

## INFORME DE CASO

# Hemangioma cavernoso intraóseo costal

## Costal intraosseous cavernous hemangioma

MSc. Dr. Gustavo Alonso Pérez Zavala      Dr. Francisco Javier Paz Peña      Dra. Barbarita Chirino Rivero

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

### RESUMEN

Se presenta una paciente de 31 años de edad, raza blanca y ama de casa, con 35.4 semanas de embarazo, que desde hacía dos meses sentía opresión torácica y disnea ligera en punta de costado; acudió varias veces a su área de salud y se interpretaron sus síntomas como cambios normales que ocurren en el embarazo. Los síntomas aumentaron y se incorporaron tos seca, disnea, palidez cutáneo mucosa, insomnio, dorsalgia, dificultad para deambular y fiebre; una radiografía de tórax anteroposterior mostró un derrame pleural de gran cuantía y una deformidad de aspecto tumoral en la sexta costilla izquierda. Por su estado de gestación y los síntomas presentes se discutió en el Programa de Atención Materno Infantil y se decidió realizar la operación cesárea, que se efectuó sin complicaciones en el Hospital Ginecoobstétrico “Mariana Grajales”; posteriormente fue trasladada al Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro” para continuar el estudio de la lesión en el tórax. En una tomografía axial computadorizada se comprobó la persistencia del derrame pleural a pesar de las toracocentesis efectuadas y de la lesión de aspecto tumoral del arco posterior de la sexta costilla izquierda. Se realizó la exploración del tórax y se encontró un derrame pleural de gran cuantía de color claro y transparente y una gruesa masa tumoral del arco posterior de la sexta costilla de color gris-rojizo oscuro sin invasión al resto de la pared costal ni a pulmón y se practicó la exéresis amplia de la lesión; el informe anatomopatológico refirió hemangioma cavernoso intraóseo costal. La paciente actualmente se encuentra asintomática.

**Palabras clave:** hemangioma cavernoso

### ABSTRACT

It is presented a 31 year old white housewife, with 35.4 weeks of pregnancy and who for two months had been experiencing chest tightness and slight dyspnea side tip, repeatedly she came to her health area and symptomatology as normal changes that occur in pregnancy. The symptoms increased and incorporated dry cough, dyspnea, skin pale mucosa, insomnia, back pain, fever and difficulty wander. A chest radiograph showed large amount of pleural effusion and tumor-like deformity of the 6th left rib. By their stage of pregnancy and symptoms present at issue in the PAMI and decide to perform cesarean section, which was performed without complications and is then transferred to “Arnaldo Milián” University Hospital to continue the study of the lesion in the chest where the computed tomography checks the persistence pleural effusion despite thoracentesis performed and tumor-like lesion of the posterior arch of left 6th rib. Scan of the chest was performed where pleural effusion large amount of clear, transparent color and thick tumor mass posterior arch of the 6th rib dark reddish- gray color without invasion of the rest of the chest wall or lung and practiced wide excision of the lesion. The pathology report referred intraosseous cavernous hemangioma. The patient is currently asymptomatic.

**Key words:** cavernous hemangioma

El hemangioma cavernoso intraóseo costal también se conoce como cavernoma, hemangioma intraóseo, angioma intraóseo, angioma cavernoso o malformación cavernosa y es el tumor vascular más común de los huesos. La localización de los cavernomas con importancia clínica incluyen el cráneo, las vértebras (causa compresión de la columna vertebral), la mandíbula y a nivel de la médula ósea; se identifica en las vértebras en un 12% de las autopsias y el 34% son múltiples. Su diagnóstico es poco frecuente pues representa solamente un 0.7% de los tumores del hueso y alrededor de un 10% cuando se consideran los tumores de cráneo de forma

global; la mayoría de las publicaciones en la literatura científica lo presentan como caso clínico único. Generalmente se encuentra como un hallazgo incidental, puede aparecer a cualquier edad -pero afecta sobre todo a individuos entre los 20 y los 50 años- y no tiene preferencia en cuanto al sexo; actualmente puede ser considerado como una malformación vascular y no como una neoplasia.

