



Caso 11:

UN VISITANTE INESPERADO

**CRISTINA MONZÓ MONSERRAT
R4 HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE
CASTELLÓN**

123^a Reunión SEAP CV

Historia clínica



Mujer de 70 años , AP: dislipemia.

Urgencias: dolor abdominal de 20 días de evolución localizado en flanco izquierdo, con exacerbación nocturna.

Síntomas asociados:

- Fiebre: Tª: 38.5 °C °C , temblores y sudoración nocturna
- Pérdida de 5 kg
- Niega náuseas, vómitos, diarrea ni síntomas miccionales

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

analítica con elevación de reactantes de fase aguda y con leucocitosis con desviación izquierda.

LEUCOCITOS	* 17,10 x 10 ³ /μL	(4,80 - 10,80)
NEUTROFILOS	* 12,00 x 10 ³ /μL	(1,90 - 8,00)
PROTEINA C REACTIVA	* 222,00 mg/L	(1.00-10.0)

EXPLORACIÓN ABDOMINAL: dolor a la palpación profunda en flanco izquierdo, sin signos de irritación peritoneal.

Estudio radiológico:

Ecografía abdominal:

- Masa heterogénea en glándula suprarrenal izquierda de 9,2 × 6,2 cm con presencia de flujo Doppler en su interior.



TAC abdominopélvico:

- Gran masa heterogénea adrenal izquierda sólido-quística, calcificaciones y necrosis.
- Compresión riñon izquierdo y bazo.
- No sangrado activo. No interrupción de cápsula.



S.D. RADIOLÓGICA:

CARCINOMA ADRENAL



ESTUDIO DE EXTENSIÓN:

- Derrame pleural bilateral.
- Adenoma suprarrenal derecho.
- No se observan adenopatías sospechosas de malignidad.
- No se observan nódulos hepáticos sugestivos de malignidad.

Procedimiento quirúrgico:

ADRENALECTOMÍA IZQUIERDA

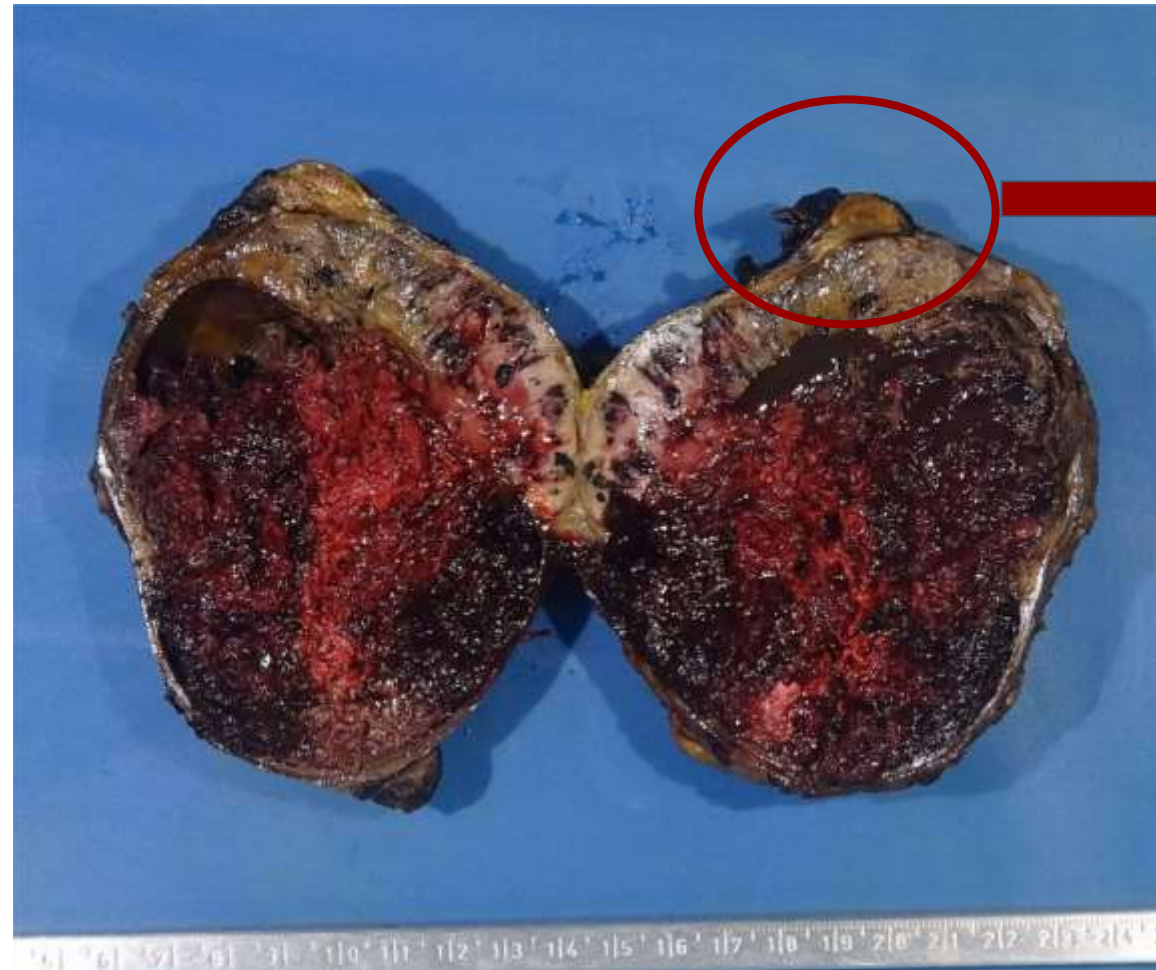
- La masa no infiltra estructuras vecinas
- sin complicaciones inmediatas.



ANATOMIA PATOLÓGICA

Pieza de 308 g, dimensiones 10 × 8,4 × 5 cm
Superficie externa congestiva

Macroscopía: pieza quirúrgica



- Glándula suprarrenal periférica residual:
- 3 × 2 × 0.5 cm

A los cortes seriados

- Lesión sólido-quística de 9,7 × 8,2 × 0,8 cm
- Necrosis
- Material hemático.

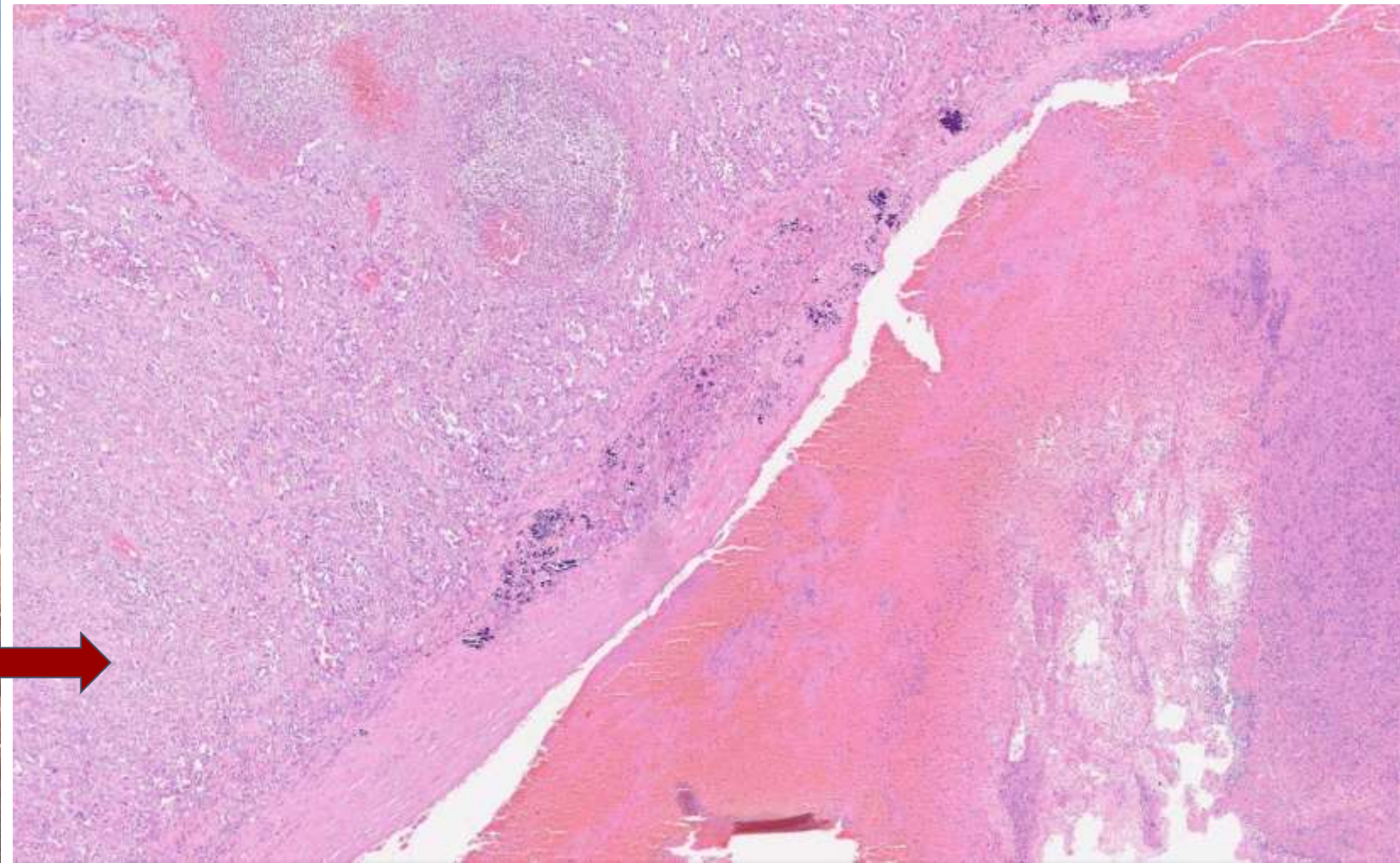
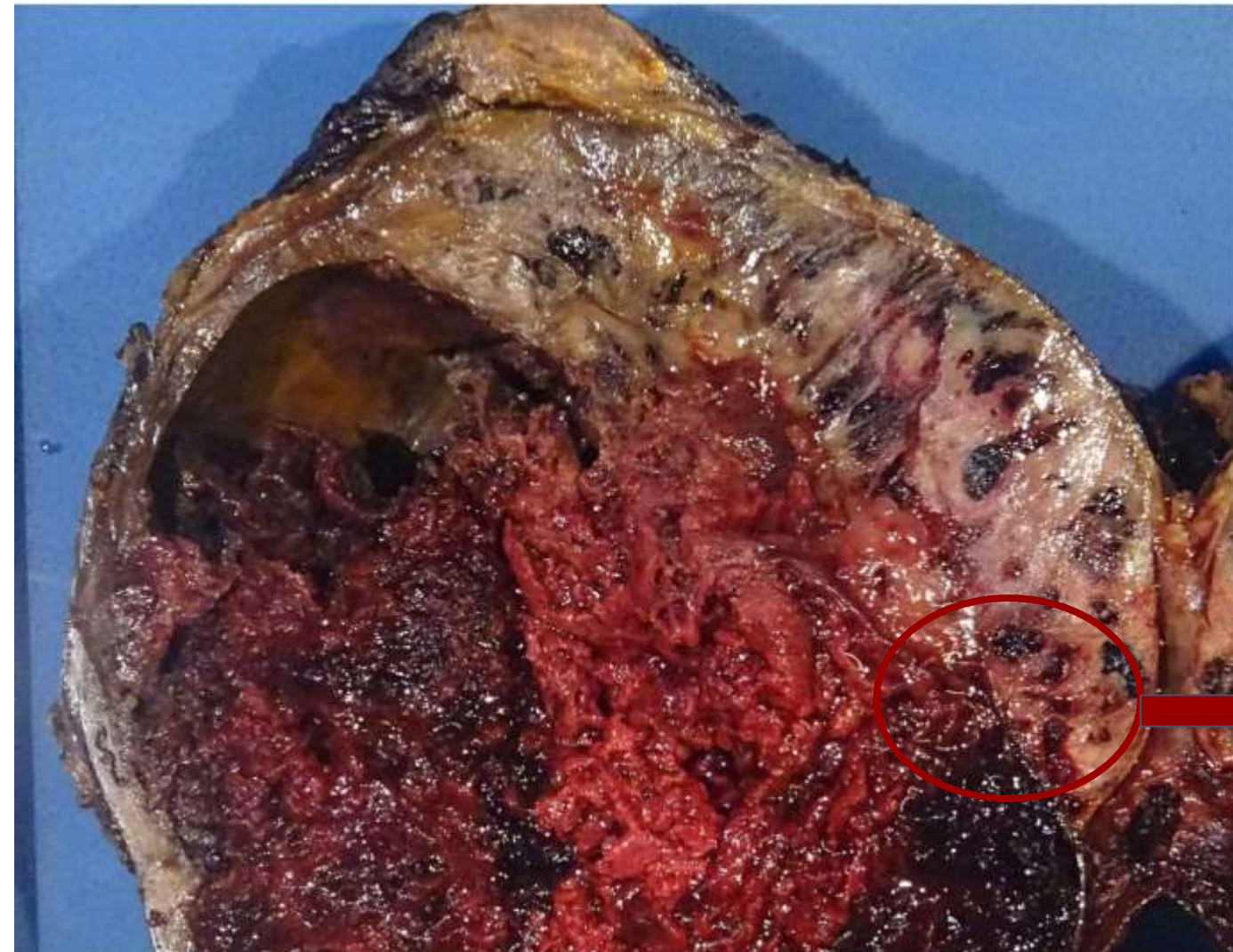
Diagnóstico Diferencial

