



P-700 - HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELOIDEO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Madrid Baños, Beatriz; Rumenova Smilevska, Rumyana; Meroño Carbajosa, Emilio; Bernabeu Herraiz, Cristina; Aparicio Navarro, Javier; Rius Acebes, Laura; Pujante Menchón, Monica; Compañ Rosique, Antonio F.

Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante.

Resumen

Introducción: El hemangioendotelioma epiteloido (HEE) es un sarcoma extremadamente raro, 1 por millón de habitantes. Es un tumor vascular angiocéntrico indolente localizado en distintos lugares anatómicos, siendo los órganos más afectados pulmnes, hígado, hueso y tejidos blandos. Se origina en las células endoteliales y tiene comportamiento clínico intermedio entre hemangioma y angiosarcoma. Las características tumorales son similares en los diferentes órganos implicados. La presentación clínica, signos y síntomas relacionados difieren según la localización. Escasean las series de casos de HEE dada su rareza, por ello presentamos una serie de dos casos.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 50 años, sin antecedentes, acudió por rectorragia y melenas, hemiabdomen inferior doloroso, mareo y sudoración de 3 semanas de evolución. Se objetivó Hb de 3,8 g/dl. Tacto rectal: masa friable a 2 cm. TC y RMN: Gran masa pélvica, compatible con neoplasia de recto localmente avanzada (T4N2), con componente exofítico, sin enfermedad a distancia. Colonoscopia: En recto distal imagen polipoide de 4-5 cm ulcerada y friable. Gastroscopia: metástasis en estómago, bulbo y duodeno descendente. AP: HEE. Durante el ingreso el paciente presentó episodios de sangrado con anemización que requirieron transfusiones frecuentes, embolización de rama derecha de arteria hipogástrica y radioterapia (RT) hemostática (rectal, gástrica y duodenal). Una vez completada la dosis máxima de RT, se realizó amputación abdomino-perineal paliativa. Tras una evolución tórpida, el paciente fallece al 16º día postoperatorio. Caso 2: varón de 67 años, HTA, DM y DLP, con dolor abdominal de mes y medio de evolución, aumento del perímetro abdominal, sensación de plenitud y síndrome constitucional. TC: Abundante líquido ascítico y nodularidad de la superficie peritoneal con hiperrealce y leve distensión de asas. Colonoscopia: fondo de ciego y área valvular con anatomía modificada, protruyendo la válvula sin lesiones en la mucosa. Se realizó laparoscopia exploradora que visualizó múltiples lesiones peritoneales compatibles con carcinomatosis peritoneal con AP de HEE. El paciente falleció al 27º día postoperatorio tras empeoramiento progresivo del estado general.

Discusión: Los hemangioendoteliomas son tumores raros y localmente agresivos. Existen cuatro tipos histológicos: epitelioide, fusiforme, kaposiforme y papilar endovascular. Aproximadamente 50% de los pacientes con afectación orgánica, asocian lesiones cutáneas. En adultos, la forma epitelioide y fusiforme son las más frecuentes, con afectación nodular o difusa, uni/multiorgánica. Son diagnosticados más frecuentemente mujeres en la sexta década de la vida. Generalmente se manifiestan con anemia, pérdida de peso, eventualmente hepatomegalia dolorosa, hipertensión portal o secuestro plaquetario. El desarrollo de HEE se ha asociado con RT previa, anticonceptivos orales e inhalación de cloruro de vinilo, ninguno de los cuales estaban presentes en nuestros pacientes. Tienen un comportamiento clínico impredecible desde

regresión hasta importante agresividad. Las pruebas de imagen dan la sospecha diagnóstica, siendo necesario un estudio anatomo-patológico para el diagnóstico definitivo. Dada su escasa incidencia no existe tratamiento estandarizado, aunque se considera que la resección quirúrgica con márgenes amplios puede ser curativa. Un estudio multicéntrico japonés señaló que el tamaño tumoral > 3 cm era un factor de mal pronóstico independiente y la presencia de síntomas en el momento del diagnóstico y ki 67 > 10% podrían estar relacionados con una pobre supervivencia.