



Caso clínico

**ANGIOSARCOMA EN LINFEDEMA CRÓNICO POSMASTECTOMÍA
(SINDROME DE STEWART-TREVES)**

Bassotti A*, Driban N, Huczak L***, Zaccaria S*****

*Médica de planta Servicio Dermatología Hospital Español. Docente U.N.Cuyo.

**Jefe de Servicio Dermatología Hospital Español. Prof titular Área Dermatología
U.N.Cuyo.

***Médica de planta Servicio Dermatología Hospital Español.

Autor responsable: Adriana Bassotti. Vaticano 1298. (5501) Godoy Cruz. Mendoza.

aebassotti@yahoo.com.ar

RESUMEN

ANGIOSARCOMA EN LINFEDEMA CRÓNICO POSMASTECTOMÍA (SÍNDROME DE STEWART-TREVES)

Objetivo: comunicar un caso de angiosarcoma en linfedema crónico posmastectomía, revisar los diagnósticos diferenciales, destacando que el diagnóstico temprano de esta entidad es la única alternativa para poder modificar la evolución tórpida de esta enfermedad.

Caso clínico: presentamos una mujer de 78 años con el antecedente de mastectomía izquierda y cobaltoterapia realizadas en 1990, presentando en el año 2000 edema progresivo en miembro homolateral y pared torácica, con la aparición de placas y nódulos rojo-violáceos, indurados, dolorosos desde noviembre de 2006. La extensión y progresión de su enfermedad motivó su internación para corroborar diagnóstico presuntivo de síndrome de Stewart-Treves con biopsias, establecer diagnósticos diferenciales, estudio clínico-oncológico, control del dolor y evaluar posibles tratamientos.

Comentarios: 1). El intervalo entre el diagnóstico del carcinoma de mama y el de este cuadro es de 10-20 años. 2). La supervivencia de los pacientes es < 5%. 3). Las posibilidades terapéuticas son agresivas e infructuosas en la mayoría de los casos. 4). El pronóstico depende de la alta sospecha precoz de las lesiones y su extirpación quirúrgica.

Palabras claves: Síndrome Stewart-Treves – Linfedema – Linfangiosarcoma

SUMMARY

ANGIOSARCOMA IN CHRONIC POST-MASTECTOMY LYMPHEDEMA (STEWART-TREVES SYNDROME)

Objective: report a case of angiosarcoma in chronic lymphedema, discuss the differential diagnoses taking into account that early diagnosis of this entity represents the only chance of changing the natural evolution of the disease.

Case report: a 78-year-old female who underwent a mastectomy on her left breast and treated with radiotherapy in 1990, slowly developed in 2000 a progressive lymphedema in the same limb and thoracic wall, with some fast-growing hemorrhagic lesions since November 2006. Because of the aggressiveness of the disease, the patient was hospitalized to perform biopsies, corroborate the Stewart-Treves syndrome, study for metastatic extensions, control pain and evaluate possible therapies.

Conclusions: 1). The interval between the breast cancer diagnosis and this entity is 10-20 years. 2). The survival rate is less than 5%. 3). The therapeutic possibilities are very aggressive and offer poor results. 4). The prognosis depends on the early clinical suspicion and prompt surgical therapy.

Key-words: Stewart-Treves syndrome – Lymphedema – Lymphangiosarcoma

Introducción

El síndrome de Stewart-Treves es un angiosarcoma cutáneo que aparece generalmente en un sitio de linfedema crónico, relacionado frecuentemente a mastectomías, y menos comúnmente vinculado a causas congénitas o adquiridas (filariasis, radioterapia, resecciones ganglionares, inmovilización crónica, tumores, enfermedad de Milroy, etc)¹.

Se presenta en el 0,07 a 0,45% de los pacientes que sobreviven más de 5 años a una mastectomía sin incidir el sexo del paciente, según los diferentes autores consultados.

En 1906 Lowenstein publica el primer caso de angiosarcoma que asienta sobre linfedema crónico severo postraumático de 5 años de duración. Posteriormente Stewart y Treves en 1948 publican esta segunda neoplasia que asienta en linfedema crónico de 6 pacientes con cáncer de mama, posmastectomía, sugiriendo que otros casos podrían no haber sido diagnosticados con anterioridad al ser confundidos con cuadros metastásicos inoperables, sin ser biopsiados.^{2,3}

Menos de 400 casos han sido publicados en la literatura internacional. La edad de aparición coincide con el pico de incidencia del cáncer de mama entre los 44 y 70 años.

