

Invest. Medicoquir 2020 (septiembre-diciembre); 12 (3)

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

PRESENTACIÓN DE CASO

Hemangioma cavernoso en el hueso frontal. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Cavernous hemangioma of the frontal bone. Case report and review of literature

Mauricio Fernández Albán,¹ Noel Cabrera Rendón,¹ Carlos Alfonso Sabatier,¹
Javier Figueredo Méndez,¹ Máximo Miguel García Mirabal¹

¹ Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba-

RESUMEN

Los hemangiomas cavernosos en los huesos del cráneo son tumoraciones óseas benignas poco frecuentes caracterizadas por destrucción osteolítica que habitualmente son intervenidas quirúrgicamente bajo la sospecha de otro tipo de neoplasia ósea. La resección completa de la lesión mediante craniectomía, incluyendo márgenes óseos sanos de seguridad constituye el tratamiento de elección en estos casos. Presentamos el caso clínico de un paciente de 48 años con una tumoración del hueso frontal, de lento crecimiento, no dolorosa y con características osteolíticas desde el punto de vista imagenológico. Para descartar un origen metastásico, se llevó a cabo un estudio oncológico sistémico, sin hallazgo de neoplasia primaria. Finalmente, la lesión fue extirpada en bloque mediante craniectomía, seguido de craneoplastia. El diagnóstico anatómopatológico fue hemangioma cavernoso intraóseo. A pesar de su baja frecuencia,

este diagnóstico debe ser considerado ante la presencia de una tumoración craneal de lento crecimiento y características osteolíticas en las pruebas de neuroimagen. El tratamiento de elección consiste en la resección completa de la lesión con un margen quirúrgico de hueso sano adecuado.

Palabras clave: hemangiomas cavernosos, huesos del cráneo, intraóseo, hueso frontal.

ABSTRACT

The cavernous hemangiomas in the bones of the skull is not very frequent benign bone tumors characterized by osteolytic destruction that habitually are intervened surgically under the suspicion of another type of bone neoplasia. The complete resection of the lesion by means of craniectomy, including healthy bony margins of security constitutes the election treatment in these cases.

Key words: cavernous hemangioma, skull bone, intraosseuos, frontal bone.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas cavernosos son tumores benignos que se originan en los vasos intrínsecos de los tejidos ,¹⁻⁶ representan el 10 % de los tumores óseos que afectan al cuerpo humano teniendo una localización infrecuente en los huesos del cráneo donde sólo representan entre el 0,2 y el 1 % ¹⁻⁶. Histológicamente, se clasifican en cavernosos y capilares, dependiendo de los

vasos dominantes, aunque existen formas mixtas ⁷⁻¹⁰. Los reportes clínicos de esta entidad geográficamente se agrupan en Europa, América del Norte y el Este de Asia ¹¹. En Cuba, hasta la fecha, sólo hemos encontrado un reporte clínico relacionado con esta entidad ¹². Presentamos un caso de hemangioma cavernoso intraóseo en el hueso frontal del cráneo tratado en el Servicio de Neurocirugía del Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ), en La Habana, Cuba, incluyendo una discusión de esta patología a partir de una revisión de la literatura científica.

DESARROLLO

Presentación del caso

Paciente de 48 años, masculino, de la raza blanca con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) controlada con antihipertensivos, que comenzó a presentar aproximadamente dos años antes en la región frontal izquierda un aumento de volumen de lento crecimiento por lo que fue remitido a nuestro Servicio para valoración quirúrgica. En el examen físico realizado se constató la existencia de una masa de consistencia pétreo, indolora, no movable y que no se adhería al cuero cabelludo, con aspecto normal de la piel de la región frontal. No se encontraron otros aspectos positivos en el resto del examen físico general y neurológico.

Se realizó una tomografía simple de cráneo al momento de la consulta (Fig. 1) y otra evolutiva a los dos meses (Fig. 2).

