

# ANGIOENDOTELIOMA PAPILAR INTRALINFÁTICO (TUMOR DABSKA) DE LOCALIZACIÓN INTRAÓSEA

*Radioablación percutánea y resección tumoral amplia navegada en una lesión extremadamente infrecuente*

González Escobar S, Hevia Crespo E, Fraga Vicandi M, Barrientos Ruiz I, Peleteiro Pensado M, Ortiz Cruz E.

Servicio Cirugía Ortopédica y Traumatología Hospital Universitario La Paz, Madrid

## Introducción y Objetivos

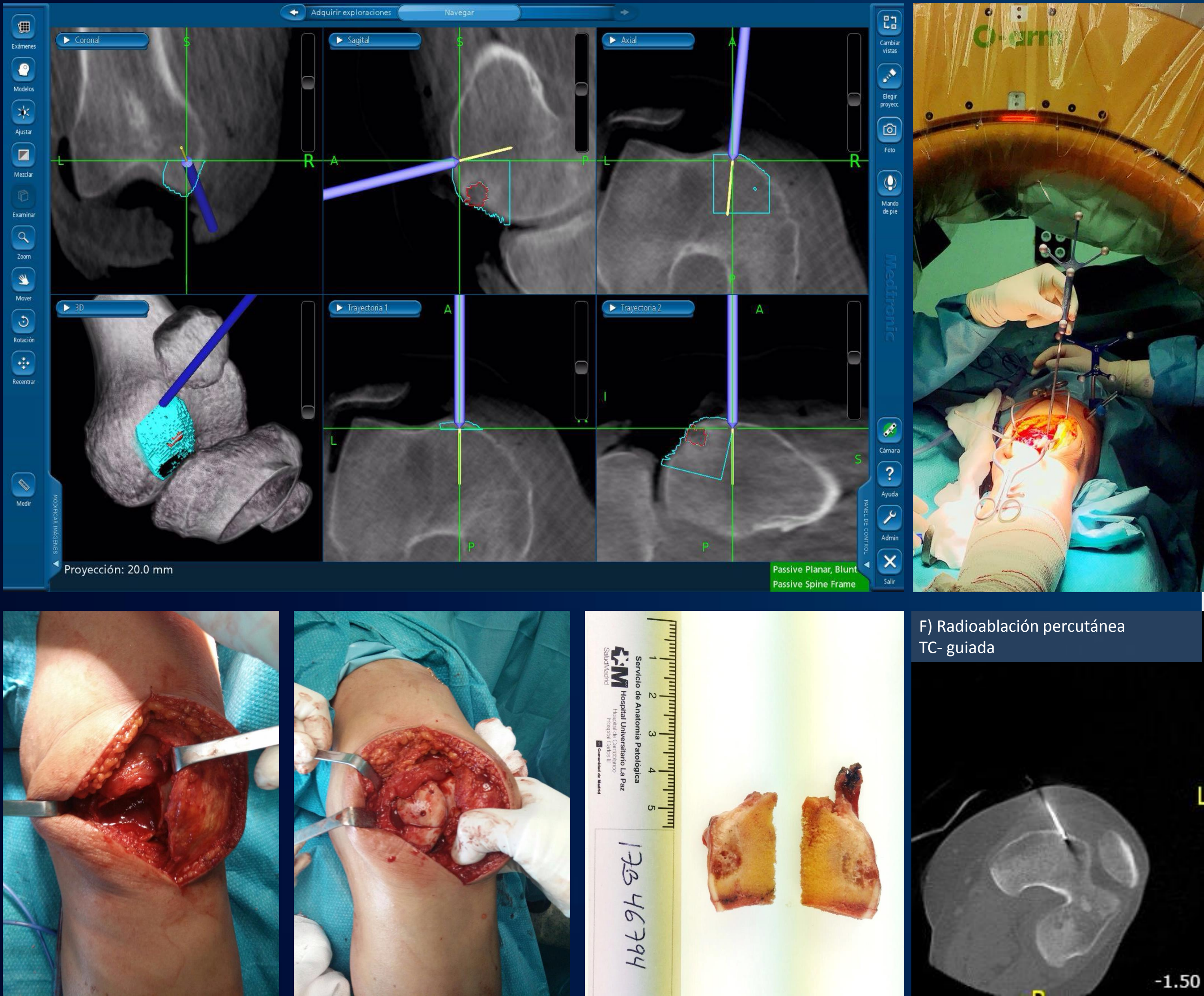
- El angioendotelioma papilar intralinfático o tumor Dabska, es una lesión extremadamente rara.
- Su localización casi constante en la piel y tejido celular subcutáneo de población infantil <sup>3</sup> hace de este caso, de localización intraósea, algo muy infrecuente y apenas descrito en la bibliografía en 3 ocasiones. <sup>1,2,4</sup>
- Los casos descritos han sido resecaados de forma marginal, precisando uno de ellos ampliación de márgenes por recidiva local.
- La rareza de la localización, su difícil diagnóstico diferencial inicial con otras lesiones (osteoma osteoide, osteoblastoma,...) unido a la ausencia de consenso acerca del tratamiento estándar, invita a la revisión científica.

