Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):223

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P025 - HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE CRANEAL PRIMARIO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Claramonte de la Viuda, J.A. Ruiz Ginés, A. Fouad Dusuky Al-Turky, M. Villena Martín y J.M. Borrás Moren

Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Resumen

Introducción: El hemangioendotelioma epitelioide (HE), descrito en 1982 por Weiss y Enzinger, como tumor de partes blandas, de apariencia epitelioide y malignidad intermedia. Clínica e histológicamente, presenta un comportamiento intermedio entre angiosarcoma y hemangioma, sin predominio etario ni sexual. Debuta como una tumoración dolorosa, habiéndose descrito casos en pulmón, hígado, hueso, vasos y estructuras intracraneales (intra y extraaxiales), de forma primaria o metastásica. La afectación cerebral es excepcionalmente rara (0,02% de los tumores cerebrales).

Objetivos: Mostrar un caso de HE craneal, intraparenquimatoso, primario, teniendo en cuenta que existen descritos, en la literatura, menos de 20 casos (sólo dos de ellos en nuestro país).

Caso clínico: Varón de 56 años, estudiado en relación con tumoración subcutánea frontal derecha, dolorosa, intervenida quirúrgicamente, con diagnóstico de HE maligno, primario (estudio de extensión negativo), con posterior diseminación intracraneal contigua, frontal ipsilateral, complicado con hemorragia intratumoral, precisando reintervención. El HE constituye un reto diagnóstico por su rareza y heterogeneidad, debiendo recurrir al estudio histológico para descartar otras variantes tumorales vasculares. Histológicamente, aspecto epitelioide celular, abundante vacuolización intracitoplásmica y agrupación en cordones con matriz fibromixoide. Tinciones inmunohistoquímicas mostrando positividad para CD31 y Factor VIII de membrana (focalmente). Citoqueratinas AE1/AE3 con expresión débil y focal. Ki-67: 75%.

Discusión: El tratamiento precisa una resección radical, con papel discutido del tratamiento radio y quimioterápico (Ifosfamida y epirrubicina, en nuestro caso). Supervivencia no bien definida, dependiente del grado mitótico, presencia de atipias y necrosis. Recurrencia con metástasis: 31% y mortalidad: 13% a 4 años (en nuestro caso, 19 meses).

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados