Semergen. 2017;43(Espec Congr 1):3748

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

242/2200 - DOCTORA, VEO BORROSO

I. Estepa Crespo[a], M. Varo Morilla[a] y C. de la Cruz Seris-Granier[b]

[a]Médico de Familia. Centro de Salud Algeciras Norte. Cádiz. [b]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Algeciras Norte. Cádiz.

Resumen

Descripción del caso: Paciente varón de 51 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Fumador de 4-5 cigarros/día. Acude al servicio de urgencias derivado por su médico de atención primaria por visión borrosa del ojo derecho desde hace diez día y epistaxis intermitentes desde hace un mes. Refiere cuadros de cefalea de forma ocasional.

Exploración y pruebas complementarias: A su llegada a urgencias presenta buen estado general, y una exploración neurológica normal. Es valorado por oftalmólogo de guardia, realizándose un fondo de ojo y una OCT, siendo ambas normales. Se deriva a Neurología donde se solicita una resonancia magnética apreciándose masa de gran tamaño de aspecto maligno con destrucción ósea y afectación intracraneal en contacto con lóbulos frontales. Posteriormente es visto por otorrinolaringólogo, dónde se confirma con el rinofibroscopio, una masa ocupante de espacio muy friable en ambas fosas nasales, de la cual se tomaron muestras de biopsia para estudio. La anatomía patológica determinó una proliferación vascular atípica de potencial maligno incierto en el posible contexto de un hemangioendotelioma kaposiforme.

Juicio clínico: Hemangioendotelioma kaposiforme.

Diagnóstico diferencial: Otros tumores cerebrales, metástasis cerebrales, tumores malignos de fosa nasal, epiteliales (carcinoma de células escamosas/no escamosas, neuroblastoma olfatorio, etc.), no epiteliales (sarcoma osteogénico, sarcoma de tejidos blandos y otros linfoproliferativos).

Comentario final: El hemangioendotelioma kaposiforme es un tumor muy raro procedente de células fusiformes de derivación endotelial. Afecta casi exclusivamente a niños y adolescentes jóvenes, aunque hay casos diagnosticados en adultos. Puede asociarse al síndrome de Kasabach-Merritt y ocasionalmente a linfangiomatosis. Puede tener un comportamiento localmente agresivo y metastatizar en los ganglios linfáticos regionales, aunque no producen metástasis a distancia. La presentación en la cabeza y el cuello es extremadamente rara. Histológicamente el hemangioendotelioma kaposiforme se caracteriza por reunir características propias del sarcoma de Kaposi, el hemangioma, el hemangioendotelioma y el hemangiopericitoma. Los hallazgos inmunohistoquímicos indican que el tumor representa una población heterogénea de células endoteliales inmaduras que expresan CD31 y CD34. El tratamiento de elección consiste en la extirpación quirúrgica del tumor con amplios márgenes, cuando ello sea posible.

Bibliografía

1. Maseda E, Blanco R, Iglesias E, Ablanedo A. Casos clínicos. Acta Otorrinolarigológica Española. 2008;59(4).

Palabras clave: Hemangioendotelioma. Kaposiforme. Tumores.

1138-3593 / © 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.