



**Serie de casos**

### **Angiosarcoma cutáneo idiopático**

#### **Presentación de tres casos y revisión de la bibliografía**

María Jimena Fernández Tapia<sup>1</sup>, Avelina Merino<sup>2</sup>, Florencia Suarez Módica<sup>1</sup>, Noelia Marabini<sup>1</sup>, Carolina Innocenti<sup>1,3</sup>, Viviana Parra<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología, Hospital Luis Lagomaggiore. Mendoza, Argentina.

<sup>2</sup>Servicio de Dermatología, Hospital Teodoro Schestakow. San Rafael, Mendoza, Argentina.

<sup>3</sup>Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

Datos de contacto: María Jimena Fernández Tapia

Correo electrónico: [fernandeztapiamj@gmail.com](mailto:fernandeztapiamj@gmail.com)

## RESUMEN

El angiosarcoma es un tumor vascular maligno, poco frecuente, que deriva de las células endoteliales. Se reconocen tres variantes clínicas: el angiosarcoma cutáneo idiopático o primario (forma más frecuente), el asociado a linfedema crónico y el angiosarcoma post-radioterapia. Presenta una clínica variable, con múltiples diagnósticos diferenciales, resultando esencial el estudio histopatológico y la inmunohistoquímica para arribar al diagnóstico de certeza. Se caracteriza por presentar un alto índice de

recidiva local y un alto potencial metastásico, por lo que el tratamiento quirúrgico asociado a radioterapia regional resulta el tratamiento de elección. La quimioterapia y radioterapia se reservan para lesiones irresecables. Se presentan tres casos de angiosarcoma cutáneo idiopático, en pacientes con características epidemiológicas diferentes y se lleva a cabo una revisión bibliográfica.

**Palabras clave:** angiosarcoma, cabeza y cuello, neoplasia vascular, maligno.

## ABSTRACT

Angiosarcoma is a rare and aggressive malignant tumor of the vascular endothelial cells. Three clinical variants are recognized: idiopathic or primary cutaneous angiosarcoma (most common form), angiosarcoma associated with chronic lymphedema and post-radiation therapy angiosarcoma. It presents variable clinic, with multiple differential diagnosis, being essential histopathological study and immunohistochemistry to arrive at an accurate diagnosis. It is

characterized by a high rate of local recurrence and a high metastatic potential. Surgical excision associated with regional radiotherapy is recommended treatment. Chemotherapy and radiation therapy are reserved for unresectable lesions. We present three cases of idiopathic cutaneous angiosarcoma in patients with different epidemiological characteristics, and a bibliographic review is performed.

**Key words:** angiosarcoma, face and scalp, vascular neoplasm, malignant.

## Introducción

El angiosarcoma es un tumor vascular maligno que deriva de las células endoteliales.<sup>(1-8)</sup> Es poco frecuente, representando entre el 1% y el 2% de todos los sarcomas.<sup>(1,4,5,7-9)</sup> Tradicionalmente se conocen tres variantes clínicas: el angiosarcoma cutáneo idiopático o primario, el angiosarcoma

asociado a linfedema crónico y el angiosarcoma post-radioterapia.<sup>(4,9)</sup> Sin embargo, en algunas publicaciones como la de *Young et al*,<sup>(8)</sup> se proponen algunas variedades adicionales como el angiosarcoma primario de mama y el angiosarcoma asociado a tejidos blandos.

## Caso n°1

Varón de 49 años de edad con antecedente de hipertensión arterial quien consultó por lesión en cuero cabelludo de 6 meses de evolución. Al examen físico, en región frontoparietal izquierda se observó una tumoración de 3 cm por 2 cm, eritematosangrante, lobulada, duroelástica, no dolorosa y de base infiltrada (Figura 1). Se realizó

biopsia escisional la cual mostró una epidermis ulcerada, acantosis y papilomatosis. En dermis, cordones celulares y vasos interconectados, células endoteliales con núcleos hiper cromáticos e infiltrado inflamatorio con abundantes células plasmáticas (Figura 2 y 3). Estos hallazgos fueron compatibles con angiosarcoma.

