



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-196 - SÍNDROME DE COMPRESIÓN MEDULAR POR HEMANGIOENDOTELIOMA COMPUESTO. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

D.A. Arandia Guzmán, P.A. Garrido Ruiz, A. García Martín, L. Torres Carretero, J.C. Roa Montes de Oca, J.J. Villaseñor Ledezma, A. Otero Rodríguez, L. Ruiz Martín, D. Pascual Argente y J.J. Ailagás

Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Resumen

Caso clínico: Paciente de 79 años trasladado desde neurología por cuadro de 10 días de evolución caracterizado por inestabilidad de la marcha asociado a caídas de repetición con posterior paraparesia de predominio derecho y proximal. En RM de columna dorsal se objetiva LOE epidural dorsal D3-D5 con compresión y desplazamiento medular. Exploración física: fuerza 4-/5 en flexión de cadera derecha y 4/5 en flexión de cadera izquierda. La fuerza en la dorsiflexión de ambos pies es normal. El paciente fue operado de urgencias realizándose lamicectomía L3-L5 más exéresis parcial de LOE epidural. Tras intervención quirúrgica el paciente no presentó complicaciones y presentó mejoría de la paresia crural bilateral con tratamiento rehabilitador hasta recuperación completa. Resultado anatomopatológico: neoplasia mesenquimal de estirpe hemangioendotelial, compatible histológicamente con hemangioendotelioma compuesto (OMS- 2020). Estudio inmunohistoquímico: Las células tumorales muestran el siguiente inmunofenotipo: CD31(+); CD34(+); ERG(+); factor VIII (+); actina músculo específica (+ en pericitos y células musculares lisas de las paredes vasculares tumorales), podoplanina (D2-40, -); HHV8(-); C-Myc(-); sinaptofisina(-); AE1-AE3(-); EMA(-); CD138(-); Ki67 (2%-3%).

Discusión: El hemangioendotelioma compuesto es una entidad rarísima, hay menos de 50 casos descritos en todo el mundo. Es un tipo de neoplasia vascular de malignidad intermedia que en teoría no metastatiza nunca, pero que se puede confundir fácilmente con otras más lesiones más agresivas como el hemangioendotelioma pseudomiogénico o el epitelioides, sobre todo este último, que es el más frecuente y también el que metastatiza. Este tumor está recogido en la última edición (5ª) de la clasificación de los tumores de hueso y partes blandas de la OMS del año 2020 y lo clasifica como un tumor vascular de comportamiento intermedio, localmente agresivo, pero raramente metastatizante.