## Material y Método

- Descripción clínico-radiológica- patológica y actitud quirúrgica del caso.
- Seguimiento clínico-radiológico de un año.
- Revisión de literatura científica.

## Caso clínico

- Mujer de 50 años con dolor en rodilla izquierda (cóndilo femoral interno) de aparición brusca sin antecedente traumático y patrón de reposo con despertar nocturno. El dolor no cede con antiinflamatorios.
- Radiología simple** <sup>(A)</sup>: lesión lítica excéntrica tipo Ib en región epifisaria de zona articular cóndilo femoral interno.
- TC** <sup>(B)</sup>: lesión lítica 2 x 2 cm bien delimitada, sin reacción perióstica, que no infiltra corticales y sin matriz osteo-condral.
- RM** <sup>(C)</sup>: lesión hipointensa en secuencia T1 e hiperintensa en secuencia T2 con marcado edema óseo en cóndilo y región intercondílea compatible con edema peritumoral.
- Gammagrafía** <sup>(D)</sup>: presenta hipercaptación aislada en cóndilo femoral.

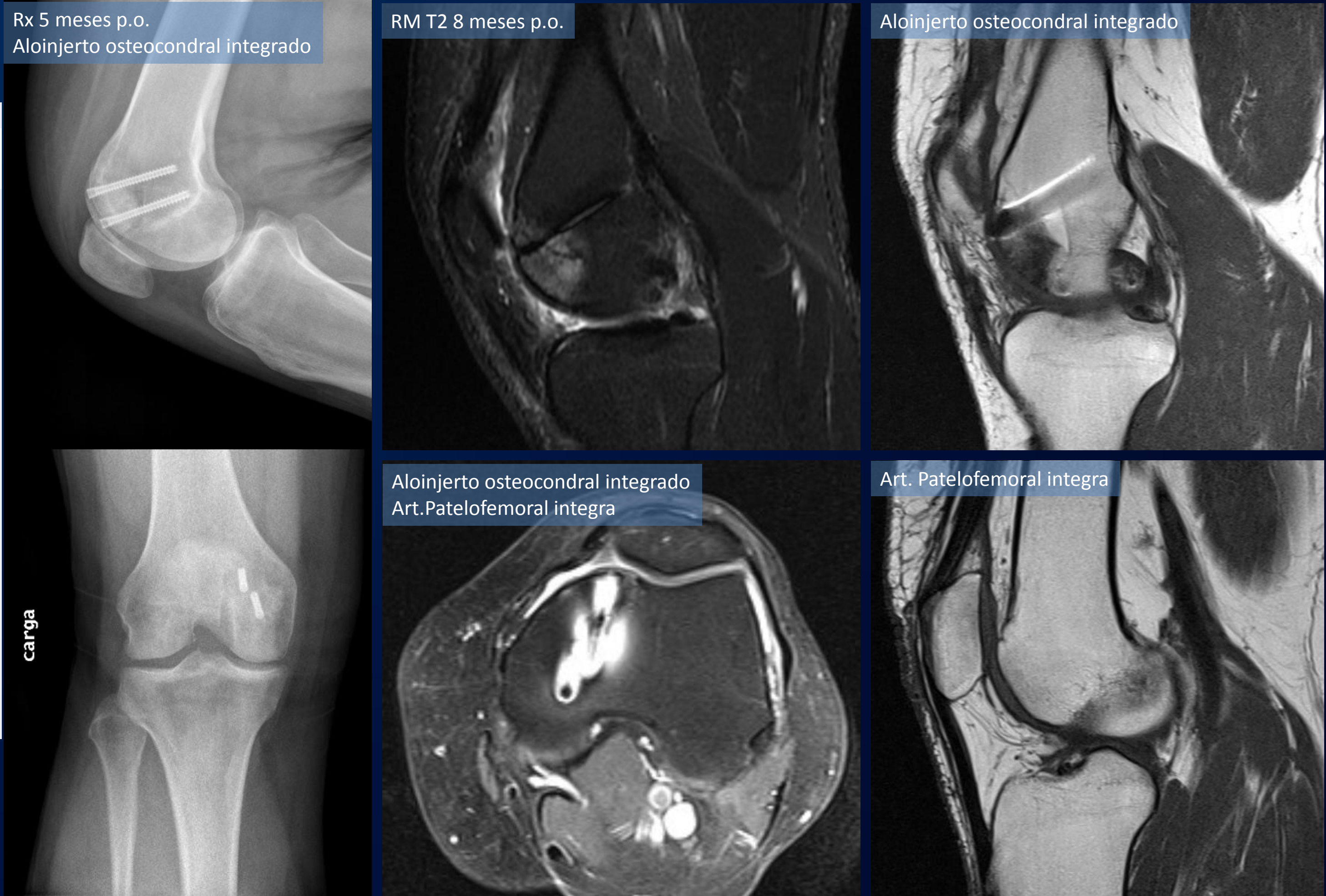


## Tratamiento y Resultados

- Ante la sospecha inicial radiológica de Condrioblastoma, realizamos biopsia percutánea TC-guiada obteniéndose como primera aproximación tejido histológico compatible con osteoma osteoide.
- Siendo esta una lesión incompatible por localización y comportamiento radiológico, se repite biopsia identificando lesión compatible con Angioendotelioma papilar intralinfático (Tumor Dabska).
- Dado su comportamiento de malignidad intermedia se realiza Radioablación intralesional percutánea TC-guiada <sup>(F)</sup>, objetivando mejoría del dolor, reabsorción edema y disminución tumoral <sup>(E)</sup>. Aumento local lesión a los 4 meses del seguimiento.
- Decisión consensuada Comité Sarcomas Óseos y Partes blandas: Resección tumoral amplia.
