

Angiosarcoma de cuero cabelludo. Revisión de la literatura actual a propósito de un caso

ANGIOSARCOMA OF THE SCALP. A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE



Ene- Mar 2019 | Vol. 100 N°1

Caso clínico patológico
 Rev. argent. dermatol. 2019; 100 (1): 95 – 101
 Publicado en línea 2019. Marzo / Published online March 2019.
 Angiosarcoma de cuero cabelludo. Revisión de la literatura actual a propósito de un caso

Autores | Contacto

C Pizarro *, F Corvalán **, V Martínez **, G Saint-Pierre *** y C Manríquez ****

* Profesor Adjunto. Facultad de Medicina. Universidad Austral.
 Dermatólogo Hospital Base de Osorno.
 ** Internos. Universidad Austral.
 *** Médico Cirujano. Hospital Santa Elisa. Mariquina.
 **** Unidad de Anátomo-Patología. Hospital Base de Osorno.

Hospital Base de Osorno. Dr. Guillermo Buhler 1765. Osorno.
 Región de los Lagos. Chile.

e-mail: cr_pizarro@med.uchile.cl

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

Recibido: 06.08.2018

Aceptado para su Publicación: 06.02.2019

RESUMEN

El angiosarcoma es un tumor de células neoplásicas de origen vascular, cuya presentación clínica es variada y su diagnóstico es tardío. Se presenta el caso de una paciente de 83 años, con múltiples úlceras dolorosas en cuero cabelludo, con diagnóstico incierto, por lo que se realiza biopsia incisional de la lesión, detectándose un angiosarcoma. La inmunohistoquímica de la lesión fue positiva para CD34 y vimentina, negativo para S-100 y Melan-A. Este tumor se presenta en adultos mayores, siendo altamente invasivo y de mal pronóstico. Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y a la fecha, no existe un tratamiento definido para esta patología.

PALABRAS CLAVES

angiosarcoma, hemangioendotelioma maligno, CD34, inmunohistoquímica, vimentina.

SUMMARY

Angiosarcoma is an aggressive malignant tumor of the vascular endothelial cells, and its clinical presentation is varied and of late diagnosis. The present case has a female patient, aged 83 who has multiple painful ulcers in scalp, whose lack of treatment response required a biopsy, where it was found an angiosarcoma. The immunohistochemistry of the lesion was positive for CD34 and vimentin, and negative for S-100 and Melan-A. This tumor develops in older people and is highly invasive with poor prognosis. Its diagnosis requires high rates of suspicion and to date there is not a defined treatment for this pathology.

KEY WORDS

vimentin, CD34 antigens, angiosarcoma, hemangiosarcoma.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia maligna poco frecuente originada en el endotelio vascular¹. Representa menos del 2% de los sarcomas de partes blandas, siendo la piel el lugar de afectación más frecuente, particularmente, en cara y cuero cabelludo. Por su baja frecuencia y su difícil diagnóstico presentamos este caso clínico, con la respectiva revisión de su literatura.

REPORTE DEL CASO

Paciente de sexo femenino, 83 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, hipotiroidismo y hernioplastia inguinal. Refiere cuadro de un año de evolución, úlceras de cuero cabelludo malolientes y pustulosas, tratadas inicialmente en atención primaria con ciprofloxacina y ungüentos antibióticos, con remisión parcial de estas lesiones. Ingresa a la unidad de Dermatología, presentando lesiones ulceradas múltiples en cuero cabelludo, con costras difusas cercanas al pabellón auricular y región fronto-temporal derecha. Algunas lesiones con secreción purulenta y malolientes. (Figs 1 y 2)

Por sospecha de foliculitis amplia del cuero cabelludo y úlceras en estudio, se decide realizar cultivo de secreción de las lesiones, el que fue positivo para *Proteus mirabilis* en dos ocasiones, con fracaso a tratamientos pese a antibiogramas acorde. Se decide tomar biopsia, cuyo resultado evidencia tumor fusocelular maligno, de atipia nuclear moderada infiltrante a tejido conectivo dérmico, compatible con angiosarcoma, con inmunohistoquímica positiva para CD34 y vimentina (Fig 3) y negativo para S-100, Melan-A y HMB45. Se presenta a comité oncológico quienes deciden radioterapia y estudio de extensión.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia maligna de las células endoteliales vasculares o linfáticas^{2,3}. Ha sido denominado hemangiosarcoma, linfangiosarcoma o hemangioendotelioma maligno, fue descrito inicialmente por Caro y Stubenrouch, en 1955; sin embargo, no fue hasta 1964 donde fue establecido como entidad diagnóstica por Wilson Jones, bajo el nombre de "angioendotelioma maligno"^{4,5}. Esta neoplasia representa entre 1-2% de todos los sarcomas de partes blandas⁵ y menos del 1% de todos los cánceres. Esta puede afectar diversos órganos como mama, hueso, tejidos blandos y piel, siendo esta última su forma de presentación más frecuente^{6,7}.