Los hemangiomas múltiples son más comunes en los niños y se asocian a hemangiomas cutáneos y a tejidos blandos o viscerales. El hemangioma sacro en los niños está asociado a anomalías congénitas.<sup>1</sup>

El hemangioma cavernoso es una malformación vascular bien circunscrita, compuesta por un endotelio grueso de forma sinusoidal, con lo que adquiere un aspecto de mora. Las células del endotelio son parecidas a las células de los vasos sanguíneos pero faltan las otras capas que se encuentran en las paredes de un vaso sanguíneo normal; las anomalías en la pared de estos vasos los predisponen a las hemorragias.

Los cavernomas pueden producirse tras radioterapia pero casi siempre son de causa desconocida o de origen hereditario; en este último caso se heredan mediante un tipo de herencia autosómica dominante.

La presentación típica viene dada por la presencia de una masa dura e indolora que aumenta lentamente de tamaño bajo una piel suprayacente intacta. El patrón de crecimiento de estos tumores suele ser exofítico.<sup>1-3</sup>

### ***Diagnóstico***

No son visibles con la angiografía; la resonancia magnética nuclear (RMN) es el método diagnóstico más sensible. La imagen característica consiste en una lesión lítica, oval o redondeada, bien delimitada, con trabéculas que irradian desde un centro común en su interior en los cortes tangenciales y dan, en ocasiones, una apariencia de panalización en los cortes axiales; habitualmente no se identifican signos de hiperostosis reactiva en sus márgenes. En la RMN la lesión suele ser de intensidad mixta, predominantemente isointensa o hiperintensa en la secuencia T1 e hiperintensa en T2 y con captación de contraste tras la administración de gadolinio; en una radiografía se observa una imagen en sol naciente debido a las trabéculas óseas, particularmente en las vértebras y el cráneo, que es inespecífica en los huesos largos. Habitualmente el diagnóstico definitivo suele obtenerse únicamente tras una intervención quirúrgica que constituye, al mismo tiempo, una maniobra diagnóstica y terapéutica.<sup>2-4</sup>

### ***Aspecto macroscópico***

El hemangioma es de color rojo vivo o rojo azulado y su aspecto es blando y sanguinolento, con elevación del periostio; en cortes superficiales la imagen es en jalea de grosella. La hemorragia que se produce en el acto quirúrgico es importante y difícil de contener.

### ***Histopatología***

Los hemangiomas son tumores benignos que se originan en los vasos intrínsecos de los tejidos. Histológicamente se clasifican en cavernosos y capilares, en dependencia de los vasos dominantes, aunque existen formas mixtas. Cuando afectan al tejido óseo la columna vertebral es su localización preferente, seguida de los huesos craneales.<sup>1</sup>

El examen del hemangioma muestra canales formados por endotelio y membrana basal, similar a la de los capilares normales. Los capilares pueden estar más o menos dilatados y pueden 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. Las células endoteliales son pequeñas, delgadas y uniformes. En otros casos las células pueden tener formas redondeadas semejantes al del hemangioendotelioma. El diagnóstico diferencial incluye osteoblastoma y hemangioendotelioma.<sup>2,4,5</sup>

### ***Tratamiento y pronóstico***

La historia natural de estas lesiones no ha sido todavía descrita. Debido a que los hemangiomas cavernosos óseos crecen de forma progresiva habitualmente se recomienda su tratamiento quirúrgico, pues aquel fenómeno implica un empeoramiento del cuadro clínico que incluye desde formas banales hasta sucesos relevantes como hemorragias, dependientes de la localización de la lesión.

La radioterapia se debe reservar para aquellas lesiones que se consideran no resecables o en el caso de tumores recidivantes. Esta modalidad terapéutica detiene el

crecimiento tumoral y disminuye su vascularización pero no modifica el tamaño de la lesión y acarrea el riesgo de malignización o aparición de signos de malignidad de *novo*.

