

CASOS CLÍNICOS

Angiosarcoma de cuero cabelludo

Angiosarcoma of the scalp

Soledad De La Cruz¹, Sergio Rodríguez², Dina Carayhua³

RESUMEN

El angiosarcoma cutáneo es un tumor maligno vascular, raro y extremadamente agresivo, que afecta principalmente a ancianos. Se caracteriza clínicamente por la presencia de placas o nódulos eritemato-violáceos, siendo su pronóstico malo. Describimos el caso de un hombre anciano con angiosarcoma del cuero cabelludo y metástasis pulmonar, desafortunadamente a los dos meses del diagnóstico falleció.

Palabras clave: Angiosarcoma, Cuero cabelludo.

SUMMARY

Cutaneous angiosarcoma is a rare, malignant and very aggressive vascular tumor, which mainly affects the elderly. It is clinically characterized by red or violaceous plaques or nodules, with a bad prognosis. We describe the case of an elderly man with angiosarcoma of the scalp and lung metastases; unfortunately he died 2 months after the diagnosis.

Key words: Angiosarcoma, Scalp.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma es un tumor vascular maligno poco frecuente que afecta predominantemente a varones, con mayor incidencia a partir de los 60 años. Cualquier órgano puede ser el origen primario de este tumor, siendo la piel el lugar de afección más frecuente, mientras que la cara y el cuero cabelludo son las localizaciones más usuales. Clínicamente se manifiestan como máculas o placas hemorrágicas y como nódulos ulcerativos, cuando se trata de un estadio más avanzado. El pulmón es uno de los lugares con mayor frecuencia de afectación metastásica, apareciendo metástasis pulmonares en el 60-80% de los casos de angiosarcomas cutáneos, siendo éstas además consideradas como factores de mal pronóstico¹⁻³.

El caso que presentamos a continuación corresponde al de un anciano, sin antecedentes patológicos, con una tumoración en cuero cabelludo correspondiente a un angiosarcoma.

CASOS CLÍNICOS

Paciente varón de 68 años, sin antecedentes mórbidos de importancia. Consulta por cuadro de aproximadamente dos meses de evolución, caracterizado por lesiones nodulares en la zona de cuero cabelludo, asociadas a dolor tipo punzada en dicha zona. Refiere además baja de peso, malestar general y tos con expectoración.

Al examen físico se observaban múltiples lesiones tumorales eritemato-violáceas, de consistencia leñosa, tamaños variables y aspecto vascular en cuero cabelludo (**Fotografías 1 y 2**). No se palpaban adenopatías cervicales. Se tomó biopsia de una de las lesiones, la cual a la histología presentaba una proliferación celular, localizada en dermis, con un patrón de crecimiento predominantemente sólido, intercalado con áreas donde se observaban canales, recubiertos por células atípicas. Las áreas sólidas, estaban constituidas por células grandes, de apariencia epitelioide y de morfología atípica (**Fotografías 3 y 4**).

¹ Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. Callao-Perú.

² Médico dermatólogo asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. Callao-Perú.

³ Médico asistente del Servicio de Patología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. Callao-Perú.

