

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE (EHE): HALLAZGOS RELEVANTES EN SU DIAGNÓSTICO.

**María de los Ángeles Quesada Román¹, Lorena Cano Lucas², María
Trinidad Fernández Sarabia³, José Manuel Rodríguez García⁴**

Hospital Don Benito- Villanueva de la Serena, Badajoz, España

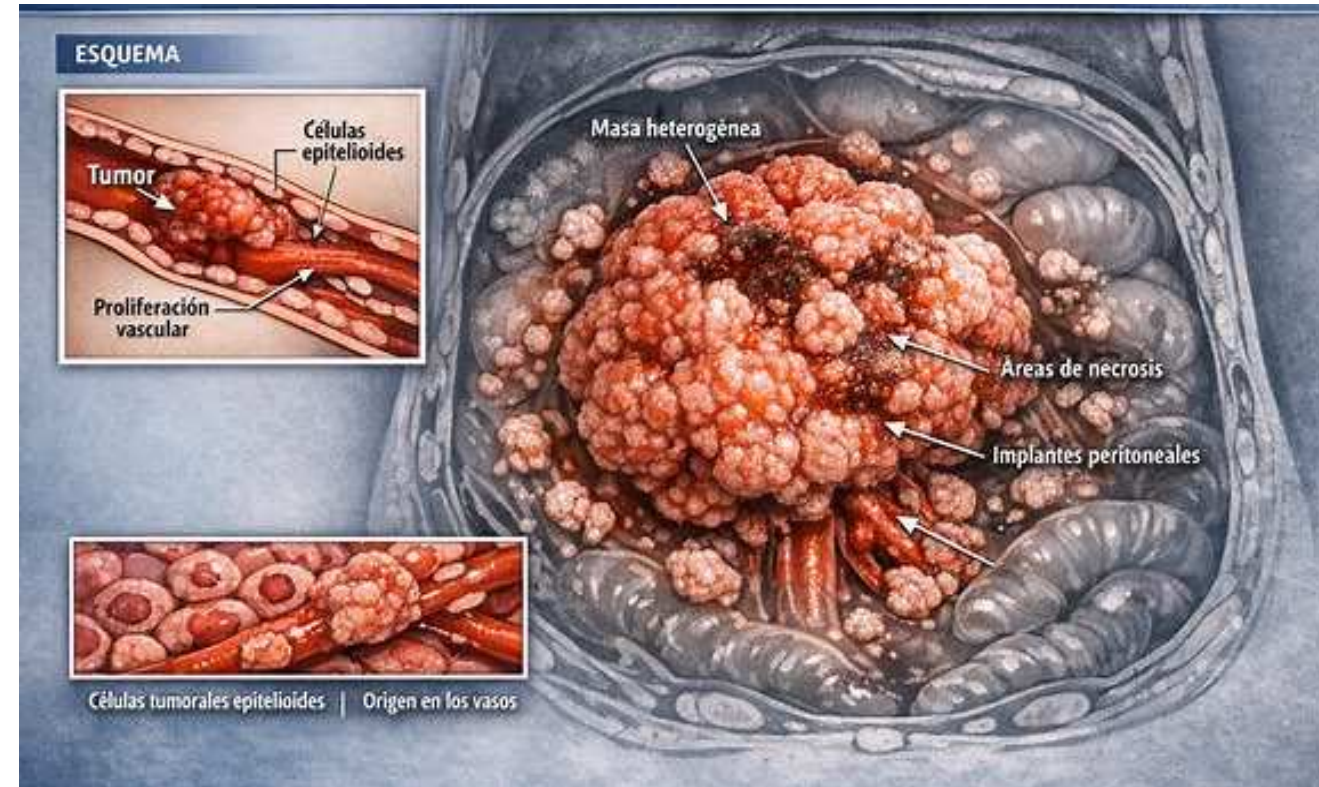
OBJETIVO DOCENTE

Describir las características radiológicas del hemangioendotelioma epitelioides en los distintos órganos afectados, revisando los hallazgos más relevantes en ecografía, TAC y la resonancia magnética.

