

## CASO CLÍNICO

# Hemangioma cavernoso primario de hueso frontal. Reporte de un caso

Carlos Guillermo Patiño-Camacho<sup>a</sup>, Katiuzka Cásares<sup>b</sup>, Emmanuel Antonio Luna<sup>c</sup> y Martha Lilia Tena-Suck<sup>d,\*</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Patología, Hospital Civil Antiguo de Guadalajara, Guadalajara, Jal., México. Residencia en la Especialidad de Neurología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", México D.F., México

<sup>b</sup>Departamento de Neuroimagen, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", México D.F., México

<sup>c</sup>Servicio de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", México D.F., México

<sup>d</sup>Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", México D.F., México

### PALABRAS CLAVE

Hemangioma intracraneal; Tumores vasculares; Tumores óseos; México.

**Resumen** Los hemangiomas intracraneales son lesiones vasculares principalmente localizadas en la fosa posterior, son poco frecuente y se presenta sobretodo en mujeres. Presentamos el caso de un hombre de 37 años de edad, quien presenta cefalea y vértigo. La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) mostraron un tumor óseo que sugería hemangiopericitoma vs. meningioma angiomatoso invasor. La lesión fue resecada en bloque mediante craniectomía. En el examen histopatológico se observó hueso con aumento de espacios vasculares proliferados entre las trabéculas óseas, vasos sanguíneos de tamaños variables sin llegar a mostrar atipias y/o pleomorfismo celular, por lo que se diagnosticó como hemangioma cavernoso intraóseo. Se recomienda embolización previa para evitar sangrados y evitar complicaciones del paciente. Se realizó seguimiento un mes posterior a la cirugía sin encontrar complicaciones, y se recomienda reconstrucción ósea para un mejor resultado cosmético del paciente. Este tipo de lesiones a pesar de ser benignas pueden ser mortales, debido al sangrado que pueden producir durante el proceso quirúrgico. Se debe conocer bien esta entidad, ya que se podría confundir con una neoplasia maligna que está destruyendo al hueso.

\* Autor para correspondencia: Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Av. Insurgentes Sur N° 3877, Colonia La Joya, Delegación Tlalpan, México D.F., México. Teléfono: 5606 3822, ext. 2011. Correo electrónico: mltenasuck@gmail.com (Martha Lilia Tena-Suck).

**KEYWORDS**

Intracranial  
haemangiomas;  
Vascular tumors;  
Intracranial bone  
tumors; Mexico.

**Primary cavernous haemangioma of fontal bone. Case report**

**Abstracts** Intracranial hemangiomas (HBs) are hypervascular neoplasms mainly located in the posterior fossa. They are rare lesions. We report the case of a 37 year old, which has headaches and dizziness. CT and MRI showed a bone tumor that suggested Hemangiopericytoma vs invasive angiomatous meningioma. The lesion was resected en bloc by craniectomy. Histopathological examination revealed dilated and proliferated vascular space between the bone trabeculae, without cellular atypia or pleomorphism, consistent with an intraosseous cavernous haemangioma. Previous embolization is recommended to prevent bleeding and prevent patient complications. Were followed a month after surgery found no complications, and bone reconstruction is recommended for a better cosmetic result of patient. Such injuries despite being benign can be fatal due to bleeding that can occur during the surgical procedure. They should be familiar with this entity because it could be confused with a malignancy that is destroying the bone.

