

# Hemangioendotelioma epitelioide cavidad oral

## Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity

### RESUMEN

El hemangioendotelioma epitelioide (HEE) es una rara neoplasia vascular de grado intermedio de malignidad, con potencial biológico entre el hemangioma y el hemangiosarcoma. Estos tumores principalmente se desarrollan en tejidos blandos de extremidades, pulmón, hígado o hueso, pero raramente se presentan en la región cervicofacial y excepcionalmente aparecen en cavidad oral. En el presente documento aportamos un caso de HEE localizado en suelo de boca. El diagnóstico se realizó en base a la clínica, los hallazgos histológicos y la tinción inmunohistoquímica.

### PALABRAS CLAVE:

Hemangioendotelioma epitelioide, cavidad oral.

### SUMMARY

*Epithelioid hemangioendothelioma (EHE) is a rare vascular neoplasm of intermediate malignant potential, with biological behaviour between hemangioma and angiosarcoma. These tumours most commonly arise in soft tissues of the extremities, lung, liver and bone, but it rarely occurs in the head and neck region and exceptionally affects the oral cavity. In this paper, we report one case of EHE in the floor of the mouth. Diagnosis was based on the clinical behaviour, histological features, and immunohistochemical findings.*

### KEY WORDS:

*Epithelioid hemangioendothelioma, oral cavity.*

## Caso Clínico

Mujer de 29 años, con antecedentes de alergia a la penicilina y diabetes insulino dependiente. En junio de 2007 consulta por tumoración no dolorosa en cavidad oral de unos dos meses de evolución. Se trataba de una lesión única, lobulada y rojiza de aspecto vascular, de 1 x 0,5 cm de tamaño, localizada en suelo de boca en la proximidad del segundo incisivo inferior derecho (Fig. 1). Tras su resección quirúrgica, el estudio histológico demuestra una lesión ulcerada, con abundantes vasos de morfología alargada, escaso pleomorfismo celular, escasas mitosis y focalmente aparecen cambios epitelioides. Se orientó inicialmente como un tejido de granulación.

En diciembre de 2009, se detectó en la misma localización una nueva lesión rosada, ulcerada, de 1 cm de tamaño. La tomografía computarizada descarta erosiones óseas o alteración en periostio. Se realizó una nueva resección quirúrgica con márgenes amplios hasta el periostio de la encía. En esta ocasión, el estudio histológico revela una proliferación vascular neoplásica de patrón sólido, constituida por vasos pequeños tapizados por células endoteliales de morfología epitelioide, con presencia de células vacuoladas y algunas mitosis (Fig. 2A). El estudio inmunohistoquímico, positivo para CD31 (Fig. 2B) y negativo para citoqueratina (AE-1/AE-3), resultó fundamental para confirmar el diagnóstico de hemangioendotelioma epitelioide. Los márgenes de resección se encontraron libres de tumor.

A los 24 meses de la segunda cirugía, la paciente sigue controles regulares sin presentar signos de recidiva.



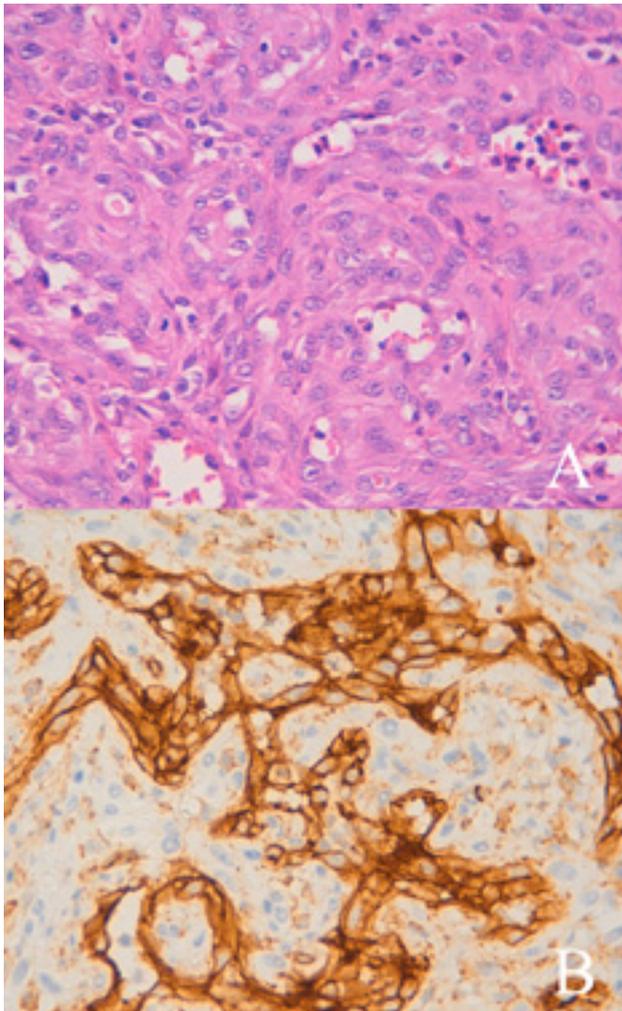
Figura 1: Visión clínica del hemangioendotelioma epitelioide intraoral