REVISIÓN DEL TEMA

El **hemangioendotelioma epiteliode** es un tumor vascular maligno poco frecuente, incluido dentro del espectro de los **sarcomas** de **origen mesenquimal derivados del endotelio vascular**. Se considera una neoplasia de comportamiento biológico intermedio, con un potencial metastásico variable y una **evolución clínica impredecible**. Se sitúa entre el hemangioma benigno y el angiosarcoma de alto grado dentro de los tumores vasculares. Su **comportamiento clínico** varía desde formas indolentes hasta presentaciones agresivas con diseminación metastásica.

Las localizaciones más habituales son el **hígado**, donde suele manifestarse como múltiples lesiones sólidas hipovasculares, en ocasiones con realce en diana, y el **pulmón**, donde es frecuente la presencia de múltiples nódulos bilaterales.



En el **hueso** puede presentarse como lesiones osteolíticas, que pueden simular enfermedad metastásica. Asimismo, se ha descrito **afectación ganglionar**, si bien constituye una forma de presentación poco frecuente.

De forma menos frecuente, puede afectar a ganglios linfáticos y, de manera excepcional, a las serosas, siendo el **peritoneo** una localización muy poco habitual.

Desde el punto de vista radiológico, los hallazgos son variables y no específicos, lo que supone un reto diagnóstico. Por ello, aunque las técnicas de imagen son fundamentales en su detección, caracterización y estadificación, el **diagnóstico definitivo** es **anatomopatológico**, con positividad para marcadores endoteliales como CD31, CD34 y factor VIII.

Marcador	Tipo de Marcador	Positividad
CD31	Adhesión celular	✓ Positivo
CD34	Progenitor endotelial	✓ Positivo
Factor VIII	Coagulación / Endotelial	✓ Positivo

En este contexto, se revisan los hallazgos descritos en la literatura reciente y se ilustra mediante un caso de afectación peritoneal.