Hay casos en que el hemangioma crece en la edad adulta, a veces después de años; el crecimiento se puede reactivar por embarazos y por causas hemodinámicas. El tratamiento es quirúrgico. La exéresis quirúrgica intralesional puede dar lugar a recidivas; la resección amplia con márgenes de seguridad conduce a la curación.<sup>1,2,4-8</sup>

## **PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE**

Se trata de una paciente de 31 años de edad, piel blanca, procedencia semi-urbana, ama de casa, con antecedentes de salud e historia obstétrica: gesta cinco -G5- (embarazo actual de 35.4 semanas), partos tres -P3- y abortos dos -A2- que desde dos meses antes de su ingreso en el Hospital Ginecoobstétrico "Mariana Grajales" presentaba sensación de opresión torácica y disnea ligera y mantenida que se intensificaba en decúbito supino y en horario nocturno, con leve mejoría en decúbito lateral izquierdo. Fue valorada en varias ocasiones por el médico de la familia que le explicaba eran síntomas debidos a los cambios fisiológicos típicos del embarazo y que, por lo tanto, no requerían de tratamiento médico. Cinco días antes de su admisión en el Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro" comenzó con disnea que se acompañaba de tos seca, palidez cutáneo mucosa, diaforesis, frialdad, dorsalgia, dificultad para deambular, insomnio, astenia y fiebre de 38.5°C. Por síntomas como polipnea, taquicardia, ligera cianosis distal y murmullo vesicular (MV) abolido en el hemitórax izquierdo su médico de familia la había remitido a su Área de Salud donde le realizaron una radiografía (Rx) de tórax anteroposterior (AP) que informó: osteolisis del sexto espacio intercostal izquierdo en "mordida de ratón", destrucción cortical total en la región posterior con caída costal y derrame pleural izquierdo de gran cuantía, por lo que se procedió a realizar una pleurocentesis y se extrajeron, aproximadamente, entre 1800 y 2000ml de líquido pleural. Después de estabilizada la paciente fue remitida a este hospital y fue ingresada en una Sala de Medicina Interna en la que se le indicaron estudios imageneológicos que notificaron:

Rx de tórax (AP) post-toracocentesis: mejoría radiológica del derrame pleural, persistía una opacidad en forma de infiltrado en la región infraclavicular izquierda con presencia de broncograma aéreo; llamaba la atención el ensanchamiento del sexto arco costal posterior izquierdo con osteolisis.

Ultrasonido (US) abdominal: vesícula de paredes normales, sin cálculos, hígado con imagen ecogénica posterior a la vena suprahepática media, entre esta y la derecha, de tipo medular, de 1.6cm que recordaba un hemangioma; ambos riñones y bazo normales; no se observaba retroperitoneo por gases; producto único y vivo al momento de la exploración ultrasonográfica, derrame pleural izquierdo de mediana cuantía, líquido claro sin ecos.

US de partes blandas: irregularidad ósea cortical costal a nivel del arco costal posterior descrito en el Rx de tórax.

Ecocardiograma (ECO): no dilatación de cavidades, fracción de eyección del ventrículo izquierdo, normal 60%, relajación normal, válvulas que impresionan estar competentes, no trombos, aorta normal, vena cava inferior normal; se observó derrame pleural izquierdo con presencia de fibrina.

Fue solicitada una interconsulta con un Especialista en Cirugía del Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro" para que hiciera una valoración quirúrgica. Dos días después se evaluó el caso conjuntamente con los Especialistas en Ginecoobstetricia, que recomendaron realizar la cesárea en el Hospital Ginecoobstétrico "Mariana Grajales": se extrajo un bebé masculino, con peso adecuado al nacer y prueba de Apgar 8/9; no se informaron complicaciones.

Después de 48 horas de realizada la cesárea fue trasladada nuevamente a este hospital porque comenzó, en horas de la tarde, con un cuadro de disnea y cansancio. Se recogieron como datos positivos al examen físico:

Piel y mucosas: ligeramente hipocoloreadas.

