

Tumores Vasculares Óseos

Navarro Navarro, R.; López-Madrado Hernández, M. J.; Navarro García, R.; Santana Suárez, R.; Ruiz Caballero, J. A.

BENIGNOS

Hemangioma

• **Definición**

Lesión benigna constituida por vasos sanguíneos neoformados de tipo capilar o cavernoso.

Algunas de estas lesiones son malformaciones tumoroides y hamartomas, pero otras podrían considerarse neoplasias verdaderas.

• **Incidencia**

La primera noticia sobre el hemangioma data del siglo XIX y fue realizada por Toynbee, hablando de un caso localizado en el hueso parietal.

En 1867 Virchow alude a un caso presentado por Ammonn sobre un hemangioma pulsátil de esternón.

En 1927 Makrycostas comunica 41 casos de angiomas vertebrales, pero que se caracterizaron por ser **asintomáticos**. Hay que resaltar que la escuela alemana y austriaca, sobre todo los discípulos de Schmorl y Erdheim prestaron gran atención a la patología vertebral.

En 1928 Topfer encontró 257 angiomas vertebrales en 2154 autopsias, siendo por tanto el 11.92% la incidencia de los mismos.

En 1932 Junghaus encontró 409 casos con 579 lesiones, encontradas en 3829 columnas vertebrales, **todos ellos sin sintomatología**. En este caso la incidencia fue de 1.7 %.

En 1971 Dorfman y col. comunican 27 casos en 40 años del Hospital de Enfermedades Articulares.

En 1978 Dahlin de la Clínica Mayo habla del 1%.

En 1982 Schajowicz habla del 0.85% de su serie, encontrando 36 casos.

Se deduce de todo esto que los hemangiomas son infrecuentes en los huesos, en contraposición a su

alta incidencia en los tejidos blandos. Por otra parte, la mayoría de las lesiones de la columna son hallazgos radiológicos ocasionales o descubiertos luego de consultar por dorsalgia, por lo que algunos patólogos (Lichsteinstein en 1977, Aegerter y Kirpatrick en 1975, Murray en 1982, Spujt y Dorfman en 1983) consideran al hemangioma como una anomalía del desarrollo (Angiohamartoma) o el resultado de estasis venoso localizado, más que una verdadera neoplasia.

• **Caracteres Clínicos**

En la mayoría de las estadísticas referidas no hubo predominio de ningún sexo. Algunos autores, Dahlin, Huvos entre otros, que encuentran en sus series un ligero predominio en las mujeres.

Los podemos encontrar en cualquier grupo de edad, pero es más frecuente en adultos, sobretodo en la 4 y 5 década de la vida.

En cuanto a la localización son más comunes en la columna vertebral (dorsal, lumbar y más excepcionalmente en la cervical), cráneo (parietal y frontal) y finalmente el húmero y los huesos de los pies y de las manos.

Sherman y Wilner encontraron que los 2/3 se repartían entre la columna y el cráneo.

• **Síntomas Clínicos**

La mayoría de los hemangiomas son asintomáticos.

- En los **huesos largos** podemos encontrar dolor vago e insidioso tornándose pulsátil, según algunos autores. La tumefacción local suele ser debida a afectación de los tejidos blandos circundantes.
- En la columna vertebral podemos encontrar dolor localizado y espasmo muscular. Las lesiones

vertebrales pueden ocasionar complicaciones neurológicas (hiperestesias, hipoestesias, radiculitis, pudiendo llegar a mielitis transversa) debido a:

- Hipertrofia y abombamiento del cuerpo vertebral por invasión angiomatosa.
- Extensión del angioma al espacio epidural.
- Hemorragia tumoral.
- Fracturas por compresión de vertebrales afectadas.

Pueden simular problemas discuales y la laminectomía podría ser peligrosa en ellos por la imprevista hemorragia masiva.

- En los maxilares podemos encontrar sangrado gingival, así como dientes flojos. Esta íntima relación con las piezas dentarias hace peligrosa, relativamente, cualquier extracción dental por el peligro de hemorragia.