1 Carcinoma cortical suprarrenal

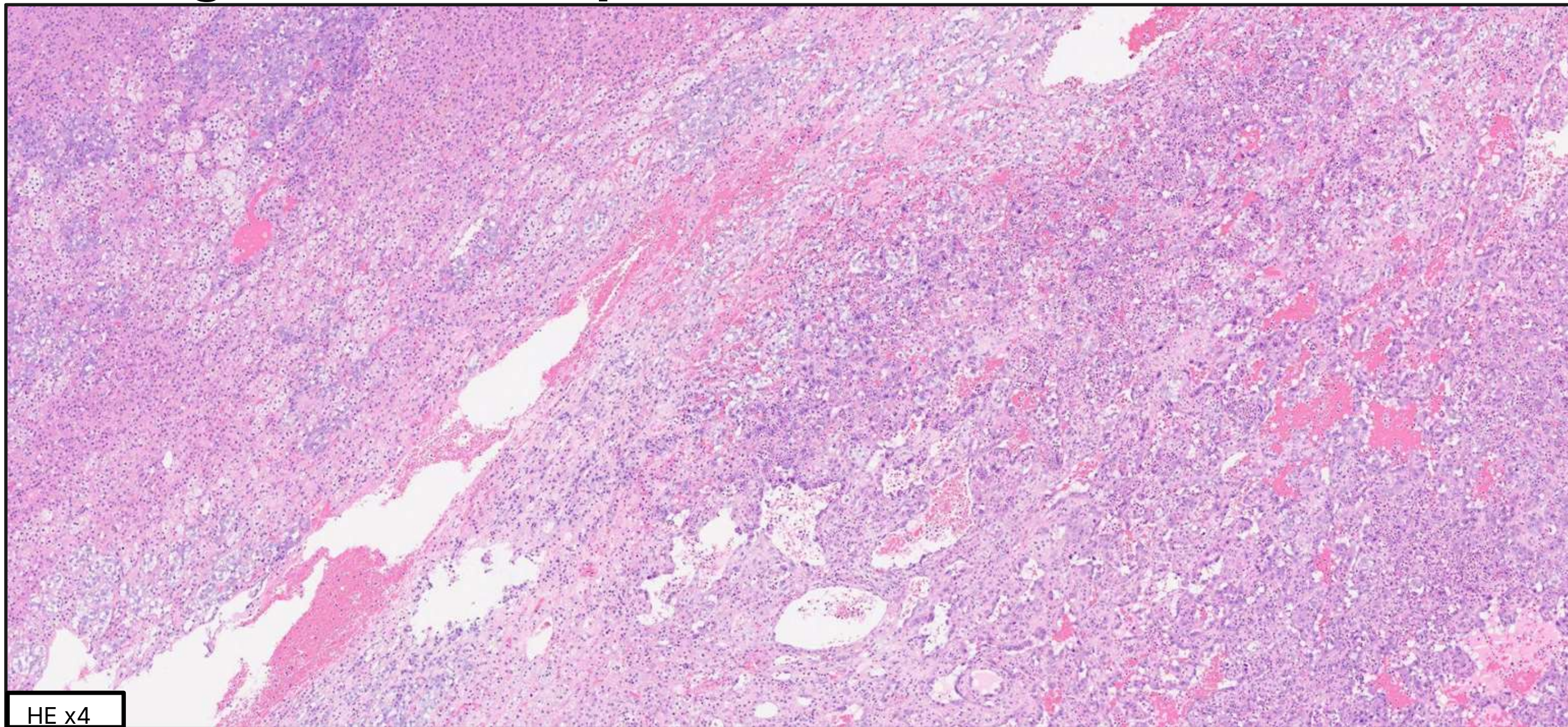
2 Metástasis suprarrenal



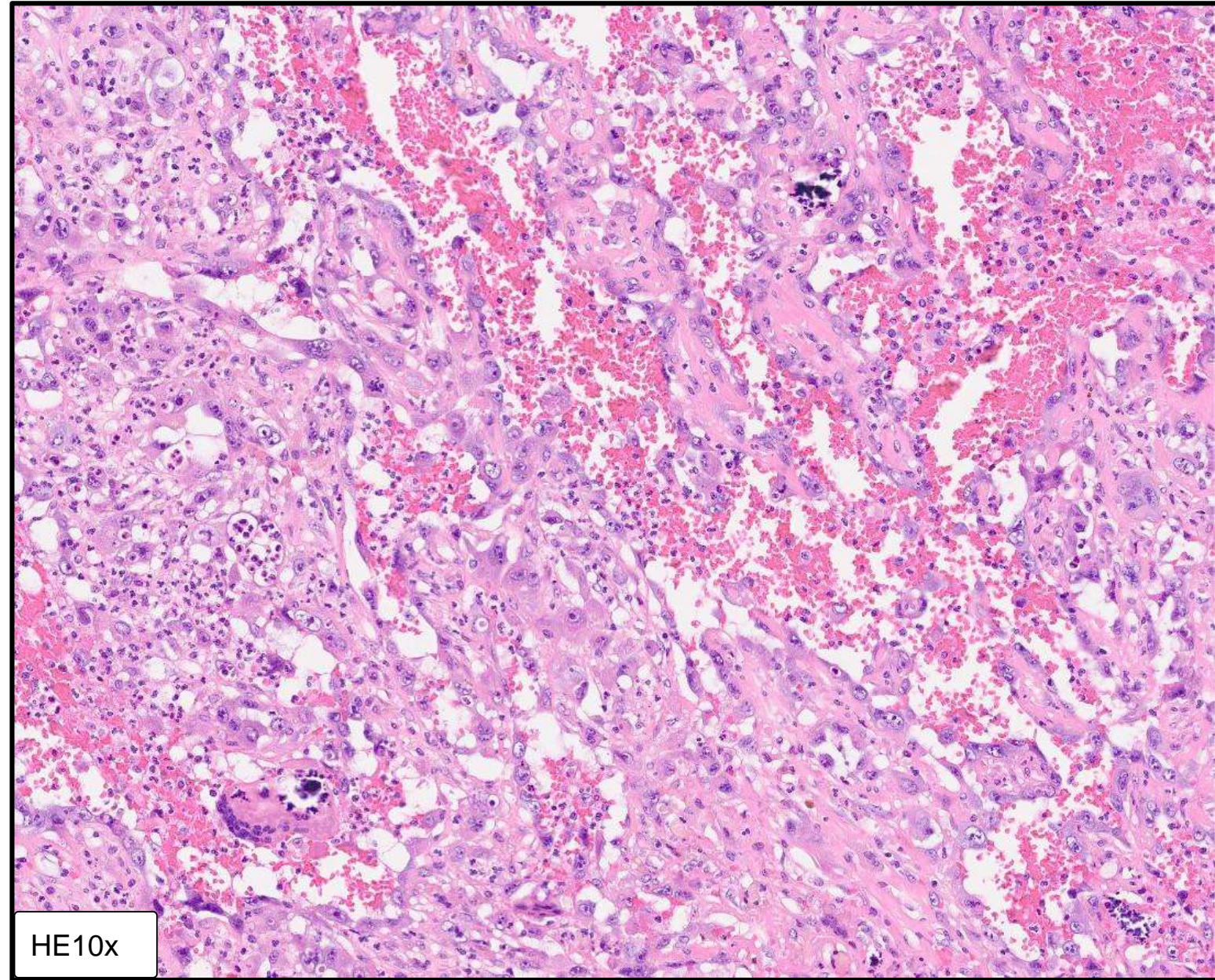
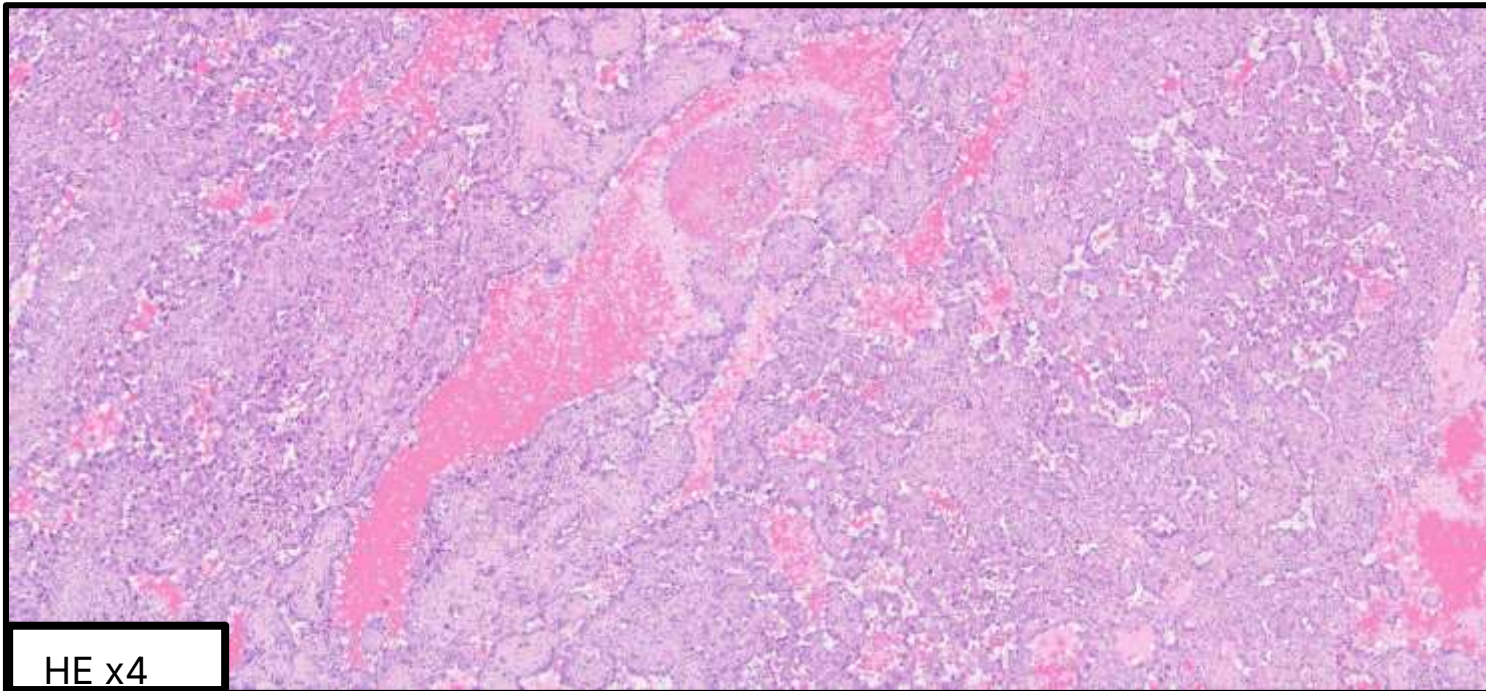
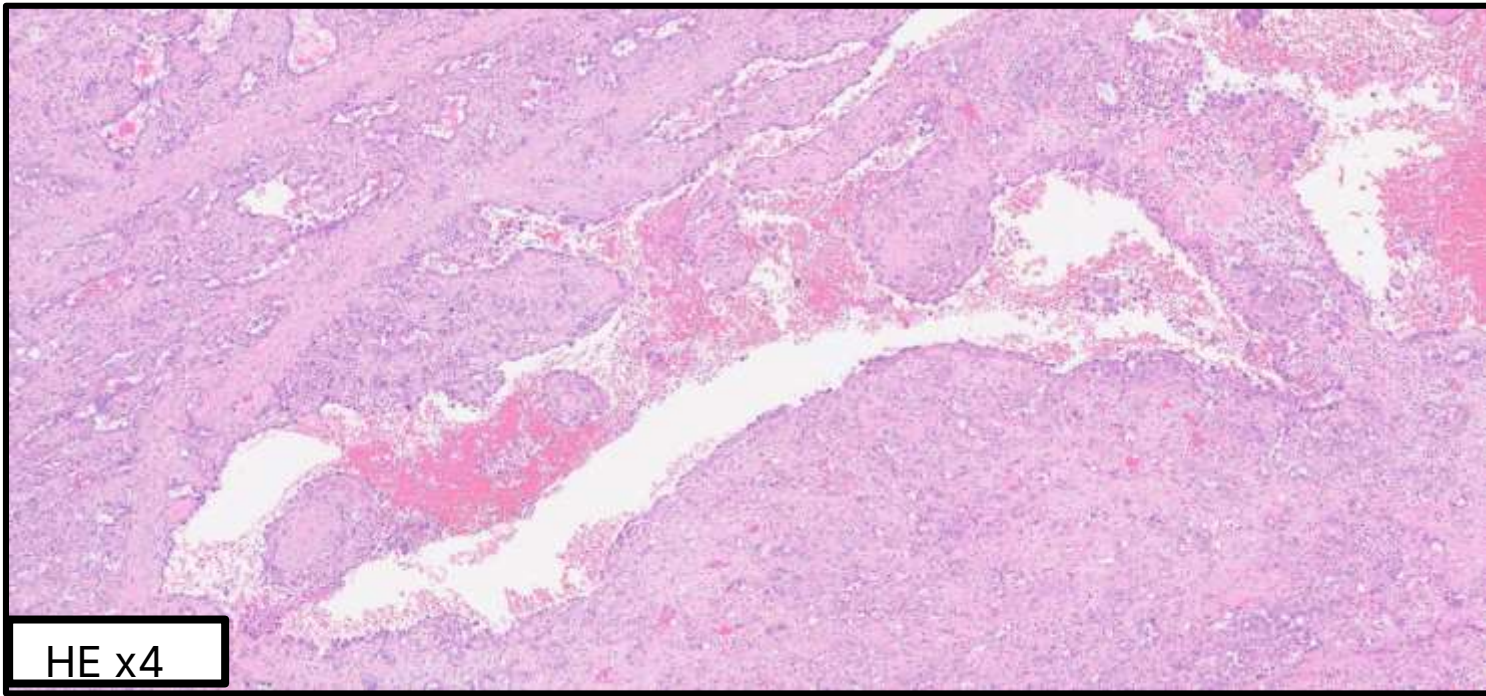
Correlación macro y microscópica