La morbi-mortalidad es elevada ya que es un tumor agresivo con recidivas locales frecuentes y metástasis predominantemente en pulmón y pared torácica, seguida de hígado y huesos.⁴

El fallecimiento de los pacientes ocurre generalmente luego de 1 a 2 años de establecido el diagnóstico.

Las posibilidades terapéuticas dependen de la precocidad del diagnóstico, siendo la más apropiada la extirpación quirúrgica temprana de cualquier lesión sospechosa. La literatura cita otras modalidades terapéuticas como amputación del miembro,

radioterapia, poliquimioterapia, perfusión aislada del miembro, etc, no modificando el curso natural de la enfermedad si el diagnóstico de la patología es tardío, ya que la mayoría de los tratamientos son infructuosos en etapas avanzadas.^{3,4}

Caso clínico

Presentamos una paciente oriunda de San Luis, de sexo femenino de 78 años, hipertensa, derivada por su neuróloga quien la controlaba por haber padecido dos TEC en el último año, con el antecedente de mastectomía izquierda y cobaltoterapia realizadas en 1990. A partir del año 2000 debuta con edema progresivo en miembro superior izquierdo. En el año 2002 se le realizan reiteradas sesiones para mejorar el drenaje linfático, con involución parcial del cuadro. En el 2005, refiere un incremento importante del edema que comenzaba en el dorso de la mano, duro, con piel de naranja y la aparición de placas y pápulas rojo-violáceas. Se le indica en esa oportunidad una manga elástica, lo cual empeora el cuadro con focos de hemorragia, y a partir de ese momento las lesiones se tornan más induradas, dolorosas, con extensión progresiva hacia fines de noviembre de 2006. Las lesiones azul-violáceas, algunas con aspecto ampollar de 0,5 a 2 cm de diámetro, comprometían el brazo, la región mamaria y espalda, exquisitamente dolorosas al tacto (Figs. 1,2,3) ocasionando impotencia funcional del miembro.

Por la extensión y progresión de su enfermedad se decide su internación para corroborar diagnóstico presuntivo de síndrome de Stewart-Treves con biopsias de los diferentes sitios, establecer diagnósticos diferenciales con metástasis del cáncer de mama inicial y sarcoma de Kaposi principalmente, realizar estudio clínico-oncológico en busca de otras metástasis internas ya que la paciente traía una TAC de tórax que mostraba un pequeño derrame pleural e imagen de adenopatía axilar contralateral, control del dolor y evaluar posibles tratamientos.

Se realizaron tres biopsias, una en región deltoideas del brazo, otra en la zona mamaria donde fue la mastectomía y la tercera en las lesiones más recientes de la espalda.

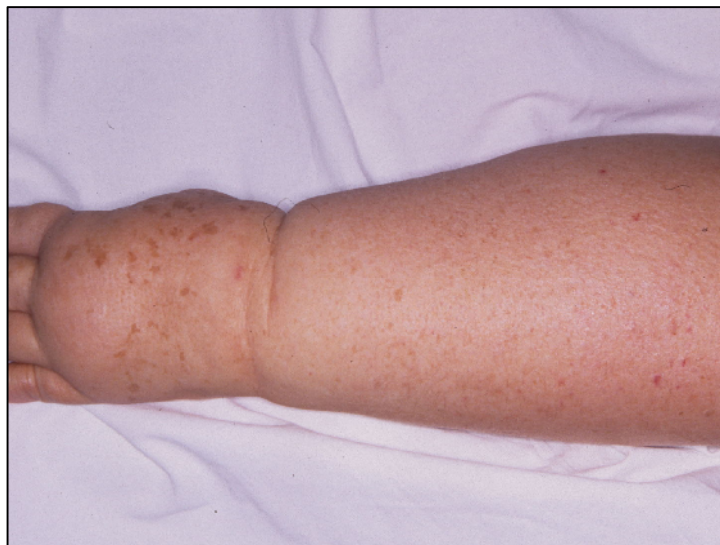


Fig 1. Edema duro en dorso de mano y antebrazo, con piel de naranja



Fig 2. Placas y pápulas rojo-violáceas en brazo, región mamaria y espalda, sobre piel eritematosa infiltrada



Fig 3. Lesiones azul-violáceas, con aspecto ampollar de 0,5 a 2 cm de diámetro

La histopatología mostró con H-E epidermis normal, con canales vasculares de aspecto linfangiomatoso repletos de eritrocitos, intercalados con espacios vasculares irregulares que se anastomosan entre sí, disecando los haces de colágeno de la dermis. El núcleo de las células endoteliales mostró pleomorfismo, hiper cromasia y figuras mitóticas, protruyendo en el interior de las estructuras neoformadas. Se realizó inmunohistoquímica de las lesiones siendo positivas para CD 34, lo cual confirmó junto a los hallazgos histopatológicos característicos, el diagnóstico de angiosarcoma descartando el de metástasis de ca de mama y sarcoma de Kaposi.