• **Caracteres Radiográficos**

- Las **lesiones vertebrales** muestran múltiples estriaciones escleróticas verticales por osificación reactiva dispuestas alrededor de las áreas de tejido lesional hemangiomatoso enrarecido, siendo más visible en la proyección lateral y considerada esta imagen como patognomónica de hemangioma vertebral. Usualmente sólo se afecta el cuerpo vertebral, pero secundariamente puede estar afectado el resto de la vértebra: las láminas, los pedículos, y las apófisis espinosas o transversas. Los pedículos afectados se vuelven borrosos, simulando afectación tumoral metastásica. Algunas veces se observa un ensanchamiento de los pedículos y engrosamiento de las láminas.

Cuando las imágenes no son tan características hemos de hacer el

diagnóstico diferencial entre afectación metastásica, enfermedad de Paget y la TBC vertebral. El compromiso poliostótico, las determinaciones de fosfatasas alcalinas séricas ayudan a descartar el hemangioma.

- La **imagen radiológica** de los hemangiomas craneales es un área circunscripta, redonda u oval, a menudo en panal de abeja, radiolúcida, con una nítida zona de transición; que tiende a abultar la tabla externa y a veces la interna del cráneo. En las posiciones tangenciales se ve el característico aspecto en "sol naciente" consistente en una zona de esclerosis central y trabéculas óseas radiadas.
- Los **hemangiomas** de los huesos largos suelen estar en el extremo de la diáfisis. La cortical del área afectada suele estar abultada pero no erosionada. Puede verse una imagen quística lobulada con trabeculaciones en panal de abeja.
- En las **costillas** y otros huesos planos las lesiones son fundamentalmente expansivas con estriaciones horizontales y adelgazamiento de la cortical. En ocasiones puede aparecer una lesión lítica, bien definida, con borde escleroso y reacción perióstica si existe fractura patológica.
- El **TAC** en los angiomas óseos aporta poca en el diagnóstico, ya que la radiología convencional suele ser específica. No obstante es superior para determinar la relación entre el tumor y las estructuras adyacentes en lugares anatómicos complejos, valorándose mejor la actitud quirúrgica. La arteriografía nos definirá mejor la extensión, vascularización y aporte vascular del tumor.

• **Caracteres Anatomopatológicos**

- Macroscópicamente
La lesión tiene un aspecto de tejido rojo oscuro, friable y he-

morrágica, originada en espacios medulares o en periostio, a menudo, atravesada por espículas óseas radiadas o irregularmente distribuidas, se acompaña de resorción secundaria del hueso adyacente. La cortical está, a veces, adelgazada y expandida, pero raramente interrumpida.

Los hemangiomas craneales se forman en el diploe y luego se propagan a las tablas internas y externas erosionándolas.

- Microscópicamente

Nos vamos a encontrar con:

- Trabéculas óseas poco celularizadas pero relativamente gruesas.
- Conglomerado de canales vasculares neoformados de paredes delgadas; siendo elponente vascular de tipo capilar o cavernoso.

La microscopia de los hemangiomas capilares se caracteriza por lobulillos de conductos capilares dotados de vasos nutricios más grandes. Las células del revestimiento endotelial son pequeñas, planas y uniformes.

Los hemangiomas cavernosos en columna dorsal y cráneo están constituidos por múltiples espacios vasculares grandes, de finas paredes, ocupados por sangre y tapizados por células endoteliales aplanadas que provocan la reabsorción de las trabéculas de hueso adyacente.

Existe un tercer tipo que algunos autores llaman venoso y otros mixto; en el que hay pequeños vasos venosos de paredes gruesas, entremezclados con capilares o vasos nutricios de gran calibre.

Los vasos están habitualmente rellenos de glóbulos rojos, pero en ocasiones los canales cavernosos están vacíos, planteándose entonces la duda diagnóstica entre un fangioma y artificio de la preparación.

• **Tratamiento**

Siendo como son la mayoría de las veces asintomáticos suelen pasar sin tratamiento, algunas pueden ir a la regresión espontánea con una reacción esclerosa.

En los casos dolorosos o con sintomatología neurológica puede ser necesaria la intervención quirúrgica (descompresión y/o curetaje) seguida o no de radioterapia.

Los hemangiomas parecen ser sensibles a la radioterapia, recomendándose dosis de 3000 - 4000 rads. Esto mejorará los síntomas pero no el aspecto radiográfico de la lesión.

Aquellos cuya situación es en el cráneo y huesos largos ameritan una escisión en bloque.

