

HEMANGIOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES

María Dolores Mendoza-Cembranos^a, Úrsula Pielasinski^a, Victoria Alegría-Landa^a, Margarita Jo Velasco^b, Luis Requena^a

^a Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

^b Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

CASO CLÍNICO

Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés.

Presenta lesiones de 20 años de evolución en miembro inferior izquierdo que han ido aumentando en número y tamaño.

En la **exploración física** se objetivan múltiples nódulos subcutáneos dispersos por borde lateral externo, dedos y planta del pie, asociados a aumento de partes blandas. Las lesiones tienen superficie violácea y consistencia gomosa. (1a y 1b)

Las **radiografías** de huesos largos no presentan datos patológicos.



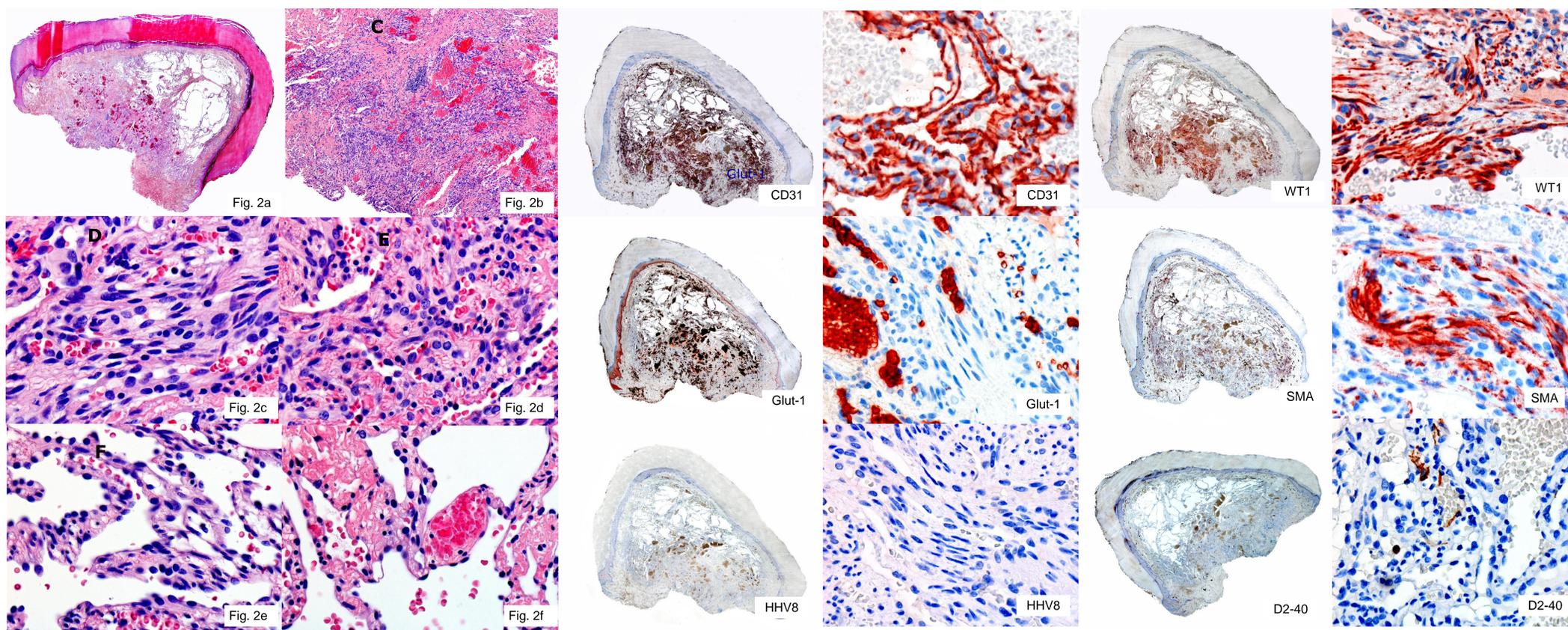
Fig. 1a



Fig. 1b

Con **hematoxilina-eosina** se observa una lesión con estructuras vasculares dilatadas en las áreas superficiales de la dermis (2a). A mayor aumento, áreas más sólidas (2b), constituidas por fascículos de células fusiformes (2c) de núcleos monomorfos y con vacuolas citoplasmáticas que contienen hemáties (2d). Existen estructuras vasculares alargadas que conectan a modo de puente unas áreas con otras (2e) y luces vasculares dilatadas y congestivas (2f).

