

Angiosarcoma en paciente adulto

Angiosarcoma in adult patients

Yohorlin Marta Céspedes Fonseca^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2437-8214>

Lilianne Dominguez Céspedes² <https://orcid.org/0000-0001-7671-0189>

Zobeira Aguirre Ulloa¹ <https://orcid.org/0000-0002-2333-0120>

Aida Dager Haber¹ <https://orcid.org/0000-0002-0448-8264>

Sonia Peregrín Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0001-6264-4803>

¹Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba.

²Hospital Militar Fermín Valdés Domínguez. Holguín, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yoli69al@gmail.com

RESUMEN

El *angiosarcoma* es un tumor vascular maligno poco frecuente. Constituye menos del 2 % de todos los sarcomas y menos del 1 % de todos los cánceres. Entre el 50-95 % de los casos se localizan en la cabeza y el cuello. Entre los factores pronósticos se encuentran edad, sexo, localización o grado de diferenciación, aunque ninguno de ellos pareciera inferir mejor o peor pronóstico a la lesión. El tratamiento de elección del *angiosarcoma* es la cirugía, con o sin radioterapia adyuvante, debido a sus altas tasas de extensión subclínica y recurrencia local. Se presenta el caso de un paciente de 80 años de edad que acude al servicio de Dermatología del Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín en Holguín, en el mes de enero del 2023 con diagnóstico de angiosarcoma. Lo interesante de este reporte consiste en lo poco frecuente de este diagnóstico en nuestro medio.

Palabras clave: angiosarcoma; factores pronósticos; tratamiento.

ABSTRACT

Angiosarcoma is a rare malignant vascular tumor. It makes up less than 2% of all sarcomas and less than 1% of all cancers. Between 50-95% of cases are located in the head and neck. Among the prognostic factors are age, sex, location or degree of differentiation, although none of them seems to infer a better or worse prognosis to the injury. The treatment of choice for angiosarcoma is surgery, with or without adjuvant radiotherapy, due to its high rates of subclinical extension and local recurrence. of an 80-year-old patient who attended the Dermatology service of the Lucía Íñiguez Landín Clinical Surgical Hospital in Holguín, in January 2023 with a diagnosis of angiosarcoma. The interesting thing about this report is the rarity of this diagnosis in our environment.

Keywords: angiosarcoma; prognostic factors; treatment.

Recibido: 16/10/2023

Aceptado: 22/11/2023

Introducción

El *angiosarcoma* es un tumor vascular maligno poco frecuente que constituye menos del 2 % de todos los sarcomas y menos del 1 % de todos los cánceres. El 50-95 % de los casos se localizan en la cabeza y el cuello.⁽¹⁾

Es considerado un tumor de rápido crecimiento y, con frecuencia hace metástasis a distancia.⁽²⁾ Clínicamente, el angiosarcoma cutáneo suele parecerse a un hematoma, de color azul a rojo, con un componente nodular multifocal que se desarrolla a medida que avanza el tumor. Además, con el aumento de tamaño puede producirse infiltración de tejidos, edema, ulceración y sangrado. Esta variedad de lesiones en la presentación inicial conduce a un retraso en el diagnóstico.^(2,3)

Suele presentarse con placas o nódulos eritemato-violáceos, que evolucionan a la ulceración y sobreinfección y tienen un mal pronóstico.^(3,4)

Caso clínico

Se presentó paciente masculino de 80 años de edad, fototipo de piel 2, de procedencia rural, con antecedentes patológicos personales de salud aparente. Acude a consulta por primera vez al servicio de Dermatología del Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín en Holguín, en el mes de enero del 2023. Presentaba lesión a nivel de cuero cabelludo, que apareció según refirió: “por un raspón al pelarse y luego, con el roce del nasobuco se fue infectando y soltando líquido”. Luego se observó una coloración roja del lado izquierdo de la cabeza, que se fue extendiendo hacia la hemicara del mismo lado, con aumento de volumen de la zona, y presencia de una ampolla detrás de la oreja izquierda, sin síntomas acompañantes ni prodrómicos. En el hospital se decidió su ingreso con diagnóstico de celulitis facial, y se le indica tratamiento con varios antibióticos como cefazolina, doxiciclina, vancomicina, y metronidazol, además de esteroides orales, y tratamiento local con fomentación antiséptica y esteroides tópicos, luego de lo cual se logró mejoría del cuadro y se decidió su egreso con seguimiento en consulta. En el mes de febrero regresó nuevamente al centro, por una infección pulmonar (bronconeumonía). Se indicó tratamiento y se resolvió el cuadro respiratorio, pero se observó empeoramiento de las lesiones de piel, por lo que se hospitalizó nuevamente con diagnóstico de celulitis facial en estudio, sin descartar del todo un linfoma cutáneo. Se decidió su valoración por dermatología.