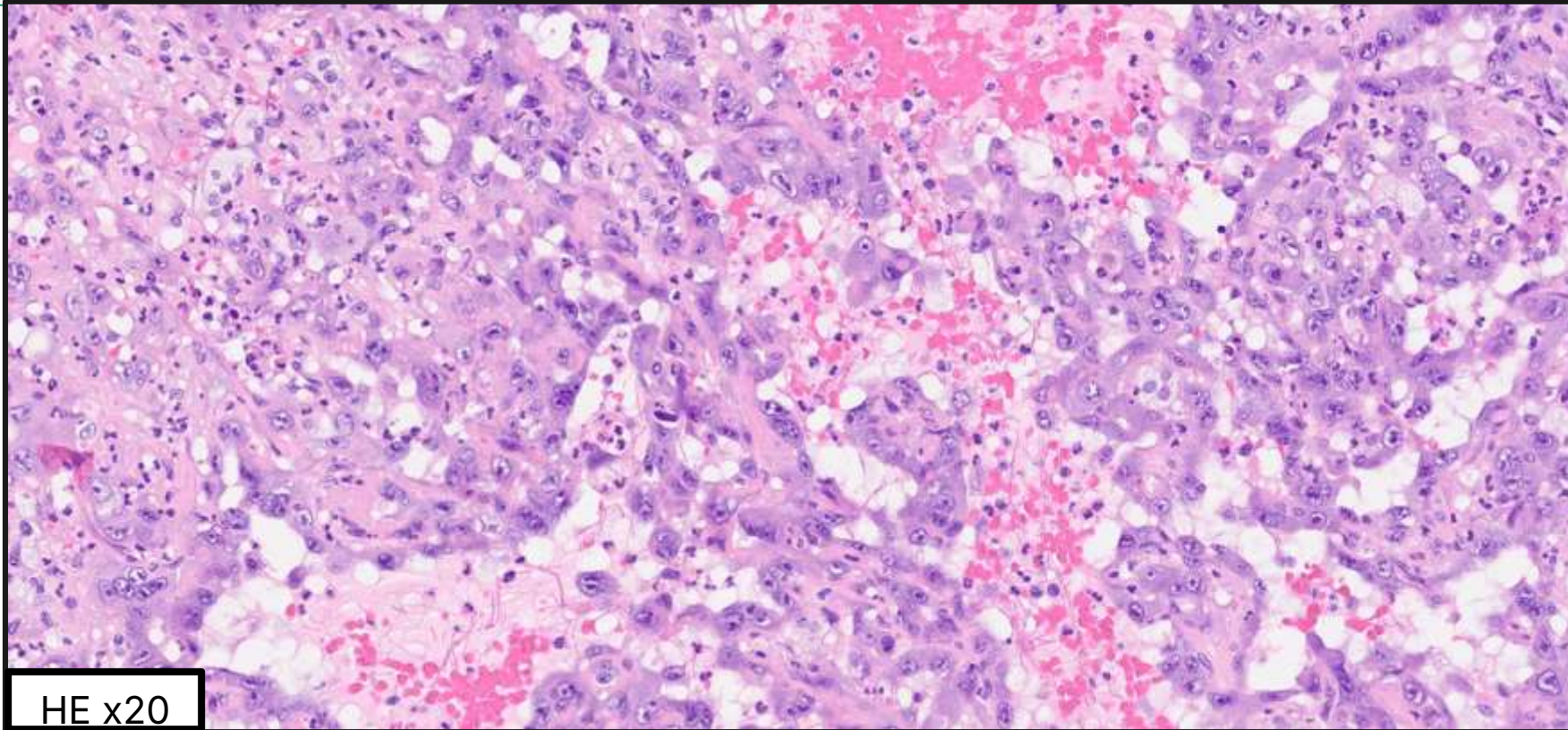


Hallazgos Microscópicos



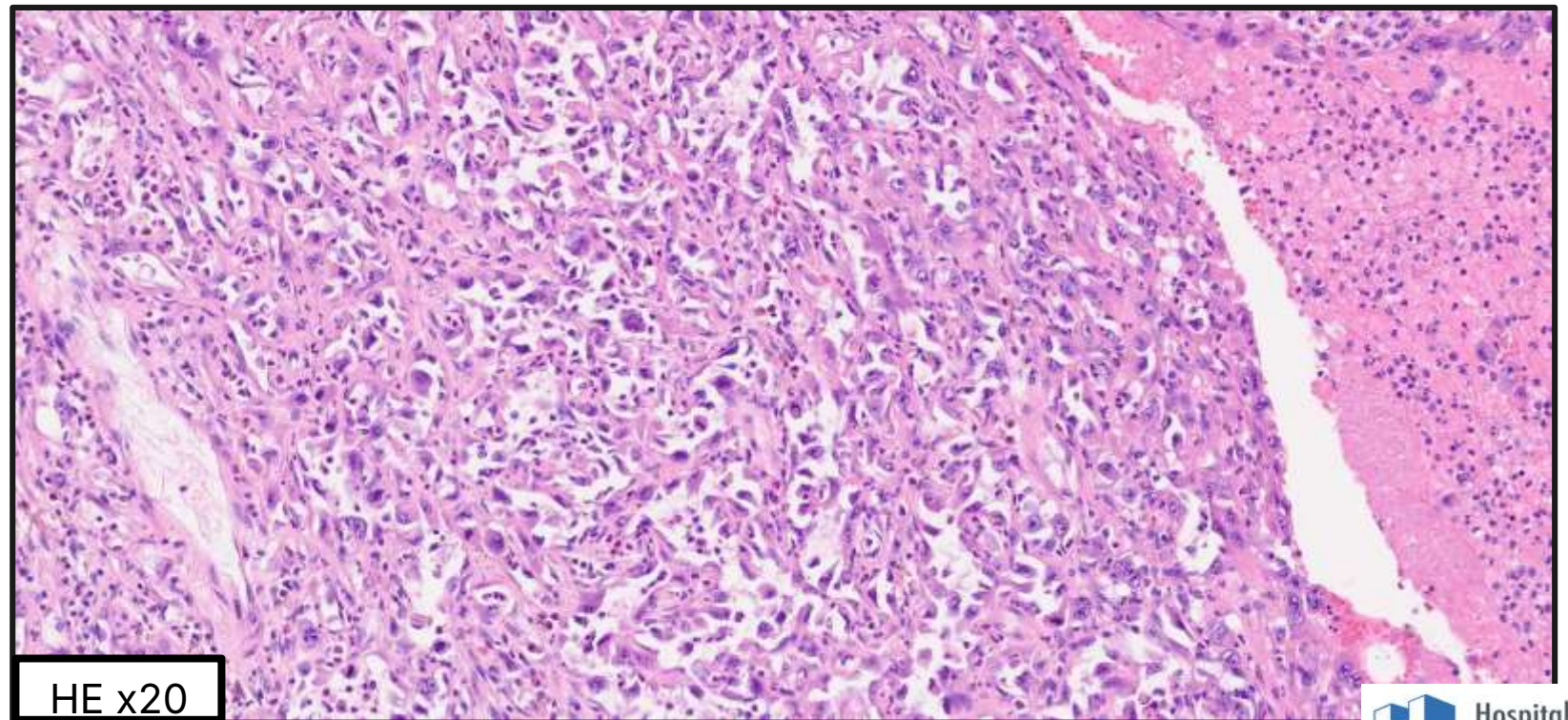
HE x4

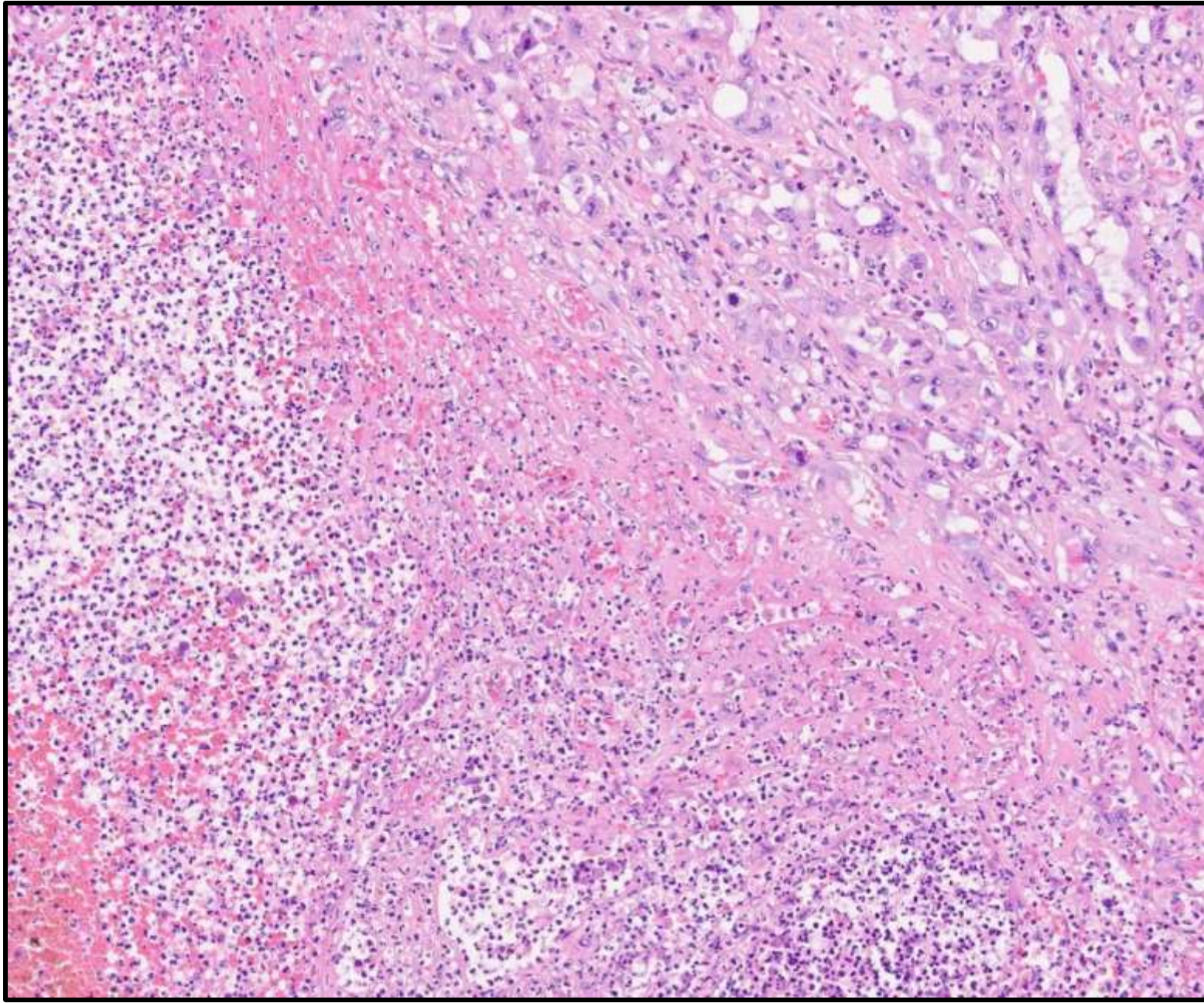




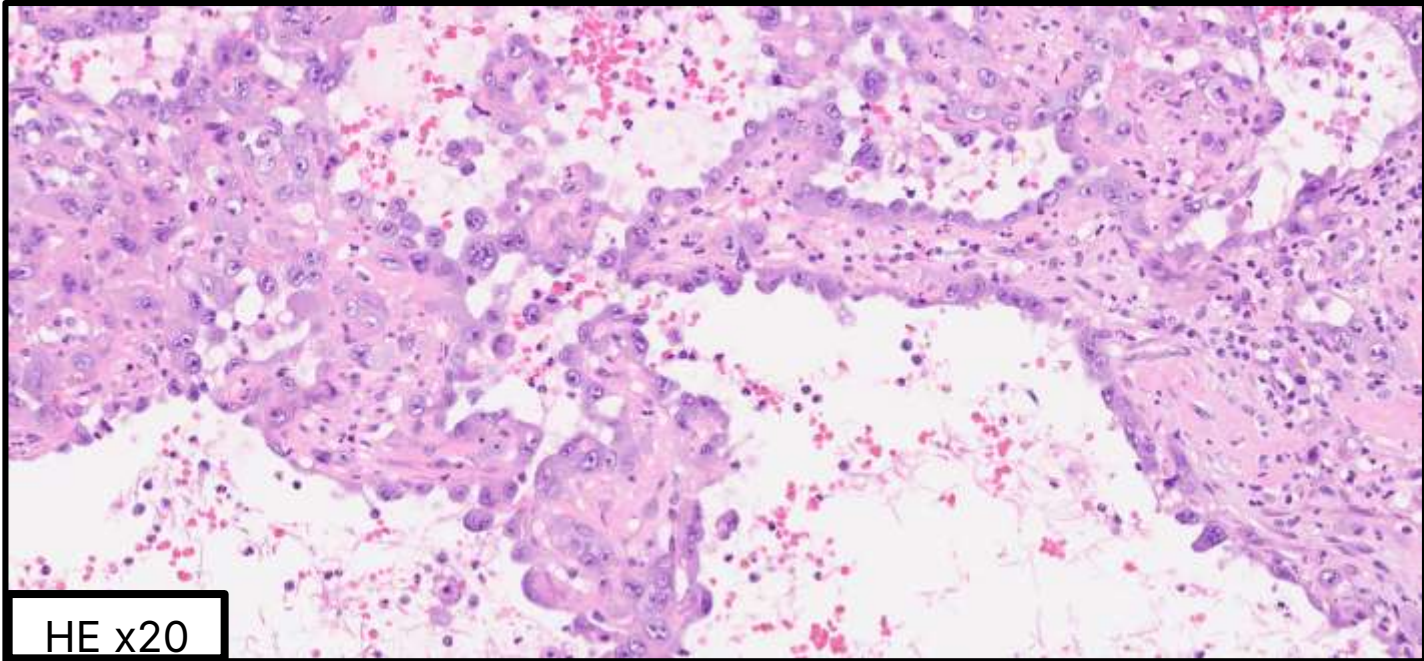
- Canales vasculares irregulares, anastomosantes, tortuosos.
- Revestimiento células de hábito epitelioide

Células con amplio citoplasma eosinófilo, núcleos grandes, nucleolo prominente.

