

Angiosarcoma: reporte de caso

Angiosarcoma: a case report

**Cecilia Pérez-Vásquez,¹ Andrei Kochubei-Hurtado,²
Tomás Carbajal-Chávez,³ Gadwyn Sánchez-Félix⁴**

RESUMEN

El angiosarcoma cutáneo es un tumor vascular maligno muy agresivo y raro. Su localización habitual es la cabeza y el cuello, y es más frecuente en personas de edad avanzada, sobretodo en el sexo masculino. Se caracteriza clínicamente por la presencia de placas induradas o nódulos eritematovioláceos. Su pronóstico es malo con tendencia a la metástasis. No existe hasta el momento un protocolo terapéutico estandarizado. Se presenta el caso de una paciente mujer de 77 años de edad con angiosarcoma cutáneo de cuero cabelludo que se intervino quirúrgicamente y recibió radioterapia, hasta el momento tres meses después no ha presentado recidivas ni metástasis.

PALABRAS CLAVE. Angiosarcoma cutáneo; Tumor vascular; Cuero cabelludo.

ABSTRACT

Cutaneous angiosarcoma is a malignant, vascular tumor very aggressive and rare. The habitual locate are head and neck region, is more frequent in elderly people, with predominance in male gender. Clinically characterized by red or violet plaques or nodules. The prognosis is poor with tendency to metastasis. There isn't at present a standardized therapeutic protocol. We present one case of 77 year-old woman with cutaneous angiosarcoma of scalp, she was submitted to surgical intervention and received radiotherapy, at the moment after three months she has not been present relapse or metastasis.

KEY WORDS. Cutaneous angiosarcoma; Vascular tumor; Scalp

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma (AS) es un tumor vascular maligno, poco frecuente, constituye menos de 2% de todos los sarcomas, afecta predominantemente a varones, con mayor incidencia

a partir de los 60 años.^{1,2,6} Cualquier órgano puede ser el origen primario de este tumor, aunque la piel es el órgano más frecuentemente afectado, y la cara y el cuero cabelludo son las localizaciones más usuales.² Clínicamente, el AS se manifiesta como placas o nódulos eritematovioláceos, con áreas ulceradas y hemorrágicas en estadios más avanzados.^{2,4} Las metástasis son frecuentes y el pulmón es uno de los lugares más frecuentemente comprometido.⁷ Se han descrito diversas variantes clínicas, entre otros el AS cutáneo idiopático de cabeza y cuello, el AS asociado a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves) y el AS posradioterapia.^{1,4,9}

El AS cutáneo de cuero cabelludo del anciano es un tumor infrecuente, agresivo y de muy pobre pronóstico, motivo por el cual se presenta el caso.

CASOS CLÍNICOS

Paciente mujer de 77 años de edad, natural y procedente de Lima, de ocupación ama de casa. Tiene como antecedentes patológicos hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, exfumadora, operada de hamartoma pulmonar, aneurisma de aorta abdominal y amputación de cuarto y quinto dedos del pie derecho.

1. Médico residente de 1.º año de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM).
2. Médico residente de 3.º año de Dermatología del HNERM.
3. Médico asistente del Servicio de Anatomía Patológica del HNERM.
4. Jefe del servicio de Dermatología del HNERM.

Consulta por cuadro de cinco meses de evolución, caracterizado por la formación de una pápula con material costroso localizada en la región frontal derecha del cuero cabelludo, asintomática, de crecimiento rápido y progresivo, que adopta gradualmente una coloración violácea. Consulta en clínica particular donde le realizan una biopsia de la lesión, luego ingresa al hospital para revisión de lámina, estudio y tratamiento.

Al examen físico preferencial, se evidencia una lesión única tipo placa, infiltrada, de bordes irregulares, eritematoviolácea, superficie costrosa con áreas de necrosis, de aproximadamente 3 cm de diámetro, localizada en el borde frontal derecho del cuero cabelludo (Figura 1). No se palpan adenopatías cervicales; resto del examen no es contributivo.

En las ecografías abdominal y de partes blandas, no se detectan adenopatías retroperitoneales, cervicales ni axilares. Sus exámenes de analítica hematológica y marcadores tumorales fueron negativos.

Se realiza tomografías cerebral y toracoabdominopélvica con los resultados siguientes: cambios atróficos biparietales; cambios fibroenfisematosos de grado moderado; no adenopatías mediastinales ni retroperitoneales, ni mesentéricas ni en cadenas inguinopélvicas; incidentalmente, imágenes diverticulares en colon sigmoides.