## Caso n°2

Varón de 87 años de edad con antecedente de hipertensión arterial quien consultó por tumoración en región parietal derecha. El paciente refería la aparición de la misma sobre una cicatriz secundaria a la extirpación de una lesión previa, la cual había sido diagnosticada clínica e histológicamente como un dermato-

fibroma. Clínicamente se evidenció un tumor asintomático de 2 cm por 2 cm, duroelástico, eritematovioláceo con telangiectasias en su superficie (Figura 4). Por el rápido crecimiento y ulceración, se reevaluó el tacto de la extirpación previa, el cual reveló hallazgos correspondientes con angiosarcoma cutáneo.

## Caso n°3

Mujer de 84 años de edad con antecedente de demencia senil quien fue llevada a la consulta por presentar eritema malar izquierdo con aumento de la temperatura local. Inicialmente el cuadro fue interpretado como una celulitis facial indicándose tratamiento antibiótico con mala respuesta a diferentes esquemas. A las dos semanas de haber consultado, se evidenció el

crecimiento acelerado de la lesión, con extensión de la misma a la zona temporoparietal, aumento marcado de la temperatura local y la aparición de pápulas eritematosas infiltradas en la superficie (Figura 5). Se realizó estudio histopatológico el cual informó hallazgos compatibles con angiosarcoma.

En los tres casos se realizó inmunohistoquímica, la cual resultó positiva para CD31 y CD34 confirmando el diagnóstico de angiosarcoma. A los dos primeros pacientes se les solicitó tomografías de cerebro, tórax, abdomen y pelvis que no mostraron alteraciones patológicas.

Posteriormente se llevó a cabo la ampliación de márgenes, sin signos de recidiva a la fecha.

En el tercer caso, la paciente fue derivada al servicio de oncología, planteándose el inicio de radioterapia por la extensión de la lesión.

## Discusión

El angiosarcoma es un tumor maligno extremadamente agresivo.<sup>(1,2,7,10)</sup> Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo aunque la mayoría lo hace a nivel cutáneo.<sup>(1,2,9)</sup> De las tres variedades clínicas descritas habitualmente, el angiosarcoma cutáneo idiopático es la forma más frecuente,<sup>(4,6,9)</sup> y entre el 50% y el 60% de los mismos se ubican a nivel de la cabeza y el cuello,<sup>(2,4,5,7,9)</sup> datos coincidentes con los tres casos presentados. Se manifiestan con mayor frecuencia en varones a partir de los 60 años de edad,<sup>(2,4,5,8,9)</sup> aunque este dato epidemiológico sólo coincide con el segundo paciente descrito. Clínicamente el angiosarcoma puede manifestarse como máculas, placas infiltradas o nódulos eritematovioláceos asintomáticos, que pueden presentar áreas ulceradas y hemorrágicas en

estadios más avanzados.<sup>(4,6,8,9)</sup> Dada su clínica variable, es importante tener en cuenta los diagnósticos diferenciales, como el sarcoma de Kaposi, linfoma cutáneo, carcinoma de Merkel, melanoma amelanótico, tumores vasculares benignos, queratosis seborreicas pigmentadas y lesiones inflamatorias e infecciosas como la erisipela y la celulitis facial.<sup>(5,6,8,9)</sup>

Tanto la histología como la inmunomarcación son estudios imprescindibles para el diagnóstico de certeza. Histológicamente se reconocen tres patrones: 1) Patrón angiomatoso bien diferenciado, 2) Patrón de células fusiformes medianamente diferenciado y 3) Patrón sarcomatoso indiferenciado.<sup>(4,6,9)</sup> La inmunohistoquímica puede revelar positividad para diferentes marcadores endoteliales y de células precursoras hemato-

poyéticas, entre ellos CD31 y CD34, positivos en los tres casos descriptos.