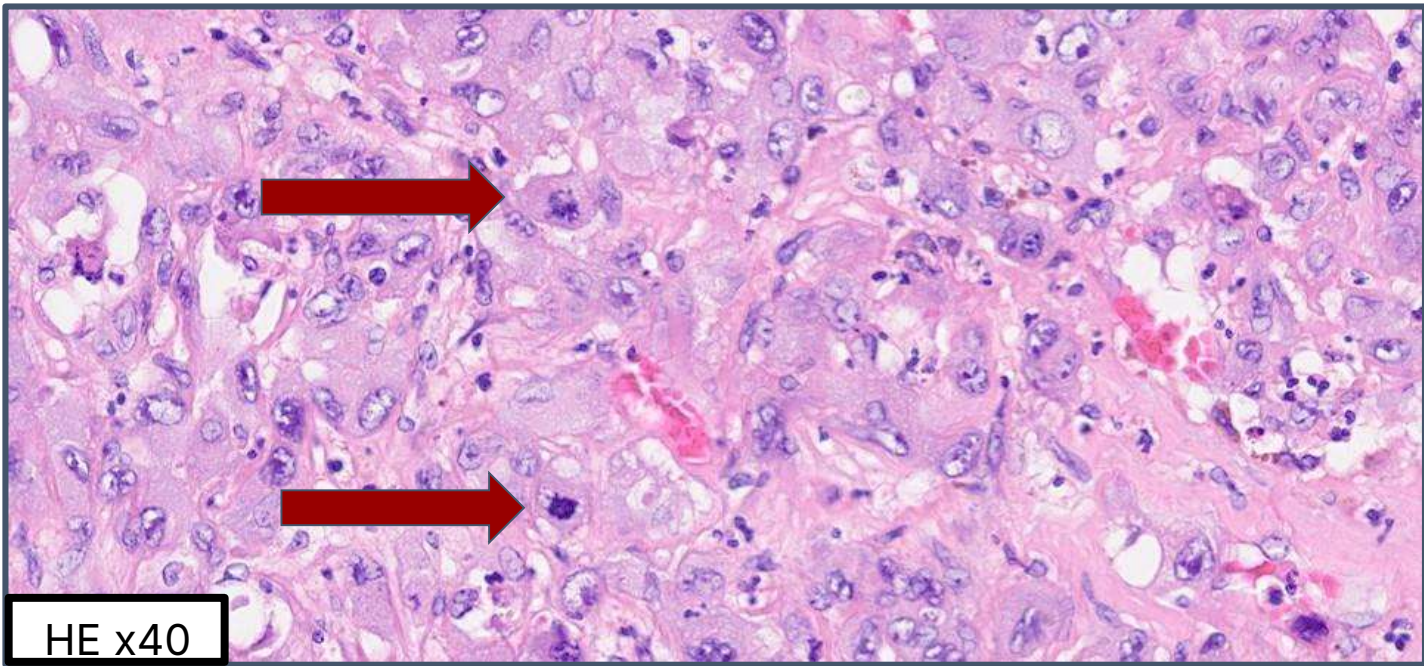




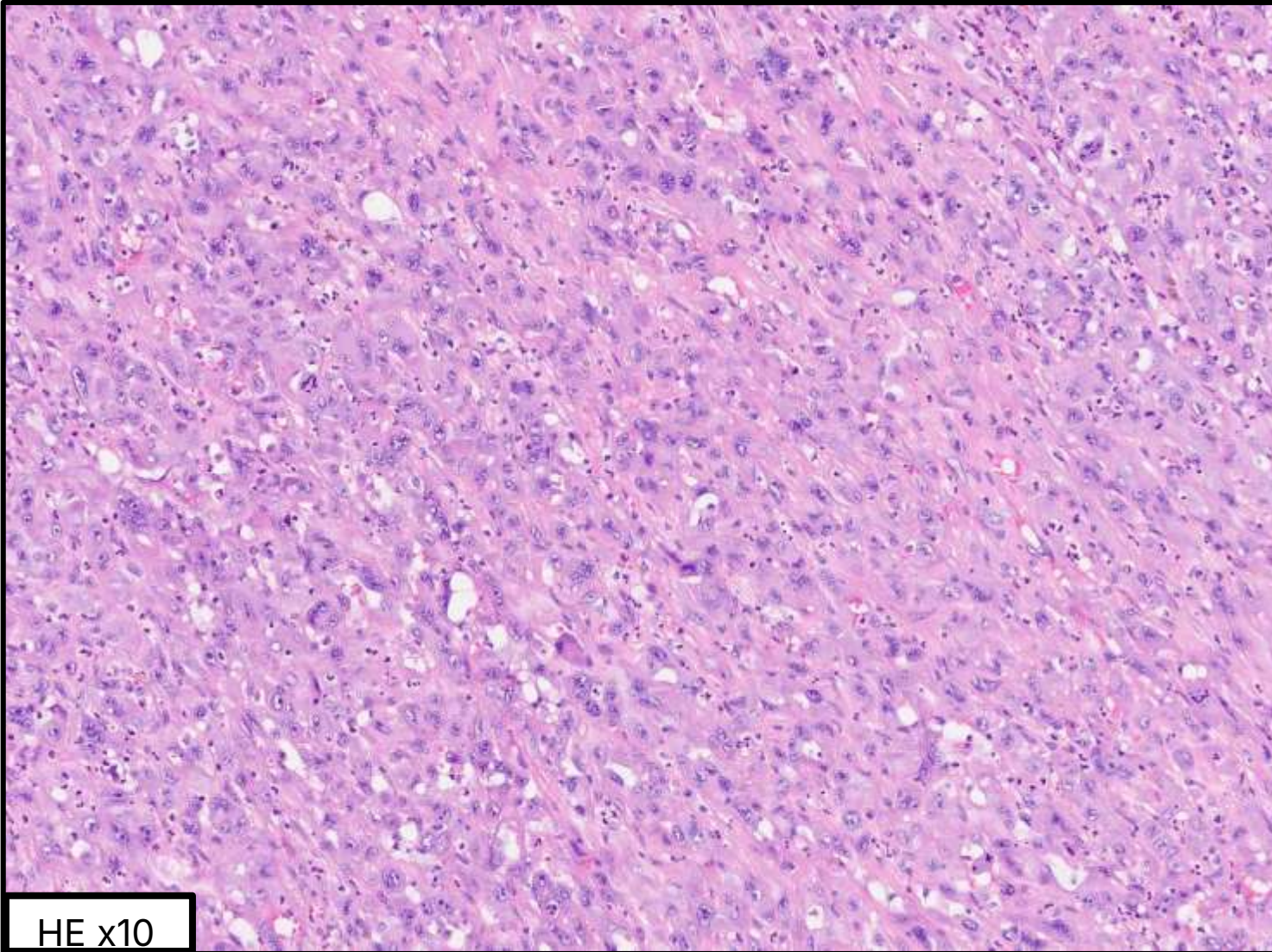
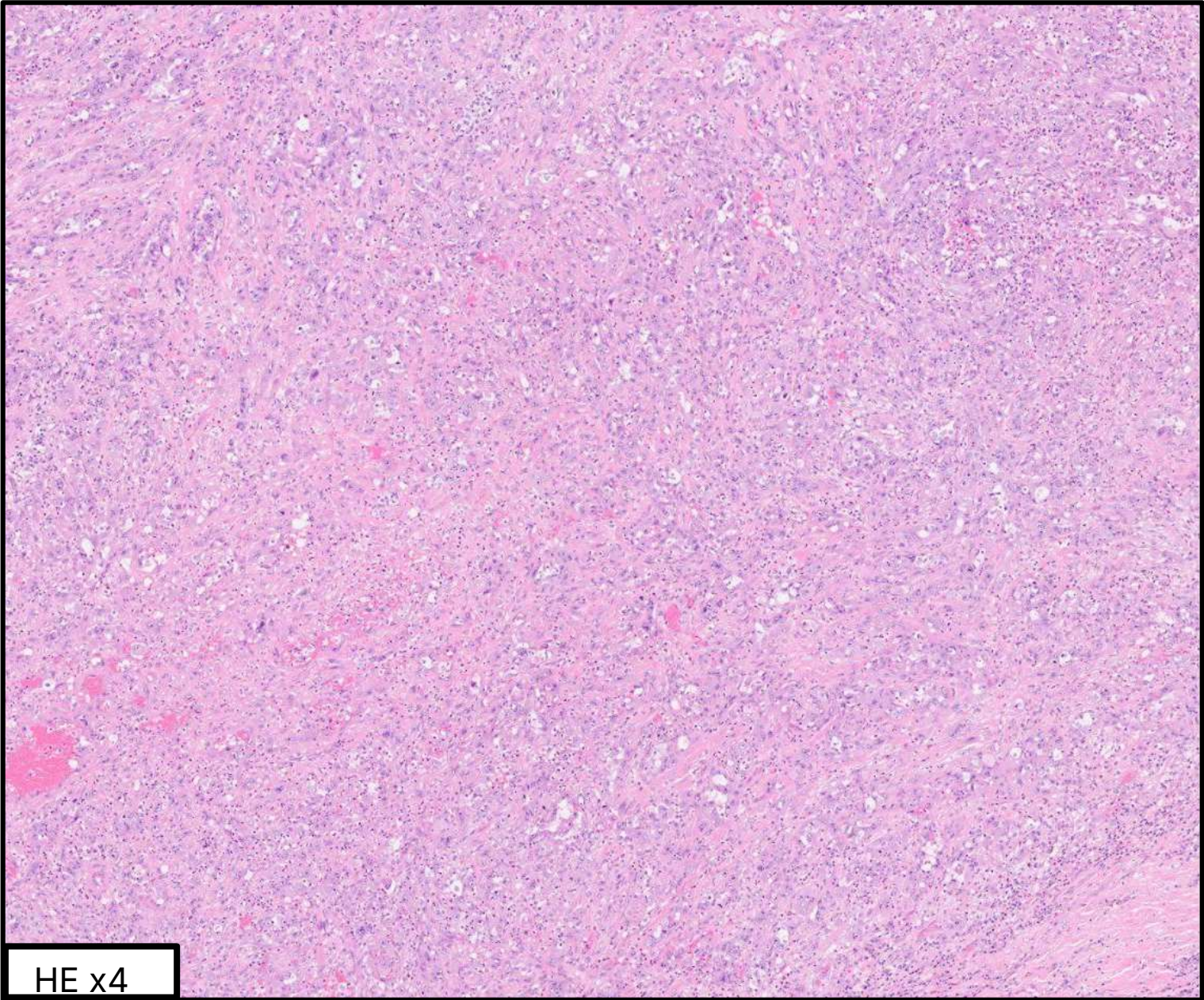
HE x10

