

C0063 - ANGIOSARCOMA CEREBRAL PRIMARIO: UN TUMOR INFRECUENTE Y ALTAMENTE AGRESIVO

M. Valera Melé, R. García Leal, J.V. Darriba Alles, F. Ruiz Juretschke, E. Sola Vendrell, B. Iza Vallejo, A. Montalvo Afonso, V. Casitas Hernando y J.M. Hernández Poveda

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: El objetivo del trabajo es presentar el caso de un paciente diagnosticado y tratado de angiosarcoma cerebral primario, un tumor infrecuente y altamente agresivo.

Métodos: Paciente con un angiosarcoma cerebral primario, intervenido en 3 ocasiones y con una supervivencia de 5 meses. Se revisa la literatura relevante publicada.

Resultados: Varón de 41 años de edad sin antecedentes que ingresa por hallazgo de masa frontal derecha tras crisis tónico-clónica generalizada. La RM cerebral objetivó una lesión hemorrágica bien delimitada en giro frontal medio derecho de 37×28 mm, con extenso edema vasogénico y región central sólida con realce. Se realizó cirugía radical de lesión infiltrante y vascularizada, mediante resección microquirúrgica, siendo la evolución postoperatoria favorable. El informe histopatológico mostró células epiteloides formando estructuras vasculares, algunas con hematíes en su interior y núcleos aumentados hiperchromáticos. La inmunohistoquímica fue positiva para CD31 y FLI-1. Se decidió tratamiento adyuvante con radioterapia y quimioterapia. El paciente reingresó a los 5 meses con cefalea intensa, objetivándose en TC de cráneo hematoma subdural agudo en asociación con dos lesiones hemorrágicas sugestivas de recidiva tumoral. Se decidió reintervención en dos ocasiones mediante evacuación del hematoma y resección de recidivas tumorales. Durante sendas cirugías, se objetivaron membranas hemorrágicas en íntima relación con duramadre, observándose infiltración dural en el estudio histopatológico. A pesar de mejoría en el postoperatorio, el paciente empeoró clínica y radiológicamente en 48 horas, decidiéndose de acuerdo con la familia tratamiento paliativo, falleciendo el paciente 12 horas después. Se revisó la literatura disponible en inglés hasta la fecha, donde se objetivaron 32 casos publicados, con una supervivencia media de 19 meses, siendo el tratamiento de elección resección quirúrgica amplia seguido de radioterapia-quimioterapia concomitante.

Conclusiones: El angiosarcoma cerebral primario es una entidad infrecuente con elevada agresividad y mal pronóstico, siendo cirugía radical seguida de radioterapia y quimioterapia concomitantes el tratamiento más adecuado.