CASOS CLÍNICOS Y HALLAZGOS EN IMAGEN

Caso 1. Hemangioendotelioma epitelioides pulmonar

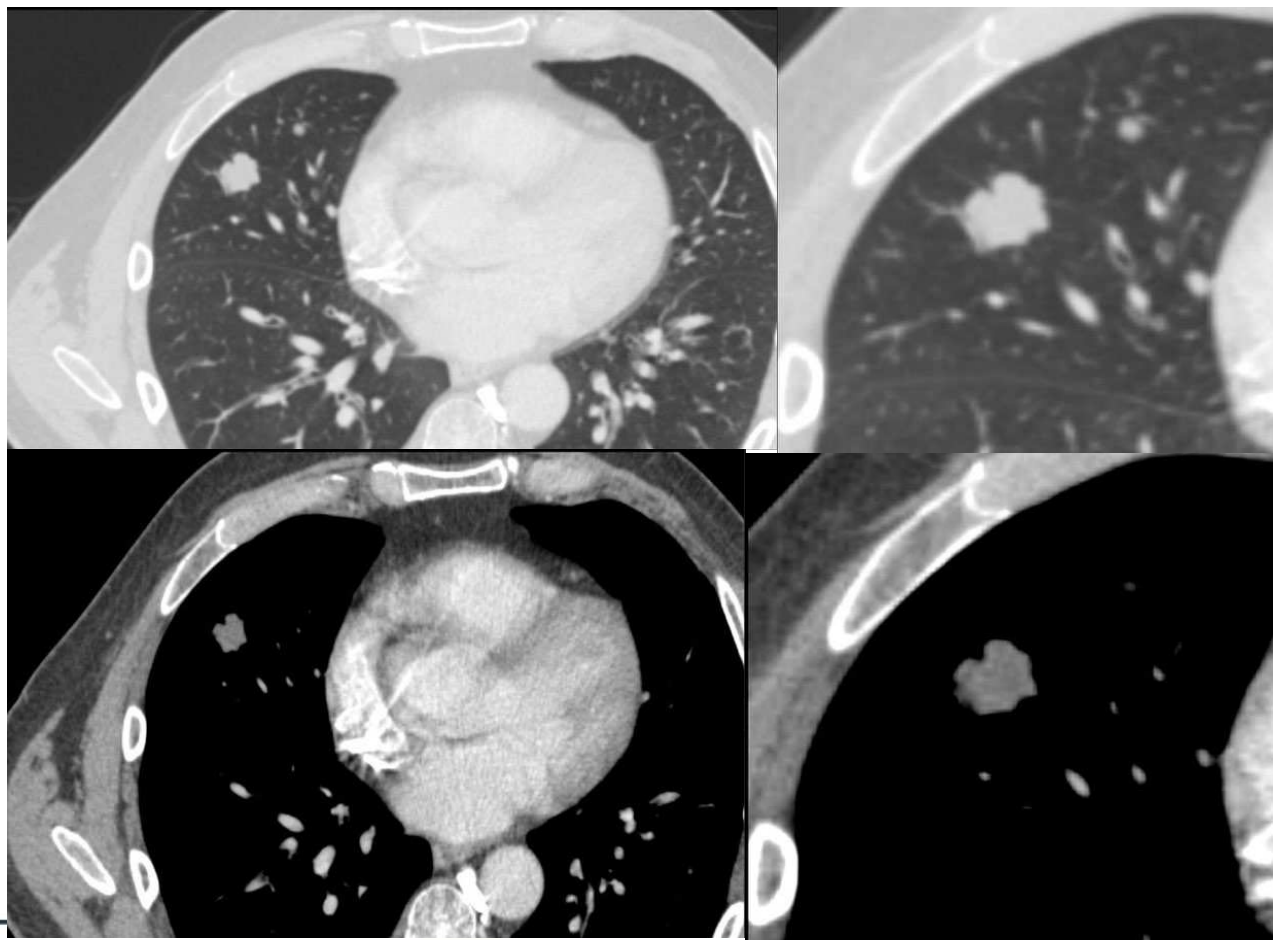
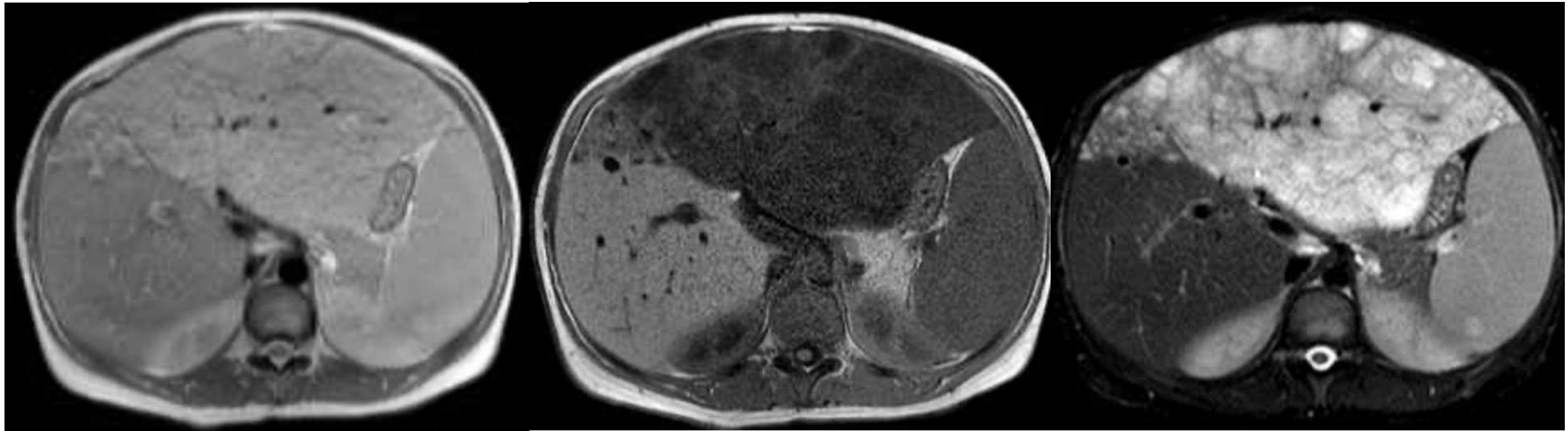


