

Notas clínicas

Hemangioendotelioma retrorrectal: una localización excepcional

J. Perea García, E. Turégano Fuentes*, J. Lago Oliver y E. Salinero**

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo I. *Jefe de Sección de Cirugía de Urgencia. **Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Resumen

La localización retrorrectal es una presentación infrecuente de tumores. Por otro lado, la escasa prevalencia del hemangioendotelioma de células fusiformes, de situación predominante en tejidos superficiales de miembros y de tronco, hace del hemangioendotelioma retrorrectal una entidad de muy rara incidencia. Se trata de un tumor subsidiario de tratamiento quirúrgico, cuya malignidad intermedia hace posible las recurrencias locales así como la multifocalidad. Por otra parte, es importante resaltar la necesidad, y al mismo tiempo dificultad, de llevar a cabo una diferenciación de este tumor dentro del espectro de los tumores vasculares.

Palabras clave: *Tumor retrorrectal. Hemangioendotelioma. Tumor vascular.*

(Cir Esp 2001; 69: 179-181)

Introducción

El espacio retrorrectal es un lugar de infrecuente localización de tumoraciones de diversa estirpe histológica. Los más frecuentes son los de origen congénito, seguidos por los óseos y los neurogénicos, así como otros diversos entre los que están comprendidos las metástasis de los cánceres pélvicos y los linfomas¹⁻³.

Siendo el hemangioendotelioma de células fusiformes un tumor de escasa incidencia, acostumbra presentarse en las extremidades y en el tronco⁴⁻⁶, y habitualmente en la dermis y el tejido subcutáneo⁶.

Correspondencia: Dr. J. Perea García.
Meléndez Valdés, 54, 4.^o C. 28015 Madrid.

Aceptado para su publicación en junio del 2000.

RETRORECTAL HEMANGIOENDOTHELIOMA: AN EXCEPTIONAL SITE

Retrorectal tumors are rare. The prevalence of fusiform hemangioendothelioma is low and these tumors are usually localized in superficial limb or trunk tissue. We report the case of a tumor that appeared after surgical treatment and whose intermediate malignancy favored local recurrence and its multifocal nature. The necessity and difficulty of differentiating this tumor from vascular tumors is stressed.

Key words: *Retrorectal tumor. Hemangioendothelioma. Vascular tumor.*

Presentamos el caso de una paciente a la que se extirpó una tumoración de localización retrorrectal presacra, cuya anatomía patológica fue informada de hemangioendotelioma de células fusiformes. Según la revisión realizada, se trataría del primer caso referido de hemangioendotelioma situado en dicha región.

Caso clínico

Paciente de 27 años de edad en la que, a causa de un examen ginecológico rutinario, se le detectó una tumoración en la pelvis menor. Como antecedente de interés destacaba una apendicectomía practicada 5 años antes.

Se realizó un tacto rectal, en el que destacaba la palpación de una tumoración pararrectal izquierda, que hacía impronta en la pared del recto y dolorosa al tacto. La paciente aportaba estudio ecográfico, que identificó una masa sólida de unos 50 × 50 mm por debajo del ovario izquierdo, adyacente a la pared lateral izquierda del recto, así como TC abdominal. En esta última prueba se confirmaba la masa presacra izquierda, en cierta me-