Hemangiomas de partes blandas

Los hemangiomas de partes blandas afectan secundariamente al hueso erosionándolo, encontrándonos en ocasiones los típicos flebolitos, que aparecen en un 50% de los casos a diferencia de los hemangiomas óseos en los que son excepcionales.

Otros hallazgos radiológicos en los hemangiomas de partes blandas son la periostitis, el gigantismo local y en un 15% de los casos calcificaciones amorfas o curvilíneas.

Hablaremos ahora de unas entidades clínicas que tienen en común las lesiones hemangiomatosas.

Hemangiomas Primarios Múltiples

Presencia de múltiples hemangiomas cada uno de los cuales presenta sus propias características radiológicas, dependiendo de su localización.

Angiomatosis Quística ósea

Es una entidad rara pero definida, probablemente de origen congénito (hamartomatosa).

Las lesiones están formadas por tejidos linfáticos y sanguíneos que se asocian con angiomas viscerales, sobre todo en bazo; presentándose

como áreas líticas con bordes esclerosos en el cortex y médula del segmento axial.

Es más frecuente en recién nacidos y en la primera década.

Tiende a comprometer costillas, pelvis, fémur y cráneo.

En radiología encontramos múltiples áreas quísticas redondeadas u ovoides de diferentes tamaños con los bordes bien delimitados, esclerosos, con aspecto de panal de abejas, no existiendo reacción perióstica.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la displasia fibrosa y el hiperparatiroidismo, así como con la Histiocitosis X, siendo la mayoría de las veces, la biopsia de costilla o peroné la que dá el diagnóstico.

Es muy importante establecer la afectación o no del bazo u otras vísceras.

En líneas generales está establecido que presentan mejor pronóstico aquellos casos en los que sólo hay afectación esquelética, estando descrito la regresión espontánea de las lesiones.

Osteólisis masiva

También llamada *enfermedad del hueso fantasma*, o enfermedad de Gorham.

Es una rara enfermedad de etiología desconocida, progresiva, destructiva del hueso, causada por hemangiomas cavernosos difusos o múltiples o linfangiomas en los huesos y más raramente por una combinación de ambos.

Desde 1954 con Gorham, Stout y Janhson y MacClein e 1955 se sabe que la base histológica de esta enfermedad es una angiomatosis del hueso.

Tiene un inicio insidioso con una pérdida regional y progresiva del hueso con la deformidad resultante. Puede o detenerse espontáneamente o progresar rápida y fatalmente en menos de dos años.

Se presenta en niños o adultos jóvenes. No es hereditaria ni hay predilección por sexo alguno.

Se presenta más comunmente en las cinturas pelvianas y escapular,

con reabsorción de los huesos comprometidos.

Histológicamente encontramos un incremento marcado de los capilares interóseos formando una red anastomótica de canales tapizados por endotelio, habitualmente rellenos de hematies o plasma. La ausencia de estos elementos ayuda al diagnóstico de un fangioma, en vez de hemangioma.

• **Linfangioma**

Definición

Lesión benigna constituida por vasos linfáticos neoformados, que suelen presentar el aspecto de espacios quísticos dilatados.

Es una lesión rara que puede ser solitaria o multifocal, pudiéndose asociar con otras localizaciones no óseas: bazo, hígado; formando un complejo patológico diseminado.

Suele descubrirse en la niñez o lactancia.

Se produce una lesión caracterizada por una destrucción ósea progresiva que acarrea deformidades esqueléticas, erosión compresiva de los huesos o propagación a otras estructuras vitales.

Está descrito la coexistencia de hemangiomas y linfangiomas, como hemos visto en la angiomatosis quística.

El tratamiento recomendado es el quirúrgico.

• **Tumor glómico o glomangioma**

Definición

Lesión benigna constituida por células redondeadas, uniformes, íntimamente asociada a estructuras vasculares y probablemente derivada del glomus neuro-mioarterial.

Es una lesión estremadamente rara; hasta ahora sólo han sido publicados casos aislados y todos localizados en una falange terminal.

A veces es difícil excluir la posibilidad de la erosión secundaria del hueso por un tumor glómico ori-

ginado en los tejidos blandos adyacentes, lo que es más frecuente.

Este tipo de tumor está asociado a un gran dolor.