Figura 1. TC torácica que muestra múltiples **nódulos pulmonares bilaterales**, de distribución aleatoria, sin cavitación ni adenopatías, con apariencia sugestiva de enfermedad metastásica, si bien el diagnóstico definitivo correspondió a **hemangioendotelioma epitelioides pulmonar**.

Fuente: Radiopaedia.org (rID: 33243)

Caso 2. Hemangioendotelioma epitelioides en hígado.



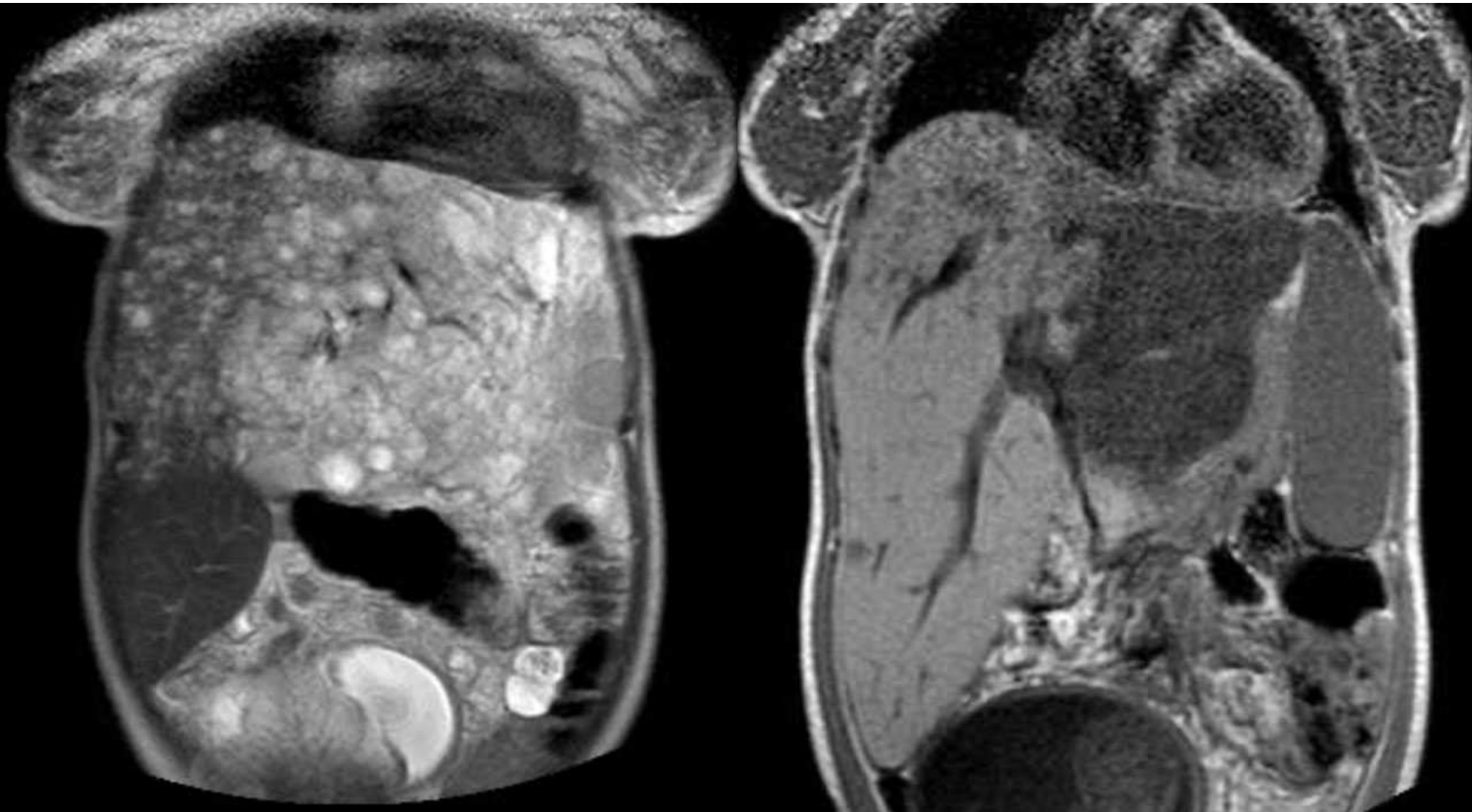


Figura 2. Resonancia magnética hepática con múltiples lesiones periféricas, algunas confluentes, con patrón en diana y retracción capsular, sugestivas de **hemangioendotelioma epitelioides hepático**, que pueden simular enfermedad metastásica.

Fuente:
Radiopaedia.org

Caso 3. Hemangioendotelioma epitelioides en peritoneo. Caso de nuestro centro.

Paciente mujer que consulta por dolor abdominal de varios días de evolución, asociando palpación de masa periumbilical.

