

ANGIOSARCOMA CUTÁNEO DE CABEZA Y CUELLO

JUAN FRANCISCO LIUZZI, ELEAZAR TIRADO, MARIBEL DACUNHA, SAÚL SISO, ESTEBAN GARRIGA, CARMEN LÓPEZ.

SERVICIO ONCOLÓGICO HOSPITALARIO IVSS, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Los angiosarcomas cutáneos de cabeza y cuello son poco frecuentes y de tratamiento difícil. **MÉTODO:** Se presentan 3 casos de pacientes con diagnóstico de angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello, su evolución clínica, diagnóstico y tratamiento. **RESULTADOS:** Todos los pacientes eran del sexo femenino y su promedio de edad fue de 70,3 años. De los tres pacientes, dos de ellos presentaban el tumor con localización en el cuero cabelludo y uno en la piel de la región nasal. Las lesiones del cuero cabelludo eran multifocales. Una de las pacientes presentaba metástasis ganglionar regional y otra metástasis pulmonar. Todas las lesiones pudieron ser resecadas con márgenes amplios y bordes negativos. A una paciente se le realizó disección cervical pósterolateral. Solo dos de las pacientes se encuentran vivas en la actualidad. **CONCLUSIONES:** Los angiosarcomas cutáneos son tumores agresivos que pueden localizarse con frecuencia en el cuero cabelludo y piel de cara, tienen gran potencial metastásico y cuando son resecables su tratamiento es la cirugía seguida de radioterapia, su pronóstico es generalmente malo.

PALABRAS CLAVE: Angiosarcoma cutáneo, cabeza, cuello, cuero cabelludo

SUMMARY

The cutaneous angiosarcomas of the head and neck as a rare disease and they were too difficult for treatment. **METHOD:** We study and present 3 cases of patients with diagnosis of cutaneous angiosarcoma localized in the head and neck, the clinical course, the diagnosis and the treatment. **RESULTS:** All patients were female and their average age was 70.3 years old. Of the three patients, two of them had the tumor location on the scalp and one on the skin localized in the nasal region. The scalp lesions were multifocal. One of the patients had regional lymph node metastasis and one present lung metastasis. All lesions could be resected with wide and negative margins. One patient underwent a posterolateral neck dissection. Only two of the patients are alive today. **CONCLUSIONS:** The cutaneous angiosarcomas are aggressive tumors that often can be located on the scalp and skin of face, they have high metastatic potential and when they are resectable, the prefer treatment is surgery followed by radiotherapy; its prognosis is generally poor.

KEYWORDS: Cutaneous angiosarcoma, head, neck, scalp.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son tumores agresivos que en el área de cabeza y cuello incluyen el 1% de todas las neoplasias malignas. Los angiosarcomas en particular son un tipo de sarcomas muy agresivos que se originan de las células endoteliales de los vasos y comprenden menos del 1 % de todos los sarcomas ⁽¹⁾.

Recibido: 17/12/2012 Revisado: 19/02/2013

Aceptado para publicación: 15/05/2013

Correspondencia: Dr. Juan F Liuzzi. Av Libertador, Edif. Av. Libertador N° 75, piso 3, consultorio 3-D, La Campiña, Caracas, Venezuela.
E-mail: jfliuzzi@gmail.com

Su localización es muy variada, se pueden presentar en vísceras, mama, hueso, mucosas y otros tejidos blandos, sin embargo, su presentación cutánea, conocida como angiosarcoma cutáneo (también linfangiosarcoma o hemangiosarcoma) comprende más del 50 % de los angiosarcomas (2-4).

Se presentan con más frecuencia en la población caucásica, entre la sexta y séptima década de la vida principalmente en el género masculino con una relación 2:1 con respecto al género femenino (1,3).