A pesar que su etiología es desconocida, se han asociado distintos factores de riesgo como: exposición previa a radiación, linfedema crónico, nevus telangiectásico e infecciones por herpes zoster; además, se asocia a exposición de productos químicos como: arsénico, radio, dióxido de thorium y cloruro de polivinilo^{2,7}.

En la afectación cutánea se describen tres formas de presentación^{2,4}: 1. angiosarcoma idiopático de cuero cabelludo y cara, subtipo más frecuente, representando entre el 50-60% de los casos, cuya mutación sucedería de forma esporádica, 2. angiosarcoma asociado a linfedema crónico o síndrome Stewart-Treves, del que se especula que podría estimular la angiogénesis al promover el desarrollo de redes hemáticas y linfáticas en el territorio afectado y 3. angiosarcoma secundario a radiación.

Se presenta con mayor frecuencia en pacientes masculinos, entre la sexta y séptima décadas de la vida ^{6,8}, a su vez la presentación centrofacial y frente es más frecuente en hombres, a diferencia de las mujeres, cuya presentación suele observarse más en cuero cabelludo ⁵. La metástasis ocurre en estadios tardíos de la enfermedad, siendo el pulmón su localización más frecuente (60%), aunque también está descrito en la literatura que puede comprometer cerebro, bazo, hígado, riñones, entre otros ⁷.

El diagnóstico de angiosarcoma es complejo y se basa en una alta sospecha clínica y en la confirmación histológica, mediante biopsia de piel. Las lesiones dérmicas maculares violáceas asintomáticas, son la presentación más frecuente ^{4,6}. Sin embargo, existen otras formas de presentación, mediante múltiples máculas rojizas con zonas induradas circundantes o como una placa alopecica. Las lesiones primarias pueden infiltrar en forma difusa la dermis y tejido subcutáneo. Sin embargo, ambas presentaciones pueden progresar y crecer, hasta formar nódulos que posteriormente pueden ulcerarse, los que no curan y sangran fácilmente, como la paciente que presentamos ⁴. Semiológicamente, se describe el *head tilt maneuver*, en la que el paciente posiciona la cabeza bajo el nivel de su corazón por alrededor de 10 segundos, sospechándose la lesión de origen vascular si esta toma tono aún más violáceo ⁴.

Histológicamente, existen tres patrones de diferenciación, los que pueden aparecer de forma única o mixtas dentro del mismo tumor:

- Patrón angiomaso bien diferenciado: canales vasculares dilatados con células endoteliales atípicas prominentes, que forman una red anastomótica.
- Patrón de células fusiformes moderadamente diferenciadas: células endoteliales atípicas aumentan de tamaño y número, aumenta la actividad mitótica y se observan unas proyecciones características de este patrón que se denominan, proyecciones papilares.
- Patrón sarcomatoso indiferenciado: proliferación de células atípicas pleomórficas de forma poligonal o ahusadas, con gran actividad mitótica y con espacio vascular reducido y poco definido ^{2,5}.

La inmunohistoquímica es fundamental tanto para confirmar el origen vascular de la lesión, como para distinguir los patrones mal diferenciados. Generalmente las muestras son positivas para CD34, CD31, Factor VII, UEA-1. Además, las células epitelioides pueden ser vimentina positivas. Las tinciones para citoqueratinas, actinas S-100 y HMB-45 son negativas ^{2,5,6}.

Los principales diagnósticos diferenciales son: linfoma cutáneo, sarcoma de Kaposi, sarcoidosis, metástasis cutáneas, melanoma, granuloma telangiectásico, tumores anexiales, tumor de Merckel, entre otros ^{4,5,7}.

El pronóstico del angiosarcoma de cara y cuero cabelludo es malo, debido al retraso diagnóstico, la alta tasa de recurrencia y a las frecuentes metástasis por vía hematológica ⁷. Se reporta en la literatura una pobre supervivencia a 5 años entre un 10-50% aproximadamente ^{1,3,6}.

Un meta-análisis realizado en el año 2016, estudió algunos de los posibles factores predisponentes de mal pronóstico dentro de los que se encontraba: ser mayor de 70 años, localización del tumor primario en cuero cabelludo, tamaño tumoral mayor a 5 cm, márgenes positivos al momento de la cirugía y enfermedad metastásica ¹.