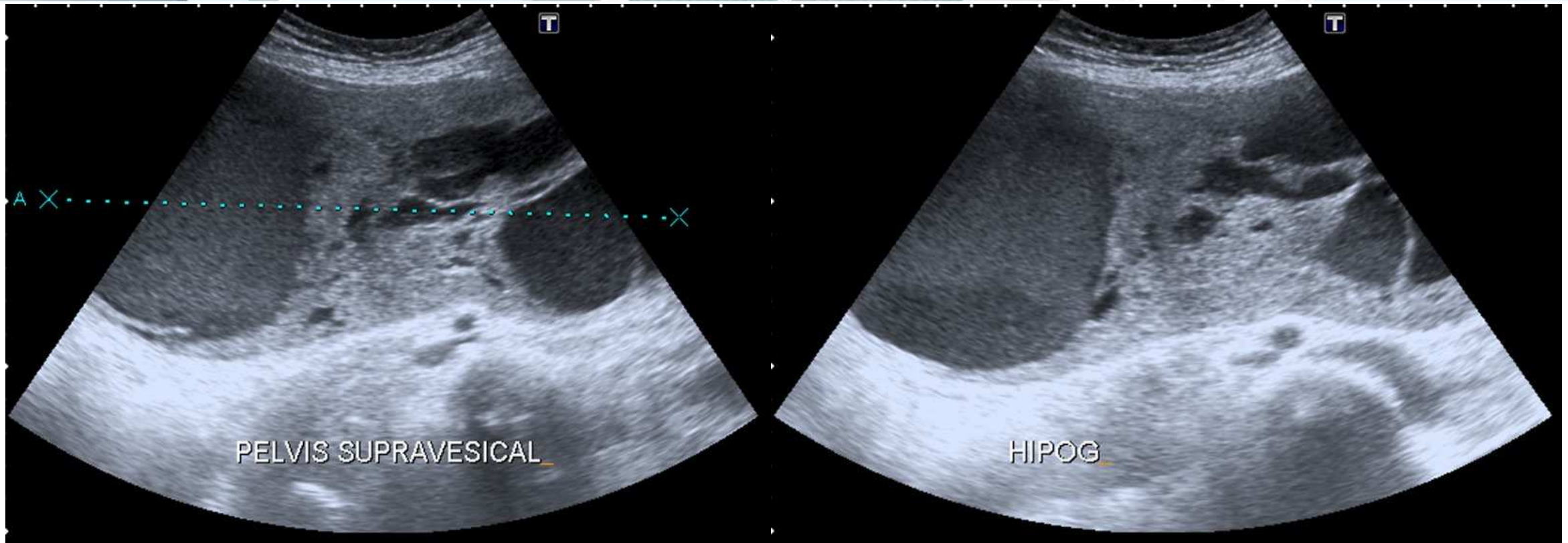


Figura 3. Ecografía abdominal donde se identifica una gran formación de morfología quístico-sólida en hemiabdomen inferior, que plantea en primer lugar la posibilidad de una **neoplasia de origen ovárico**.

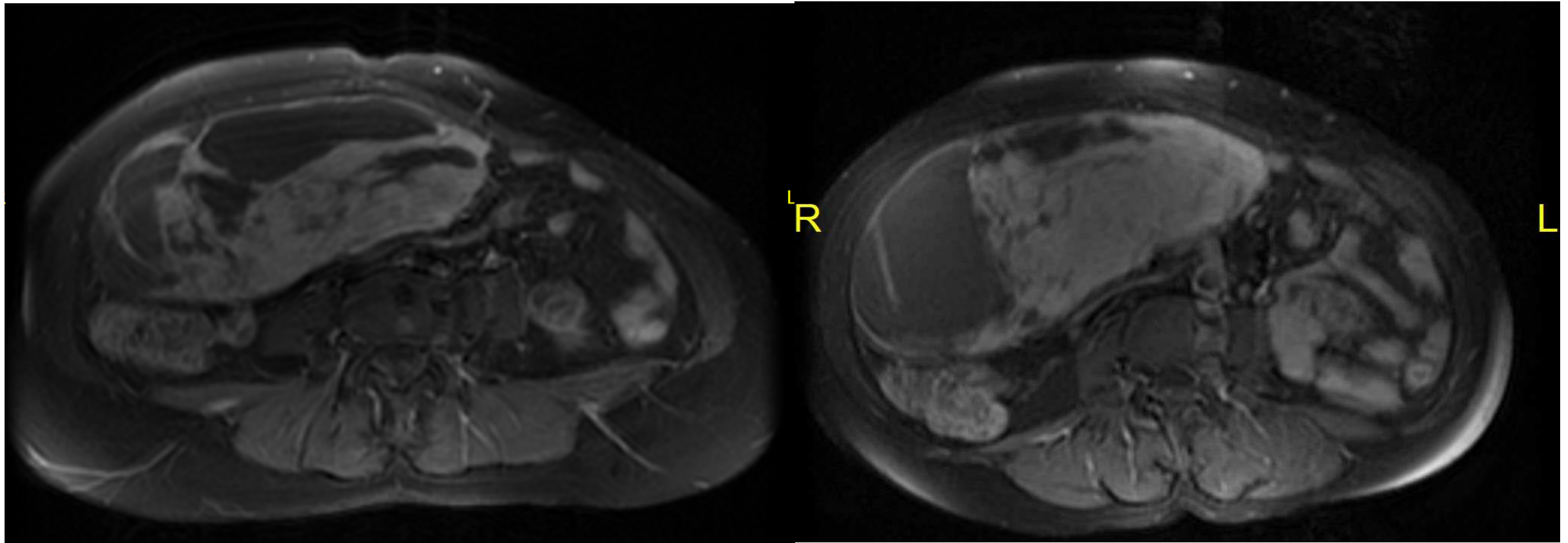


Figura 4. Resonancia magnética pélvica que muestra una gran masa intraperitoneal compleja multiquística con áreas sólidas que ocupa el flanco y la fosa iliaca derecha, con realce de los componentes sólidos y tabiques tras la administración de contraste. Surgió la **sospecha de cistoadenocarcinoma de ovario**.