En la tomografía de cráneo con ventana ósea se evidencia lesión expansiva de partes blandas en la región frontal media y sagital derecha con un diámetro de 30 mm y un

espesor de 7 mm, y calota craneana, endocráneo, cerebro y ventrículos normales. (Figura 2)

En el estudio histológico de la revisión de lámina, se observa una epidermis adelgazada, proliferación de células de aspecto tumoral en dermis que crecen de manera desordenada y se evidencia un componente inflamatorio linfocitario. (Figura 3). A mayor aumento se observa que estas células tumorales intentan formar canales vasculares a través de la dermis y algunas mitosis atípicas. (Figuras 4 y 5).

Se realizan estudios de inmunohistoquímica para confirmar la naturaleza vascular de la lesión. Dieron positivos para CD31 y CD34 (Figuras 6 y 7), el marcador Ki-67 dio positivo en 30 % de las células tumorales (Figura 8) y negativo para citoqueratinas. Con todos estos resultados se llega al diagnóstico de AS.

La paciente es intervenida quirúrgicamente en el servicio de cirugía de cabeza y cuello. Se procedió a la resección del tumor con márgenes amplios y seguidamente reparación del defecto. Posteriormente a la cirugía, la paciente recibió radioterapia, hasta el momento tres meses después, no se han detectado recidivas ni metástasis.

DISCUSIÓN

El AS cutáneo es una neoplasia vascular maligna muy agresiva, que presumiblemente se origina de las células endoteliales de los vasos y tiene tendencia a diseminarse localmente y a distancia.^{4,5}



Figura 1. Placa eritematoviolácea con centro costroso y áreas de necrosis en cuero cabelludo.

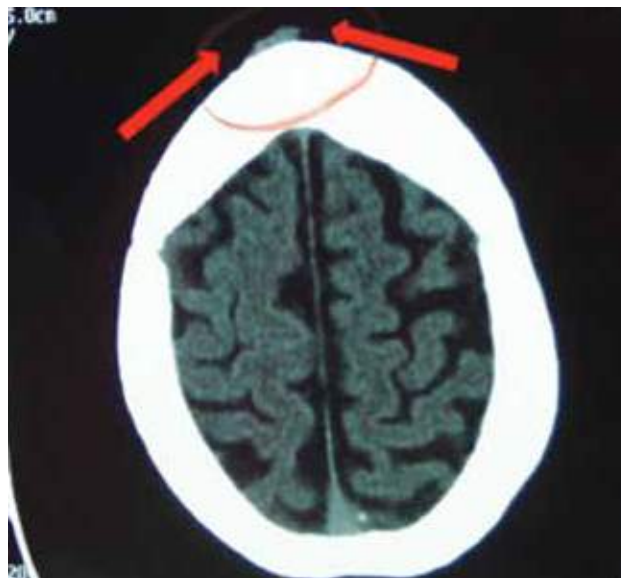


Figura 2. Tomografía de cráneo con ventana ósea muestra lesión expansiva de partes blandas en la región frontal media y sagital derecha.

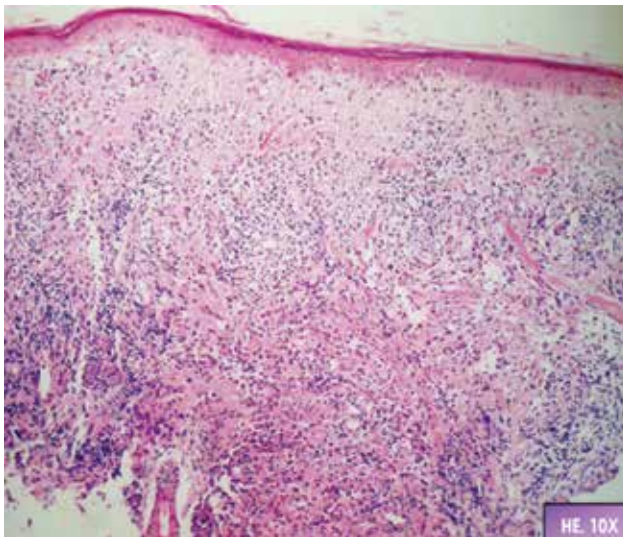


Figura 3. Proliferación de células de aspecto tumoral que proliferan desordenadamente y un infiltrado inflamatorio linfocitario en la dermis. HE 10X.

