

Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo

Itxasne Cabezón-Estévez¹, Lander Peña-Merino², Gorane Euba-Ugarte¹, Verónica Velasco-Benito³

¹Unidad de Enfermedades Infecciosas, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bizkaia, España

²Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bizkaia, España

³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bizkaia, España

Recibido: 07/02/2021

Aceptado: 24/04/2021

En línea: 31/08/2021

Citar como: Cabezón-Estévez I, Peña-Merino L, Euba-Ugarte G, Velasco-Benito V. Angiosarcoma de cara y cuello cabelludo. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2021 (ago); 6 (2): 2-4. doi: 10.32818/reccmi.a6n2a2.

Cite this as: Cabezón-Estévez I, Peña-Merino L, Euba-Ugarte G, Velasco-Benito V. Angiosarcoma of the face and scalp. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2021 (Aug); 6 (2): 2-4. doi: 10.32818/reccmi.a6n2a2.

Autor para correspondencia: Itxasne Cabezón-Estévez. itxascabezon@yahoo.es

Palabras clave

- Celulitis
- Angiosarcoma
- Neoplasias de cabeza y cuello

Resumen

El angiosarcoma es un tumor maligno raro que supone el 1-2% de los sarcomas de partes blandas. Aunque la etiopatogenia no es del todo conocida, se han definido varios factores de riesgo que incluyen el linfedema crónico, antecedentes de radiación, carcinógenos ambientales y determinados síndromes familiares. No hay ningún patrón radiológico patognomónico, por lo que para su diagnóstico es obligada la realización de una biopsia con análisis con técnicas de inmunohistoquímica. El único tratamiento curativo es la cirugía, que puede realizarse en un escaso número de pacientes ya que el diagnóstico suele llegar en estadios avanzados.

Keywords

- Cellulitis
- Angiosarcoma
- Head and neck neoplasms

Abstract

Angiosarcoma is an unusual malignancy representing 1-2% of all soft tissue sarcomas. The etiopathogenesis is unclear but some risk factors have been described, such as chronic lymphedema, radiation, environmental carcinogens, and certain family syndromes. As imaging features are non-specific, the definitive diagnosis requires biopsy with immunohistochemical techniques. Surgery is the only curative treatment, but most patients with head and neck angiosarcoma are not suitable for surgical resection. They usually have a metastatic disease at the moment of diagnosis.

Puntos destacados

- El angiosarcoma es un tumor raro de estirpe endotelial de comportamiento agresivo.
- Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de celulitis facial de evolución tórpida y hacer una biopsia para un diagnóstico precoz.

Introducción

El angiosarcoma es un tumor maligno de células endoteliales que supone menos del 2% de los sarcomas de partes blandas del adulto^{1,2}. Aunque puede afectar cualquier parte del cuerpo (incluyendo vísceras sólidas, hueso o retroperitoneo), lo más habitual es que se presente en forma de lesiones (únicas o múltiples) en cara y cuello que pueden ulcerarse³. Casi la mitad de los pacientes presenta metástasis al diagnóstico, siendo la mediana de supervivencia de 6 a 16 meses. El único tratamiento curativo es la cirugía radical con radioterapia adyuvante⁴. Presentamos un caso de un angiosarcoma de cabeza y cuello que se presentó como un cuadro de celulitis de tórpida evolución.

Caso clínico

Antecedentes y exploración física

Varón de 83 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales e insulina, trastorno bipolar en seguimiento por Psiquiatría y tratamiento con lamotrigina y penectomía parcial desde hacía 18 meses por carcinoma epidermoide.

Ingresa por presentar desde hace 3 meses placa eritematosa en región frontal izquierda, levemente dolorosa, sin fiebre ni repercusión sistémica, con nula mejoría tras dos ciclos de antibioterapia ambulatoria (amoxicilina/clavulánico y ciprofloxacino) y prednisona.

A la exploración física se encuentra afebril y hemodinámicamente estable, objetivándose placa indurada eritematosa, caliente y dolorosa al tacto desde el ángulo mandibular izquierdo hasta la región frontoparietal ipsilateral (**Figura 1**).

No se objetivan otras lesiones cutáneas ni a nivel de mucosas. La auscultación cardiopulmonar es normal y el abdomen blando y depresible, sin

palparse masas ni visceromegalias. No presenta edemas en miembros inferiores ni signos de trombosis venosa. Tampoco se palpan adenopatías a nivel alguno.



Figura 1. Imagen clínica de la lesión del paciente. Placa eritematosa única en cara y cuero cabelludo.

Pruebas complementarias

La analítica con perfil renal y hepático, iones, proteína C reactiva, hemograma, coagulación y sedimento de orina es normal. Se extraen hemocultivos x2 y frotis nasal para detectar estado de portador de *Staph aureus*, siendo negativos.

En la radiografía de tórax no se objetivan condensaciones, derrame pleural ni aumento de índice cardiotorácico.

En el TAC facial se observa un engrosamiento difuso de partes blandas de aspecto inflamatorio flemonoso desde territorio frontal, raíz nasal, territorio preseptal, malar hasta territorio mandibular en hemicara izquierda, edema difuso del tejido celular subcutáneo y pequeños ganglios de aspecto reactivo, sin colecciones.

No se observan hallazgos de carácter patológico en el TAC cervico-toraco-abdomino-pélvico.

