

Angiosarcoma cutáneo: a propósito de un caso

HÉCTOR OYONATE*¹, ARIEL MARSHALL², ERICA SEGURA¹, JOAN FONTDEVILA³

¹RESIDENTE, ²ADJUNTO Y ³JEFE DE SERVICIO DE CIRUGÍA PLÁSTICA, ESTÉTICA Y RECONSTRUCTIVA
HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA

*Autor para correspondencia: hecinate@gmail.com

Recibido: 24 de mayo de 2020 – Aceptado: 18 de noviembre de 2020

Resumen

El angiosarcoma cutáneo es una neoplasia maligna rara y agresiva. Su cuadro inicial es insidioso y tiende a confundirse con otras entidades lo que, ligado a su rápido crecimiento y agresividad, conlleva un diagnóstico tardío y un pronóstico infausto.

En este artículo presentamos un caso de un varón de 79 años que fue diagnosticado de angiosarcoma cutáneo tras semanas en cura por un hematoma postraumático a nivel del cuero cabelludo. Se optó por tratamiento paliativo con radioterapia hemostática, el paciente finalmente falleció 3 meses tras su primer contacto con nuestro servicio.

Palabras clave: Angiosarcoma – Hematoma – Herida.

Abstract

Cutaneous angiosarcoma: a case report

Cutaneous angiosarcoma is a rare and malignant neoplasm which develops aggressively within months. It starts as an undefined lesion, which tends to promote alternative diagnosis, leading to a late diagnosis with a bad outcome.

In this article we present a case report of a 79 years old male who was diagnosed of cutaneous angiosarcoma after weeks of treatment for a posttraumatic haematoma in the scalp. Once diagnosed, paliative treatment with haemostatic radiotherapy was administrated and the patient finally died after 3 months of the first contact with our department.

Keywords: Angiosarcoma – Haematoma – Wound.

INTRODUCCIÓN

El **angiosarcoma cutáneo** es una neoplasia infrecuente y agresiva cuyo origen se encuentra en las células endoteliales de estructuras vasculares o linfáticas de la piel. El angiosarcoma también puede aparecer en otros órganos de la anatomía como el bazo, el hígado o la médula ósea; pero la aparición cutánea es la más frecuente¹. En conjunto, representan el 1% de todos los sarcomas de partes blandas².

Etiología

Se diferencian tres tipos de angiosarcoma cutáneo: el espontáneo (*síndrome de Wilson-Jones*), que es más frecuente en varones blancos de edad avanzada y tiene preferencia por la cara y el cuero cabelludo; el secundario a radioterapia, que aparece sobre áreas irradiadas y con mayor frecuencia en región mamaria; y el secundario a linfedema crónico (*síndrome de Stewart-Treves*), que tiende a aparecer en extremidades².

Epidemiología

La baja incidencia y prevalencia de esta enfermedad dificulta los estudios epidemiológicos. Se ha comprobado

la mayor incidencia de angiosarcoma cutáneo en pacientes con síndromes de déficit de reparación del ADN, por lo que se ha teorizado que el daño solar crónico puede tener un papel como factor de riesgo; a pesar de ello, el angiosarcoma cutáneo también puede aparecer en zonas completamente cubiertas y en pacientes de raza negra³.

Clínica

El cuadro inicial es indiferenciado, pudiendo aparecer como un nódulo eritematoso o una placa violácea que a menudo se confunde con otras entidades tales como folliculitis, eccema, rosácea u otras neoplasias de curso más benigno. El crecimiento vascular desorganizado provoca a menudo cuadros de sangrado ante pequeños traumatismos, por lo que es habitual la presentación en forma de equimosis que se extiende. Con la evolución, tiende a ulcerarse y a producir hemorragia, que puede llegar a ser de difícil control⁴.

Tales manifestaciones iniciales conllevan un retraso diagnóstico que, ligado a la agresividad de la neoplasia, conlleva un pronóstico infausto. Realizar una biopsia incisional precoz a toda herida que no mejore en un plazo de 2-3 semanas puede permitir adelantar el diagnóstico y mejorar tanto las opciones terapéuticas como la supervivencia⁵.

Caso Clínico

Angiosarcoma cutáneo: a propósito de un caso

Es una neoplasia agresiva, con crecimiento local rápido e infiltrativo y metastatización temprana por vía linfática y hemática. A nivel local, invade más allá del margen clínico y es habitual encontrar lesiones satélite a la lesión principal. Similar a otros sarcomas, los pulmones son el órgano donde suele asentar la primera metástasis. Otros sitios habituales de metastatización son hígado, hueso y ganglios linfáticos. Las recurrencias locales y a distancia son posibles aún después del control local⁴. La supervivencia promedio a los 5 años ronda entre el 12-31%, según las series⁵.

Tratamiento

En estadios precoces, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia, que suele requerir técnicas de cobertura como injertos o colgajos. El objetivo es conseguir márgenes de resección libres (R0), pero la naturaleza invasiva del tumor provoca que a menudo los márgenes sean positivos tanto microscópicamente (R1) como macroscópicamente (R2). Se suele asociar radioterapia adyuvante para reducir el riesgo de recurrencia local y algunas series han empleado también quimioterapia adyuvante, a pesar de que no existe todavía consenso científico¹.

En estadios localmente avanzados, donde la excisión radical no es una opción, se opta por realizar radioterapia, que puede asociarse a inmunoterapia con interleucina-2. En casos de enfermedad metastásica se realizan ciclos de quimioterapia que suelen incluir paclitaxel y doxorubicina, a pesar de

que no existe unanimidad en cuanto al régimen ideal. Tanto en enfermedad localmente avanzada como en enfermedad metastásica, las opciones terapéuticas a base de radioterapia y quimioterapia tienen resultados discretos, de forma que impera el tratamiento paliativo y el confort al paciente⁶.

