

Reporte de caso de angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello con lesión nasal y análisis histopatológico

Case report of head and neck cutaneous angiosarcoma with nasal lesion and histopathological analysis

Connie Daniela Iturre Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-0339-8400>

Thomas Moore Zielley¹ <https://orcid.org/0000-0003-4869-1931>

Manuel Salazar Sedano¹ <http://orcid.org/0000-0001-9997-7070>

Ernesto Arteaga Hernández^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-8213-6379>

¹Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba

* Autor para la correspondencia: zarart@infomed.sld.cu

RESUMEN

El angiosarcoma cutáneo es una malformación maligna de origen vascular poco frecuente, de comportamiento muy agresivo y de mal pronóstico, que afecta, principalmente, a varones de edad avanzada. Clínicamente, se presenta como placa o nódulo eritemato-violáceo, de rápido crecimiento, que suele ulcerarse y sobreinfectarse. Su tratamiento no está claramente definido; se considera la resección local amplia, y la posterior radioterapia adyuvante, como una de las mejores opciones para disminuir el riesgo de recaídas y mejorar la sobrevida.

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 85 años de edad, con una lesión eritemato-violácea localizada en el ala nasal derecha. Por las características clínicas iniciales de la lesión, se consideró rinofima como posibilidad diagnóstica. No obstante, dada la asimetría, coloración violácea y el rápido crecimiento, se decidió realizar un estudio histológico e inmunohistoquímico, y se obtuvo un reporte de angiosarcoma cutáneo.

Palabras clave: angiosarcoma cutáneo; cabeza; cuello.

ABSTRACT

Cutaneous angiosarcoma is a rare malignant malformation of vascular origin, with very aggressive behavior and poor prognosis, affecting mainly elderly men. Clinically, it shows as a rapidly growing erythematous-violaceous plaque or nodule, which usually ulcerates and becomes superinfected. Its treatment is not clearly defined; wide local resection and subsequent adjuvant radiotherapy is considered one of the best options to reduce the risk of relapse and improve survival.

Presenting the case of an 85-year-old male patient with an erythematous-violaceous lesion located in the right nasal ala. Due to the initial clinical characteristics of the lesion, rhinophyma was considered as a diagnostic possibility. However, given the asymmetry, violaceous coloration and rapid growth, it was decided to perform a histological and immunohistochemical study, obtaining a report of cutaneous angiosarcoma.

Keywords: cutaneous angiosarcoma; head; neck.

Recibido: 28/09/2023

Aceptado: 28/09/2023

Introducción

El angiosarcoma cutáneo, también conocido descriptivamente como hemangioendotelioma maligno, es una neoplasia vascular-linfática maligna, agresiva y poco frecuente, caracterizada por células endoteliales anaplásicas de rápida proliferación y amplia infiltración.^(1,2) Aproximadamente el 2 % de todos los sarcomas de tejidos blandos, el 5 % de todos los cánceres de piel y el 1 % de todos los tumores de cabeza y cuello son atribuibles a angiosarcomas cutáneos.⁽³⁾ El angiosarcoma evoluciona rápidamente, por lo que son frecuentes las metástasis hematógenas y la diseminación linfática ocasional. Tiene una preponderancia demostrada para los ancianos sobre los jóvenes, los hombres sobre las mujeres, los caucásicos sobre los negros, y el cuero cabelludo y la cara sobre otras partes del cuerpo.^(4,5,6)

La etiopatogenia del angiosarcoma cutáneo no se conoce con certeza, clásicamente se divide en primario y secundario. Este último se desarrolla en pacientes con antecedente de radiación y linfedema crónico, denominado síndrome de Stewart-Treves en la primera descripción realizada en 6 pacientes con mastectomía por cáncer de mama.⁽⁷⁾

Adicionalmente, se describe una probable relación con la exposición a luz UV; estos factores, en teoría, generan un estímulo angiogénico que induce a la formación de vasos sanguíneos y linfáticos aberrantes.^(8,9)