- Como tratamiento definitivo se realiza una resección tumoral amplia de la región articular del cóndilo femoral interno guiada por navegación intraoperatoria y reconstrucción con aloinjerto osteocondral y síntesis con tornillos de compresión sin cabeza.
- Histología pieza: Angioendotelioma papilar intralinfático. Margenes quirúrgicos amplios libres.
- RM control y TC tórax (trimestral) sin evidencia de recidiva local ni enfermedad a distancia.
- En la actualidad, tras 1 año de seguimiento la paciente está asintomática, con 28 puntos en escala MSTs. Realiza actividad deportiva sin limitación.

## Conclusiones

- Cuando se pierde la correlación clínico-radiológico-patológica es imprescindible replantear el caso y repetir pruebas complementarias.
- Presentación infrecuente de este tipo de entidades, se beneficia de un manejo adecuado en Centros expertos en sarcomas.
- Se desconoce la semejanza entre las lesiones tipo Dabska de tejidos blandos y las intraóseas.
- Se recomienda una resección tumoral amplia para el tratamiento del angioendotelioma papilar intralinfático de localización intraósea periférica sin terapias neo y coadyuvantes asociadas.
- El uso de la navegación intraoperatoria va cobrando un papel imprescindible en la minimización de secuelas en las resecciones oncológicas.



1) Tomitaka N, Mizuki N, Kosho T, Katsumi H, Junya Tog, Chiaki T. Endovascular Papillary Angioendothelioma (Dabska Tumor) of Bone. Orthopedics. 2004;27(3):327-328.  
2) McCarthy EF, Lietman S, Argani P, Frassica FJ. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor) of bone. Skeletal Radiol. 1999; 28:100-103.  
3) Fanburg-Smith JC, Michal M, Partanen TA, Alitalo K, Miettinen M. Papillary intralymphatic angioendothelioma (PILA): a report of twelve cases of a distinctive vascular tumor with phenotypic features of lymphatic vessels. Am J Surg Pathol. 1999; 23:1004-1010.  
4) Gambarotti et al. Clin Sarcoma Res (2018) 8:1