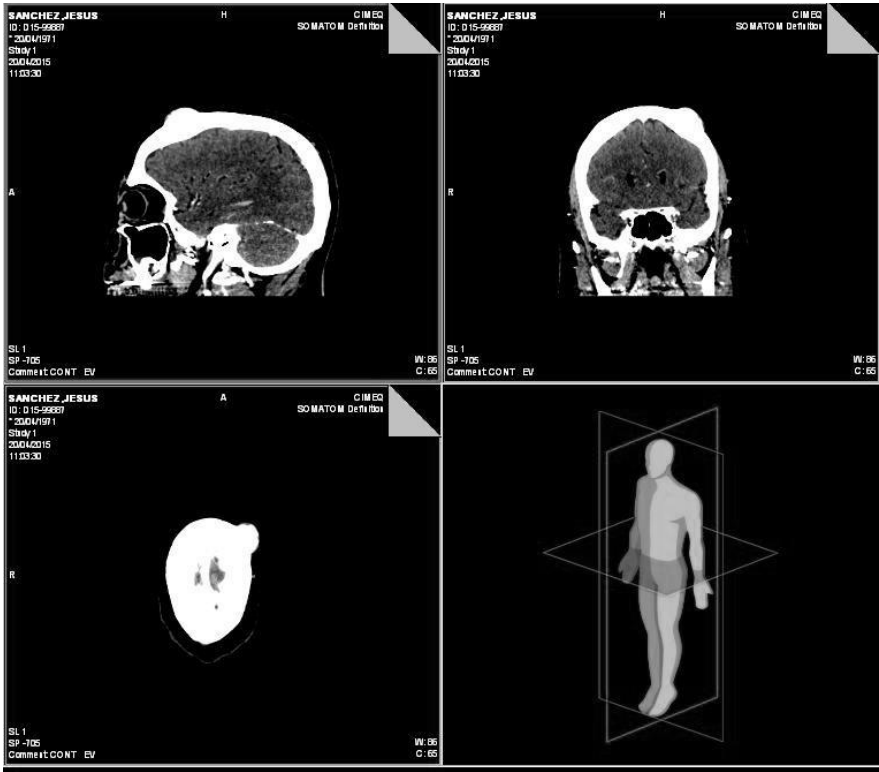


Figura. 1. TAC de cráneo simple inicial. Se observa la densidad ósea de la lesión tumoral.