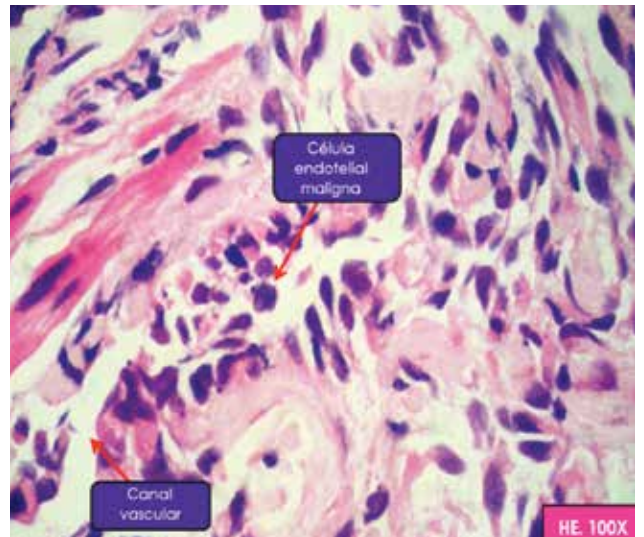


Figura 4. Células endoteliales malignas que forman canales vasculares a través de la dermis. HE 100X.

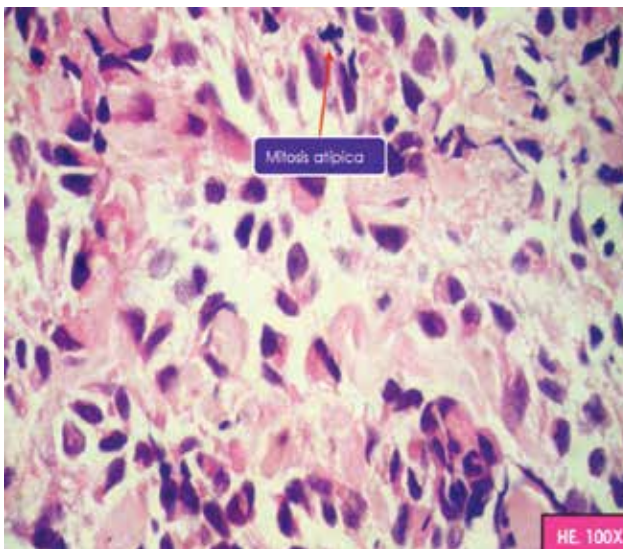


Figura 5. Mitosis atípica. HE 100X.

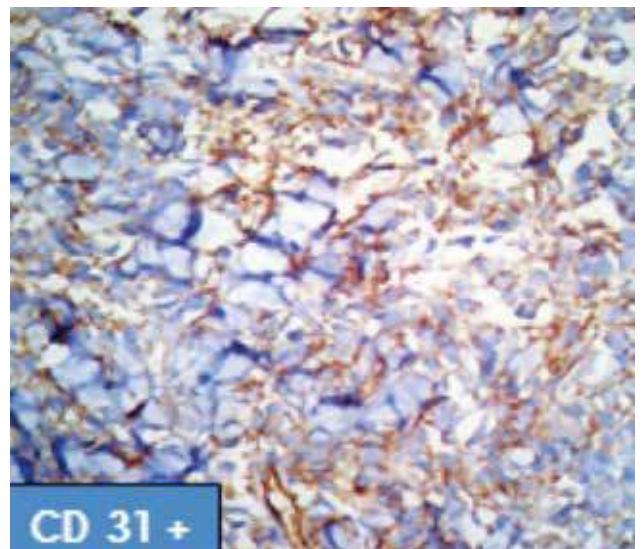


Figura 6. Inmunohistoquímica CD31+.

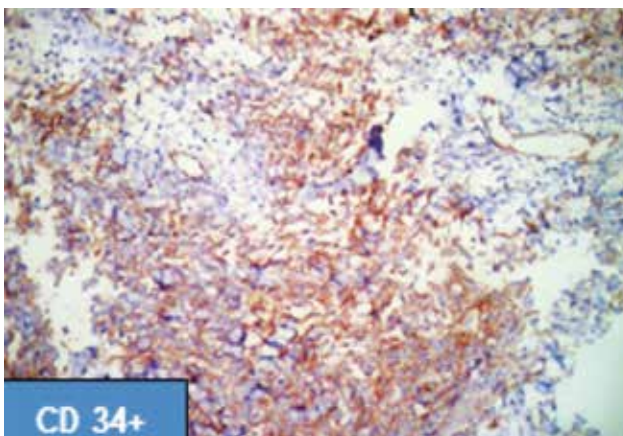


Figura 7. Inmunohistoquímica CD34+.