1665-9201 © 2014 Gaceta Mexicana de Oncología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

**Introducción**

Los hemangiomas óseos (HO) son poco frecuentes y ocurren sobre todo en mujeres. Es más frecuente entre la segunda y cuarta década de la vida, y aunque existen casos congénitos que pueden presentarse en niños<sup>1</sup>, sólo el 9% de los casos se observan durante la primera década de la vida<sup>2</sup>. Por lo general, suele ser un hallazgo casual<sup>3</sup>. Clínicamente pueden ser asintomáticos y/o cursar con cefalea, diplopía, vértigo, dolor ocular, proptosis y muerte súbita por hemorragia y/o hematoma subdural<sup>3</sup>. Se localizan preferentemente en el cuerpo de las vértebras, principalmente en las torácicas y en el cráneo<sup>4</sup>. Es menos frecuente en los huesos de los miembros inferiores. Estos tumores pueden localizarse en la superficie del periostio, dentro de la corteza, o dentro del canal medular. Ocurren con una frecuencia del 0.7% dentro de los tumores óseos y de éstos, sólo el 0.2% involucran los huesos del cráneo, siendo el hueso parietal y frontal los sitios preferentes<sup>5</sup>. En los huesos largos o tubulares cortos se caracteriza por estriaciones burdas o por áreas líticas multifocales. La cortical está frecuentemente insuflada y adelgazada, pero no rota. Los hemangiomas periósticos y corticales se dan frecuentemente en la parte anterior de la diáfisis tibial. Estas lesiones se presentan como erosiones corticales líticas, ocasionalmente acompañadas de reacción perióstica<sup>5</sup>. En la calota se presenta como una lesión lítica que muestra un aspecto en “panal o rosetón de catedral”, consistente en una zona redondeada con contornos bien definidos y trabéculas óseas, que forman un retículo denso que irradia del centro a la periferia<sup>5</sup>. La imagen radiográfica típica de un hemangioma muestra las estriaciones verticales y en la tomografía axial computarizada (TAC) se observa una trabeculación vertical con tejido blando interpuesto o atenuación grasa<sup>5</sup>. En el cuerpo vertebral, se presenta como estriaciones verticales o focos líticos multilobulados que, clásicamente se denominan como “estriación en rejas de cárcel” o en “teja de pana” o “en panal de abeja”, respectivamente<sup>5</sup>.

El hemangioma cavernoso es una lesión benigna compuesta de vasos sanguíneos neoformados, de características histológicas normales. La clasificación propuesta por

Mulliken y Glowacki considera a estas lesiones más como hamartomas, que como verdaderas neoplasias<sup>5</sup>. Esta clasificación toma en cuenta la histología, la historia natural de la enfermedad y los hallazgos radiológicos. Así se separan claramente los hemangiomas de la infancia, con su estadio proliferativo precoz y su involución tardía, de las malformaciones vasculares que se caracterizan en arteriales, venosas, capilares y linfáticas o combinadas. En función de su sitio de origen los hemangiomas, en general, se clasifican en intraóseo, intracortical, periosteal, intraarticular (sinovial), intramuscular, subcutáneo, o cutáneo. Histológicamente, depende del tamaño y forma de los vasos se subclasifican en: capilar, cavernoso, venoso y arteriovenoso<sup>5</sup>.

**Presentación del caso**

Paciente masculino de 37 años de edad, originario y residente del Distrito Federal, casado, católico, escolaridad hasta primaria, empleado, diestro, madre con diabetes mellitus e hipertensión arterial. Tabaquismo a razón de 5 a 10 cigarros al día, suspendido hace 4 meses, alcoholismo y otras toxicomanías negadas. Es alérgico a la fenitoína. Inició padecimiento actual en septiembre de 2013 con vértigo seguido de pérdida del estado de alerta, desconoce duración; acudió con médico particular quien inicia sintomáticos y multivitaminicos, sin mejoría alguna; acudió al INNN por cefalea occipital pulsátil con una intensidad de 7/10 que se acompaña de sonofobia, que no se modifica con maniobras de Valsalva, con mejoría parcial con antiinflamatorios no esteroideos (AINES). A la exploración física se encontraba en buen estado general, con buena coloración mucotegumentaria y adecuado estado de hidratación, cardiopulmonar sin compromiso. A la exploración neurológica estaba consciente, tranquilo, cooperador, orientado, con lenguaje congruente y fluencia normal; nomina, repite, comprende adecuadamente y sin afección a los pares craneales. Fuerza 5/5 HCD, generalizada REM MTs ++/+++ , MPs ++/+++ . Con respuesta plantar flexora bilateral. Sensibilidad respetada en todas sus modalidades.