Se realiza biopsia de piel mediante punch de zona maxilar izquierda que muestra una lesión que ocupa toda la dermis constituida por células atípicas con núcleos oscuros, irregulares e hiper cromáticos que forman estructuras tortuosas de aspecto vascular o crecen con patrón sólido o formando hendiduras entre el colágeno (**Figura 2**). Con inmunohistoquímica se observa positividad para CD31, siendo negativo AE1/AE3 y S100.

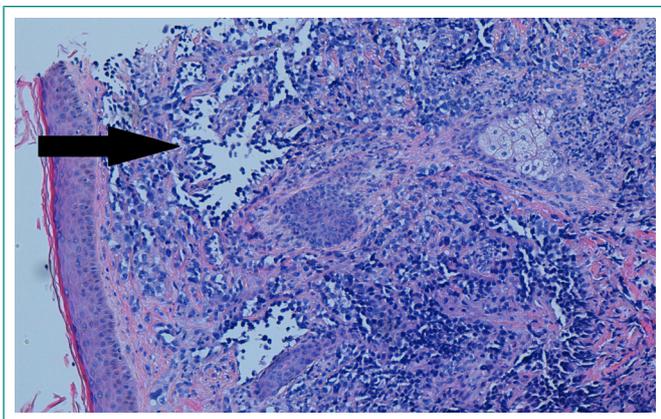


Figura 2. Imagen histológica de la lesión. Presencia de múltiples células atípicas con núcleos irregulares hiper cromáticos (flecha).

Evolución

Se descarta la extirpación quirúrgica por la localización del tumor y la quimioterapia por la ausencia de metástasis. Se decide tratamiento con radioterapia. Desafortunadamente el paciente fallece antes de iniciar el tratamiento.

Diagnóstico

Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo.

Discusión y conclusiones

Los angiosarcomas son una familia de tumores agresivos de células endoteliales que se presentan habitualmente como lesiones en cabeza y cuero cabelludo en varones ancianos. La patogenia es desconocida, aunque se han identificado varios factores de riesgo como linfedema crónico o radioterapia previa en la zona, exposición a determinados agentes ambientales o síndromes genéticos como retinoblastoma bilateral, síndrome de Adams-Oliver, síndrome de Maffucci, xeroderma pigmentosa o síndrome de Klippel-Trénaunay^{3,5}. En muchas ocasiones el angiosarcoma aparece de forma espontánea, como fue el caso de nuestro paciente.

El angiosarcoma cutáneo suele presentarse como placas o nódulos eritemato-violáceos en cara y cuello que pueden ulcerarse o sangrar siendo difícil de distinguir de visu de otros tumores como el melanoma o el carcinoma epidermoide^{3,6}. Del 16 al 44% de los pacientes tiene afectación metastásica en el momento del diagnóstico, fundamentalmente a nivel pulmonar y cerebral, con una mediana de supervivencia de 6 a 16 meses².

No se han descrito hallazgos patognomónicos ni a la exploración física ni en las pruebas radiológicas. Por ello, el diagnóstico suele realizarse en fases avanzadas, requiriéndose la toma de biopsia para análisis anatomopatológico con el apoyo de las técnicas de inmunohistoquímica. Se pueden encontrar desde formas relativamente diferenciadas que presentan luces vasculares irregulares recubiertas por endotelios prominentes hasta formas muy indiferenciadas compuestas por células fusiformes o epitelioides mucho más atípicas, pleomórficas y con más actividad mitótica sin apenas luces vasculares⁶. Es característica la expresión de marcadores endoteliales inmunohistoquímicos como son el factor VIII, CD 31 y CD341.

Aunque la cirugía radical es el tratamiento de elección del angiosarcoma de cara y cuero cabelludo, pocos pacientes son candidatos por su localización y la frecuente presencia de metástasis; además presenta una alta tasa de recurrencia local dado que es difícil conseguir márgenes de resección libres.

Se puede plantear radioterapia cuando la cirugía no es posible, y quimioterapia basada en antraciclinas y taxanos cuando hay afectación metastásica^{3,7}.

Bibliografía

1. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol.* 2010; 11(10): 983-91. doi: 10.1016/S1470-2045(10)70023-1.
2. Buehler D, Rice SR, Moody JS, Rush P, Hafez GR, Attia S et al. Angiosarcoma outcomes and prognostic factors: a 25-year single institution experience. *Am J Clin Oncol.* 2014; 37(5): 473-479. doi: 10.1097/COC.0b013e31827e4e7b.

3. Cao J, Wang J, He C, Fang M. Angiosarcoma: a review of diagnosis and current treatment. *Am J Cancer Res.* 2019; 9(11): 2303-2313.
4. Shon W, Billings SD. Cutaneous Malignant Vascular Neoplasms. *Clin Lab Med.* 2017; 37(3): 633-646. doi: 10.1016/j.cll.2017.06.004.
5. Peterson CB, Beauregard S. Radiation-Induced Breast Angiosarcoma: Case Report and Clinical Approach. *J Cutan Med Surg.* 2016; 20(4): 304-7. doi: 10.1177/1203475416631525.
6. Gaballah AH, Jensen CT, Palmquist S, Pickhardt PJ, Duran A, Broering G, et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. *Br J Radiol.* 2017; 90(1075): 20170039. doi: 10.1259/bjr.20170039.
7. Requena C, Sendra E, Llombart B, Sanmartín O, Guillén C, Lavernia J et al. Cutaneous Angiosarcoma: Clinical and Pathology Study of 16 Cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108(5): 457-465. doi: 10.1016/j.ad.2017.01.014.