A continuación se presentan 3 casos evaluados y tratados recientemente en nuestro servicio con diagnóstico de angiosarcoma cutáneo.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1

Paciente femenina de 70 años quien presentaba de 6 meses de evolución una lesión ulcerada a nivel del cuero cabelludo, de crecimiento acelerado, con posterior aparición de lesión satélite de las mismas características. Al examen físico de ingreso se evidenciaba la presencia de dos lesiones vegetantes y ulceradas en la región temporo-parietal izquierda del cuero cabelludo, una de 7 cm x 4,5 cm y otra de 2 cm de diámetro, en el triángulo posterior de la región cervical izquierda se palpaba una adenopatía de 2 cm de consistencia dura. La biopsia de la lesión reportó un tumor mesenquimal sugestivo de angiosarcoma. La inmunohistoquímica informó positividad para CD31 y factor VIII en las células tumorales, lo cual confirmaba que se trataba de un angiosarcoma. La punción aspiración con aguja fina de la adenopatía cervical fue reportada como negativo para malignidad. Fue intervenida quirúrgicamente realizándose resección local amplia con márgenes oncológicos de 2 cm, con resección de la tabla externa del hueso parietal; igualmente se realizó exéresis del ganglio cervical cuya biopsia extemporánea reportó metástasis de angiosarcoma, por lo que se decidió realizar una disección cervical

posterior y lateral izquierda. La reconstrucción se realizó en forma inmediata con rotación de colgajo de cuero cabelludo occipital más injerto de espesor total. La biopsia definitiva reportó angiosarcoma de alto grado de patrón clásico con áreas epitelioides, con 16 mitosis por campo de 40 X. La lesión de mayor tamaño midió 8 cm en su mayor diámetro e infiltraba hasta el pericráneo, todos los márgenes fueron reportados como negativos, la tabla externa como margen profundo no se encontraba infiltrada. De 21 ganglios disecados 4 presentaban metástasis del tumor con invasión extra-capsular. La paciente falleció a los 10 días del posoperatorio por problemas cardiovasculares.

CASO 2

Paciente femenina de 67 años quien presentaba de 9 meses de evolución múltiples lesiones vegetantes y ulceradas a nivel del cuero cabelludo, de crecimiento acelerado, y sangrantes. Al examen físico se evidenciaba la presencia de múltiples lesiones en la región temporal y parietal izquierda del cuero cabelludo, que se encontraba invadiendo el pabellón auricular izquierdo. La lesión de mayor tamaño medía aproximadamente 10 cm. La biopsia de la lesión reportó un tumor fusocelular indiferenciado. La inmunohistoquímica informó positividad para CD31 y factor VIII en las células tumorales y negatividad para citoqueratina AE1-AE3 y EMA. La tomografía axial reportaba una gran lesión de cuero cabelludo y pabellón auricular, la cual no infiltraba la tabla externa. La tomografía de tórax mostraba una imagen nodular en campo medio pulmonar izquierdo sugestiva de metástasis. Fue intervenida quirúrgicamente realizándose resección local amplia con márgenes oncológicos de 2 cm, con resección de la tabla externa del hueso parietal. Por el defecto tan importante se decidió realizar reconstrucción inmediata con colgajo microquirúrgico del omento mayor. La biopsia definitiva reportó tumor mesenquimal de alto grado con áreas fusocelulares y extensas

áreas de necrosis que invadía hasta el pericráneo, todos los márgenes fueron reportados como negativos y la tabla externa como margen profundo se encontraba libre de enfermedad. La paciente presentó al 4º día del posoperatorio descompensación hemodinámica con bradicardia sostenida, hipotensión e hipotermia, lo cual causa pérdida casi total del colgajo, por lo que tuvo ser re-intervenida quirúrgicamente para retiro del mismo con reparación del defecto con colgajo miofasciocutáneo de trapecio más colocación de injertos de espesor parcial. Actualmente la paciente se encuentra a la espera de recibir quimioterapia y radioterapia posoperatoria.