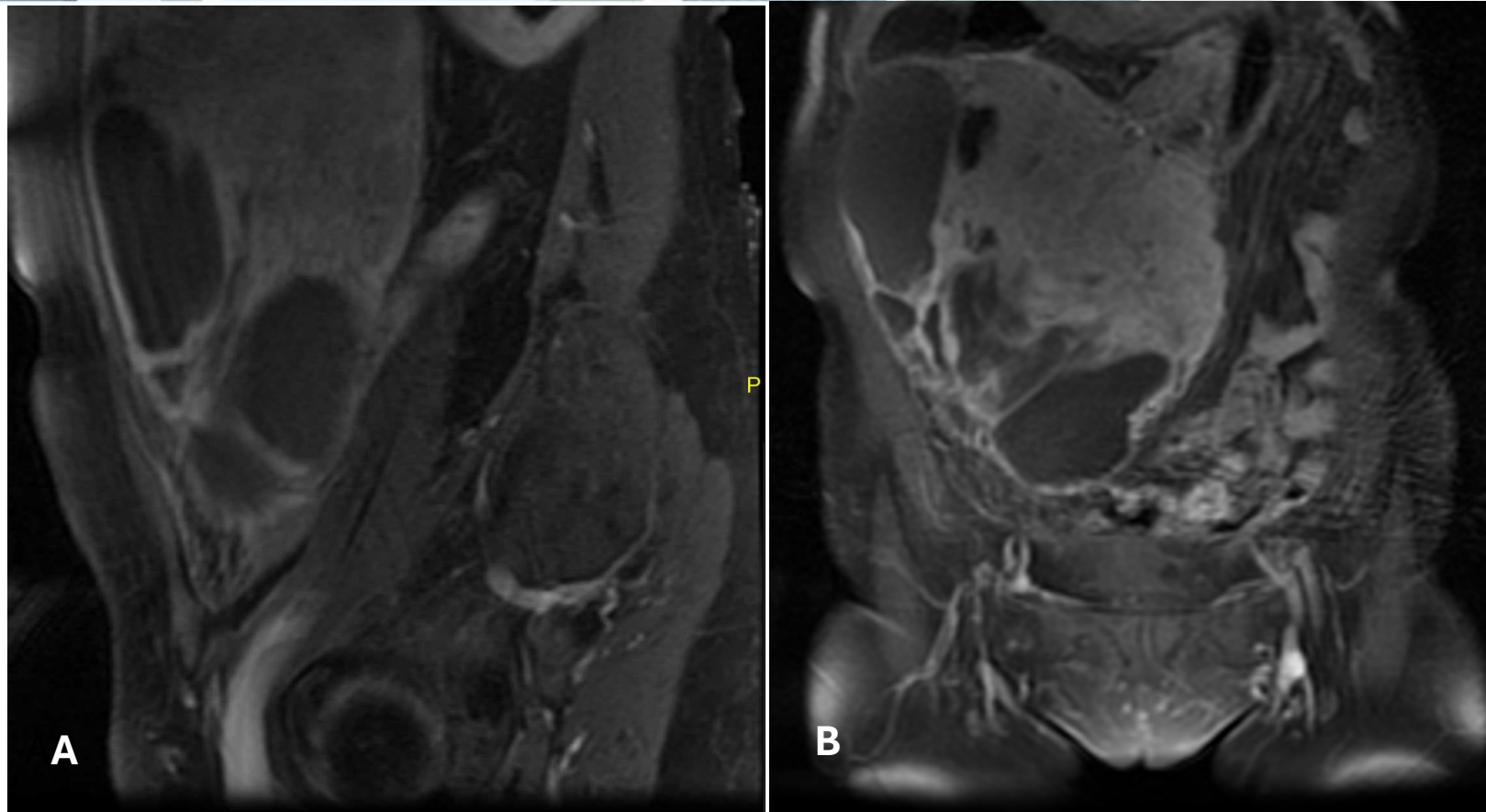


Figura 5. Resonancia magnética en reconstrucción sagital (A) y en coronal (B) que evidencia el carácter expansivo de la lesión, con desplazamiento de estructuras adyacentes, sin poder determinar con claridad su origen.