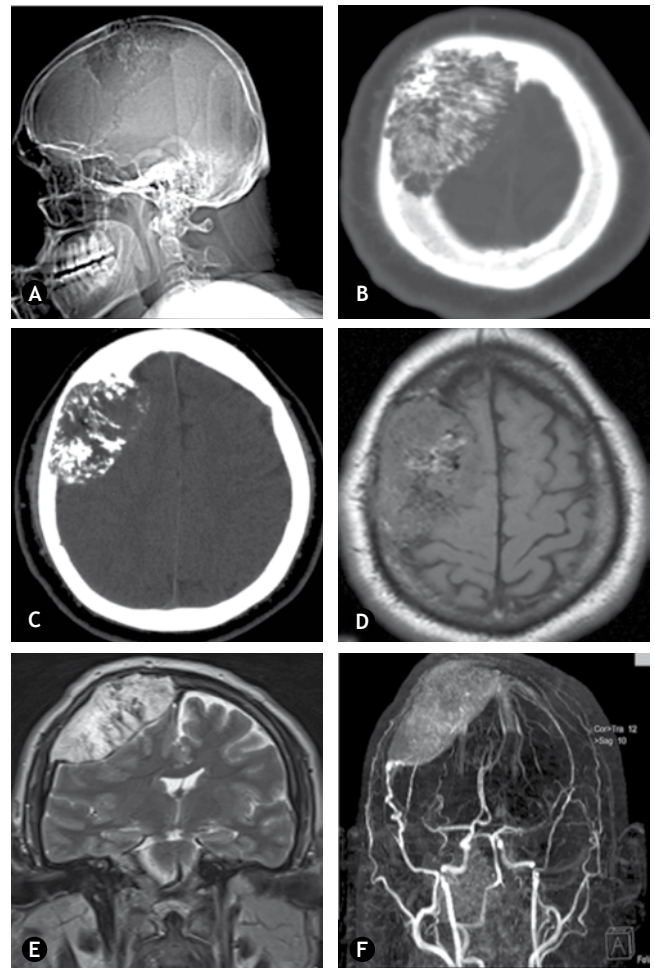
La placa de cráneo mostró una imagen lítica del frontal derecho, bien limitada, con zonas radiopacas trabeculadas en su interior y erosión de la tabla interna (fig. 1A). La tomografía computada (TC) con contraste y ventana ósea, en donde se observa lesión dependiente de la tabla interna del frontal derecho, lítica, expansiva que adelgaza la cortical (figs. 1B y 1C). Con densidad heterogénea por la presencia de trabéculas óseas. Desplaza al parénquima cerebral adyacente y condiciona edema. Con el contraste presenta reforzamiento de las trabéculas, así como de algunos de los espacios hipodensos serpentiformes; el diagnóstico fue de tumor vascularizado hemangiopericitoma vs. meningioma angiomatoso invasor. La resonancia magnética (RM) en secuencias T1 simple, T1 con gadolinio, T2 y angioresonancia (angioRM) en donde se observa la misma lesión de la TC, que se comporta isointensa a la sustancia gris en T1 e hiperintensa en el T2 con intensidad heterogénea a expensas de imágenes serpentiformes con ausencia de señal, algunas de las cuales se ven hiperintensas en el T1 debido a flujo lento (figs. 1D y 1E). Con el contraste existe reforzamiento intenso pero heterogéneo debido a los vasos. En la angioRM hay aumento en la vascularidad de la lesión (fig. 1F).

