeno de células progenitoras hematopoyéticas humanas), factor de von Willebrand (antígeno relacionado con el factor VIII de la coagulación), VEGF (factor de crecimiento endovascular) y vimentina, mientras que las células fusiformes son negativas a dichos marcadores endoteliales y positivas a marcadores de músculo liso^{2,3,6}.

El hemangioendotelioma cutáneo es inusual y existen pocos casos publicados^{7,8}. Al no contar con guías terapéuticas, no están establecidos los márgenes de ampliación de la lesión. Es un tumor en el que es difícil predecir su evolución, por tal motivo se requiere un seguimiento riguroso debido a las recaídas locales y las posibles metástasis^{5,6,7,9}.

Conocer sus características y patología permite detectarlo oportunamente y realizar los principales diagnósticos diferenciales, ya que puede confundirse con otras patologías dermatológicas como el sarcoma de Kaposi, cuyo tratamiento y pronóstico son diferentes.

BIBLIOGRAFÍA

- Cardona M, González M, Espinosa N. Hemangioendotelioma de células fusiformes. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2016;25:15-18.
- Sardaro A, Bardoscia L, Fonte M, Portaluri M. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor. *Oncol Rev*. 2014;8:259.
- Requena C, Alsin M. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109:878-887.
- Kunimoto K, Yamamoto Y, Jinnin M. ISSVA classification of vascular anomalies and molecular biology. *Int J Mol Sci*. 2022;23:2358.
- Marini M, Casas J, Saponaro A. Sarcomas. En: Marini M, Minaud C, editores. *Actualización en dermatología: tumores cutáneos malignos infrecuentes, tumores vasculares*. Buenos Aires: Alfaomega; 2014:105-121.
- Hernández M, Paniz A. Hemangioendotelioma epiteliode. *Dermatol Venez*. 2013;51:62-65.
- García M, Rodríguez M, Cortina P, Delgado M, et al. Hemangioendotelioma epiteliode cutáneo. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:386-391.
- Kumar V, Kachhawa D, Rekha S, Jain V. Cutaneous epithelioid hemangioendothelioma: a rare presentation. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2018;84:739-742.
- Rishi S, Das A, Barnard N, Marcus A. Metastatic pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: a case report and review of the literature. *Respir Med Case Rep*. 2012;7:17-20.