Desde el punto de vista genético, en los últimos años se han realizado algunos avances en la determinación de mutaciones que puedan explicar el desarrollo de los angiosarcomas. En el artículo de *Behjati* y otros⁽⁹⁾ se identificó que el 26 % de los angiosarcomas cutáneos presentan una mutación en el receptor tipo B de la proteína tirosina fosfatasa, mientras que el 9 % muestran una mutación en la isoenzima fosfolipasa C gamma, lo que interfiere en la expresión de los genes supresores de tumores.⁽¹⁰⁾

Para el angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello no existe una guía de tratamiento claramente establecida. En la literatura se describe la resección quirúrgica del tumor con márgenes oncológicos seguido de radioterapia adyuvante como la opción con mayor índice de supervivencia; pese a esto, la tasa de supervivencia es del 33,5 %.⁽¹¹⁾

En pacientes con angiosarcoma cutáneo que tienen contraindicación para tratamiento con cirugía o radioterapia (por ejemplo, aquellos con enfermedad metastásica o tumoración irresecable) se sugiere el tratamiento sistémico con quimioterapéuticos como doxorubicina.

Descripción del caso

Paciente masculino de 85 años de edad, de raza negra, con antecedentes personales patológicos de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, asma bronquial y liquen plano, en tratamiento; además de antecedente de tabaquismo de 60 paquetes al año. Presentó 5 meses de evolución de lesión nodular, eritematosa, a nivel del ala nasal derecha, con crecimiento acelerado, que en el último mes se acompañó de leve edema y eritema de región maxilar derecha, sin signos de ulceración ni dolor u otros síntomas asociados. En el examen físico se observó lesión nodular eritematosa, de aspecto granuloso, de 3 cm x 2 cm de diámetro que compromete el ala nasal derecha, asociado a edema y eritema que se extiende a región maxilar ipsilateral (fig. 1); no se palpan adenopatías regionales ni a distancia.

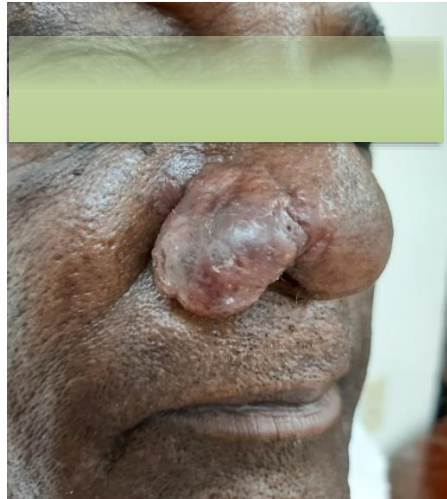


Fig. 1. Características clínicas de la lesión neoplásica en la región nasal.

Fue realizada una biopsia de la lesión, que reportó angiosarcoma epiteliode que infiltró dermis profunda y el tejido subcutáneo (fig. 2). Se llevó a cabo una exéresis incompleta de la lesión; la inmunohistoquímica reportó positividad para CD34 y vimentina, negativo para S100, Melan-A y HMB45.