Se sometió a cirugía con exéresis del hueso frontotemporal izquierdo. Macroscópicamente el hueso no mostraba lesiones por la concavidad (fig. 2A), por la convexidad se identificó lesión extensa hemorrágica que midió 11 x 8 x 1 cm, mostraba una lesión violácea-café exofítica que medía 7 x 6 x 2 cm (fig. 2B), a expensas de las trabéculas óseas de consistencia firme, al corte era friable, hemorrágica (fig. 2C), de aspecto trabeculado, compacto (figs. 2D y 2E). Se recibe también meninges, las cuales midieron 6 x 3.5 x 2 cm, eran violáceas con una superficie granular. Se observan áreas abombadas que al corte corresponden a vasos sanguíneos.

Histológicamente, se identifica tejido óseo que muestra numerosos vasos sanguíneos de tamaño variables, con predominio de vasos dilatados congestivos pletóricos (fig. 3A). Algunos vasos mostraban células endoteliales sin alteraciones histológicas (figs. 3B y 3C). Se observa discreta fibrosis entre los vasos y las trabéculas óseas (fig. 3D). El resto de las trabéculas muestran médula ósea de características normales. Las meninges mostraban edema y numerosos vasos sanguíneos venosos, algunos de ellos presentaban hialinización variable de la pared vascular. Se diagnosticó como hemangioma cavernoso y meninges con angiomatosis difusa.

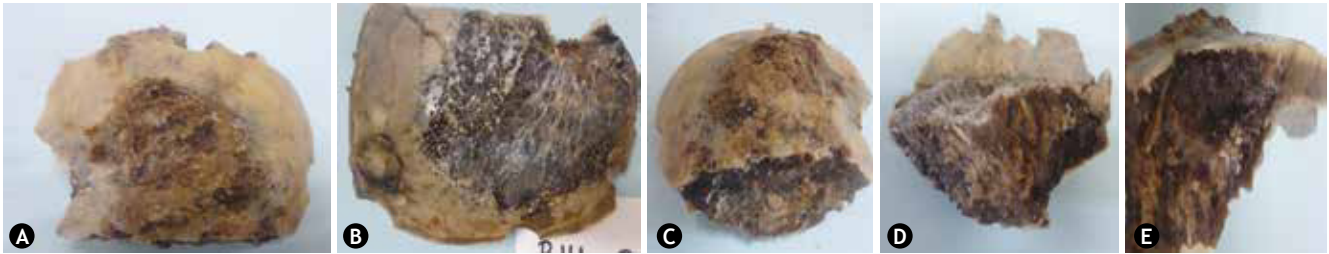
## Discusión

Los hemangiomas intraóseos son tumores benignos de origen vascular. Están formados por numerosos vasos sanguíneos de características normales, pueden ser venas, arterias o la combinación arteriovenosa<sup>5</sup>. La primera descripción de un hemangioma en los huesos del cráneo fue descrita en 1845 por Toynbee. Este tipo de lesiones tienen predilección por el género femenino (3:1), y se diagnostican más frecuentemente dentro de la cuarta y quinta década de la vida<sup>2-4</sup>. La presentación multifocal es una condición poco común, ya que en la mayoría de los casos debutan como lesiones únicas. Los hemangiomas intraóseos en la calota surgen de los vasos en el espacio diploico que suministra a las ramas de la arteria carótida externa, y se ramifica en la bóveda craneal.



**Figura 1** A) Imagen radiográfica lateral de cráneo que muestra figura lítica del frontal derecho, bien limitada, con zonas radiopacas trabeculadas en su interior y erosión de la tabla interna. B) En la tomografía computada (TC) con contraste y ventana ósea se observa lesión dependiente de la tabla interna del frontal derecho, lítica, expansiva que adelgaza la cortical. Tiene densidad heterogénea por la presencia de trabéculas óseas. Desplaza al parénquima cerebral adyacente y condiciona edema. Con el contraste presenta reforzamiento de las trabéculas, así como de alguno de los espacios hipodensos serpentiformes. C) Resonancia magnética en secuencias T1 simple, T1 con gadolinio, T2 y angioRM, en donde se observa la misma lesión de la TC que se comporta isointensa a la sustancia gris en T1 e hiperintensa en el T2 con intensidad heterogénea a expensas de imágenes serpentiformes con ausencia de señal, algunas de las cuales se ven hiperintensas en el T1 debido a flujo lento. D), E) Se observa con el contraste reforzamiento intenso pero heterogéneo debido a los vasos sanguíneos. F) La angioRM muestra un aumento en la vascularidad de la lesión.