Los angiosarcomas se caracterizan por un alto índice de recidiva local y un alto potencial metastásico.<sup>(2,5,10)</sup> El pulmón resulta el órgano más afectado, siendo esencial la realización de estudios por imágenes (tomografía axial computada y en su defecto tomografía con emisión de positrones [PET]) para la estadificación de estos tumores.<sup>(4,9,11)</sup>

El tratamiento de elección es el quirúrgico asociado a radioterapia local,<sup>(1,4,7-10)</sup> aunque aún se discute cuán amplios deben ser los márgenes quirúrgicos y si esto influye o no en el pronóstico y sobrevida de los pacientes. Es así que algunas publicaciones afirman que no haría falta un margen de seguridad amplio<sup>(2,3)</sup>, mientras que *Choi et al*<sup>(5)</sup> manifiestan que el margen profundo es el más importante, debiendo llegar inclusive

hasta el periostio. La quimioterapia y radioterapia se reservan para casos con metástasis a distancia o tumores irresecables muy extensos,<sup>(1,3,8,9)</sup> como en el caso de nuestra última paciente.

Existen varios factores de mal pronóstico entre los que se destaca el tamaño de la lesión mayor a 5 cm,<sup>(1,2,6,8)</sup> la edad mayor a 70 años (ya que estos pacientes suelen no tolerar las terapias combinadas indicadas para el tratamiento),<sup>(2)</sup> el tipo histológico del tumor, la presencia de comórbidas y la presencia de metástasis al momento del diagnóstico.<sup>(3,8,10)</sup>

Se destaca la importancia del dermatólogo y dermatopatólogo en el diagnóstico temprano de estos tumores dada su naturaleza altamente agresiva y la mejoría de la sobrevida cuando el diagnóstico es precoz.

### **Conflictos de intereses**

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

### **Referencias bibliográficas**

1. Witych J, Banatkiewicz P, Wachowicz M, Pruska-Pich D, et al. Angiosarcoma of the scalp: a case report. *J Contemp Brachytherapy*. 2014;6:208-12.
2. Patel SH, Hayden RE, Hinni ML, Wong WW, et al. Angiosarcoma of the Scalp and Face: The Mayo Clinic Experience. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;141:335-40.
3. Hwang K, Kim MY, Lee SH. Recommendations for therapeutic decisions of angiosarcoma of the scalp and face. *J Craniofac Surg*. 2015;26:253-56.
4. Sanz A, Cuello Carmona LE, Capelli L, Oborski MR, y cols. Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. *Arch Argent Dermatol*. 2013;63:150-2.
5. Choi JH, Ahn KC, Chang H, Minn KW, et al. Surgical treatment and prognosis of angiosarcoma of the scalp: A retrospective analysis of 14 patients in a single institution. *Biomed Res Int*. 2015; 2015: 321896. doi: 10.1155/2015/321896. Epub 2015 Dec 2.
6. Vera CI, Jaled M, Coringratto M, Moreno H, y cols. Angiosarcoma de Wilson Jones: a propósito de un caso. *Dermatol Argent*. 2010;16:53-6.
7. Shin J, Roh S, Lee N, Yang K. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: Systematic review and meta-analysis. *Head Neck*. 2017;39:380-6.
8. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, et al. Angiosarcoma. *Lancet Oncol*. 2010;11:983-91.
9. Pérez-Vásquez C, Kochubei-Hurtado A, Carbajal-Chávez T, Sánchez-Félix G. Angiosarcoma: reporte de caso. *Dermatol Peru*. 2014;24:111-5.
10. Suzuki G, Yamazaki H, Takenaka H, Aibe N, et al. Definitive radiation therapy for angiosarcoma of the face and scalp. *In Vivo*. 2016;30:921-6.
11. Cheng YS, Chen TM, Tsai WC, Huang TW. Pulmonary metastatic angiosarcoma from scalp with fatal complication: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2017;34: 36-9.

**Figuras**



Figura 1: Tumoración eritematosangrante y lobulada localizada en la región frontoparietal.