Nuevos fármacos como los inhibidores de Vascular Endotelial Growth Factor (VEGF) y de la tirosín-quinasa pueden tener un papel en el tratamiento sistémico de estas neoplasias, aunque la evidencia actual aún es escasa⁴.

CASO CLÍNICO

Varón de 79 años con antecedentes de dislipemia, tiroidectomía por bocio multinodular no tóxico en tratamiento substitutivo con levotiroxina, silicosis pulmonar y neoplasia transicional de vejiga con intervención quirúrgica reciente. A los 10 días de la cirugía urológica, el paciente reingresa por fiebre postoperatoria, destaca la aparición de un hematoma en cuero cabelludo tras un golpe con el marco de una ventana, según relata el paciente. Se realiza interconsulta al servicio de Cirugía Plástica, que realiza un desbridamiento cortante e indica cura con solución super oxidada de ácido hipocloroso y control ambulatorio (Figura 1).

Durante los sucesivos controles, se observa curso de herida tórpido por lo que se decide realizar una biopsia incisional del borde la herida y cultivo de la misma (Figura 2). En el lapso entre visitas ambulatorias, el paciente acude a urgencias por sangrado de la herida y acaba ingresando para recibir transfusión sanguínea. La biopsia es diagnóstica para angiosarcoma cutáneo. El estudio de extensión con tomografía computarizada toracoabdominal no muestra metástasis.



Figura 1. Primer contacto con el paciente. Refería golpe con el marco de una ventana.



Figura 2. Foto de seguimiento tras dos semanas. Evolución atípica con herida crateriforme. Se realiza biopsia incisional para anatomía patológica y cultivo.



Figura 3. Estadio final. Se aprecia la rápida evolución de la neoplasia en tan sólo 2 meses.

Tras reunión de comité oncológico y tras consensuar con paciente y familiares, se decide realizar tratamiento paliativo con radioterapia hemostática y cura húmeda con fomentos de ácido tranexámico cada 12 horas para evitar nuevos sangrados. Se realiza radioterapia focal a dos campos con dosis total de 6 Gy que es efectiva para el control del sangrado.

El paciente es trasladado a un centro de paliativos, donde finalmente fallece 3 meses después de la primera consulta con Cirugía Plástica.

DISCUSIÓN

La escisión con margen amplio junto con quimioterapia y radioterapia adyuvante es el tratamiento de elección en el angiosarcoma cutáneo. En nuestro paciente, no obstante, dado lo evolucionado del cuadro en el momento del diagnóstico, la resección completa no era posible. Paciente, familiares y comité oncológico decidieron conjuntamente tratamiento paliativo, que consistió en realizar radioterapia hemostática para controlar el sangrado de la lesión y control del dolor. En la literatura médica, encontramos manejos similares de casos en que el angiosarcoma cutáneo sobrepasa el límite de la extirpación quirúrgica⁷.

La presentación variable de esta neoplasia retrasa el diagnóstico y limita las opciones terapéuticas. En nuestro caso, el paciente fue atendido por diferentes profesionales sanitarios, e incluso se sometió a una operación urológica, sin que nadie se percatara de la malignidad de la lesión del cuero cabelludo. Posteriormente fue tratado como una herida postraumática durante varias semanas antes de llegar al diagnóstico correcto.

Nuestra experiencia sirve para recordar a los profesionales versados en el manejo de heridas que ante una lesión que evolucione tórpidamente, sobre todo en paciente anciano, debe aumentar el índice de sospecha de angiosarcoma u otra neoplasia maligna. Una biopsia precoz es crucial para diagnosticar correctamente y mejorar el pronóstico del paciente. ●

Bibliografía

- [1] ABRAHAM JA, HORNICEK FJ, KAUFMAN AM, HARMON DC, SPRINGFIELD DS, RASKIN KA, MANKIN HJ, KIRSCH DG, ROSENBERG AE, NIELSEN GP, DESHPANDE V, SUIT HD, DELANEY TF, YOON SS. Treatment and Outcome of 82 Patients with Angiosarcoma. *Annals of Surgical Oncology*. 2006; 14(6):1953–1967.
- [2] BHATT MD, NAMBUDIRI VE. Cutaneous Sarcomas. *Hematol Oncol Clin N Am*. 2019; 33: 87–101.
- [3] LEAKE J, SHEEHAN MP, RAMPLING D, RAMANI P, ATERTON DJ. Angiosarcoma complicating xeroderma pigmentosum. *Histopathology*. 1992; 21: 179–181.
- [4] DOSSET LA, HARRINGTON M, CRUSE CW, GONZALEZ RJ. Cutaneous Angiosarcoma. *Curr Probl Cancer*. 2015; 39(4):258–63.
- [5] OYONATE H, DESCARREGA J, MARSHALL A, RAIGOSA M, YOON T, WESHAHY O, YUSTE M, CRUZ J, CASAUDOUMECQ A, FONTDEVILA J. Úlceras cutáneas: diagnóstico diferencial y tratamiento. *Heridas y Cicatrización*. 2017; 7(2):6–17.
- [6] FURY MG, ANTONESCU CR, VAN ZEE KJ, BRENNAN ME, MAKI RG. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: clinical characteristics, prognostic factors and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. *The Cancer Journal*. 2005; 11 (3): 241–47.
- [7] BHATTI Z, BHATTI R, BRANGMAN S, WHITING K, DHAMOON A. Extensive cutaneous scalp angiosarcoma. *Case Rep Dermatol Med*. 2018; 2018: 8409820.