(Figs. 4,5,6)

Otros diagnósticos diferenciales a considerar fueron linfangioendelioma benigno, hiperplasia papilar endovascular o tumor de Masson y sarcomas inducidos por radioterapia, todos excluibles por la anatomía patológica e inmunomarcación.

Se realizó control del dolor con el Servicio de Anestesia de nuestro Hospital, se les informó el diagnóstico y pronóstico a los familiares de la paciente, Oncología planteó terapia paliativa, decidiendo sus hijos una interconsulta en Buenos Aires, luego de la cual decidieron trasladar a la paciente a su domicilio, con medicación sintomática

rechazando cualquier tipo de tratamiento agresivo, falleciendo a los 6 meses desde el alta por diseminación metastásica.

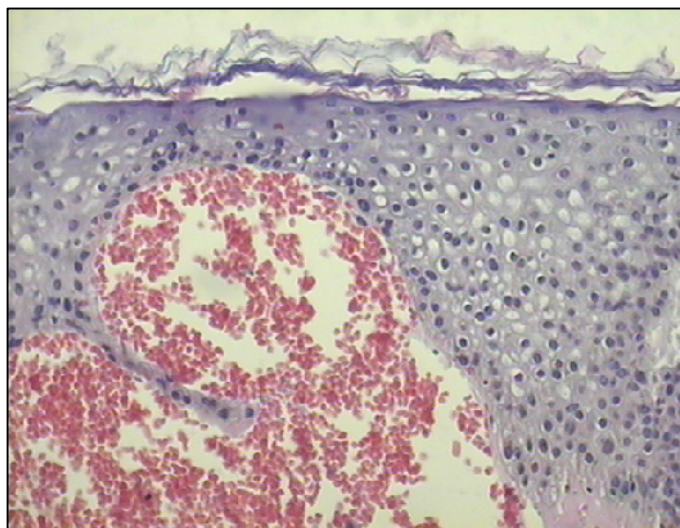


Fig 4. Canales vasculares de aspecto linfangiomatoso repletos de eritrocitos

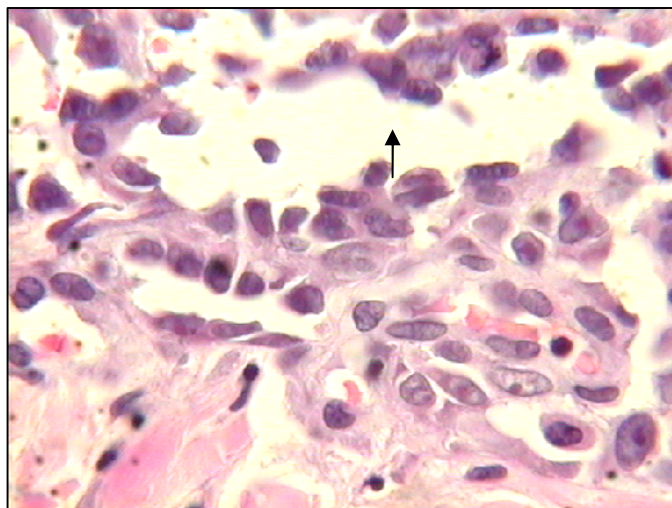


Fig 5. Células endoteliales pleomórficas con figuras mitóticas

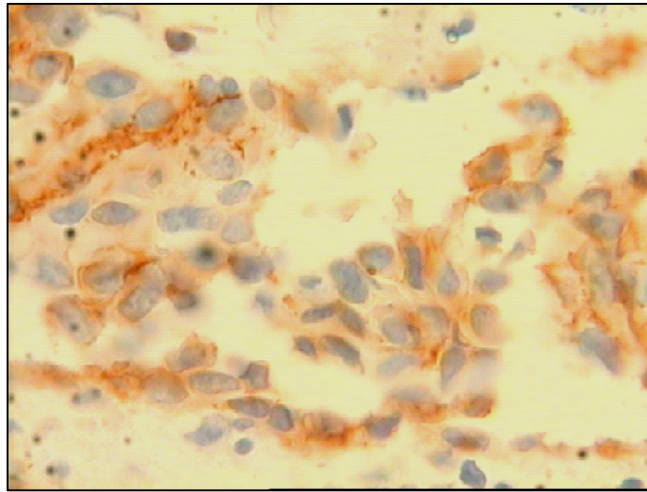


Fig 6. Inmuomarcación CD 34 (+)

Discusión

La escasa frecuencia de esta patología hace que debamos tenerla en cuenta frente a cualquier lesión sospechosa cutánea, en el contexto de los antecedentes que portaba nuestra paciente, efectuando biopsias precoces para confirmar o descartar esta entidad, permitiendo modificar a veces la tórpida evolución natural de esta complicación. El diagnóstico confirmatorio es siempre histológico.

La etiopatogenia donde el linfedema induce angiosarcoma es motivo de controversias. Stewart y Treves postularon que un factor sistémico carcinogénico podría ser el responsable de esta transformación. Posteriormente Schreiber y colaboradores postularon el concepto de una alteración en la inmunovigilancia local y/o estimulación en la neovascularización en los sitios de linfedema crónico, como dos factores importantes oncogénicos para el desarrollo de esta segunda neoplasia. La radioterapia se cree que es una causa indirecta ya que favorece la esclerosis de los tejidos con agravamiento del edema.^{2,5}

El edema solo de causa renal o cardiaca no es suficiente para inducir esta patología, se sospecha la necesidad de un factor genético u oncogénico predisponente.⁶

Fundamentan el origen vascular de esta patología, la presencia de:

- a. espacios sinusoidales que contienen glóbulos rojos

b. factor VIII, VEA I, laminina, CD 34 (+)

c. cuerpos de Weibel-Palade en la ME

Debido a la escasa incidencia de esta grave complicación, no hay un consenso en el abordaje terapéutico de la misma. La literatura propone la exéresis quirúrgica amplia en los diagnósticos tempranos y la amputación del miembro en los casos mas avanzados, con el impacto emocional que esto implica.

Otras alternativas terapéuticas como la radioterapia, quimioterapia con Interferón , bleomicina, vinblastina, poliquimioterapia, perfusión aislada del miembro con TNF y melfalan, aún no han logrado lamentablemente importantes cambios en la sobrevida de estos pacientes.^{6,7,8,9,10}

Referencias bibliográficas

1. Devolder S, Breuillard F, Gross S. Lymphangiosarcoma of Stewart-Treves. Eur J Dermatol 1998; 8 (7): 527-8.
2. Fernandez G, Schwartz R. Stewart-Treves syndrome.
<http://www.emedicine.com/derm/topic898.htm>
3. Maldonado-Fernandez N, López-Espada C, Sánchez-Rodríguez JM y col. Síndrome de Stewart-Treves: linfangiosarcoma en linfedema crónico posmastectomía. Angiología. 2002; 54: 467-71.
4. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous malignant proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered vascular neoplasms. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 143.
5. Salameire D, Templier I, Charles J et al. An "anaplastia" Kaposi's sarcoma mimicking a Stewart-Treves syndrome. A case report and a review of the literature. Am J Dermatopathol. 2008;30 (3): 265-8.
6. Pitche P, Pouget F, Lantieri L, Revuz J. Stewart-Treves's syndrome: long term survival. Ann Dermatol Venereol. 2002; 129 (2): 236-7.
7. Cabrera H, Soler C, García A y col. Linfedemas y angiosarcomas. Arch Argent Dermat 1983; 23: 41-59.
8. Rodríguez-Bujaldón A, Vazquez-Bayo MC, Galan-Gutierrez M y col. Angiosarcoma in chronic lymphedema. Actas Dermosifiliogr. 2006; 97 (8): 525-8.
9. Hildebrandt G, Mittag M, Gutz U et al. Cutaneous breast angiosarcoma after conserving treatment of breast cancer. Eur J Dermatol. 2001; 11 (6): 580-3.
10. Tomasini C, Grassi M, Pippione M. Cutaneous angiosarcoma arising in a irradiated breast. Dermatology 2004; 209: 208-14.