MENSAJE CLAVE

Masa abdominopélvica compleja sin origen claro → no asumir origen ovárico; considerar origen peritoneal.

Considerar **localización peritoneal**, incluso en entidades poco frecuentes como tumores vasculares.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico de sospecha fue neoplasia ovárica, en relación con la localización y características de la lesión.

Otros diagnósticos a considerar

**Otros diagnósticos a considerar incluyen
carcinomatosis peritoneal y metástasis.**

La imagen no permite diferenciar de forma fiable entre estas entidades.

DIAGNÓSTICO FINAL

El estudio anatomopatológico tras la resección quirúrgica confirmó **hemangioendoteliooma epitelioide de epiplón** (pT2c N0 M0).

DISCUSIÓN

El hemangioendoteliooma epitelioide es una neoplasia vascular rara, con comportamiento clínico-radiológico heterogéneo, cuya presentación depende en gran medida del órgano afectado.

En localizaciones habituales como **el hígado** o el **pulmón**, existen patrones descritos. Sin embargo, en localizaciones atípicas como el **peritoneo**, los hallazgos radiológicos son inespecíficos y pueden simular procesos neoplásicos más frecuentes.

En nuestro caso, la apariencia radiológica orientó inicialmente hacia una neoplasia de origen ovárico, lo que refleja la **dificultad diagnóstica** de esta entidad.

Aunque la imagen es fundamental para la valoración de la lesión, no permite establecer el diagnóstico definitivo, que depende del **estudio anatomopatológico**.

En este contexto, el diagnóstico definitivo requiere confirmación anatomopatológica.

Diagnóstico diferencial

EHE peritoneal

- Origen vascular (endotelial)
- Muy infrecuente
- Origen no identificable
- Masa quístico-sólida
- Hallazgos inespecíficos
- Diagnóstico: Anatomía patológica

Neoplasia ovárica

- Origen ginecológico
- Frecuente
- Origen ovárico visible
- Masa quístico-sólida
- Hallazgos orientativos
- Diagnóstico: Anatomía patológica

CONCLUSIONES

El hemangioendotelioma epitelioides es una neoplasia rara, con comportamiento clínico-radiológico heterogéneo y capacidad para afectar a múltiples órganos.

Las técnicas de imagen juegan un papel fundamental en su diagnóstico, caracterización y estadificación, si bien no permiten establecer un diagnóstico de certeza.

En localizaciones atípicas, como el peritoneo, puede simular neoplasias más frecuentes, especialmente de origen ovárico.



El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

REFERENCIAS

1. Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, Portaluri M. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor. Radiographics. 2014;34(3):691–712.
 2. Lyburn ID, Torreggiani WC, Harris AC, Zwirewich CV, Buckley AR, Davis JE. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: imaging findings. AJR Am J Roentgenol. 2003;181(5):1359–64.
-

3. Bruegel M, Muenzel D, Waldt S, Specht K, Rummeny EJ. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: findings at CT and MRI including preliminary observations at diffusion-weighted imaging. *Abdom Imaging*. 2011;36(4):415–24.
 4. Zhou L, Cui MY, Xiong J, et al. Spectrum of imaging findings in hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *BMC Gastroenterol*. 2015;15:69.
-

5. Lau K, Massad M, Pollak C, Rubin C, Yeh J, Wang J, et al. Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma. Cancer. 2011;117(4):770–7.

6. Mermuys K, Vanhoenacker PK, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: radiologic-pathologic correlation. Abdom Imaging. 2004;29(2):221–3.

7. Radiopaedia.org. Epithelioid hemangioendothelioma [Internet]. Disponible en: <https://radiopaedia.org>