CASO 3

Paciente femenina de 74 años quien presentaba de 6 meses de evolución eritema a nivel de la punta nasal, el cual fue progresando presentando posteriormente tumor con ulceración secundaria. Al examen físico se evidenciaba tumor eritematoso que ocupaba la totalidad de la nariz infiltrando la piel del labio superior e invadiendo secundariamente su mucosa. La biopsia de la lesión reportó un tumor de células redondas que invadía la dermis papilar y reticular, hiperchromasia y mitosis atípica, formándose canales vasculares que contenían hemosiderina, hallazgos compatibles con angiosarcoma. La inmunohistoquímica informó positividad para CD31 y negatividad para ACE, citoqueratina 7 y 20, antígeno leucocitario común, HMB45 y CD34. La tomografía axial evidenciaba una lesión que ocupaba toda la nariz y parcialmente el labio superior. Fue intervenida quirúrgicamente realizándose resección que incluyó rinectomía total, resección del labio superior y de la premaxila. La reconstrucción se realizó con rotación de colgajo medio frontal o indiano. La biopsia definitiva reportó angiosarcoma de alto grado con bordes de resección libres de neoplasia. Actualmente la paciente se encuentra a la espera de recibir radioterapia posoperatoria.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma de cuero cabelludo fue descrito por primera vez por Livingston y Klemperer en 1926 ⁽³⁾. Los angiosarcomas cutáneos son tumores poco comunes, cuya mayor frecuencia es en el área de cabeza y cuello, sobre todo en el cuero cabelludo y la piel de la cara ⁽¹⁾. Nosotros presentamos 2 casos con angiosarcomas ubicados en el cuero cabelludo y uno en la piel de la región nasal, que son las localizaciones más comunes según la literatura.

Se describen varias etiologías; el angiosarcoma idiopático, el cual es el más frecuente, está asociado quizás a la radiación solar; en segundo lugar el angiosarcoma asociado a linfedema crónico o síndrome de síndrome de Stewart-Treves, en este caso el linfedema estimula la angiogénesis; y por último el angiosarcoma radio-inducido, el cual es el más raro de todos ^(2,3,5). Se ha mencionado la sobre-regulación del glucopéptido factor de crecimiento endotelial vascular (VEFG-D) el cual parece ser el responsable de la proliferación de células endoteliales ⁽⁵⁾.

Como se ha descrito en muchos trabajos, la posibilidad de presentarse en el sexo masculino es el doble que en sexo femenino, sin embargo, nuestro trabajo consta de 3 casos, todos del sexo femenino. La edad de presentación es en mayores de 60 años, tal como la edad de nuestras tres pacientes.

Su presentación clínica es la de una lesión de color púrpura, vegetante, secundariamente ulcerada, friable, sangrante y edematizada. Pueden diseminarse en forma radial en la dermis circundante semejando parches eritematosos haciendo aun más difícil alcanzar una resección con márgenes claros. Frecuentemente es multifocal ⁽⁶⁾. Cuando se localiza en la región nasal simula una rinofima, lo cual hace que se retrase el diagnóstico ⁽⁷⁾.

Los sarcomas en general tienen un potencial metastásico linfático bajo, sin embargo, los angiosarcomas presentan una elevada incidencia

de metástasis ganglionares regionales (10 %-15 %) y mayor aún de metástasis a distancia ^(3,6,8). Las metástasis hematógenas se dirigen principalmente al pulmón (60 %-80 %) aunque también pueden dar metástasis a hígado, riñón, bazo, corazón y hueso ^(2,3). Uno de los casos presentaba múltiples metástasis regionales y otro de los pacientes metástasis pulmonar, presentaciones comunes de estos tipos de sarcomas.

El diagnóstico diferencial es amplio: linfoma cutáneo, sarcoma de Kaposi, sarcoidosis, dermatomiositis, metástasis cutáneas, melanoma, granuloma piógeno, clindromas, entre otros ⁽²⁾.

Histológicamente, se describen tres patrones de diferenciación, que pueden aparecer solos o combinados en el mismo tumor. Un patrón angiomatoso bien diferenciado con canales vasculares que disecan la dermis, con un endotelio pleomórfico; otro patrón de células fusiformes donde las células endoteliales atípicas se incrementan en tamaño y número, con una gran actividad mitótica y se pueden observar las proyecciones papilares características de este tipo de lesiones, y finalmente el patrón sarcomatoso donde las células son grandes, pleomórficas y con escasa evidencia de diferenciación vascular. Desde el punto de vista inmunohistoquímico el angiosarcoma es positivo para CD34 y CD31, ambos marcadores de células endoteliales, así como factor VIII ^(2,5,9).

El tratamiento óptimo, al igual que la mayoría de los sarcomas, es la resección quirúrgica seguida de radioterapia ^(1,10,11). Si se logra este tratamiento puede conseguirse una supervivencia media de 30 meses ⁽¹¹⁾. La supervivencia a los 5 años se establece en 30 % ⁽³⁾.