Las arterias temporal media y superficial son las principales fuentes de suministro de sangre<sup>6-8</sup>. Aunque el trauma no es un factor predisponente. Se han reportado casos asociados al síndrome de Sturge-Weber que se caracteriza por un nevus facial en vino de Oporto, angiomatosis leptomeníngeas y glaucoma<sup>9</sup>. Macroscópicamente son lesiones violáceas de tamaños variables que llegan a ser infiltrantes. El diagnóstico es radiológico y se confirma con el estudio histológico<sup>1-5,10-12</sup>. El



**Figura 2** Aspecto macroscópico del tumor. **A)** Segmento de la calota por la cara externa que muestra una superficie opaca despu- lida con hemorragia antigua y depósito de hemosiderina, **B)** aspecto de la calota por la cara interna, observamos una lesión mal delimitada rojiza que levanta discretamente al periostio de aspecto hemorrágico con áreas fibrosas. **C)** Corte sagital del espécimen que muestra una lesión neoplásica que levanta y destruye al hueso. **D), E)** Se observan cortes coronales del hueso donde se evidencia una neoplasia mal delimitada de aspecto hemorrágico que destruye al hueso.

hemangioma se puede presentar como una lesión lítica pura. El diagnóstico diferencial se hace tanto radiológico como histológico. Radiológicamente se debe considerar al quiste óseo aneurismático, displasia fibrosa, enfermedad de Paget, mieloma y metástasis, granuloma de células de Langerhans<sup>10-12</sup>, etc. Cuando se presenta en niños se llega a confundir con hematoma o *caput succedaneum* que ocurre por trauma<sup>1</sup>. Por TC se observa una densidad notablemente aumentada y en las imágenes de RM se observa como ausencia de señal en las secuencias de T1 y T2, que corresponden a los componentes vasculares<sup>13,14</sup>. Las áreas de engrosamiento trabecular muestran una señal baja de intensidad independiente de las secuencias usadas<sup>13</sup>. El hemangioma es de color rojo vivo o rojo azulado, su aspecto es blando y sanguinolento. La hemorragia que se produce en el acto quirúrgico es importante y difícil de contener<sup>1</sup>. La hemorragia y trombosis también pueden causar aumento en la intensidad de señal en las imágenes de T1. La gammagrafía muestra un aumento moderado de captación<sup>14,15</sup>. Las imágenes de la PET llegan a ser normales, particularmente si las lesiones son menores de 3 cm de diámetro. También hay una discrepancia entre el PET y la RM<sup>13,14</sup>. No hay correlación entre la intensidad de señal de la RM y los patrones de captación en la imagen ósea. Sin embargo, se recomienda la angiografía para un mejor diagnóstico<sup>13-15</sup>.

Histológicamente se observan canales formados por endotelio y membrana basal, similar a la de los capilares normales<sup>1-5</sup>. Los capilares pueden estar más o menos dilatados, pudiendo llegar a formar racimos cavernosos, o espacios laberínticos comunicados entre sí y separados por tabiques colágenos. Las luces vasculares por lo general están llenas de sangre<sup>1-5</sup>. Las células endoteliales son pequeñas, delgadas y uniformes y/o pueden estar ausentes o hasta pueden llegar a presentar cambios epiteliales<sup>1-5</sup>. Las células pueden tener formas redondeadas semejantes al del hemangioendotelioma<sup>13</sup>. Histológicamente pueden ser de 2 tipos: el tipo capilar está compuesto de pequeños vasos formados por una capa simple de endotelio rodeado sólo por una membrana basal<sup>1-5,15</sup>. El diagnóstico diferencial con el hemangioendotelioma, el angiosarcoma y el hemangioblastoma, es difícil ya que son lesiones vasculares y tienen apariencia aplanada de las células endoteliales y aspecto de normalidad. En el tipo cavernoso, los vasos son más grandes, pletóricos, congestivos y las células endoteliales pueden estar ausentes y/o presentar células transicionales que