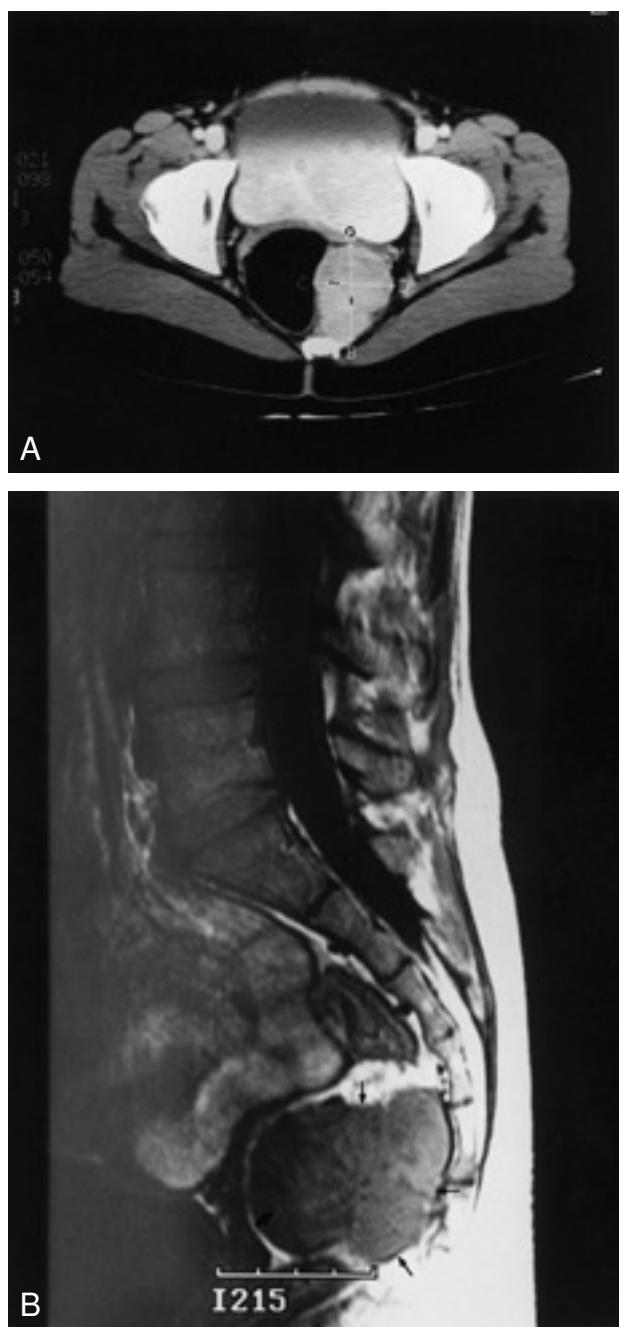


Fig. 1. A) TC abdominal. En el espacio presacro, adyacente a la pared lateral izquierda del recto, se identifica masa de 54 x 44 mm, algo heterogénea y con captación de contraste, bien delimitada y de localización extraperitoneal. B) RM. Masa en región presacra, medial y paramedial izquierda, sólida, de 5 x 8 x 6 cm, bien definida y sin afectación de estructuras vecinas.

dida heterogénea, sin calcificaciones, y con intensa captación de contraste. No existía afectación de órganos vecinos. En dicho informe se apuntaba como primera posibilidad diagnóstica un tumor neurogénico presacro (fig. 1A). Del mismo modo, se proporcionó una RM de 2 meses antes del ingreso, en la que se señalaba la masa presacra paramedial izquierda, sólida, bien definida. Se indicó también como posibilidad inicial el origen neural de la misma (fig. 1B). Se completó el estudio preoperatorio, que resultó normal.

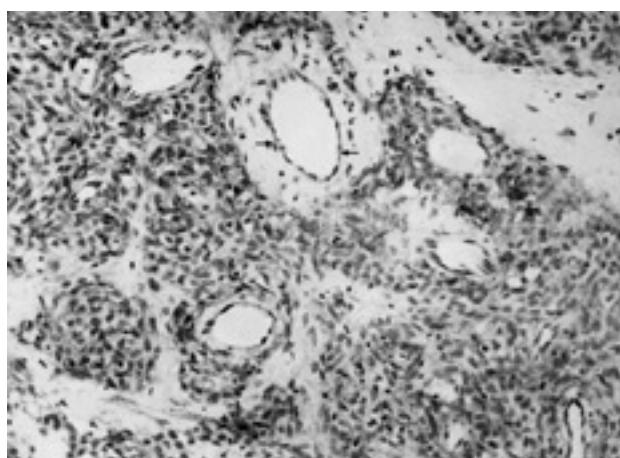


Fig. 2. Anatomía patológica del tumor, donde se aprecian espacios vasculares, rodeados por una elevada celularidad fusiforme.