Si el tumor es muy invasivo para considerar su resección quirúrgica, o el paciente no se encuentra en condiciones para operarse, solo puede ofrecerse un tratamiento paliativo el cual no ha sido posible estandarizar actualmente debido a lo poco frecuente de esta patología ⁽¹⁾. De ser así, puede administrarse quimioterapia sola o

combinada con radioterapia. La quimioterapia sola proporciona una supervivencia media de 7,5 meses mientras que la radioterapia resulta en una supervivencia media de 13,5 a 15 meses ⁽¹⁾. La quimioterapia que se usa generalmente es la doxorrubicina liposomal, este medicamento actúa como radio-sensibilizador, sin embargo, si se administra inmediatamente antes de la radioterapia puede aumentar la hipoxia tumoral y por ende disminuir su respuesta ⁽¹⁾. Otros medicamentos que han probado tener algún tipo de respuesta son la ifosfamida, el paclitaxel y el docetaxel ^(8,12). Se ha probado en algunos centros la terapia target contra el factor de crecimiento endotelial vascular (VEFG), sobre todo cuando su expresión es mayor al 80 %, con el bevacizumab con resultados aceptables ⁽¹²⁾. También se ha descrito el uso de interleukina 2 asociado a la cirugía con relativo éxito ⁽⁴⁾.

Entre los factores pronósticos como edad, sexo, localización o grado de diferenciación, ninguno de ellos parecieran inferirle mejor o peor pronóstico a la lesión ⁽³⁾. Solo el tamaño tumoral ha demostrado ser un indicador pronóstico, los pacientes con tumores menores de 10 cm suelen presentar una mejor supervivencia que aquellos con tumores mayores ⁽¹⁰⁾.

En conclusión, el angiosarcoma cutáneo es un tipo de sarcoma agresivo que se presenta más comúnmente en el cuero cabelludo y en la piel de la cara, que por su clínica en ocasiones es de difícil diagnóstico. La inmunohistoquímica confirma su histología y lo diferencia de otras entidades. La resección amplia combinada con radioterapia puede lograr la curación del paciente, sin embargo, presentan una alta tasa de recaída local. La radioterapia combinada con quimioterapia o terapias *target* pueden mejorar el control local de pacientes con tumores considerados irresecables.

REFERENCIAS

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.
2. De La Cruz S, Rodríguez S, Carayhua D. Angiosarcoma de cuero cabelludo. *Folia Dermatol Peru*. 2009;20(2):83-86.
3. Obeng MK, Hernandez A, Dastgir A, Adegboyega PA, Salinas P, Gore DC. Angiosarcoma of the scalp with calvarium involvement in a 50-year-old African-American man. *J Nat Med Assoc*. 2004;96(11):1507-1512.
4. Treviño-Gonzalez JL, Santos-Lartigue R, Gonzalez-Andrade B, Villagomez-Ortiz VJ, Villegas M, Venegas-Garcia EM. Angiosarcoma of the nasal cavity: A case report. *Cases Journal*. 2009;2:104.
5. Ettl T, Kleinheinz J, Mehrotra R, Schwarz S, Reichert TE, Driemel O. Infraorbital cutaneous angiosarcoma: A diagnostic and therapeutic dilemma. *Head Face Med*. 2008;4:18.
6. Govender PS. Atypical presentation of angiosarcoma of the scalp in the setting of Human Immunodeficiency Virus (HIV). *World J Surg Oncol*. 2009;7:99.
7. Lo Presti M, Mazzella C, Monfrecola A, Falletti J. Angiosarcoma mimicking rhinophyma. *Dermatol Res Pract*. 2010;2010:365173.
8. Rajinikanth J, Gaikwad P, Raj JP, Tirkey AJ, Muthusami JC. Angiosarcoma of the scalp. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;138:255-256.
9. Terada T. Fatal poorly differentiated angiosarcoma of the scalp. *Int J Clin Exp Pathol*. 2010;3(5):541-544.
10. Lydiatt WM, Shaha AR, Shah JP. Angiosarcoma of the head and neck. *Am J Surg*. 1994;168:451-454.
11. Fedok FG, Levin RJ, Maloney ME, Tipirneni K. Angiosarcoma: Current review. *Am J Otolaryngol*. 1999;20:223-231.
12. De Yao JT, Sun D, Powell AT, Rehms EH. Scalp angiosarcoma remission with bevacizumab and radiotherapy without surgery: A case report and review of the literature. *Sarcoma*. 2011;2011:160369.