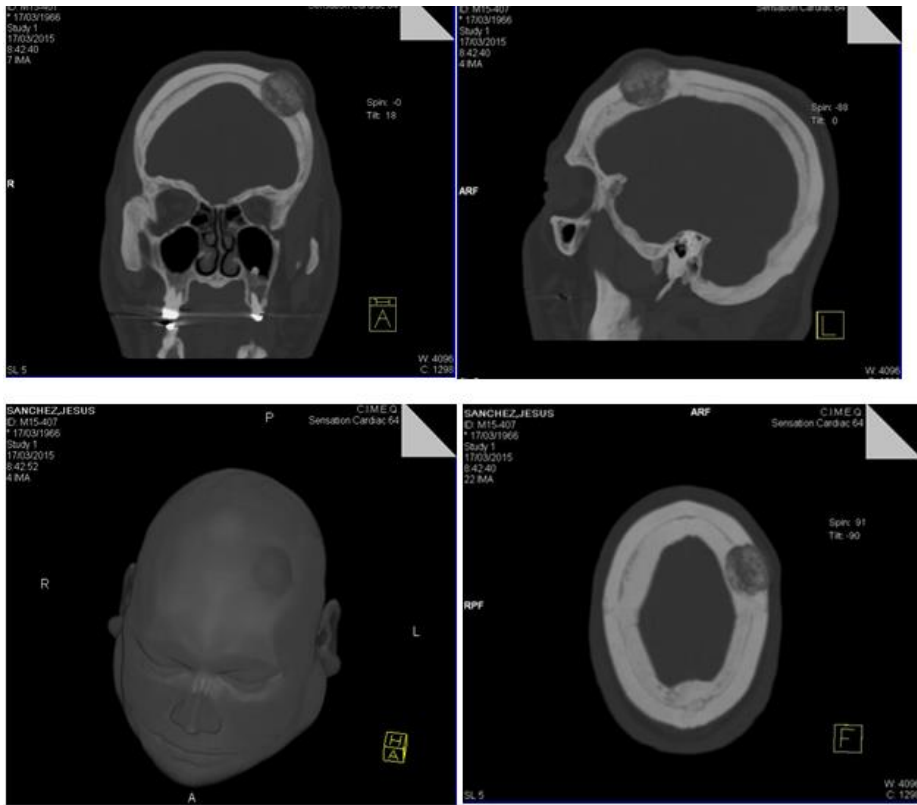


Figura. 2. TAC de cráneo simple evolutiva en ventana ósea, donde se observan las características osteolíticas de la lesión.

Ambos estudios mostraron una lesión intraósea frontal izquierda de características osteolíticas que se extendía externamente sin invasión intracraneal. Los estudios complementarios realizados (hematológicos, radiografía de tórax, ultrasonografía abdominal y genitourinaria y gammagrafía ósea con HDP-Tc99M mostraron resultados dentro de límites normales. La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) sólo mostró fragmentos hemáticos no siendo concluyente de entidad tumoral.

Se decidió la intervención quirúrgica del paciente para obtener un diagnóstico histológico definitivo y por la afectación estética que provocaba la lesión, ya que no se evidenció crecimiento de la misma en los estudios tomográficos realizados.

Durante el acto quirúrgico, se identificó una tumoración dependiente del hueso, (Figura. 3) realizándose la exéresis en bloque de la misma con un borde amplio de hueso no afectado (Figura. 4).



Figura. 3. Lesión tumoral ósea dependiente de la tabla externa del hueso frontal.

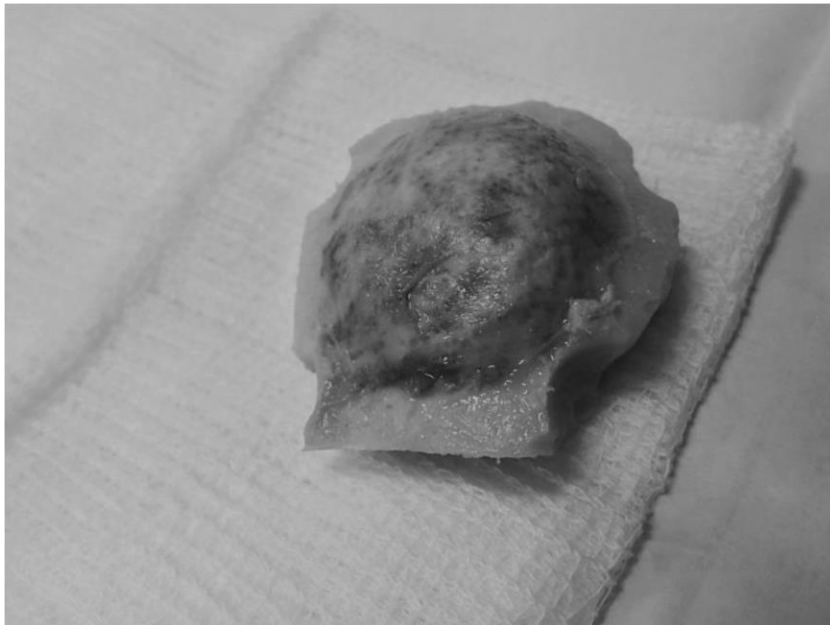


Figura.4. Lesión ósea resecada con un margen de seguridad de hueso sano.

Posteriormente, en el mismo acto quirúrgico se realizó la craneoplastia del defecto óseo resultante de la exéresis tumoral. (Figura. 5).



Figura 5. Craaneoplastia del defecto óseo con metilmetacrilato cubriendo completamente el defecto óseo craneal.

El examen macroscópico de la pieza evidenció la presencia de una lesión redondeada con contornos bien definidos y trabéculas óseas que forman un retículo denso que irradia del centro a la periferia (Figura 6).



Figura 6 Examen macroscópico de la pieza.