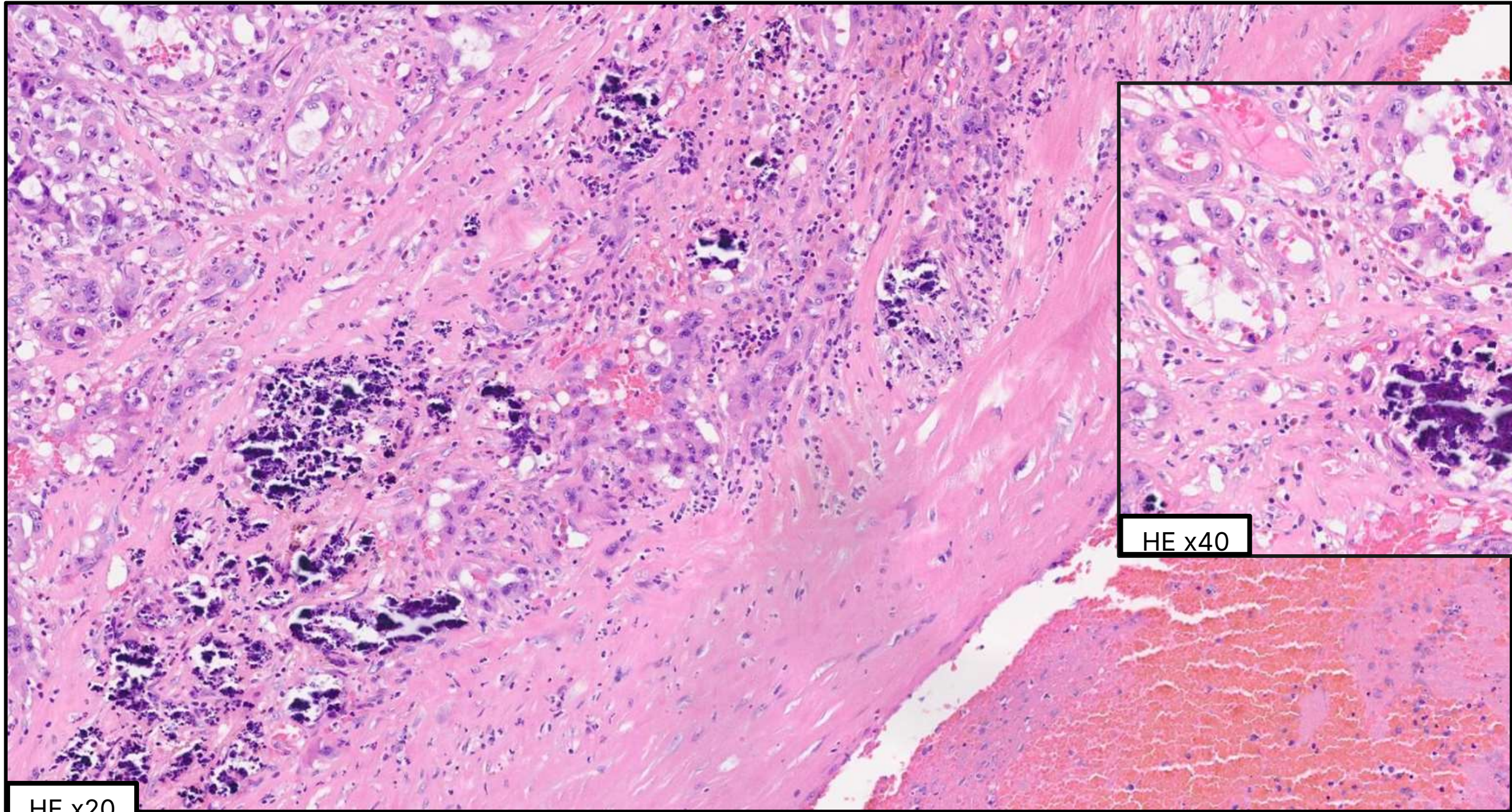


HE x20

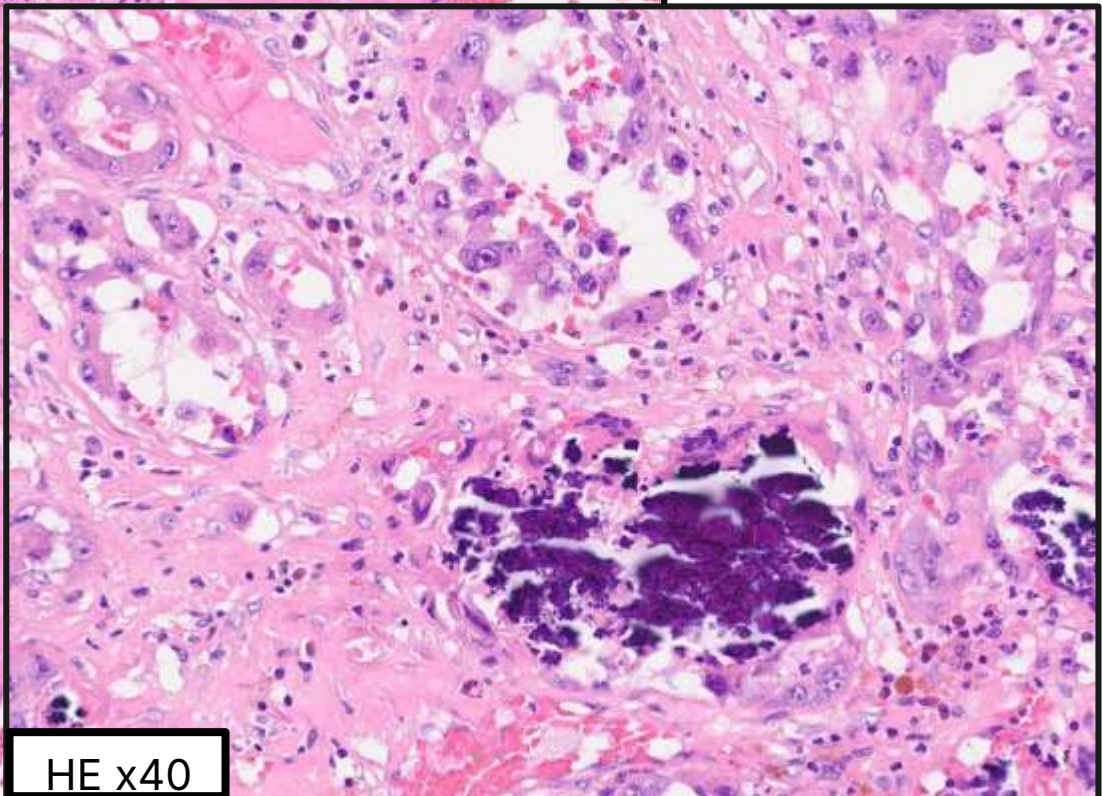


HE x40





HE x20