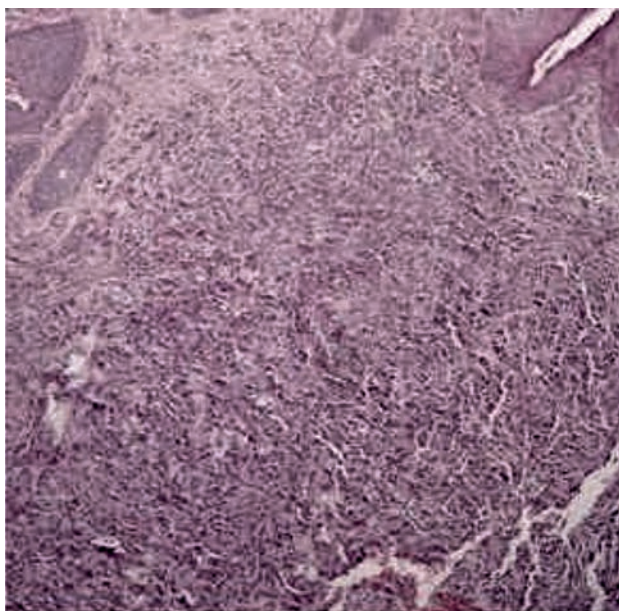
Correspondencia: soledcp@hotmail.com



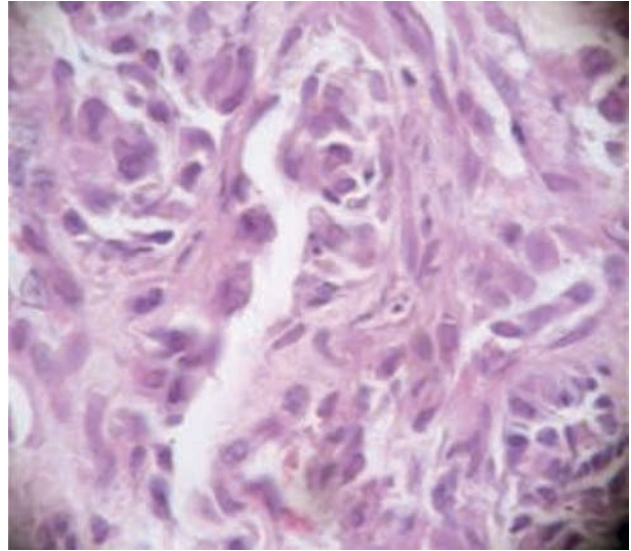
Fotografía 1. Múltiples nódulos eritemato-violáceos en cuero cabelludo.



Fotografía 2. Mayor aproximación de las lesiones con componente angiomaso.

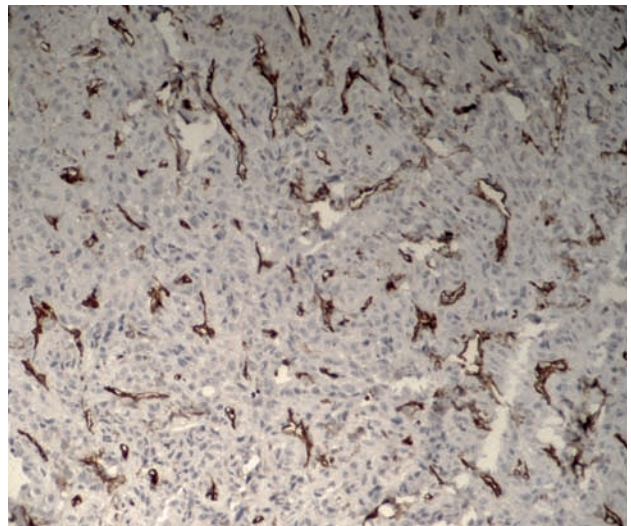


Fotografía 3. Proliferación de células atípicas que se extienden en toda la dermis. HE 20X.



Fotografía 4. Células endoteliales atípicas a mayor aumento. HE 40X.

Realizamos estudios de inmunohistoquímica para confirmar la naturaleza vascular de la tumoración, con presencia de CD31 positivo (**Fotografía 5**), resultando negativo para panqueratina, S-100, Melan A, CD45 y CD68.



Fotografía 5. Inmunohistoquímica con positividad en células endoteliales atípicas. CD31 20X.

Además se realizaron otros exámenes auxiliares hallándose en el hemograma leucocitos en $11\,400/\text{mm}^3$ (neutrófilos 71%, linfocitos 10.7%, monocitos 13.5%, eosinófilos 4.5% y basófilos 0.3%), hemoglobina de 8.4g/dl, fosfatasa alcalina 506U/l, VSG 70mm/h, además de glucosa, urea, creatinina, pruebas hepáticas, CEA y PSA dentro de límites normales. Las ecografías abdominal, renal y prostática también estuvieron dentro de lo normal. En la radiografía de

tórax se evidenció una imagen nodular parahiliar izquierda y presencia de múltiples imágenes reticulonodulares en ambos campos pulmonares (**Fotografía 6**). El paciente, en abandono social, fallece a los dos meses de iniciado el cuadro clínico, sin haber recibido tratamiento oncológico.



Fotografía 6. Radiografía de tórax que muestra imagen nodular parahiliar izquierda y múltiples imágenes reticulonodulares.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia infrecuente, agresiva y de diferenciación vascular o linfática. Representa aproximadamente el 2% del total de sarcomas, puede afectar tejidos blandos, vísceras, mama y huesos, siendo la afectación cutánea la más frecuente^{1,2}. El angiosarcoma cutáneo se localiza, en el 50% de los casos, en cabeza y cuello (principalmente cuero cabelludo en varones ancianos), como fue el caso de nuestro paciente, la segunda localización más frecuente son las extremidades, asociado a linfedema³.