El informe anatomopatológico informó la existencia de hueso con aumento de espacios vasculares proliferados entre las trabéculas óseas y vasos sanguíneos de tamaños variables sin atipias y/o pleomorfismo celular (Figura 7), concluyéndolo como un hemangioma cavernoso de hueso del cráneo.

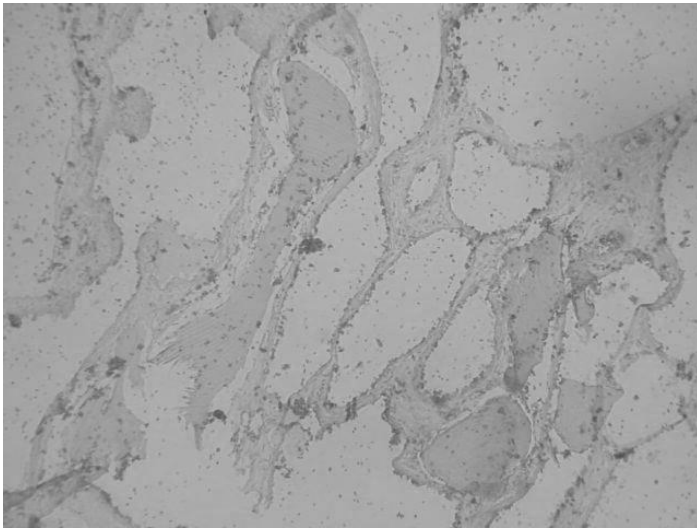


Figura 7. Examen histológico. Hemangioma cavernoso de hueso del cráneo.

El paciente tuvo una buena evolución postquirúrgica con resultados estéticos óptimos.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas cavernosos intraóseos son más frecuentes en los cuerpos vertebrales de la columna que en los huesos del cráneo ^{1, 6}, siendo descritos por primera vez con esta última localización en el año 1845 por Toynebee ¹³. Esta entidad clínica es reportada generalmente en la literatura médica como casos únicos, siendo pocos frecuentes los reportes de casuísticas numerosas ^{3, 13}.

Aunque los hemangiomas cavernosos en los huesos del cráneo pueden aparecer a cualquier edad ^{1, 4, 15}, lo hacen principalmente en personas con edades comprendidas entre la cuarta y quinta décadas de la vida ¹⁶ afectando fundamentalmente al sexo femenino ^{10, 17}. Generalmente son lesiones únicas, aunque se han reportado casos de lesiones múltiples ^{10, 18}. Pueden aparecer en la base de cráneo o el clivus, ^{5, 19} el parietal o en la porción petrosa del temporal ^{6, 20}, pero afectan con más frecuencia la calota del hueso frontal.²¹ Suelen presentar un tamaño en el momento del diagnóstico que oscila entre los 15 y 25 mm., aunque se han descrito lesiones de hasta 8 cm. de diámetro. ^{2,7}.

A pesar de que el origen de los hemangiomas cavernosos no ha sido determinado con certeza se plantea como causa el factor hereditario por una mutación del gen KRIT1/CCM1.¹⁰ Este gen posee en su código una proteína que afecta la estructura endotelial celular lo cual se relaciona con el mecanismo patogénico de la formación de la lesión tumoral ²¹. Por otro lado, diferentes autores asocian al trauma o las radiaciones ionizantes recibidas durante la radiocirugía en el tratamiento de los tumores cerebrales con la aparición de estas lesiones.^{22, 23, 24}.

El hecho de que los hemangiomas cavernosos en el cráneo pueden tener una variada localización anatómica condiciona la aparición de diferentes manifestaciones clínicas ⁸, aunque generalmente se manifiestan como lesiones de crecimiento lento y consistencia dura que crecen en su mayoría de forma exófica a partir de la tabla externa del diploe como lesiones osteolíticas ¹¹ que quedan cubiertas por la piel ^{25, 26}. En estos casos frecuentemente los pacientes están asintomáticos y sólo refieren la preocupación estética del crecimiento de

la lesión o simplemente refieren padecer de cefaleas crónicas ⁸. Se han reportado casos de crecimiento intracraneal del hemangioma, con manifestaciones clínicas de sangrado epidural o subdural ^{7, 29}, o más infrecuentes con exoftalmos y/o diplopia en los tumores intraorbitarios y trastornos de pares craneales cuando las lesiones se localizan en los huesos de la base del cráneo. ^{26,30}