La paciente fue intervenida bajo anestesia general, en decúbito prono. Se realizó resección por vía posterior del coxis y la quinta vertebra sacra con extirpación de la tumoración, comprobándose que ésta no afectaba ni al recto ni al hueso.

El examen histopatológico de la muestra informó de neoplasia mesenquimal, con elevada celularidad fusiforme, de agresividad intermedia, de naturaleza vascular, compatible de corresponder con un hemangioendotelioma (fig. 2). Los fragmentos óseos extirpados carecían de alteraciones. Se desestimó terapia adyuvante por el servicio de oncología.

El postoperatorio se desarrolló sin complicaciones, dándose de alta a la paciente 3 días después de la intervención. En la revisión efectuada a los 2 años la paciente se encuentra libre de recidiva.

Discusión

Dentro de los tumores de localización retrorrectal, de naturaleza variada, de un 55 a un 68% de los casos son de origen congénito. Entre éstos se distinguen los teratomas, habitualmente diagnosticados en el niño, y que sólo representan de un 7 a un 16% de los tumores retrorrectales del adulto. Destacan los teratocarcinomas, que representan alrededor de un 20% de los teratomas, constituyendo la mayoría de los tumores malignos, quísticos o mixtos, de la referida localización del adulto. A continuación se encuentran los de origen óseo (11-12%), los neurogénicos (5-12%), así como una gran variedad, entre los que cabe subrayar las metástasis de los cánceres pélvicos y los linfomas. Los seudotumores, de origen inflamatorio o infeccioso, son excluidos de esta relación. No obstante, es posible la sobreinfección de los tumores retrorrectales enumerados, haciéndose necesario entonces un diagnóstico diferencial¹⁻³.

Una vez realizado el diagnóstico por imagen de la tumoración retrorrectal, el tratamiento de elección es la exéresis completa del tumor, aunque no siempre es factible. La vía habitual es la posterior, aunque para los voluminosos, o los de localización alta puede llevarse a cabo a través de la vía abdominal, o bien de una doble vía abdominosacra^{1,2}.

El hemangioendotelioma de células fusiformes (HCF), término acuñado por Weiss y Enzinger, se sitúa en el espectro

de los tumores vasculares, siendo de malignidad intermedia, de curso clínico indolente, con frecuencia de múltiple focalidad y recurrencias locales⁶.

La localización habitual de las lesiones son las extremidades, en especial distalmente, y con menor frecuencia el tronco. Se han publicado casos en la vulva, el pene y el pliegue inguinal^{4,6}, así como en ganglios primarios⁷. El tumor asienta de forma habitual como múltiples nódulos en la dermis y el tejido subcutáneo⁶, existiendo algún caso de aparición como nódulos intramusculares⁴. Según la búsqueda bibliográfica efectuada, éste es el primer caso referido de un HCF de localización retrorrectal presacra.

La histopatología del HCF se divide en dos elementos principales: canales vasculares dilatados, que pueden contener trombos y flebolitos, y áreas de células fusiformes^{4,5}.

Dentro del referido espectro de tumores vasculares entre los que está incluido el HCF, las semejanzas con otros hacen necesaria una mutua diferenciación.

Una de ellas conviene llevarla a cabo con el sarcoma de Kaposi. El HCF se distingue de éste por la presencia de espacios cavernosos dilatados, con múltiples trombos, y por las células endoteliales diseminadas de aspecto histiocitoide, al igual que por la ausencia que muestra el segundo de atípicas⁵.

La localización extravascular habitual del HCF, su frecuente multiplicidad y la presencia de células endoteliales histiocitoides permiten diferenciarlo del hemangioma de Masson (hiperplasia endotelial intravascular papilar)⁵.