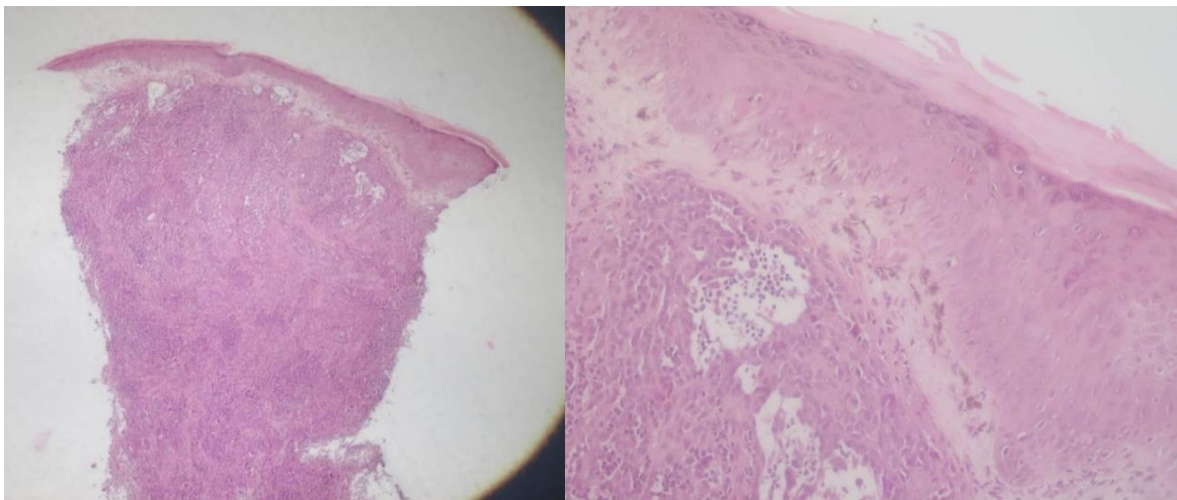


Fig. 2. Microscopía óptica convencional.

El paciente fue remitido a valoración integral por Cirugía Oncológica, donde se realizaron estudios de extensión para determinar presencia de metástasis regionales o a distancia, los cuales resultaron negativos. Fue intervenido quirúrgicamente mediante escisión completa de la lesión con márgenes oncológicos y, posteriormente, se derivó el paciente al Servicio de Medicina Nuclear para inicio de protocolo de radioterapia.

Diagnóstico histopatológico

La microscopía óptica convencional reveló canales vasculares anastomosados irregulares en la dermis, revestidos por una sola capa de células endoteliales atípicas con núcleos agrandados e hipercromáticos que diseccionan haces de colágeno (fig. 2). Se evidenció mitosis atípica y numerosas. El análisis inmunohistoquímico reveló resultados positivos para CD31, CD34 y vimentina, pero negativos para S-100 (en células neoplásicas), MELAN A, HMB45 y HHV-8, y para CD34 y HHV-8.

Se realizó el diagnóstico de angiosarcoma epiteloide con infiltración de la dermis profunda y tejido subcutáneo. La demostración ultraestructural de los cuerpos característicos de Welber-Palade de las células endoteliales fue imposible debido a limitaciones logísticas.

Discusión

Los angiosarcomas cutáneos son tumores poco comunes, su localización más frecuente se halla a nivel de la piel de cara y el cuero cabelludo, afecta principalmente a personas de edad avanzada y tiene un predominio en varones con una relación 2:1.^(1,2) En cuanto a su etiología, en la literatura se describen tres posibilidades: el angiosarcoma idiopático, que pudiese estar en relación con la exposición solar crónica, el angiosarcoma asociado a linfedema crónico, o síndrome de Stewart-Treves, y el angiosarcoma radioinducido, descrito por primera vez en un grupo de mujeres sometidas a radiación posmastectomía.^(2,5)

Clínicamente, este tipo de sarcoma se presenta como una lesión nodular eritematosa o violácea, friable, en ocasiones vegetante o de aspecto granuloso, de crecimiento rápido con tendencia a la ulceración y sobreinfección bacteriana secundaria.

La evolución clínica de los pacientes con angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello suele ser tórpida, dado su comportamiento agresivo con metástasis ganglionares regionales de un 10 % al 15 %^(2,6,8) y a distancia; el pulmón es el principal órgano afectado, seguido por el hígado, el riñón y el bazo.⁽⁸⁾ En las primeras publicaciones de reporte de caso se estimaba una supervivencia de 5 años alrededor del 12 %. Esta cifra ha aumentado en las últimas décadas, y actualmente ronda el 30 %.^(12,13)

Por otro lado, debe mencionarse que los hallazgos histopatológicos son fundamentales para realizar el diagnóstico de angiosarcoma cutáneo; el patrón microscópico depende del nivel de diferenciación, al simular hemangioma benigno en los tipos bien diferenciados y melanoma amelanótico, sarcoma de Kaposi o, incluso, carcinoma de células renales metastásico en las variaciones sólidas indiferenciadas.^(14,15) Los marcadores inmunohistoquímicos para células endoteliales son importantes para el diagnóstico, aunque

su expresión depende del grado de diferenciación del tumor. CD31 y ERG están considerados como los más fiables en la actualidad.^(16,17)