Diagnóstico

Siempre que se cuente con los rayos x, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) deben ser utilizados para la evaluación radiológica de los hemangiomas cavernosos óseos del cráneo,¹⁰ siendo la TAC simple en ventana ósea la prueba de elección ya que supera en sensibilidad a la radiografía simple y permite definir el hueso de forma superior a la RMN. ²⁶ 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, dando en ocasiones una apariencia de “panalización” en los cortes axiales que puede extenderse a la tabla externa respetando el periostio.^{26, 31-33} En la RMN, la lesión suele ser de intensidad mixta, predominantemente isointensa o hiperintensa en secuencia T1, hiperintensa en T2, y con captación de contraste tras la administración de Gadolinio.²⁶

Aunque se realiza con frecuencia ¹⁰, la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) durante el proceso diagnóstico de las lesiones epicraneales generalmente no es de utilidad, ya que las características morfológicas y topográficas de estas lesiones las hacen habitualmente susceptibles de un

tratamiento quirúrgico definitivo, independientemente de sus sustrato patológico.

25, 26

El diagnóstico diferencial incluye otras lesiones expansivas óseas de lento crecimiento, como el osteoma, quiste óseo aneurismático, tumor de células gigantes, displasia fibrosa, sarcoma, meningioma, metástasis, enfermedad de Paget, quiste dermoide y mieloma múltiple.^{11, 34, 35.}

El diagnóstico definitivo del hemangioma cavernoso óseo del cráneo se logra habitualmente con la resección en bloque de la lesión, lo que constituye al mismo tiempo una conducta diagnóstica y terapéutica²⁶. Histológicamente esta lesión se caracteriza por la presencia de hueso con aumento de espacios vasculares proliferados entre las trabéculas óseas y vasos sanguíneos de tamaños variables sin atipias y/o pleomorfismo celular.¹²

Tratamiento

Aunque en reportes publicados se plantea que el tratamiento quirúrgico no siempre es necesario,²⁵ al estar este indicado sólo en casos de efecto de masa, control de hemorragias producido por el aumento de la lesión tumoral o para el mejoramiento estético¹⁶, la mayoría de los autores concuerdan al señalar que la resección en bloque de la lesión con margen circunferencial de hueso sano, conjuntamente con una craneoplastia para la reparación del defecto óseo en los casos donde ocurra, representa el tratamiento de elección de los hemangiomas cavernosos óseos craneales.^{1, 2, 35, 36} Este proceder quirúrgico posee la ventaja de producir escaso sangramiento transoperatorio y pobre recurrencia de la lesión tumoral posteriormente.¹⁸. El curetaje de la lesión y la radioterapia está indicada

en lesiones irresecables o recidivantes ^{16, 26, 37}. El curetaje puede favorecer el sangramiento del tumor óseo y su recidiva ³⁷ mientras que la radioterapia detiene el crecimiento tumoral y disminuye su vascularización, pero no modifica el tamaño de la lesión. ²⁶. Por otro lado se ha reportado la malignización de las lesiones después de la radioterapia. ^{8, 18, 37}.

CONCLUSIONES

Los hemangiomas cavernosos craneales son tumoraciones óseas benignas poco frecuentes caracterizadas por destrucción osteolítica que habitualmente son intervenidas quirúrgicamente bajo la sospecha de otro tipo de neoplasia ósea. La resección completa de la lesión mediante craneotomía, incluyendo márgenes óseos sanos de seguridad constituye el tratamiento de elección en estos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Prasad GL, Pai K. Pediatric cranial intraosseous hemangiomas: a review. *Neurosurg Rev*, Jan 41(1): 109- 117, 2018.
2. Park BH, Hwang E, Kim CH. Primary intraosseous hemangioma in the frontal bone. *Arch Plast Surg*; 40: 283- 5, 2013.
3. Heckl S, Aschoff A, Kunse S. Cavernomas of the skull: review of the literatura 1975- 2000. *Neurosurg Rev*; 25: 56- 62, 2002.
4. Rumana M, Khursheed N, Farhat M, Othman S, Masood L. Congenital intraosseous cavernous hemangioma of the skull: an unusual case. *Pediatr Neurosurg*; 49 (4): 229 – 31; 2013.