El estudio **inmunoquímico** demostró que las células endoteliales eran positivas para CD31 y negativas para Glut-1, mientras que WT1 y SMA resultaron positivos en los pericitos. El HHV8 y la Podoplanina (D2-40) fueron negativos.



Con estos hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunoquímicos se estableció el diagnóstico de **hemangioma de células fusiformes**.

DISCUSIÓN

El **hemangioma de células fusiformes** (HCF) fue descrito originalmente como hemangioendoteloma, ya que se consideró un tumor vascular maligno de bajo grado, porque en un caso de la serie original de 26 se produjeron metástasis a ganglios linfáticos regionales. Sin embargo, este caso había recidivado localmente 19 veces y había sido irradiado, y probablemente tuvo lugar una transformación maligna en angiosarcoma como consecuencia de la radioterapia. Los resultados en conjunto de todas las series publicadas, algunas de ellas con seguimiento prolongado, han demostrado que esta lesión no tiene capacidad metastásica y, por lo tanto se ha renombrado con el término de hemangioma de células fusiformes.

Existe bastante controversia respecto a la naturaleza de esta lesión, que inicialmente fue considerada como neoplasia, aunque en la actualidad la mayoría de los expertos consideran que se trata de una malformación vascular con fenómenos de trombosis y recanalización secundaria.

La mayoría de los HCF se presentan en niños y adultos jóvenes, en forma de nódulos dérmicos y/o subcutáneos de coloración rojizo-azulada, consistencia firme y preferentemente localizados en la parte distal de las extremidades.

Pueden aparecer nódulos únicos, pero con frecuencia posteriormente se desarrollan nuevas lesiones satélites. En algunos casos esta lesión es un marcador de síndrome de Mafucci, por lo que conviene descartar esta asociación con los oportunos estudios radiológicos. También existen casos descritos asociados a síndrome de Klippel-Trenaunay, varicosidades y linfedema congénito.

Histopatológicamente la lesión está constituida por nódulos bien circunscritos aunque no encapsulados, que ocupan la dermis y tejido celular subcutáneo. Se observan espacios vasculares dilatados, de apariencia cavernosa con pared fina, que pueden contener trombos o flebolitos. Las áreas sólidas están constituidas por células fusiformes idénticas a las del sarcoma de Kaposi. También se observan otras células redondeadas más epitelioides de citoplasma amplio y vacuolizado.

Las células redondeadas intersticiales y las células que tapizan los espacios vasculares muestran positividad para marcadores de endotelio sanguíneo. Las células fusiformes, sin embargo, son negativas para marcadores endoteliales y expresan marcadores musculares, incluyendo HHF35, actina de músculo liso, desmina y colágeno IV, lo que indica una naturaleza pericitica de estas células.

El tratamiento es quirúrgico, aunque con frecuencia se observan recurrencias debido a un origen multifocal de la lesión.

Bibliografía

1. Requena L, Kutzner H. Hemangioendothelioma. *Semin Diagn Pathol*. 2013 Feb;30:29-44
2. Trindade F, Tellechea O, Torrelo A, et al. [Wilms tumor 1 expression in vascular neoplasms and vascular malformations](#). *Am.J Dermatopathol*. 2011 Aug;33:569-72
3. Wang L, Gao T, Wang G. Expression of Prox1, D2-40, and WT1 in spindle cell hemangioma. *J Cutan Pathol*. 2014 May;41:447-50
4. Thurber SE1, Kanzler MH. Multiple violaceous nodules in a 46-year-old man. *Arch Dermatol*. 2006 May;142(5):641-6