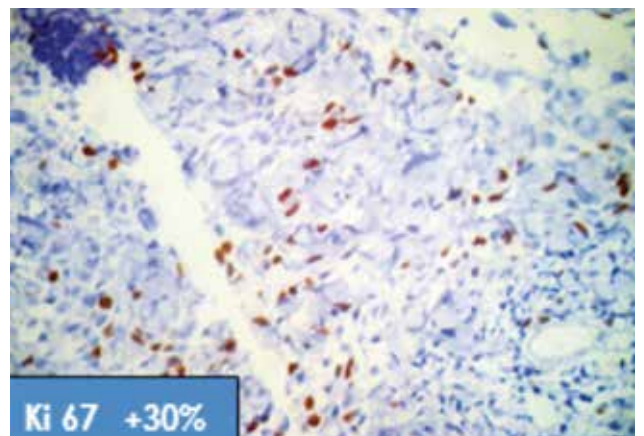


Figura 8. Inmunohistoquímica Ki67+ en 30% de las células tumorales.

Fue descrito, en 1955, por Caro y Stubenrouch. En 1964, Jones lo denomina 'angioendotelioma maligno'. También es conocido como hemangiosarcoma, linfangiosarcoma y hemangioendotelioma maligno.^{4,6}

El AS es un tumor poco frecuente, constituye menos de 2 % de todos los sarcomas. Cualquier órgano puede ser el origen primario de este tumor, la piel es el lugar de afección más frecuente, 60 % se localizan en cuero cabelludo y cara; en varones es más frecuente en la frente y en mujeres en el cuero cabelludo. Se presenta usualmente en mayores de 60 años.^{1,2,6}

Existen diferentes variantes clínicas de AS cutáneo, la variedad más frecuente (aproximadamente 50 % de los AS cutáneos) es el AS idiopático o clásico, localizado generalmente en la cabeza y el cuello de los ancianos. Un segundo tipo es el conocido como síndrome de Stewart-Treves, secundario a linfedema crónico de las extremidades, la mayoría de estos casos de AS se produce sobre un linfedema secundario a linfadenectomía por carcinoma de mama. La tercera variante de AS cutáneo es el inducido tras radioterapia por tratar lesiones benignas y principalmente malignas.^{1,4,9} En ellos, la radiación solar, el linfedema crónico y la radioterapia, respectivamente, pueden estimular la angiogénesis y, así, promover el desarrollo de nuevas redes hemáticas. Además, algunos autores consideran como factores predisponentes al virus del herpes zóster y al nevo telangiectásico.⁵ La paciente del presente caso no tuvo ningún factor asociado aparente.

En cuanto a su cuadro clínico, la presentación más frecuente es la de placas infiltradas o nódulos de color azulado, rojo o violáceo, en la cara o cuero cabelludo.^{2,4} Las lesiones pueden ser únicas o múltiples y pueden infiltrar en forma difusa dermis y tejido subcutáneo.⁷ La principal característica es que la lesión siempre se extiende más allá de lo que clínicamente parece. Generalmente, es asintomática, pero puede ulcerarse y sangrar en estadios avanzados. Las metástasis son comunes por vía hemática y linfática, la más frecuente es a pulmón, también puede comprometer hígado, bazo, riñón, hueso y miocardio.^(2,5,6,8) La sobrevida media tras la detección de metástasis es de 4 meses.⁷

El diagnóstico es histológico. La lesión se localiza en dermis y se extiende a grasa e incluso a tejidos más profundos, es característica su distribución multifocal. Se distinguen tres patrones histológicos: 1) patrón angiomatoso bien diferenciado, caracterizado por canales vasculares dilatados y células endoteliales atípicas prominentes que forman una red anastomótica (tipo de patrón que corresponde al caso que se presenta); 2) patrón de células fusiformes moderadamente diferenciado, en este patrón las células endoteliales atípicas aumentan en tamaño y número, aumenta la mitosis y se

forman proyecciones papilares; 3) patrón sarcomatoso indiferenciado, son características las proliferaciones de células endoteliales grandes, atípicas, pleomorfas, mayor mitosis y escasa evidencia de diferenciación vascular.^{3,7,9}

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, el AS es positivo para CD-34 (antígeno de las células progenitoras hematopoyéticas, tanto linfoides, mieloides y eritroide; es positivo en 85 % de los AS y los sarcomas de Kaposi) y CD31 (glicoproteína de adhesión endotelial y plaquetaria, es positivo prácticamente en 100 % de los AS, hemangiomas y hemangioendoteliomas). También son positivos para antígeno relacionado con factor VIII y UEA-1 (lecitina del *Ullex europaeus* I).^{6,8} Las tinciones para citoqueratinas, actina, S-100 y HMB-45 son negativas.⁴

Los exámenes de ayuda diagnóstica como radiografías, ecografías y tomografías sirven para ver la extensión de la enfermedad (metástasis).