En este caso bajo revisión, el marcador CD31 resultó positivo, y apoya el diagnóstico de angiosarcoma. La coexpresión de citoqueratina con CD31 y ERG se muestra frecuente en la variante epiteloide del angiosarcoma en particular, mientras que la positividad del marcador D2-40 apunta a células vasculares linfáticas.⁽¹⁸⁾ Los resultados fueron negativos para HMB45, MELAN-A y S-100; se descartaron el sarcoma de Kaposi y el melanoma, aunque ambos se tuvieron en cuenta en el diagnóstico diferencial preinmunohistoquímico.

En cuanto al tratamiento, la opción de primera línea consistió en la recesión quirúrgica de la lesión con márgenes oncológicos, seguido por la radioterapia con acelerador de electrones.^(1,8,12) En los casos en que la lesión tumoral sea de pequeño tamaño o se encuentre cercana a zonas sensibles, como la región ocular, donde se limita la radioterapia, puede considerarse el abordaje quirúrgico como única terapia; sin embargo, debe tenerse en cuenta que las lesiones pueden extenderse más allá de lo que es clínicamente visible al momento del abordaje, lo que puede condicionar la aparición temprana de recurrencias. Asimismo, para pacientes con comorbilidades, en quienes se encuentre contraindicada la recesión quirúrgica, se indica la radioterapia como único tratamiento, con dosis de 60-66 Gy en fracciones de 2 Gy por día.^(12,19)

En aquellos pacientes con angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello que tienen contraindicaciones para tratamiento descrito de primera línea, se considera el tratamiento con quimioterapéuticos sistémicos, como doxorubicina o paclitaxel con o sin bevacizumab.⁽²⁰⁾

Conclusiones

El angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello es una neoplasia derivada de las células mesenquimales, caracterizado por su comportamiento biológico agresivo, con capacidad de recurrencia, tanto local como a distancia. Es importante resaltar la importancia de un diagnóstico temprano, como en el caso de este paciente, en quien las características iniciales de la lesión sugerían un cuadro de rinofima, pero, dado la asimetría, irregularidad, rápido crecimiento de la lesión y ausencia de otras manifestaciones clínicas de rosácea acompañantes, se decidió realizar un estudio histopatológico de la lesión. Gracias a eso, se obtuvo, de manera oportuna, el diagnóstico de angiosarcoma de cabeza y cuello.

El tratamiento quirúrgico consistió en exéresis completa de la mitad derecha de la nariz con reconstrucción por colgajo, procedimiento realizado en el Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana.

Un diagnóstico temprano y acertado de angiosarcoma de cabeza y cuello permite al clínico indicar un tratamiento adecuado y oportuno. Lo más indicativo fue la escisión amplia de la lesión más radioterapia, con posterior vigilancia estrecha del paciente para evaluación de posibles recurrencias de la lesión y mejorar la sobrevida de los pacientes.