HE x40

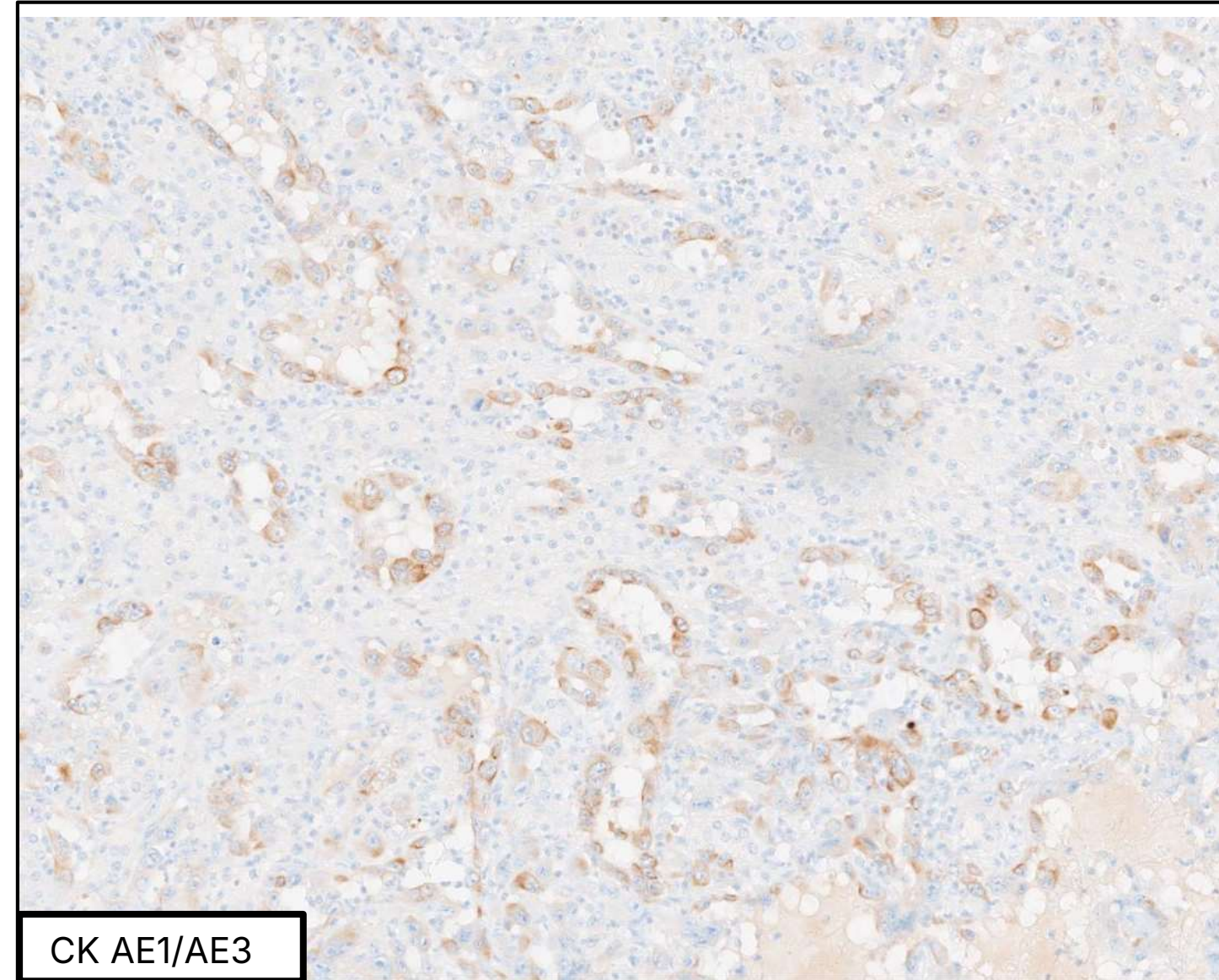
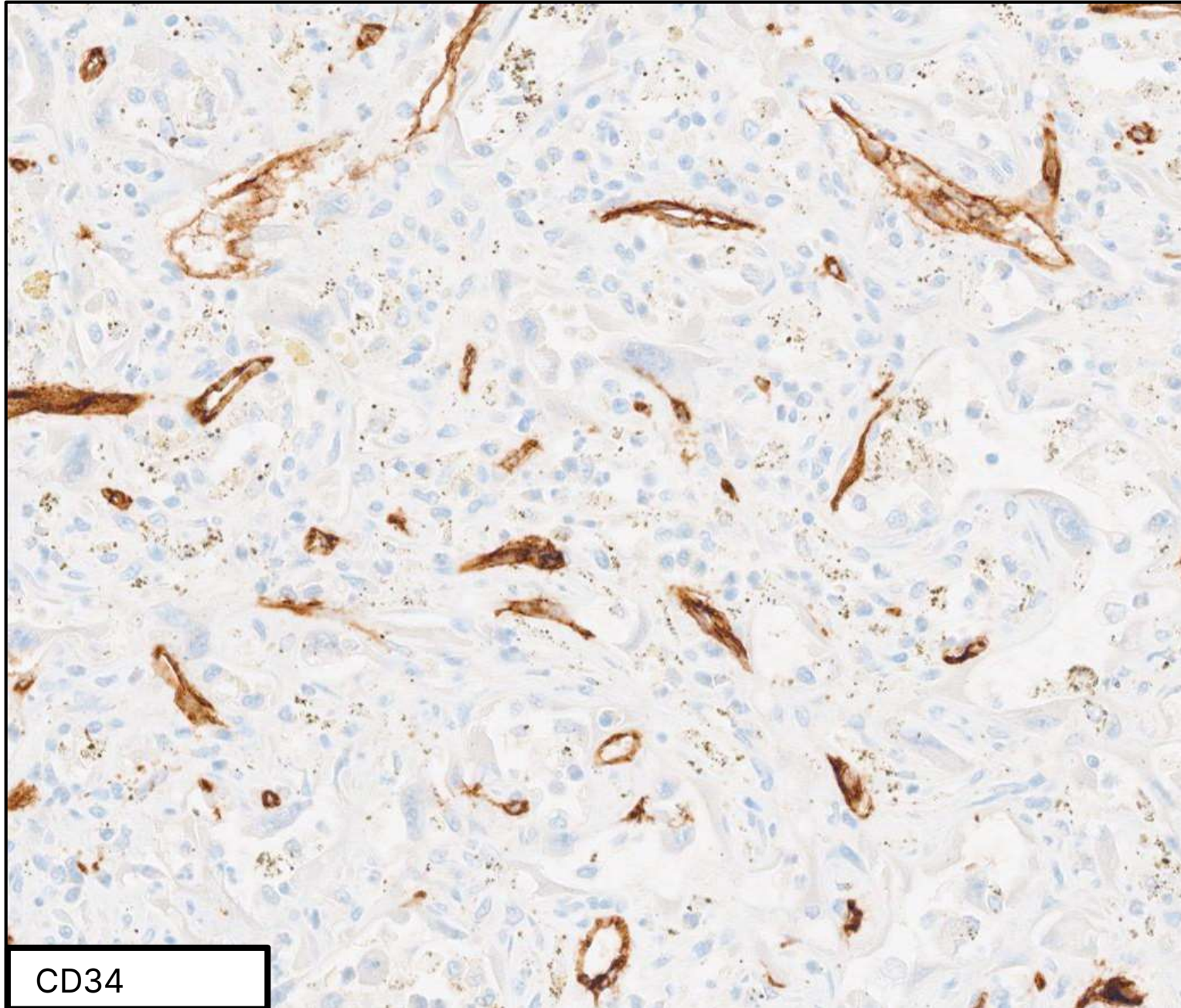
Calcificaciones distróficas