El diagnóstico diferencial del AS debe realizarse fundamentalmente con el sarcoma de Kaposi, linfoma cutáneo, tumor de Merkel y con las proliferaciones vasculares atípicas (hemangiomas, fibrohistiocitoma angiomatoide, hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia).⁹

Su pronóstico es malo, 50 % fallecen dentro del año y medio del diagnóstico, sobretodo por su alto porcentaje de metástasis viscerales (pulmonares) y recurrencias. Los tumores con mayores tasas de curación son aquellos menores a 2 cm. Se reconocen como condiciones favorables, toda lesión superficial que no compromete la hipodermis, que respeta los anexos y que tiene un tiempo de evolución menor a tres meses.^{5,9}

No existen protocolos estandarizados de tratamiento para el AS, por lo que este ha de ser individualizado y dependerá del tamaño, su localización y la situación basal del paciente.⁴ La mejor opción terapéutica en los estadios tempranos es la resección en bloque y, siempre y cuando la localización anatómica lo permita, se deja los bordes libres; la dificultad de la resección radica en la infiltración difusa de este tipo de tumores. Una vez se haya realizado la resección de la lesión el tratamiento complementario debe continuar con radioterapia, dado el alto riesgo de recaída local.¹⁰⁻¹²

El papel de la quimioterapia todavía no está bien definido, estaría indicada en casos inoperables, recidivas locales y metástasis. Los fármacos empleados son doxorubicina, paclitaxel, ifosfamida y epirrubicina e interferón alfa intralesional asociado a interleucina 28 o retinoides (inmunoterapia).^{4,10}

Se presenta este caso de AS cutáneo en cuero cabelludo de una paciente anciana por ser una neoplasia rara y

sumamente agresiva, cuyo tratamiento es infructuoso la mayoría de las veces. La sospecha clínica (ante toda lesión vascular inflamatoria en frente y cuero cabelludo de varones añosos y con menor frecuencia en mujeres) y el diagnóstico precoz (cuando aún reúne factores de buen pronóstico) son las claves para el manejo de este tipo de neoplasia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wolff K, Golsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. Angiosarcoma. In: Fitzpatrick, Dermatología en Medicina General, 7.ª edición. p. 1188-1189.
2. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Malignant vascular neoplasms: Angiosarcoma. In: Dermatology. 3.ª edición. p. 1935-1936.
3. Weedon D, Stratton G. Tumores malignos: angiosarcoma y linfangiosarcoma. Weedon Piel Patología. 2002: 846-848.
4. García Arpa M, Rodríguez Vázquez M, Delgado Portella M, Vera Iglesias E. Angiosarcoma cutáneo de presentación atípica. Piel. 2007;22(10):483-485.
5. De la Cruz S, Rodríguez S, Carayhua D. Angiosarcoma de cuero cabelludo. Folia Dermatológica Perú. 2009;20(2):83-86.
6. Lanchipa P, Sánchez L, Mattos R, Inti Jamanca W, Pancorbo J. Angiosarcoma cutáneo de la cara y cuero cabelludo. Dermatol Peru. 2002;12(3):222-226.
7. Sanz A, Carmona Cuello LE, Capelli L, Oborski MR, Montardit AL. Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. Arch Arg Dermatol. 2013; 63(4):150-152.
8. Morales Gordillo V, Armartio Hita JC, Fernández Vozmediano JM. Angiosarcomas cutáneos. Med Cut Ibero Lat-Am. 2011;39(6):255-259.
9. Coll Puigserver MN, Mateu Puchades A, Mallebrera LT. Angiosarcoma cutáneo: a propósito de 4 casos. Medicina Cutánea Ibero Latino-Americana 2011; 39(6):255-259.
10. Quintero JA, Sánchez JO, Llinás NE, Durango IC, Guarnizo C, Rubiano JA, Rivas G, Grosso F. Tratamiento oncológico del angiosarcoma cutáneo. Revisión de la literatura. Rev Colo Cancerol. 2012;6(1):49-58.
11. Viqueira Fuentefría AM, Castro Turusetta A, Simón RD. Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo. Folia Dermatol Cub. 2007;1(2).
12. Gkalpakiotis S, Arenberger P, Vohradnikova O, Arenbergerova M. Successful radiotherapy of facial angiosarcoma. Int J Dermatol. 2008;47:1190-1192.

CORRESPONDENCIA: DRA. Cecilia Pérez-Vásquez
ceci_perez@hotmail.com

Fecha de recepción: 21 de abril de 2014
Fecha de aceptación: 7 de mayo de 2014