Al examen físico dermatológico se observó la presencia de lesiones localizadas a nivel del hemicráneo y hemicara izquierda, eritemato-violáceas, con presencia de ampollas de contenido sanguinolento, y edema periorbital del mismo lado. Estas se extendían hacia la hemicara derecha por la región nasal y mentoniana con ligero edema (figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Lesiones eritematovioláceas con presencia de ampollas de contenido sanguinolento, localizadas en hemicara izquierda.



Fig. 2 - Ampollas de contenido sanguinolento en pliegue retroauricular y lesiones eritematocostrosas que se extienden hacia el cuero cabelludo.

A nivel del cuero cabelludo en región temporo-parieto-occipital se observaron lesiones tipo eritematocostrosas, con costras hemáticas y escasa exudación seropurulenta, con áreas de atrofia.

Se discutió el caso en colectivo, se interpretó como un angiosarcoma y se indicarpn los siguientes exámenes complementarios:

- Hb 113 gl, Eritrosedimentación 40 mmh, Glicemia 6,6 mmol/L, creatinina 78 mmol/L, ácido úrico 318 mmol/L, colesterol nr, urea nr, tcg 0,6 mmol/L.
- Serología: no reactiva, diferencial: linfo 23,6, pol 70,3, mid 6,1. Leucos 5,4 x 10, IgG 0,0 gl.
- Exudado de lesión 1: *Staphylococcus aureus*, *Proteus vulgaris*.
- Exudado de lesión 2: *Staphylococcus aureus*.
- Exudado de lesión 3: flora normal.
- Ultrasonido (US) de partes blandas (cuello): Glándulas submentonianas heterogéneas con finos tabiques y ecorrefringencias en interior sin lesión focal, de contornos irregulares, aproximadamente 8 x 6 mm, el resto sin lesiones. En ambas cadenas ganglionares laterales del cuello se observan adenopatías de aspecto inflamatorio, la mayor de 7 x 3 mm. Discreta cantidad de líquido en región retroauricular izquierda con adenopatías en número de 2, la mayor de 12 x 6 mm.
- Radiografía de cráneo: Disminución de la densidad ósea a nivel de la región occipital izquierda.
- TAC simple de cuello: Seno maxilar derecho hipodenso, en relación con una sinusopatía, adenopatía de aspecto inflamatorio en región cervical lateral bilateral, la mayor de 7,4 mm. Además, se observaron cambios óseos degenerativos, presencia de osteofitos anteriores y posteriores con estrechamiento de los espacios posteriores y disminución de la densidad ósea.
- Ecografía Doppler de carótida: Sin alteraciones.
- Resonancia magnética (RM) de cráneo: Atrofia cortical generalizada, trayecto fistuloso de base de cráneo, fosa posterior izquierda detrás de proceso mastoideo, de 12 mm aproximados de grosor, y paredes finas por debajo del pabellón auricular. Sistema retroauricular normal. No se observan otras alteraciones. Ligera alteración de la intensidad de señal del hueso occipital izquierdo.

- TAC de tórax: Hiperdensidades lineales a predominio del hemitorax derecho por engrosamiento de los septos interlobulillares con discretas ectasias bronquiales relacionadas con lesiones fibróticas residuales pos Covid-19. Los órganos mediastinales no muestran alteraciones, no adenopatías mediastinales. Tiroides, mamas y regiones axilares son normales.
- Biopsia de piel incisional: Angiosarcoma bien diferenciado (fig. 3).



Fig. 3 – Angiosarcoma bien diferenciado.

Ante todos estos resultados se confirmó diagnóstico de angiosarcoma y se interconsulta el caso con múltiples especialidades (otorrinolaringología, maxilofacial y angiología).

Se ingresó al paciente en la unidad de cuidados intensivos y se indicó terapia antimicrobiana de amplio espectro con cefdinir y clindamicina debido al empeoramiento de las lesiones.

Luego de la mejoría clínica de las lesiones se decide traslado del paciente al centro oncológico del Hospital Lenin para su mejor tratamiento y seguimiento.

Comentarios

El angiosarcoma cutáneo es una neoplasia altamente maligna. El pronóstico es infausto, menos del 15 % de los pacientes sobreviven a los cinco años.⁽¹⁾ Dos aspectos caracterizan esta neoplasia, la localización en la mejilla con extensión al cuero cabelludo, a la región retroauricular y al cuello, y la edad avanzada del paciente, que suele ser del sexo masculino.⁽⁵⁾

Algunos autores sugieren que la exposición a luz UV podría ser un factor de riesgo para su desarrollo, aunque otros investigadores difieren, ya que rara vez se desarrolla en otras regiones anatómicas con exposición solar similar a la cabeza y cuello. Inicialmente la lesión clínica puede presentarse como una lesión contusiforme con posterior crecimiento y formación de nódulos de color azulado, rojo o púrpura. La principal característica de este tumor que marca su pronóstico es su multifocalidad y la posibilidad de diseminación clínica inaparente.