Referencias bibliográficas

1. Holloway CL, Turner AR, Dundas GS. Cutaneous angiosarcoma of the scalp: a case report of sustained complete response following liposomal Doxorubicin and radiation therapy. *Sarcoma*. 2005;9(1-2):29-31. DOI: <https://doi.org/10.1080/13577140500043948>
2. Hodgkinson DJ, Soule EH, Woods JE. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. *Cancer*. 1979;44(3):1106-13. DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197909\)44:3<1106::aid-cnrcr2820440345>3.0.co;2-c](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197909)44:3<1106::aid-cnrcr2820440345>3.0.co;2-c)
3. Terada T. Fatal poorly differentiated angiosarcoma of the scalp. *International journal of clinical and experimental pathology*. *Int J Clin Exp Pathol*. 2010 [acceso 29/09/2021];3(5):541-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2897108/>
4. Goette DK, Detlefs RL. Postirradiation angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 1985;12:922-6. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0190-9622\(85\)70114-4](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(85)70114-4)
5. Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema. *Cancer*. 1948;1:64-81. DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(194805\)1:1<64::AID-CNCR2820010105>3.0.CO;2-W](https://doi.org/10.1002/1097-0142(194805)1:1<64::AID-CNCR2820010105>3.0.CO;2-W)
6. Rajinikanth J, Gaikwad P, Raj JP, Tirkey AJ, Muthusami JC. Angiosarcoma of the scalp. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;138:255-6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2007.11.007>
7. Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissue: a study of forty-four cases. *Cancer*. 1981;48(8):1907-21. DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19811015\)48:8<1907::aid-cnrcr2820480832>3.0.co;2-t](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19811015)48:8<1907::aid-cnrcr2820480832>3.0.co;2-t)
8. Sánchez RA, Jaramillo LF, Ramírez J. Angiosarcoma cutáneo en la región nasal tratado con radioterapia: reporte de caso. *Universitas Medica*. 2018;59(3):1-5. DOI: <https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed59-3.acrn>
9. Behjati S, Tarpey PS, Sheldon H, Martincorena I, Van Loo P, Gundem, *et al*. Recurrent PTPRB and PLCG1 mutations in angiosarcoma. *Nature genetics*. 2014;46(4):376-9. DOI: <https://doi.org/10.1038/ng.2921>

10. Shin JY, Roh SG, Lee NH, Yang KM. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: Systematic review and meta-analysis. *Head & neck*. 2017;39(2):380-6. DOI: <https://doi.org/10.1002/hed.24554>
11. Holden CA, Spittle MF, Jones EW. Angiosarcoma of the face and scalp, prognosis and treatment. *Cancer*. 1987;59(5):1046-57. DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19870301\)59:5<1046::aid-cnrcr2820590533>3.0.co;2-6](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19870301)59:5<1046::aid-cnrcr2820590533>3.0.co;2-6)
12. Obeng MK, Hernandez A, Dastgir A, Adegboyega PA, Salinas P, Gore DC. Angiosarcoma of the scalp with calvarium involvement in a 50-year-old AfricanAmerican man. *J Nat Med Assoc*. 2004 [acceso 15/03/2005];96(11):1507-12. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2568600/>
13. Lara, H, Weinberg M, Baratam P, Horn J, Ward K, Styler, M. Angiosarcoma of the face: A case study and literature review of local and metastatic Angiosarcoma. *Case Rep Oncol. Med*. 2021:8823585. DOI: <https://doi.org/10.1155/2021/8823585>
14. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 10th ed. Missouri: Elsevier; 2012. p. 1863-4. 41.
15. Miettinen M, Wang ZF, Paetau A, Tan SH, Dobi A, Srivastava S. ERG transcription factor as an immunohistochemical marker for vascular EMA/Glut1- positive perineural cells and CD 34 -positive fibroblastic cells in peripheral nerve sheath tumors. *Mod. Pathol*. 2003;16(4):293-8. DOI: <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e318206b67b>
16. DeYoung BR, Swanson PE, Argenyi ZB, Ritter JH, Fitzgibbon JF, Stahl DJ, *et al*. CD31 immunoreactivity in mesenchymal neoplasms of the skin and subcutis: report of 145 cases and review of putative immunohistologic markers of endothelial differentiation. *Journal of cutaneous pathology*. 1995;22(3):215-22. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1995.tb00741.x>
17. Rao P, Lahat G, Arnold C, Gavino AC, Lahat S, Hornick JL, *et al*. Angiosarcoma: a tissue microarray study with diagnostic implications. *The American Journal of dermatopathology*. 2013;35(4):432-7. DOI: <https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e318271295a>
18. Patel VB, Speer TW. Successful treatment of an angiosarcoma of the nose with radiation therapy. *Case reports in oncology*. 2012;5(3):570-5. DOI: <https://doi.org/10.1159/000343675>
19. Ishida Y, Otsuka A, Kabashima K. Cutaneous angiosarcoma: update on biology and latest treatment. *Current opinion in oncology*. 2018;30(2):107-12. DOI: <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000427>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.