Otra diferenciación del HCF conviene hacerla con el hemangioma reticular con áreas de celularidad fusiforme. Ésta no resulta difícil, pues el primero presenta vérulas dilatadas o malformadas, con frecuencia acompañadas de flebolitos, y ausencia de patrón reticular^{8,9}.

Otras entidades de las que se ha de delimitar el HCF son el hemangioma capilar lobular diseminado, y la angiomatosis epitelial, relacionada con el sida^{10,11}. La identificación de los diversos cuadros resulta importante para el pronóstico y tratamiento del tumor.

En último término se ha de destacar la necesidad de un mayor número de estudios con el fin de aclarar aspectos prioritarios del HCF. Entre éstos, comprobar si el hemangiendotelioma de células fusiformes es una neoplasia vascular, o bien se trata de una proliferación vascular reactiva y multicéntrica, como se sugiere para el sarcoma de Kaposi y otras lesiones va-

soformativas^{4,12-14}. En este sentido, la cuestión de las similitudes clínicas y microscópicas entre el HCF y el sarcoma de Kaposi, indicando una posible relación histogenética y biológica, merece también estudios en mayor profundidad⁵.

Bibliografía

1. Sogni P, Chaussade S, Mosnier H, Abecassis JP, Bonnichon P, Louvel A et al. Tumeur rétorectale de l'adulte. Intérêt de l'association tomodensitométrique et échographie endorectale. *Gastroenterol Clin Biol* 1990; 14: 501-503.
2. Jao SW, Beart RW, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorrectal tumors. Mayo clinic experience, 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985; 28: 644-652.
3. Uhling BE, Johnson RL. Presacral tumors and cysts in adults. *Dis Colon Rectum* 1975: 581-596.
4. Ding J, Hashimoto H, Ibayama S, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Spindle cell Haemangioendothelioma: probably a benign vascular lesion not a low-grade angiosarcoma. *Virchows Archiv A Pathol Anat* 1992; 420: 77-85.
5. Scott GA, Rosai J. Spindle Cell Hemangioendothelioma: report of seven additional cases of a recently described vascular neoplasm. *Am J Dermatopathology* 1988; 10: 281-288.
6. Weiss SW, Enzinger FM. Spindle cell hemangioendothelioma. A low-grade angiosarcoma resembling a cavernous hemangioma and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 521-530.
7. Silva EG, Phillips MJ, Langer B, Ordóñez NG. Spindle and histiocytoid (epithelioid) hemangioendothelioma. Primary in lymph node. *Am J Clin Pathol* 1986; 85: 731-735.
8. Calonje E, Fletcher CDM, Wilson-Jones E, Rosai J. Retiform Hemangioendothelioma. A distinctive form of low-grade angiosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 115-125.
9. Fletcher CDM, Beham A, Schmid C. Spindle cell haemangioendothelioma: a clinicopathological and immunohistochemical study indicative of a non-neoplastic lesion. *Histopathology* 1991; 18: 291-301.
10. Cockerell CJ, Webster GF, Whitlow MA, Friedman-Kien AE. Epithelioid angiomatosis: a distinct vascular disorder in patients with the acquired immunodeficiency syndrome or AIDS-related complex. *Lancet* 1987; 9: 654-656.
11. Nappi O, Wick MR. Disseminates lobular capillary hemangioma (pyogenic granuloma). A clinicopathologic study of two cases. *Am J Dermatopathol* 1986; 8: 379-385.
12. Auerbach HE, Brooks JJ. Kaposi's sarcoma: neoplasia or hyperplasia. *Surg Pathol* 1989; 2: 19-28.
13. Bayley AC, Lucas SB. Kaposi's sarcoma or Kaposi's disease. A personal reappraisal. En: Fletcher CDM, McKee PH, editores. *Pathobiology of soft tissue tumours*. Edimburgo: Churchill Livingstone 1989; 141-163.
14. Ruszczak Z, Mayer-Da Silva A, Orfanos CE. Kaposi's sarcoma in AIDS. Multicentric angiomyeloma in early skin lesions. *Am J Dermatopathol* 1987; 9: 388-398.