## Discusión

El hemangioendotelioma tipo epitelioide (HEE) fue descrito por primera vez por Weiss y Enzinger en 1982, como un tumor angiocéntrico caracterizado por una proliferación neoplásica de células endoteliales con morfología epitelioide<sup>1</sup>.

Se trata de un tumor poco común, que por lo general afecta a los tejidos blandos de extremidades, pulmón, hígado o hueso, pero es rara su localización en cabeza y cuello<sup>2</sup> y mucho más rara es su presentación en cavidad oral<sup>3,4</sup>.

Su comportamiento biológico difiere según su localización anatómica. En cavidad oral, se presenta como un



Figuras 2: Secciones histológicas. A) Tinción de hematoxilina-eosina: Proliferación vascular de patrón sólido, constituida por vasos tapizados de células epiteliodes con presencia de vacuolas y algunas mitosis (x400 aumentos). B) Tinción inmunohistoquímica CD 31 (+) de las células epiteliodes (x400 aumentos)

tumor rosado, a veces ulcerado, habitualmente no doloroso y puede asociar erosión ósea cuando afecta a la mucosa gingival<sup>2,3,5</sup>. Destaca su elevada tendencia a la recidiva local tras el tratamiento quirúrgico, que para la presentación intraoral se ha estimado en un 29,6% de los casos<sup>3</sup>.

El diagnóstico diferencial es amplio, incluyendo desde lesiones benignas como el granuloma piogénico hasta lesiones neoplásicas de naturaleza vascular o epitelial. Cuando en el estudio histológico existen dudas, el análisis inmunohistoquímico resulta fundamental. La inmunotinción positiva con marcadores endoteliales como CD34, CD1 o factor 8 antígeno, junto con la inmunotinción negativa para marcadores epiteliales como la citoqueratina (AE-1/AE-3) confirman la naturaleza endotelial del tumor<sup>6,7</sup>.

Como tratamiento se recomienda la exéresis completa de la lesión con márgenes amplios y seguimiento posterior a largo plazo<sup>5</sup>.

## Bibliografía

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma, a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982;50:970-981
2. Ellis GL, Kratochvil FJ. Epithelioid hemangioendothelioma of the head and neck: a clinicopathologic report of twelve cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986;61:61-68
3. Wesley RK, Mintz SM, Wertheimer FW. Primary malignant hemangioendothelioma of the gingiva. Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1975;39:103-112
4. Gordon-Núñez MA, Silva LMM, Lopes MFF, Oliveira-Neto SF, Maia AP, Galvão HC. Intraoral epithelioid hemangioendothelioma: A case report and review of the literature. *Med Oral Patol Cir Bucal* 2010;15:340-346
5. Sun ZJ, Zhang L, Zhang WF, Chen XM, Lai FM, Zhao YF. Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity. *Oral Dis* 2007;13:244-250
6. Mentzel T, Beham A, Calonje E, Katenkamp D, Fletcher CD. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissue: clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. *AM J Surg Pathol* 1997;21:363-374
7. Sirgi KE, Wick MR, Swanson PE. B72.3 and CD34 immunoreactivity in malignant epithelioid soft tissue tumors: adjuncts in the recognition of endothelial neoplasms. *Am J Surg Pathol* 1993;17:179-185

## Correspondencia

Dr. Eduard Bodet Agustí  
Servicio de ORL. Hospital Santa María de Lleida  
Alcalde Rovira Roure, 44  
25198 LLEIDA (España)  
E-mail: ebodet@hotmail.com