Radiológicamente encontramos una lesión osteolítica bien delimitada, que puede expandir ligeramente la cortical, no existiendo reacción perióstica e invariablemente localizada en una falange terminal.

El tratamiento recomendado es la escisión de la falange.

TUMORES VASCULARES INTERMEDIOS Y MALIGNOS

La nomenclatura y definiciones de los tumores malignos vasculares utilizados en la literatura son confusas. La terminología usada es amplia y difusa: hemangiosarcoma, angiosarcoma, hemangioendotelioma, angioma maligno, hemangioblastoma, sarcoma angioblástico, endotelioma intravascular...

- **Stout** en 1943 describió el hemangioendotelioma como un tumor de los vasos sanguíneos que muestra:
 - Formación de células endoteliales atípicas y en número mayor que el requerido para tapizar los vasos.
 - Formación de tubos vasculares con una fina red de fibras y una tendencia a las anastomosis de las luces.
- **Unnj y col.** en 1971 dividieron el hemangioendotelioma en tres grados histológicos diferentes, en base al pronóstico; reconociendo la dificultad que entraña este aspecto.
- **Dorfman y col.** en 1971, aplican el término sarcoma hemangioendotelial y lo dividen en:
 - bien diferenciado = Hemangioendotelioma
 - pobremente diferenciado = Angiosarcoma

Por todo esto la O.M.S. acaba separando estas entidades de la siguiente manera:

- **Benignas**
Las vistas hasta ahora.
 - **Intermedias**
Hemangioendotelioma y Heman-
giopericitoma.
 - **Malignas**
El tipo más anaplásico: Angio-
sarcoma.
- **Hemangioendotelioma**

Definición

Tumor agresivo, pero que practicamente no metastatiza, caracterizado por la presencia de cordones celulares macizos y estructuras vasculares endoteliales. Las células endoteliales suelen ser prominentes y globulosas pero no presentan las características francamente malignas del angiosarcoma.

Incidencia

Este Hemangiotelioma corresponde al denominado sarcoma hetnangioendotelial bien diferenciado de Dorfman y a los Hemangioendoteliomas grado I y algunos grado II de Unni y col. así como Dahlin.

Es difícil establecer la incidencia exacta debido a que la mayoría de las publicaciones incluyen "todos" los tumores vasculares malignos, excepto el hemangiopericitoma.

Aquellos autores que han sido más respetuosos con la definición de la O.M.S. presentan la siguiente estadística:

- Schajowicz (1982) habla de 0.52 % de todos los tumores malignos primarios
- Dorfman encuentra 10 casos en 40 años.
- Otis y cols. encuentran 12 casos en los Archivos del Memorial Center Cancer.
- Dahlin (1978) encuentra 25 casos en su estadística de la Mayo Clinic, representando menos del 1% de los tumores malignos oseos.
- El Centro de Tumores Oseos de los Países Bajos encuentra 7 casos de 626, siendo 1%.
- El Registro Sueco del Cáncer encuentra de 696 ca-

sos sólo 6, estimando en la población sueca una proporción de un caso por cada 14.000.000 de habitantes.

Reseñemos que experimentalmente han sido inducidos hemangioendoteliomas en animales de experimentación espuestos a Estroncio 90, Torio 228, Plutonio 239.

Caracteres Clínicos

El hemangioendotelioma tiene una ligera predilección por los varones; no existiendo, por contra, predilección alguna en los grupos de edad. Cualquier región anatómica puede estar afectada, aunque hay una ligera predilección por los huesos largos.

El compromiso óseo puede ser multicéntrico (en algunas series este aspecto representa un tercio de los casos) o afectar a un solo hueso.

Las lesiones multifocales pueden ser poliostóticas o monostóticas y suelen tomar, casi con exclusividad, una sola extremidad o se concentran en una determinada zona anatómica.

Síntomas Clínicos

Este tipo de tumores carecen de sintomatología propia y específica. La mayoría de los pacientes se quejaron de dolor y/o tumefacción en la zona afecta.

Cuando la afectación es en la columna vertebral puede presentarse como una patología radicular.

Rasgos Radiológicos

Las lesiones del Hemangioendotelioma tienden a localizarse en las metáfisis. En ocasiones las lesiones fueron osteolíticas, a veces bien delimitadas y en otras ocasiones permeativas.