son similares a las del hemangioendotelioma<sup>1-5,13</sup>. Hay autores que lo consideran más como hamartoma que como una verdadera neoplasia y otros, lo consideran como verdadera malformación arteriovenosa<sup>5</sup>. Por inmunohistoquímica son positivas para el CD31, CD34 y la pared de los vasos expresa para la actina de músculo liso<sup>15,16</sup>.

El tratamiento es quirúrgico<sup>1-6</sup>. Las exéresis amplias es lo recomendable sin embargo, la exéresis intralesional puede dar lugar a recidivas<sup>1-6</sup>. En algunos casos, se indica la embolización vascular, en unos casos como una medida definitiva de tratamiento y en otros como una forma de reducir la pérdida de sangre durante la cirugía. Algunos autores sugieren inyección de etanol en el hemangioma vertebral<sup>17,18</sup>. Dos pacientes que recibieron este tratamiento experimentaron una mejoría, que se mantuvo durante más de 3 años. Ellos apuntaron en una serie más grande, que 2 de 7 pacientes sufrieron una fractura por aplastamiento como complicación del tratamiento<sup>18</sup>. Sin embargo, llegan a presentar ulceración, fractura y necrosis del hueso<sup>18</sup>. Se recomienda la embolización previa para evitarse problemas de sangrados tanto en el procedimiento quirúrgico como en el postoperatorio<sup>19</sup>. La radioterapia es un tratamiento complementario con buenos resultados<sup>19</sup>.

## Conclusión

El hemangioma del cráneo es muy poco frecuente, son lesiones que presentan un mayor riesgo de sangrado y no siempre presentan los rasgos característicos, por lo que quirúrgicamente debe ser cuidadosamente extraído. La imagen radiológica es el estudio de imagen más útil para el diagnóstico, ya que sugiere neoplasia maligna con destrucción ósea.

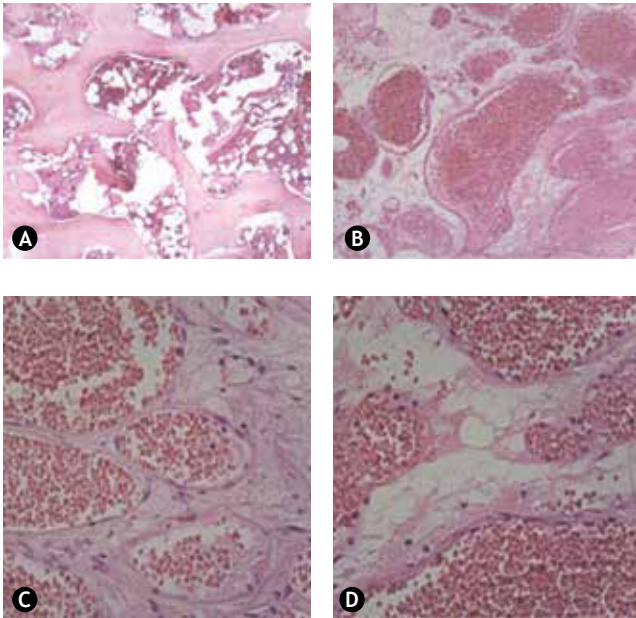
## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.