Diagnóstico Diferencial

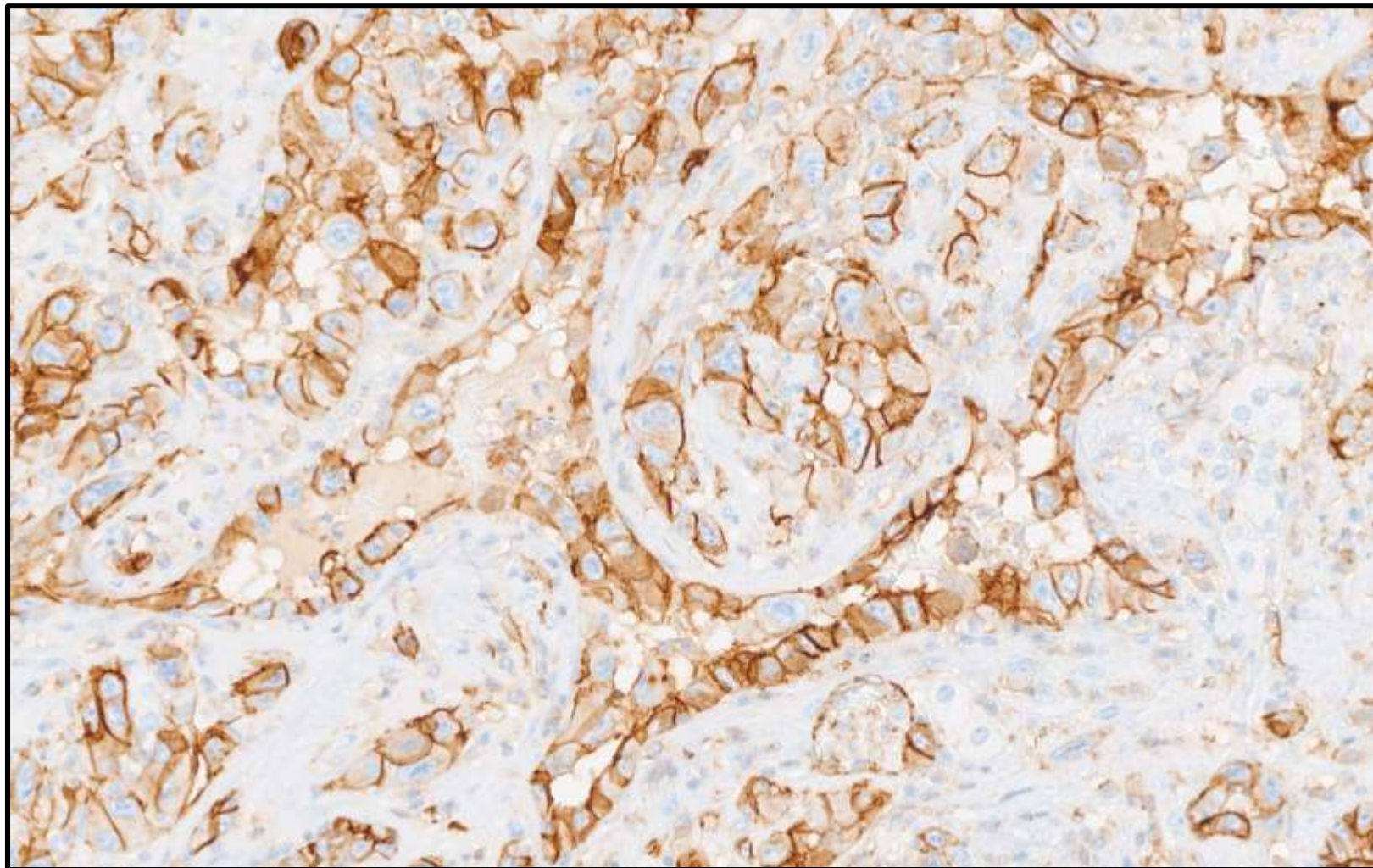
- | | |
|---|--------------------------------|
| 1 | Angiosarcoma |
| 2 | Metástasis suprarrenal |
| 3 | Carcinoma cortical suprarrenal |



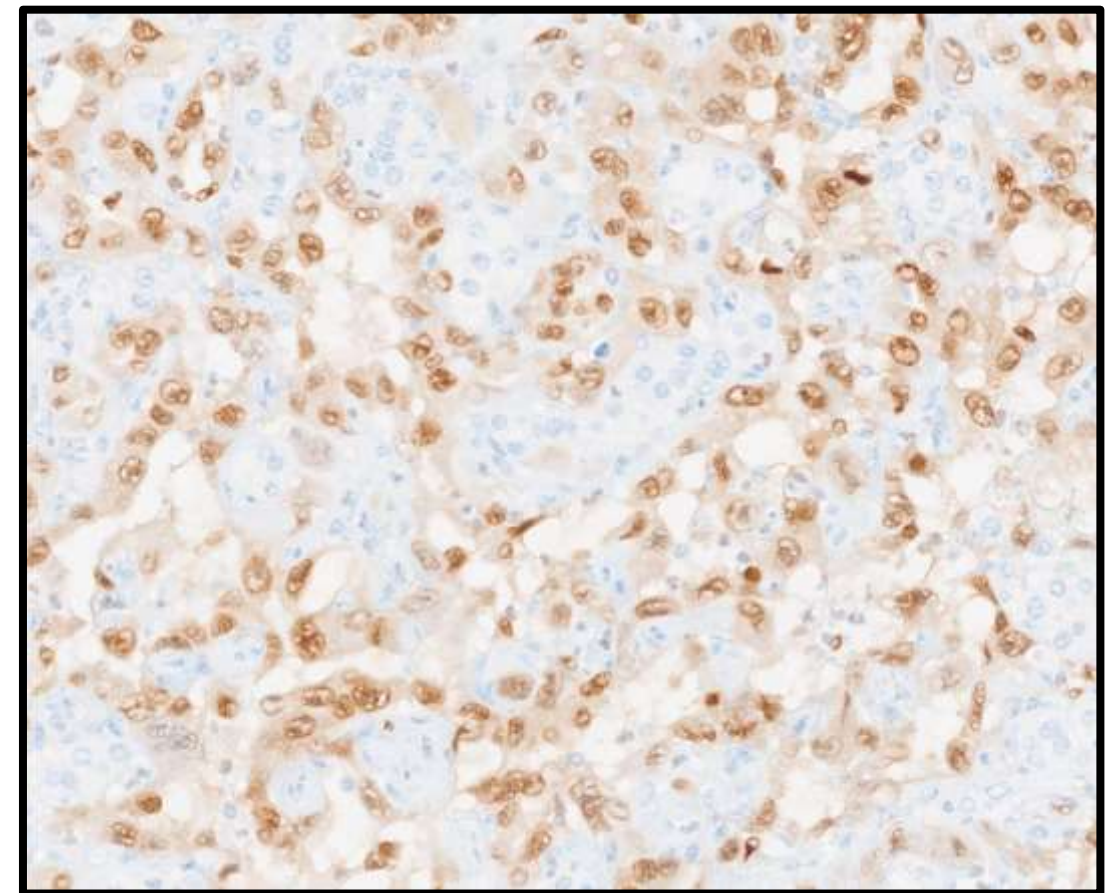
Inmunohistoquímica:



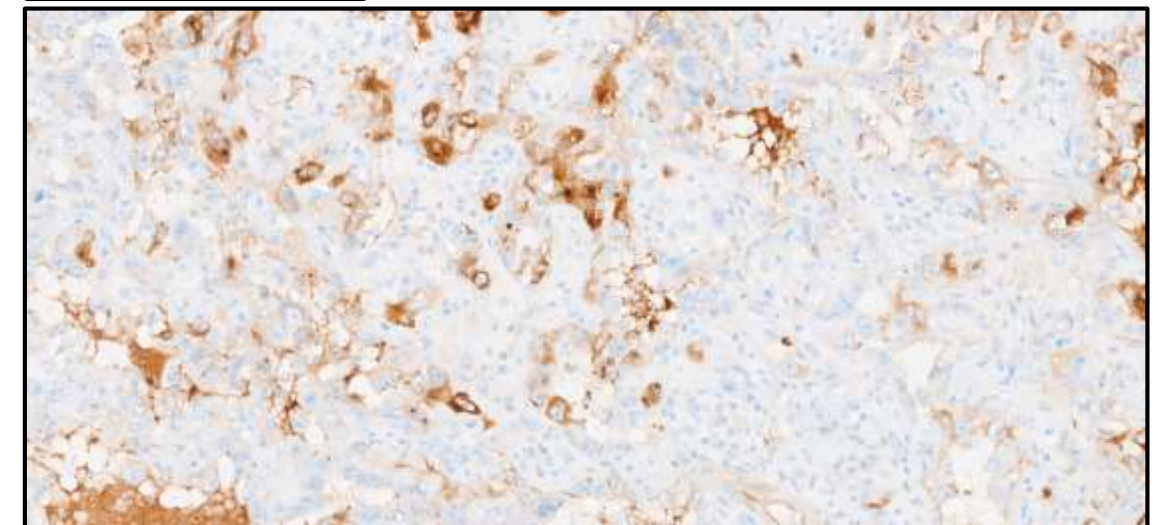
Inmunohistoquímica:



CD31



ERG



FACTOR VIII

Diagnóstico Diferencial

1. Masa suprarrenal izquierda
2. Proliferación vascular, atipia citológica, mitosis y necrosis.
3. Marcadores endoteliales: **CD31 y ERG +**



1 **Carcinoma cortical suprarrenal** Melan A y Calretinina negativos.

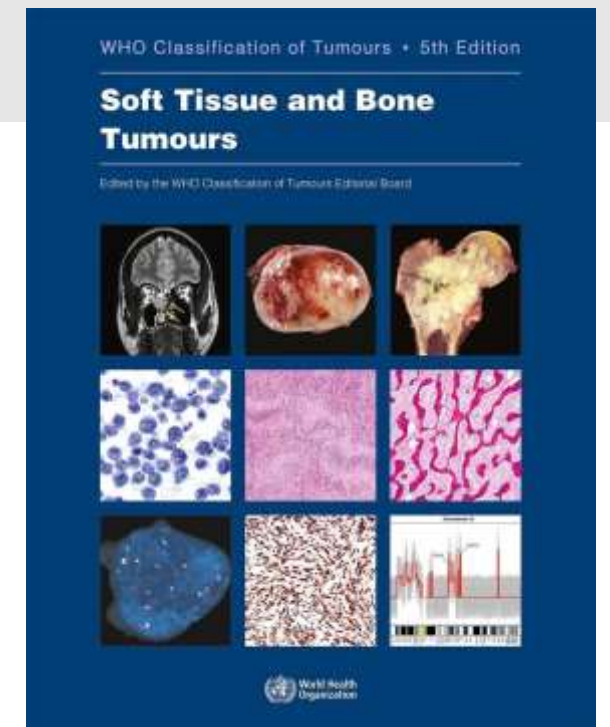
2 **Metástasis suprarrenal** Marcadores endoteliales negativos.
NO Historia de tumor primario

3 **Angiosarcoma**

DIAGNÓSTICO:

ANGIOSARCOMA

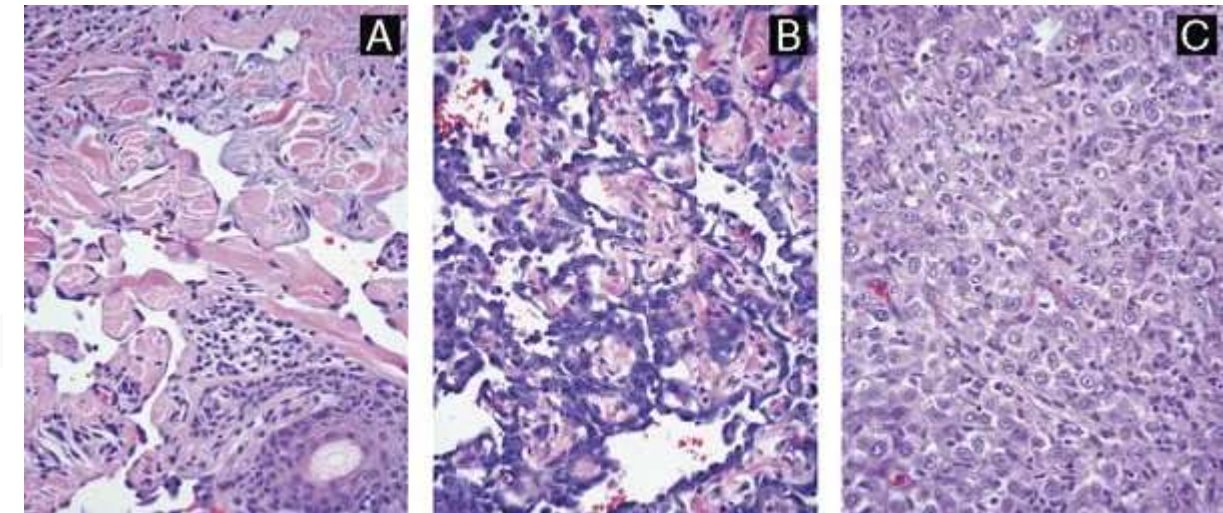
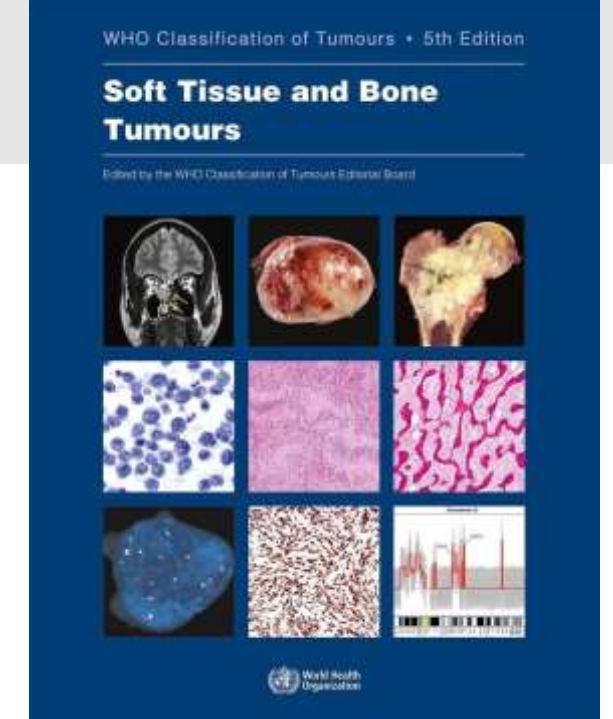
- Neoplasia maligna vascular
- **Clínica:** masa dolorosa asociada a hemorragia aguda. $\frac{1}{3}$: anemia, coagulopatía y hematoma persistente.
- **Epidemiología:** 2-4% de sarcomas de partes blandas. Masculino. Pico incidencia en 7 década.
- Etiología desconocida. Genéticamente heterogéneos.
- **Localización:**
 - **Piel y cabeza y cuello: 50%**
 - Visceras, partes blandas, hueso y retroperitoneo.



DIAGNÓSTICO:

ANGIOSARCOMA

- **Macroscopía:** masas hemorrágicas de tamaño variable.
- **Microscopía:** mezcla de patrones
 - Canales vasculares anastomosados.
 - Pueden verse ramificaciones en tachuela, papilas o nidos sólidos.
 - Células fusiformes, epitelioides, poligonales.
 - Morfología de alto grado:
 - atipia celular, mitosis y necrosis coagulativa.
 - Lagos de sangre o hemorragia extensa.
 - Pobremente diferenciados: heterogéneos.



1Department of Pathology, University of Wisconsin School of Medicine and Public Health, Madison, Wisconsin

Panel Inmunohistoquímico

Marcadores endoteliales:

1

CD31: membrana

Positivo

2

CD34

Negativo
menos específico que CD31

3

ERG: nuclear

Positivo

4

Factor VIII:

Positivo

Otros marcadores:

CK AE1/AE3

Positividad focal
presente en algunos Angiosarcomas, epitelioides

✓ El perfil CD31+/ERG+
confirma el origen vascular endotelial

Conclusión Diagnóstica

Neoplasia maligna de ALTO GRADO.

Pronóstico desfavorable, supervivencia baja a los 5 años (24-31%).

ANGIOSARCOMA EPITELIOIDE PRIMARIO ADRENAL

- La mayoría de angiosarcomas primarios adrenales.
- Descartar metástasis de otra localización.
- Nidos de células endoteliales con canales vasculares anastomosantes con células de apariencia epitelioide.
- Puede confundirse histológicamente carcinomas, importante estudio IHQ.
- Suelen expresar CK.
- Necesaria resección completa: mejor pronóstico.
- **No se recomienda la estadificación (WHO/AJCC).**

Conclusiones

Entidad rara y agresiva

Neoplasia vascular maligna de baja incidencia.

Comportamiento clínico agresivo.

Diagnóstico inmunohistoquímico

- CD31 y ERG son los marcadores más fiables. Combinación: certeza diagnóstica.
- CD34 Puede ser negativo.
- CK positividad variable

No se gradan según la **FNCLCC system**, son consideradas Neoplasias de ALTO GRADO

Pueden confundirse histológicamente con carcinomas.

Bibliografía

- WHO Classification of Tumours Editorial Board. (2020). *Soft tissue and bone tumours* (5th ed., Vol. 3). International Agency for Research on Cancer.
- Fang Yang¹ , Yusheng Yang¹ , Jingjing Yu¹ , Jiangjiang Zheng¹ , Yin Zhu¹ , Dandan Shao¹ , Dong Chen¹ , Suying Wang² ¹Department of Pathology, Yinzhou Second Hospital, Ningbo, China; ²Department of Pathology, Clinical Pathological Diagnosis Center, Ningbo, China Received January 18, 2018; Accepted February 22, 2018; Epub May 1, 2018; Published May 15, 2018
- Hart J, Mandavilli S. Epithelioid angiosarcoma: a brief diagnostic review and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med.* 2011
- Young RJ, Brown NJ, Reed MW, et al. Angiosarcoma. *Lancet Oncol.* 2010;11:983–91

Muchas gracias por vuestra atención