Los grados más anaplásicos muestran lesiones con los bordes borrosos e irregulares, así como desaparición absoluta de las trabéculas en el seno del tumor. En los tipos menos anaplásicos persisten

algunas trabéculas diseminadas o en panal de abejas, estando los bordes de las lesiones mejor delimitados.

La cortical suele estar expandida o parcialmente destruída, sin evidente reacción perióstica en la mayoría de los casos.

Los rasgos radiológicos de los hemangioendoteliomas solitarios son inespecíficos casi por completo y es bastante improbable que se pueda establecer un diagnóstico certero. En estos casos el diagnóstico diferencial ha de hacerse con el plasmocitoma, fibrosarcoma medular o las metástasis osteolíticas de algún tumor solitario.

Angiografía

Los estudios angiográficos delinearán con nitidez la extensión de la mayoría de las lesiones. Estas exhiben una vascularización difusa, pero no hay signos de shunt arteriovenoso, aunque algunos sinusoides son grandes y prominentes. Las lesiones bien localizadas presentan más destrucción ósea junto con una trama vascular anómala.

Caracteres Anatomopatológicos

• **Macroscopicamente**

Presenta su típico aspecto de masa hemorrágica blanda, rojo oscura, bien circunscrita con margenes irregulares. De vez en cuando se encuentran zonas necróticas. El tejido tumoral destruyó, en algunos casos, la cortical penetrando extensivamente en los tejidos blandos adyacentes.

• **Microscopicamente**

En la mayoría de los casos presentan rasgos característicos. El tumor presenta caracter angiogénico de forma clara, mostrando todos los estadios de evolución; desde los cordones celulares macizos hasta la formación de pequeños vasos sanguíneos de tipo capilar con células endoteliales prominentes. Estas células muestran proyecciones capilares intravasculares. Estas áreas pueden al-

ternar con numerosos capilares cavernosos, a menudo dilatados con endotelio aplanado.

Las coloraciones argénticas para fibras de reticulina son de gran importancia para determinar si las células están proliferando dentro de la pared del vaso, como en el hemangioendotelioma, o fuera de la pared del vaso, lo que es característico del hemangiopericitoma.

Las células del estroma entre los vasos neoformados son fusiformes y habitualmente no muestran los caracteres del angiosarcoma (Hiper Cromatismo nuclear, pleomorfismo, actividad mitótica).

En algunas áreas pueden encontrarse estadios transicionales entre tipos claramente diferenciados y las lesiones claramente anaplásicas, haciendo difícil la categorización exacta del tumor.

El diagnóstico diferencial histológico ha de hacerse en base a:

- Las células limitantes de los conductos tiene que ser abultadas y producir habitualmente papilas o protusiones intravasculares con aspecto de panel.
- A veces la existencia de acúmulos sólidos de estas células proliferantes ocasiona una moderada distensión de los conductos vasculares.
- Rara vez se encuentran figuras mitóticas en estas células.

El diagnóstico diferencial ha de hacerse con:

- Hemangioma capilar
- Quiste óseo aneurismático - Células gigantes de tipo osteoclastico
- Osteosarcoma telangiectásico - Formación de osteoide.
- Carcinoma renal metastásico. Conviene recordar que todas las formas muy vascularizadas de carcinoma que contiene espacios sanguíneos sinusoidales son difíciles de distinguir del hemangioendotelioma.

• **Tratamiento y pronóstico**

En principio debemos investigar la posible existencia de otros fo-

cos óseos de hemangioendotelioma.

En lesiones de localización única fue suficientemente efectiva una resección amplia. Si las lesiones estuvieran localizadas en una sola extremidad la amputación parece el tratamiento de elección.

El valor de la Radioterapia como tratamiento único o de forma paliativa o unido a cirugía no está todavía bien definido.

La evolución del hemangioendotelioma es impredecible pero según Sachajowicz, la tasa de sobrevivencia es mayor que en el angiosarcoma pobremente diferenciado. Puede recidivar, pero raramente metastatiza.