**Figura 3** Hallazgos histológicos de la lesión. **A)** Se observa hueso con abundantes espacios dilatados congestivos. Las espículas óseas no muestran alteraciones. **B)** En otras áreas se observan vasos capilares con discreto revestimiento por células endoteliales (hematoxilina & eosina, 200X). **C)** A un mayor acercamiento podemos observar cómo los vasos dilatados están separados por septos de tejido fibroconectivo; y en **D)** se llegan a observar macrófagos entre los septos fibrosos (hematoxilina & eosina, 400X).

## Referencias

1. Yucel E, Akkaya H, Gürkanlar D, et al. Congenital cavernous hemangioma of the skull. *Turk Neurosurg* 2011;21:645-647.
2. Buhl R, Barth H, Dorner L, et al. De novo development of intraosseous cavernous hemangioma. *J Clin Neurosci* 2007;14:289-292.
3. Cervoni L, Artico M, Delfini R. Intraosseous cavernous hemangioma of the skull. *Neurosurg Rev* 1995;18:61-64.
4. Yamamoto J, Takahashi M, Nakano Y, et al. Spontaneous hemorrhage from orbital cavernous hemangioma resulting in sudden onset of ophthalmopathy in an adult--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012;52:741-744.
5. Unni K, Inwards KY, Brigde JA, et al. Tumors of Bones and joints. AFIP, Atlas of tumors pathology. Serie 4. 2012. p. 257-266.
6. McIntyre NG, Brenner DM, Gluckman J. Primary Cavernous hemangioma of the frontal bone: A Case Report. *S Afr Med J* 1977;52:537-538.
7. Hook SR, Font RL, McCrary JA, et al. Intraosseous capillary hemangioma of the frontal bone. *Am J Ophthalmol* 1987;103:824-827.
8. Khanam H, Lipper MH, Wolff CL, et al. Calvarial Hemangiomas: Report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2001;55:63-67.
9. Yallapragada AV, Cure JK, Holden KR. Sturge-Weber syndrome variant with atypical intracranial findings: case report. *J Child Neurol* 2006;21:155-157.
10. Buhl R, Barth H, Dorner L, et al. De novo development of intraosseous cavernous hemangioma. *J Clin Neurosci* 2007;14:289-292.
11. Suzuki Y, Ikeda H, Matsumoto K. Neuroradiological features of intraosseous cavernous hemangioma, case Report. *Neurol Med Chir* 2001;41:279-282.
12. Gibson SE, Prayson RA. Primary skull lesions in the pediatric population: a 25-year experience. *Arch Pathol Lab Med* 2007;131:761-766.
13. Kim HL, Im SA, Lim GY, et al. High grade hemangioendothelioma of the temporal bone in a child: a case report. *Korean J Radiol* 2004;5:214-217.
14. Li J, Wan F, Chen G, Ma L, et al. The utility of angiographic CT in the diagnosis and treatment of neurovascular pathologies in the vicinity of cranial base. *Neurosurg Rev* 2010;34:243-248.
15. Abe M, Tabuchi K, Tanaka S, et al. Capillary hemangioma of the central nervous system. *J Neurosurg* 2004;101:73-81.
16. Metry D, Frieden IJ, Hess C, et al. Propranolol use in PHACE syndrome with cervical and intracranial arterial anomalies: collective experience in 32 infants. *Pediatr Dermatol* 2013;30:71-89.
17. Heiss JD, Doppman JL, Oldfield EH. Relief of spinal cord compression from vertebral hemangioma by intralesional injection of absolute ethanol. *N Engl J Med* 1994;331:508-511.
18. Graham JJ, Yang WC. Vertebral hemangioma with compression fracture and paraparesis treated with preoperative embolization and vertebral resection. *Spine* 1984;9:97-101.
19. Morace R, Marongiu A, Vangelista T, Galasso V, Colonnese C, Giangaspero F, Innocenzi G, Esposito V, Cantore G. Intracranial capillary hemangioma: a description of four cases. *World Neurosurg* 2012;78:191-E15-21.