

2019



ANGIOSARCOMA DE CABEZA Y CUELLO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Dr. Rigoberto García Gómez¹, Dr. Ernesto Arteaga Hernández², Dra. Leidy Diana Toro Bedoya³, Dr. José Luis Jaspi Gómez⁴, Dr. Gustavo Adolfo Insuasty Beltrán⁵

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", La Habana, Cuba.

1. Médico, dermatólogo; profesor e investigador titular, servicio de dermatología, Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", La Habana, Cuba.

2. Médico, Patólogo; profesor titular, servicio de patología, Hospital clínico quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", La Habana, Cuba.

3,4,5. Médico residente de tercer año de dermatología, Universidad ciencias médicas de la Habana, Cuba.

Correo: josejas20@hotmail.com

Teléfono: 3107319814

INTRODUCCIÓN



Figura 1.



Figura 2.

El Angiosarcoma es un tumor maligno poco frecuente, de mal pronóstico, comprenden menos del 1% de todos los sarcomas, se debe a una proliferación maligna de células endoteliales de los vasos sanguíneos y predomina en pacientes adultos, presenta un alto potencial de metástasis. Hasta el momento no hay una terapia definitiva, principalmente en pacientes que no es posible el tratamiento quirúrgico.¹

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 84 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial, presenta una lesión macular de 9 meses de evolución, en región malar derecha de bordes no definidos de 3 x 4 cm de diámetro, color rojo-violáceo y petequias localizadas, de crecimiento progresivo; 2 meses después las lesiones se extienden con aparición de equimosis, eritema y máculas purpúricas de bordes no definidos en región de párpados, nariz, malar bilateral, auricular derecha, edema palpebral y mentón (figura 1 y 2); sin otros síntomas asociados. Se realizó biopsia de piel de la zona malar derecha que reportó: tumor mesénquimatoso con patrón angiomatoso bien diferenciado con canales vasculares que disecan la dermis, con un endotelio pleomórfico; la atipia nuclear es moderada, las células endoteliales aumentadas en número y tamaño formando proyecciones papilares intramurales con actividad mitótica elevada, además de hemorragia intersticial y espacios muy dilatados llenos de sangre. (Figura 3).