Existe una diferencia de comportamiento clínico entre tumores unifocales y multifocales en algunas series como las de Otis y cols. y la de Huvos. Según estos autores los pacientes que presentaron un único hemangioendotelioma tuvieron un pronóstico mucho peor ya que sólo el 18% vivieron 5 años y el 35% sucumbieron en el primer año. Los pacientes con lesiones multifocales evolucionaron mucho mejor, ya que 8 de 10 vivieron 5 años y sólo murió uno a los 2 años.

• **Hemangiopericitoma**

Definición

Tumor agresivo, incluso maligno, caracterizado por la presencia de espacios vasculares revestidos de una sola capa de células endoteliales rodeadas de zonas de proliferación celular.

Incidencia

Es muy raro. Tiene una distribución por igual en ambos sexos, siendo más frecuente en adultos, aunque puede afectar a cualquier edad.

Clínica

Se localiza en los miembros, pelvis columna y mandíbula. Su sinto-

matología es inespecífica, siendo el dolor la única característica común.

Caracteres Radiográficos

Nos encontraremos con imágenes de lesiones osteolíticas con un fino aspecto en panel de abeja y con destrucción de la cortical. Los contornos de la porción afectada del hueso pueden estar expandidos.

Caracteres Anatomopatológicos

Es característico la presencia de conductos vasoformativos proliferantes revestidos por una sola capa de células endoteliales atenuadas y por unas células fusiformes, redondas u ovaladas denominadas pericitos de Zimermann. Algunas áreas con estructuras hemangiopericitomatosas pueden ser observadas en varios tumores como por ejemplo, osteosarcomas, fibrosarcomas y más frecuentemente en los condrosarcomas mesenquimales y sarcomas sinoviales.

Tratamiento

Lo recomendado es la resección y/o la amputación.

Aunque el comportamiento ulterior del hemangiopericitoma intervenido es impredecible, el pronóstico parece ser más favorable que en el angiosarcoma pobremente diferenciado.

TUMORES VASCULARES MALIGNOS

• **Angiosarcoma**

Tumor maligno caracterizado por la formación de canales vasculares irregulares, tapizados por una o más capas de células endoteliales atípicas, a menudo de aspecto inmaduro, y acompañados por masas sólidas de tejido anaplásico o pobremente diferenciado.

Correspondería a los grados II y III de Unni y cols. y de Dorfman. Schajowicz estima una incidencia del 0.43 % de todos los tumores malignos óseos.

Los caracteres clínicos, radiográficos y anatomopatológicos son similares a los de los otros tumores, ya que es un estadio más avanzado de la anaplasia. Se caracteriza por

una evolución mucho más rápida y progresiva, con erosión más extensa y destrucción de la cortical así como afectación de los tejidos blandos adyacentes.

El pronóstico es ominoso, ya que metastatiza frecuentemente a pulmón, y también a otros órganos, a pesar de la cirugía radical.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Radiological Atlas Of Bone Tumours** (Committee on bone tumours) vol.1 Mouton & Co.The Hague. Paris 1966.
2. **Radiological Atlas Of Bone Tumours** (Committee on bone tumours) vol.11 Mouton & Co.The Hague. Paris 1973.
3. Aegerter E., Kirkpatrick J.A. **Orthopedic Diseases**, 4th.ed. Saunders Company 1975.
4. Lodwick G.S. **The bones & joints** (An Atlas of Tumor Radiology).Year Book Medical Publishers 1971.
5. Jaffe H. L. **Tumours and tumorous conditions of the bones and joints**. Lea & Febiger 1958.
6. Licutenstei, L. **Bone tumors**, 4th ed. St. Louis Mosby Co. 1972.
7. Dahlin D.C. **Bone tumors**, 2th ed. Charles Thomas 1957.
8. Spjut, H.J.; Dorfman, H. D.; Fechner, R.; Ackerman, L. **Tumors of bone and cartilage**. AFIP (Armed Forces Institute of Pathology) Washington D.C. 20305, 1971.
9. Edeiken, J.; Hodes, Ph.I. **Roentgen diagnosis of diseases of bone**, 2th. ed. 2 vol. The Williams & Wilkins Company 1973
10. Nelson, S. **Algunas ideas fundamentales en el diagnóstico diferencial radiológico de las lesiones solitarias de los huesos**. Seminar. de Roentgenol. Sepi.966, n 23,vo 1 I.E.Científico Médica.
11. Revistas, **Skeletal Radiology** (Springer International).