Respiratorio: pulmón izquierdo: MV abolido, expansibilidad torácica disminuida, matidez a la percusión, sibilantes aislados; pulmón derecho: crepitantes inspiratorios constantes, frecuencia respiratoria: 20xminutos.

Abdomen: ligeramente distendido y doloroso en hipogastrio, útero en involución fisiológica. Herida quirúrgica: bordes bien afrontados, no signos de infección.

Se realizó un Rx de tórax (AP) en el que se observó opacidad total del campo pulmonar izquierdo que impresionaba un desplazamiento del mediastino al lado derecho por derrame pleural izquierdo de gran cuantía, llamaba la atención la insuflación del sexto arco costal posterior izquierdo, índice cardiotorácico (ICT) normal (figura 1).

Se decidió evacuar el contenido a través de toracocentesis y se obtuvieron 1500ml de líquido pleural.

Análisis citoquímico del líquido pleural: líquido incoloro, transparente, no coagula, prueba de Rivalta negativa

Glucosa: 6.9mmol/l

Células:  $9 \times 10^9/l$



**Figura 1.** Rx de torax preoperatorio. Engrosamiento del arco posterior de la sexta costilla izquierda

Complementarios:

Leucograma:  $10.4 \times 10^9/l$ , P 0.67%, L 0.37%, M 0.01%, S 0.02%

Plaquetas:  $260 \times 10^9/l$

Glucemia: 7.6mmol/l

Gasometría arterial: PH: 7.5,  $pO_2$ : 94.7,  $pCO_2$ : 29.7,  $SO_2$ : 98%, EB: 0.8,  $HCO_3$ : 25.1 mmol/l, Na: 132.9mmol/l, Cl: 102.0 mmol/l, Ca: 1.091mmol/l, K: 3.85mmol/l

Hematocrito: 35.6vol%

Hemoglobina: 11.5g/l

A pesar de las medidas terapéuticas tomadas y luego de presentar discreta mejoría, la paciente continuaba con los mismos síntomas, por lo que tres días después se interconsultó con los Especialistas de Cirugía Torácica y Neumología que recomendaron realizar una tomografía axial computadorizada (TAC) de pulmón izquierdo antes de decidir realizar cualquier procedimiento quirúrgico. En los

cortes tomográficos practicados, sin la administración de contraste endovenoso, llamó la atención una insuflación del sexto arco intercostal posterior izquierdo, con ruptura de la cortical y con reacción perióstica que se acompañaba de derrame pleural, sin que se demostraran lesiones del parénquima pulmonar contralateral; fue de suma utilidad realizar biopsia ósea para descartar una tumoración ósea primaria de probable origen encondral y displasia fibrosa variedad poliostótica (o ambas) para lo que se sugiere realizar un Rx de huesos largos. No hay infiltración de las partes blandas dorsales (figuras 2 y 3).



**Figura 2.** TAC preoperatoria. Evidente proceso tumoral costal



**Figura 3.** TAC preoperatoria. Tumor costal más derrame pleural asociado

Un ECO realizado mostró: función sistólica global conservada, no trastornos de motilidad regional en reposo, no dilatación de cavidades, insuficiencia aórtica ligera por color, PFD prolongado, curva de flujo pulmonar tipo I, no trombos, no derrames y disfunción diastólica grado I.

Fue intervenida quirúrgicamente y el informe operatorio notificó: toracotomía exploratoria más resección de tumor costal. Descripción: se hizo una incisión ventral infra axilar izquierda, se llegó a la cavidad, se constató un derrame pleural de gran cuantía (2000cc) y se encontró un tumor del arco costal posterior de la sexta costilla, de color gris rojizo oscuro, irregular, trabeculado, que no invadía el pulmón, ni el resto de la pared (figura 4).

Se procedió a la resección de todo el arco posterior tumoral y se tomó muestra además de pleura parietal y de los ganglios periaórticos.