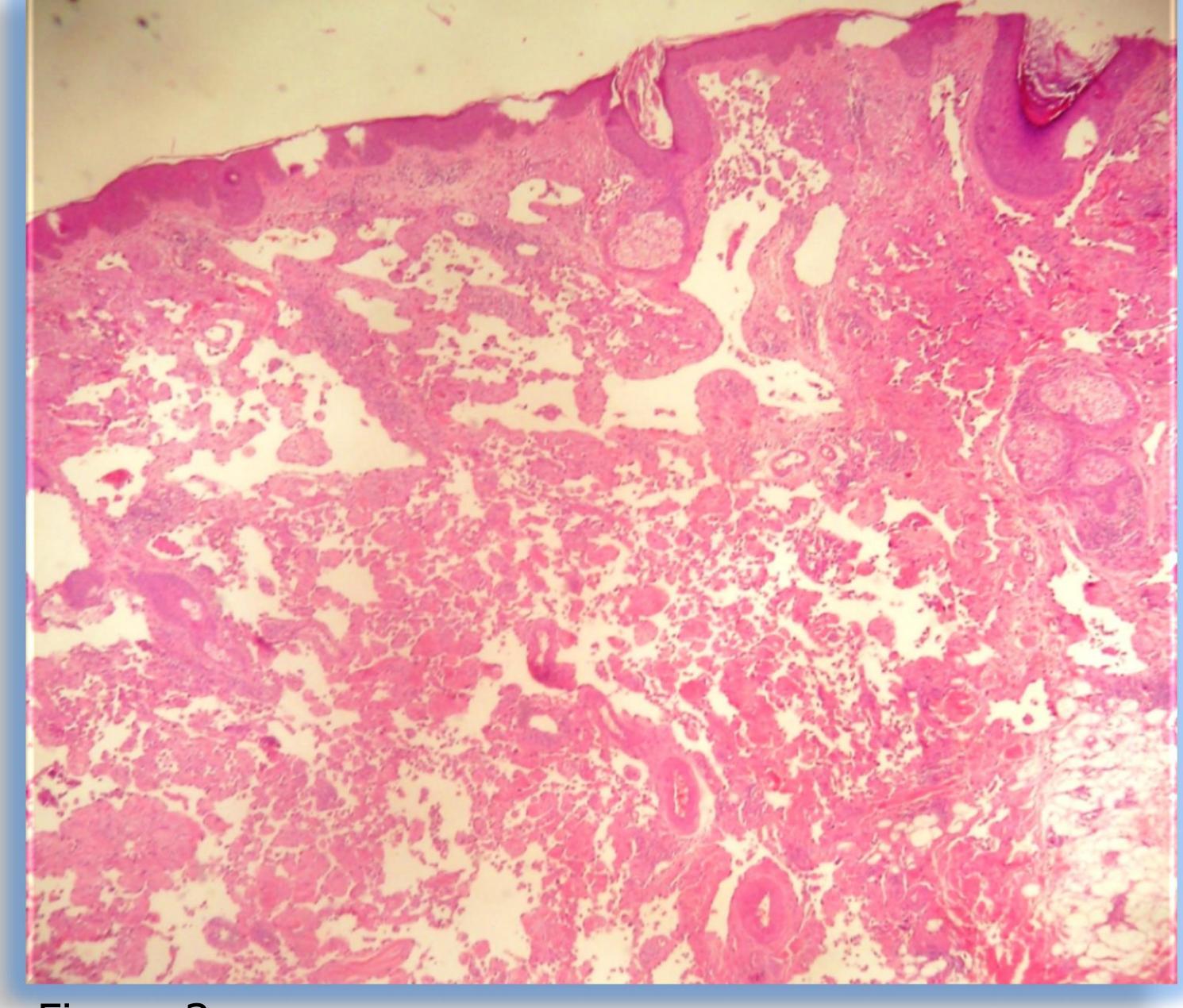


Figura 3.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma es un tumor de origen mesénquimal maligno descrito por primera vez por Caro y Stubenrauch en 1945². Se origina en las células del endotelio de los vasos sanguíneos; debido a su apariencia visual benigna son difíciles de diagnosticar. Aparecen en personas mayores de 60 años, con un ligero predominio en hombres; se localiza con mayor frecuencia en el cuero cabelludo y la frente, fototipos de piel claros y orientales, y es raro en otras etnias³.

Sanz⁴ y colaboradores reportan 4 variantes clínicas de angiosarcoma: asociado a linfedema crónico o Síndrome de Stewart-Treves, post-radioterapia, primario de mama y el cutáneo idiopático de cara y cuero cabelludo.

Vilas Boas (2017) describe la lesión como una macula o placa eritematosa-violácea de bordes difusos mal definidos de inicio insidioso; presenta crecimiento centrífugo y se infiltran de manera progresiva, como en nuestro caso, hay formación de nódulos que llegan a ocupar grandes áreas, las lesiones sangran con facilidad y tienden a ulcerarse⁵.

El diagnóstico se realiza mediante histología donde se describen tres patrones de diferenciación que pueden aparecer combinados en el mismo tumor.

La inmunohistoquímica tiene valor diagnóstico cuando exhibe un patrón histológico mal diferenciado. Generalmente son positivos para CD34, CD31, factor VIII (factor de von Willebrand), vimentina y UEA-1. Diversos estudios han indicado que el anticuerpo CD31 es el marcador más fiable⁴.

El pronóstico no es bueno, en general los pacientes acuden tardíamente a la consulta por la apariencia benigna, además el carácter multifocal, la ineficacia de los tratamientos y cuando las lesiones son mayores a 5 cm de diámetro; comúnmente estos pacientes fallecen por la extensión local y las metástasis⁶. Vignon y cols. consideran que la sobrevida a los 5 años oscila entre el 12% y el 25%⁷.

Por la poca frecuencia de este tumor, hasta el momento no existe un protocolo de manejo, por lo tanto estos pacientes requieren un tratamiento multidisciplinario e individualizado, debido a la complejidad de la conducta terapéutica⁴.

CONCLUSIÓN

La ausencia de un tratamiento estándar establecido, así como los pobres resultados observados en las opciones terapéuticas clásicas, hacen necesario el desarrollo de estudios con series que incluyan mayor número de pacientes con las nuevas alternativas terapéuticas que se postulan como prometedoras para el tratamiento.¹

BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez P, Reolid A, Chicharro P, Navarro R, Llamas-Velasco M, Aragüés M.** Tratamiento y pronóstico del angiosarcoma: experiencia en 12 pacientes y revisión de nuevas dianas terapéuticas. *Med Cutan Iber Lat Am* 2017; 45 (2): 112-118.
- Minaudo C. Angiosarcoma cutáneo.** *Dermatología Argentina Vol. 24 Nº 2 Junio de 2018:* 67-75
- Fletcher CD.** The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 2006;48:3-12.
- Sanz A, Carmona Cuello L, Capelli L, Oborski M, Montardit A, Castellanos Posse M, et al.** Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. *Arch. Argent. Dermatol.* 2013; 63(4):150-152.
- Vilas Boas P, Ruedas Martínez A, Baniandrés Rodríguez O.** Primera descripción ecográfica del angiosarcoma cutáneo idiopático de cabeza y cuello. *Cartas científicas – clínicas © 2017 AEDV.* <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.0260001-7310/>.
- Dettenborn T, Wermker K, Schulze HJ, Klein M, Schwipper V, Hallermann C.** Prognostic features in angiosarcoma of the head and neck: A retrospective monocenter study. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery;* 42, (2014) 1623-28.
- Vignon-Pennamen MD, Verola O, Lebbe C. Sarcomes cutáneos.** *EMC, Dermatologie,* 98-650-A-10, 2009.