El tratamiento óptimo del angiosarcoma, consiste en la combinación de resección quirúrgica radical asociada a radioterapia adyuvante. El uso de radioterapia como única opción se reserva para pacientes, en quienes no es posible una resección quirúrgica adecuada, recurrencias o de forma paliativa ^{1,6,7}. El uso de quimioterapia, como sorafenib ha presentado mejores resultados en los casos metastásicos. La radiación o quimioterapia por sí sola, no ha demostrado un aumento en la supervivencia a 5 años, en comparación con los pacientes en los que no se realizó ninguna de las dos; sin embargo, aún es tema de discusión ^{6,8}. El uso de propranolol es aún controversial, aunque se ha demostrado eficacia en reducir la proliferación del angiosarcoma y en conjunto con otras terapias, reducir el tamaño tumoral y prevenir las metástasis ⁹.

CONCLUSIÓN

Se presenta este caso clínico debido a su baja frecuencia y por la gravedad de su patología. El angiosarcoma se diagnostica con cuadro clínico, biopsia compatible e inmunohistoquímica acorde. No existe un tratamiento específico, considerándose la cirugía con márgenes libres y la quimioterapia-radioterapia adyuvante, según resultados quirúrgicos.

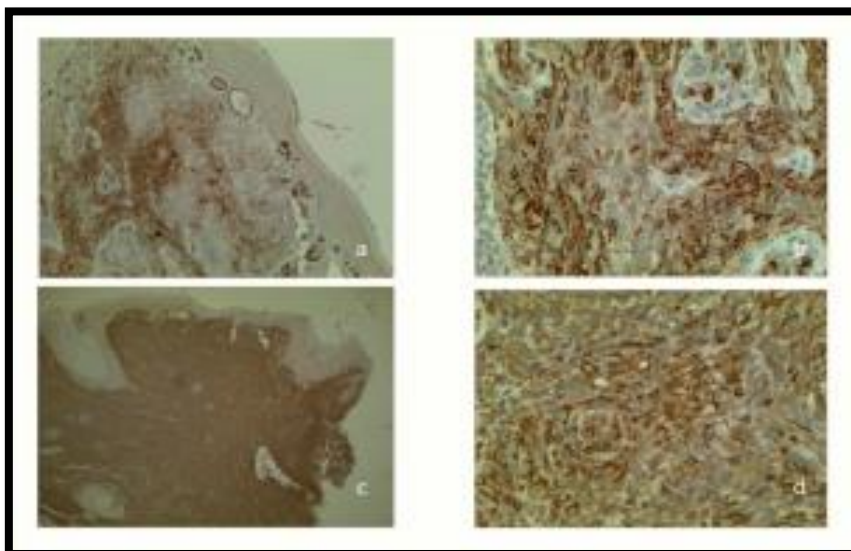
Fig 1: presentación clínica de angiosarcoma en mujer de 83 años, vista superior craneana.



Fig 2: presentación clínica de angiosarcoma en mujer de 83 años, vista parieto-occipital derecha.



Fig 3: inmunohistoquímica para CD 34. a) CD34 (10x), b) CD34 (40x), c) vimentina (10x), d) vimentina (40x). La coloración rojiza indica las áreas reactivas en ambas pruebas a inmunohistoquímicas.



REFERENCIAS

1. Jin-Yong S, Si-Gyun R, Nae-Ho L y Kyung-Moo Y. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: Systematic review and meta-analysis. *Head Neck* 2017; 39 (2): 380-386.
2. Sanz A, Carmona L, Capelli L, Oborski MR, Montardit AL, Castellanos ML y col. Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. *Arch Argent Dermatol* 2013; 63 (4): 150-152.
3. Patel S, Hayden R, Hinni M, Wong W, Foote R, Milani S y col. Angiosarcoma of the Scalp and Face: The Mayo Clinic Experience. *AMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 141 (4): 335-340.
4. Merino D, Arellano J, Catalán V y Ramis C. Angiosarcoma de Cuero Cabelludo: Revisión de la Literatura a Propósito de un Caso. *Rev Chilena Dermatol* 2009; 25 (3): 260-264.
5. Pérez-Vásquez C, Kochubei-Hurtado A, Carbajal-Chávez T y Sánchez-Félix G. Angiosarcoma: reporte de caso. *Dermatol Perú* 2014; 24 (2): 111-115.
6. Soto R y Díaz S. Angiosarcoma del cuero cabelludo. *Piel* 2017; 32 (1): 4-6.
7. De La Cruz S, Rodríguez S y Carayhua D. Angiosarcoma de cuero cabelludo. *Folia Dermatol Perú* 2009; 20 (2): 83-86.
8. Choi JH, Ahn KC, Chang H, Minn KW, Jin US y Kim BJ. Surgical Treatment and Prognosis of Angiosarcoma of the Scalp: A Retrospective Analysis of 14 Patients in a Single Institution. *BioMed Research Inter* 2015; Article ID 321896.
9. Chow W, Amaya CN, Rains S, Chow M, Dickerson EB y Bryan BA. Growth attenuation of cutaneous angiosarcoma with propranolol-mediated β -blockade. *JAMA Dermatol* 2015; 151:1226-1229.