El período postoperatorio transcurrió sin incidencias, los primeros cuatro días en la Unidad de Terapia Intensiva y los dos últimos, previos al egreso, en la Sala de Cirugía de tórax.

Se repitió la radiografía antes del egreso y se apreció una buena expansión pulmonar, no colección postoperatoria y ausencia quirúrgica del arco costal posterior de la sexta costilla izquierda (figura 5).



**Figura 4.** Pieza quirúrgica. Tumor costal



**Figura 5.** Radiografía postoperatoria previa al egreso. Ausencia quirúrgica del arco posterior de la sexta costilla, presencia de expansión pulmonar total

El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue de hemangioma cavernoso intraóseo costal.

Informe de biopsia:

Ganglio linfático que muestra hiperplasia ganglionar folicular inespecífica con antracosis.

Pleura sin signos de invasión, presenta reacción fibroblástica.

Hemangioma cavernoso intraóseo constituido por luces vasculares bien definidas, bordeado por endotelio delicado y fino con reacción osteolítica, no existe evidencia de malignidad, la lesión fue completamente resecada. Talla 5x3cm.

## COMENTARIO FINAL

El hemangioma cavernoso de localización costal es una tumoración benigna poco frecuente que en ausencia de síntomas y características radiológicas típicas puede pasar inadvertida; habitualmente se procede a la intervención quirúrgica bajo la sospecha de otro tipo de neoplasia ósea. Su tratamiento de elección es la resección completa, que incluye márgenes quirúrgicos de seguridad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dogan S, Kocaeli H, Sahin S, Korfali E, Saraydaroglu O. Large cavernous hemangioma of the frontal bone. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2005;45:264-7.

2. González-Darder JM, Pesudo-Martínez JV. Parálisis facial por angioma cavernoso del peñasco. Caso clínico. Neurocirugía [Internet]. 2007 [citado 10 Oct 2013]; 18(1): 446. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-14732007000100006](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732007000100006)
3. Nguyen BD, McNaughton D. Nuclear imaging of a tender skull mass. AJR [Internet]. 2007 [citado 10 Oct 2013]; 189: S61-S63. Disponible en: <http://www.ajronline.org/doi/abs/10.2214/AJR.07.7029>
4. Nasser K, Nakamasa H, Kurosaki K. Intraosseous cavernous hemangioma of the frontal bone. Neurol Med Chir (Tokyo). 2007 Nov; 47(11): 506-8.
5. Carrasco-Moro R. Hemangioma cavernoso intraóseo craneal. Neurocirugía [Internet]. 2009 Dic [citado 10 Oct 2013]; 20(6): [aprox. 5 p.]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-14732009000600006](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732009000600006)
6. Santiago Recuerda A, Corpa Rodríguez ME, García-Sánchez Girón J, Díaz-Agero Álvarez P, Vázquez Pelillo JC, Casillas Pajuelo M. Experiencia de 25 años en tumores vasculares de la pared torácica. Arch Bronconeumol. 2005; 41(01): 53-6. doi: 10.1157/13070285
7. Jain SK, Songra M, Malhotra A, Kapoor N, Malik R, Shrivastava A. Rib Haemangioma: A Rare Differential for Rib Tumours. Indian J Surg. 2011 Dec; 73(6): 447-9. doi: 10.1007/s12262-011-0278-6.
8. Yamamoto J, Hamamoto A, Shimanouchi M, Ueda Y, Hashizume T, Suito T, et al. Giant hemangioma of the rib. Kyobu Geka. 2013 Jul; 66(7): 559-62.

Recibido: 24- 6-13

Aprobado: 7-12-13

En el presente artículo se hace indispensable resaltar la colaboración especial de la estudiante **Camén E. Pérez Irisarri**, perteneciente a la carrera de Medicina de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.

**Gustavo Alonso Pérez Zavala**. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000. Correo electrónico: [gustavopz@hamc.vcl.sld.cu](mailto:gustavopz@hamc.vcl.sld.cu)