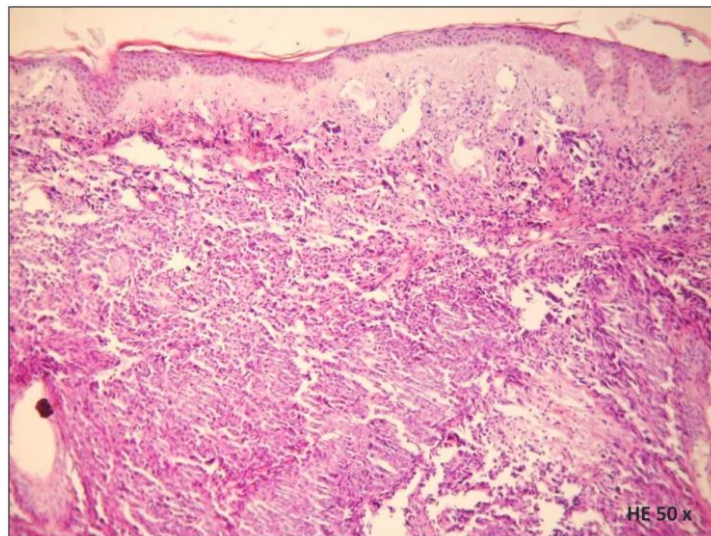


Figura 2 (Hematoxilina-eosina 50x): Se observa epidermis aplanada y en dermis cordones celulares y vasos interconectados.

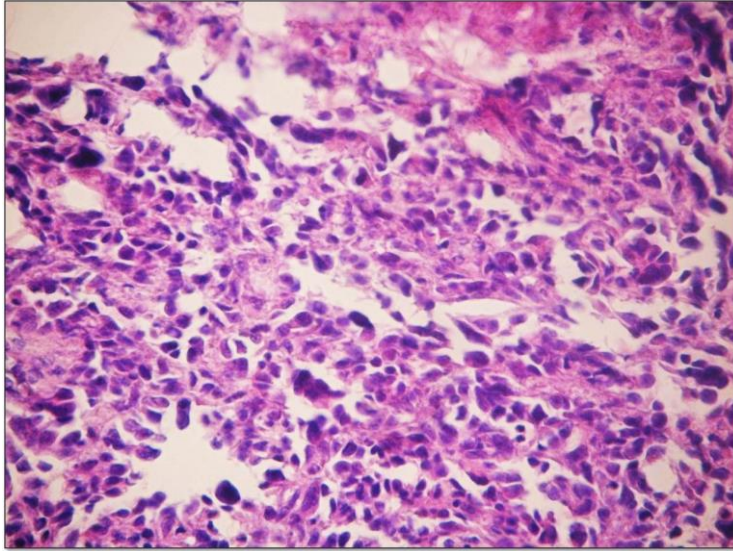


Figura 3 (Hematoxilina-eosina 400x): Células endoteliales con núcleos hiper Cromáticos e infiltrado inflamatorio con abundantes células plasmáticas.



Figura 4: Tumor eritematovioláceo con telangiectasias en su superficie.

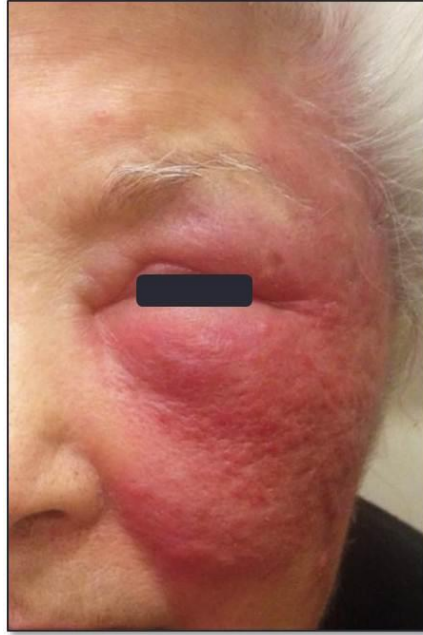


Figura 5: Placa eritematoviolácea malar izquierda con pápulas eritematosas infiltradas en la superficie.