5. Gologorsky Y, Shrivastava RK, Panov F, Mascitelli J, Signore AD, Govindaraj S, Smethurst M, Bronster DJ. Primary intraosseous cavernous hemangioma of the clivus: case report and review of the literature. *J Neurol Surg Rep*; 74 (1): 17– 22, 2013.
6. Murrone D, De Paulis D, Millimaggi D, Del Maestro D, Galzio R. Cavernous hemangioma of the frontal bone: a case report. *J Med Case Rep*; 8: 121, 2014.
7. Verma SK, Singh PK, Garg K and col. Giant calvarial cavernous hemangioma. *J Pediatr Neurosci*; Jan-Mar; 10 (1): 41- 44, 2015.
8. Liu JK, Burguer PC, Harnsberger HR, Couldwell WT. Primary intraosseous skull base cavernous hemangioma: case report. *Skull Base*; 3 (4): 219- 228, 2003.
9. Sade B, Lee DK, Prayson RA, Hughes GB, Lee JH. Intraosseous cavernous angioma of the petrous one. *Skull Base*; 9 (3): 237- 240, 2009.
10. Huizhi L, Xiaojing C, Hua S, Feng L, Huandi Z, Xiaoying X. Diffuse cavernous hemangioma of the skull misdiagnosed as skull metastasis in breast cancer patient: one case report and literature review. *BMC Cancer*; 19: 172, 2019.
11. Yang Y, Guan J, Ma W, Li Y, Xing B, Ren Z, Su C, Wang R. Primary intraosseous cavernous hemangioma in the skull. *Medicine (Baltimore)*; 95 (11): e3069, 2016.
12. Rondón Madrigal EA, Rodríguez Medina SL, Más Medina V, Schwiep Gastañaga J, Blanco Del Valle I. Hemangioma óseo. Presentación de un caso. VI Congreso Virtual de Anatomía Patológica, <http://www.conganat.org>, 2004.
13. Toynebee J. An account of two vascular tumours developed in the substance of bone. *Lancet*; 2: 676, 1845.

14. W
ang C, Zhang D, Whang S, Zhang Y, Wang R, Zhao J. Intraosseous cavernous malformations of the skull: clinical characteristics and long-term outcomes. *Neurosurg Rev* <https://doi.org/10.1007/s10143-018-1042-1>. 2018.
15. V
ural M, Acikalin MF, Adapinar, Atasoy MA. Congenital cavernous hemangioma of the calvaria: case report. *J Neurosurg Pediatr*; 3: 41- 45, 2009.
16. Kirmani AR, Sarmast AH, Bhat AR. A unique case of calvarial hemangioma. *Surg Neurol Int*; 7 (Suppl 14): S398- S401, 2016.
17. Salunke P, Sinha R, Khandelwal NK, Kumar A, Gupta K, Mukherjee KK. Primary intraosseous cavernous hemangioma of the skull base. *Br J Neurosurg*; 24: 84– 5, 2010.
18. Peng X, Shengyong L, Youming L, Quan X: Multiple cavernous hemangioma of the skull with dural tail sign: a case report and literature review. *BMC Neurol*; 13: 155, 2013.
19. Serrano L, Archavlis E, Januschek E, Ulrich PT. High risk of cerebrospinal fluid leakage in surgery of a rare primary intraosseous cavernous hemangioma of the clivus showing meningeal infiltration: a case report and review of the literature. *Surg Neurol Int*; 6 (Suppl 3): S117– 23, 2015.
20. Sade B, Lee DK, Prayson RA, Hughes GB, Lee JH. Intraosseous cavernous angioma of the petrous bone. *Skull Base*;19 (3): 237– 40, 2009.
21. Reddy S, Gorin MB, McCannel TA, Tsui I, Straatsma BR. Novel KRIT1/CCM1 mutation in a patient with retinal cavernous hemangioma and cerebral cavernous malformation. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*; 248 (9): 1359– 61, 2010.