Histológicamente, las tres variantes clínicas de angiosarcoma presentan similares características. Consisten en tumores mal delimitados, compuestos por luces vasculares dilatadas, irregulares y prominentes que diseccionan a través de la dermis, e infiltran el tejido celular subcutáneo.⁽¹⁾

El angiosarcoma cutáneo se considera un gran imitador, simulando hematomas locales, eccemas, infecciones profundas, sarcoma de Kaposi, metástasis cutánea, melanoma maligno y linfoma.⁽⁶⁾

Solo el tamaño del tumor ha demostrado ser un indicador pronóstico, los pacientes con tumores menores de 10 cm suelen presentar una mejor supervivencia que aquellos con tumores mayores.^(7,8)

Suelen metastizar a los pulmones, seguido por el hígado, ganglios linfáticos cervicales, bazo y raramente al corazón y al cerebro. La supervivencia media tras la detección de metástasis es de cuatro meses.⁽¹⁾

El tratamiento de elección del angiosarcoma es la cirugía, con o sin radioterapia adyuvante, debido a sus altas tasas de extensión subclínica y recurrencia local. Una revisión retrospectiva de 67 pacientes con angiosarcoma mostró una mejor

supervivencia libre de enfermedad a los 5 años cuando se trataron con cirugía seguida de quimioterapia adyuvante. Debido a los datos limitados disponibles, el papel de la radioterapia adyuvante no está claro actualmente, y no se recomienda de forma rutinaria.^(9,10,11)

Consideraciones finales

El angiosarcoma es un tumor raro y muy agresivo lo que le confiere un mal pronóstico. Su abordaje terapéutico se debe realizar de forma multidisciplinaria e individualizada. Es necesario continuar las investigaciones en este campo para mejorar la calidad de vida de los pacientes y encontrar alternativas terapéuticas más eficaces.

Referencias bibliográficas

1. MColl Puigserver A, Mateu Puchades L, Tomás Mallebrera ML, Pérez Ebri A, Marquina Vila A. Angiosarcoma cutáneo: a propósito de 4 casos. Med Cutan Iber Lat Am. 2011 [acceso 30/09/2023];39(6):255-9. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3843017>
2. Sánchez Forero RA, Jaramillo LF, Ramírez J. Angiosarcoma cutáneo en la región nasal tratado con radioterapia: Reporte de caso. Univ. Med. 2018;59(3). DOI: [10.11144/Javeriana.umed59-3.acrn](https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed59-3.acrn)
3. Pacheco Y, Fernández J. Angiosarcoma de cuero cabelludo, diagnóstico diferencial y revisión de la literatura. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2018;26(4):248-52. DOI: [10.29176/2590843X.126](https://doi.org/10.29176/2590843X.126)
4. González S, Mendez RG, Sotelo BL, Solano F. Cutaneous epithelioid angiosarcoma of the head and neck. A case report of an unusual aggressive entity with limited treatment options. Our Dermatol Online. 2020 [acceso 30/09/2023];11(2):161-4. Disponible en: <http://www.odermatol.com/odermatology/20202/12.Cutaneous-GonzalezS.pdf>
5. D'Amuri, Floccarl F, Filotico R, Filotico M. A peculiar uncommon cutaneous neoplasia: Angiosarcoma of the head and neck of the elderly (Wilson Jones

- Angiosarcoma). SCIEDU Case Reports in Clinical Pathology. 2019;6(1). DOI: [10.5430/crcp.v6n1p9](https://doi.org/10.5430/crcp.v6n1p9)
6. Oliveira Monteiro A, Branco Ferreira I, César A, Mota A, Pinheiro J, Lopes JM, Cardoso MT. Cutaneous angiosarcoma in an unusual location and without predisposing factors. EJCRIM. 2020; 7. DOI: [10.12890/2020_001939](https://doi.org/10.12890/2020_001939)
7. Liuzzi JF, Tirado E, Dacunha M, Siso S, Garriga E, López C. Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. Rev Venez Oncol. 2014 [acceso 30/09/2023];26(1):45-9. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375633968008>
8. Mori S. Low plasma fibrinogen levels are associated with poor prognosis in cutaneous angiosarcoma of the head and neck. Cancer Science. 2021;112:3924-7. DOI: [10.1111/cas.15037](https://doi.org/10.1111/cas.15037)
9. Wilmas KM, Garner WB, Ballo MT, McGovern SL, MacFarlane DF. The role of radiation therapy in the management of cutaneous malignancies. Part II: When is radiation therapy indicated? J Am Acad Dermatol. 2021;85(3):551-62. DOI: [10.1016/j.jaad.2021.05.057](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.05.057)
10. Awaji K. Prognostic Relevance of Pretreatment Peripheral Neutrophil Count and Neutrophil-to-lymphocyte Ratio in Primary Cutaneous Angiosarcoma. Acta Derm Venereol. 2021;101:00527. DOI: [10.2340/00015555-3898](https://doi.org/10.2340/00015555-3898)
11. Requena C. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. Actas Dermosifiliogr. 2018;109(10):878-87. DOI: [10.1016/j.jaad.2018.06.013](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.06.013)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.