22. Cha YJ, Nahm JH, Ko JE, Shin HJ, Chang J-H, Cho NH, Kim SH. Pathological evaluation of radiation-induced vascular lesions of the brain: distinct from de novo cavernous hemangioma. *Yonsei Med J*; 56 (6): 1714–20, 2015.
23. Yu J, Li Y, Duan X. Posttraumatic cavernous hemangioma of the skull. *J Craniofac Surg*; 25 (1): e48–51, 2014.
24. Haeren RH, Dings J, Hoeberigs MC, Riedl RG, Rijkers K. Posttraumatic skull hemangioma: case report. *J Neurosurg*; 117 (6): 1082– 8, 2012.
25. Naama O, Gazzaz M, Akhaddar A, Belhachmi A, Asri A, Elmostarchid B, Elbouzidi A, Kadiri B, Boucetta M. Cavernous hemangioma of the skull: 3 case reports. *Surg Neurol*; 70: 654–659, 2008.
26. Carrasco-Moro R, García-Navarrete E, Navas-García M, Adrados de Llano M, García de Sola R. Hemangioma cavernoso intraóseo craneal. *Neurocirugía v.20 n.6 Murcia dic. 2009*.
27. Gottfried, O.N., Gluf, W.M., Schimdt, M.H.: Cavernous hemangioma of the skull presenting with subdural hematoma. *Neurosurg Focus*; 17: 1- 4, 2004.
28. Hernández-Borroto, C.E., Amado-Donestévez, A., Vaquer-Fernández, J. E., Medrano-Plana, Y., Ruíz-Martín, M.: Hemangioma cavernoso gigante de la bóveda craneal. *Rev Neurol*; 38: 799-800, 2004.
29. Khanam H, Lipper MH, Wolff CL, Lopes MB: Calvarial hemangiomas: report of two case and review of the literature. *Surg Neurol*; 55: 63-67, 2001.
30. González-Darder, J.M., Pseudo-Martínez, J.V.: Parálisis facial por angioma cavernoso del peñasco. Caso clínico. *Neurocirugía*; 18: 44- 46, 2007.

31. Nasser, K., Nakamasa, H., Kurosaki, K., et al.: Intraosseous cavernous hemangioma of the frontal bone. *Neurol Med Chir (Tokyo)*; 47: 506- 508, 2007.
32. Nguyen, B.D., McNaughton, D.: Nuclear imaging of a tender skull mass. *AJN*; 189: S61- S63, 2007.
33. Suzuki, Y., Ikeda, H., Mutsamoto, K.: Neuroradiological features of intraosseous cavernous hemangioma. *Neurol Med Chir (Tokyo)*; 41: 279-282, 2001.
34. Tyagi DK, Balasuramaniam S, Sawant HV. Giant primary ossified cavernous hemangioma of the skull in an adult: a rare calvarial tumor. *J Neurosci Rural Pract*; 2: 174-177, 2011.
35. Sharma A, Singh UR, Sihag P. Frontal Bone Hemangioma in an 8-year-old Female: A Common Tumor in a Rare Location. *J Neurosci Rural Pract*; Dec; 7 (Suppl 1): S91- S93, 2016.
36. Seo BF, Kang KJ, Jung SN, Byeon JH. Skeletal cavernous hemangiomas of the frontal bone with orbital roof and rim involvement. *Arch Craniofac Surg*; Sep; 19 (3): 214-217. 2018
37. Dogan S, Kocaeli H, Sahin S, Korfali E, Saraydaroglu O. Large cavernous hemangioma of the frontal bone, case report. *Neurol Med Chir*; 45: 264- 267, 2005.

Recibido. 14 de febrero de 2020

Aceptado: 15 de marzo de 2020

Mauricio Fernández Albán. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba

Correo electrónico: revinmedquir@infomed.sld.cu