La etiología de los angiosarcomas no está del todo clara, se describen casos de angiosarcomas idiopáticos de cabeza y cuello en personas mayores (es el subtipo más frecuente), cuya posible causa sea la radiación solar; en el angiosarcoma asociado a linfedema crónico o síndrome de Stewart-Treves (segundo subtipo más frecuente) el linfedema crónico puede estimular la angiogénesis al promover el desarrollo de redes hemáticas y linfáticas en el territorio afectado, y finalmente el

angiosarcoma postirradiación (el más raro). Además algunos autores consideran como factor predisponente al nevus telangiectásico y a las infecciones por herpes zoster^{2,4-6}. Nuestro paciente no presentó ningún factor asociado aparente.

En general esta patología se manifiesta clínicamente como máculas y/o placas eritematosas, hemorrágicas y asintomáticas, que asemejan lesiones traumáticas, de crecimiento centrífugo, las cuales progresivamente se van haciendo más infiltrativas, junto con la aparición de nódulos de color azulado, rojo a púrpura, ulcerativos y con tendencia a agruparse. El angiosarcoma de cabeza y cuero cabelludo tiene una incidencia discretamente mayor en el sexo masculino, por encima de la quinta o sexta década de la vida, se localiza sobre todo en zona centrofacial o frente en hombres y cuero cabelludo en mujeres⁶⁻⁸.

Las metástasis son comunes, siendo las más frecuentes a pulmón, pudiendo también comprometer hígado, bazo, riñón, hueso y miocardio. A pesar de que los angiosarcomas cuando afectan al pulmón lo hacen como enfermedad metastásica de un tumor primario situado a distancia, en ocasiones, la localización pulmonar puede ser primaria, sin embargo, es importante señalar que, desde el punto de vista clinicopatológico, las formas primarias y metastásicas pueden ser superponibles, siendo en ocasiones prácticamente indistinguibles, por lo que se recomienda antes de reconocer a un angiosarcoma pulmonar como primario descartar otros posibles localizaciones primarias. En nuestro caso, la presencia de infiltrados nodulares en ambos campos pulmonares y la afectación en cuero cabelludo estarían a favor de que la enfermedad pulmonar fuera metastásica⁹.

El diagnóstico diferencial es amplio: linfoma cutáneo, sarcoma de Kaposi, sarcoidosis, dermatomiositis, metástasis cutáneas, melanoma, granuloma piógeno, clindromas, entre otros¹⁰⁻¹³.

Histológicamente, se describen tres patrones de diferenciación, que pueden aparecer combinados en el mismo tumor. Un patrón angiomaso bien diferenciado con canales vasculares que disecan la dermis por endotelio pleomórfico, otro patrón de células fusiformes donde las células endoteliales atípicas aumentan en tamaño y número, se incrementa la 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. Este último patrón correspondería histológicamente al presente caso.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico el angiosarcoma es positivo para CD34 y CD31, ambos marcadores de células endoteliales^{8,13,14}.

El pronóstico del angiosarcoma de cara y cuero cabelludo es malo, debido a la alta tasa de recurrencia y a las frecuentes metástasis, sobre todo vía hematológica a

pulmón. Como factor pronóstico se considera el tamaño de la lesión al momento del diagnóstico, las lesiones menores a 5cm de diámetro con tratamiento presentan mejor sobrevida, de ahí la importancia del diagnóstico precoz. En cuanto a los parámetros pronósticos histológicos, la tasa de actividad mitótica y el grado de invasión tumoral están directamente relacionados con la tasa de supervivencia. Desafortunadamente nuestro paciente presentó lesiones mayores a 5cm, metástasis pulmonar y patrón histológico sarcomatoso como factores de mal pronóstico, falleciendo a los dos meses del diagnóstico^{3,5,15}.

En cuanto al tratamiento, existen diferentes modalidades y en la mayor parte de los casos es necesaria la combinación de varios de ellos. La cirugía con amplios márgenes se debe acompañar de biopsias seriadas de los márgenes de la lesión y

a distancia, debido al patrón de crecimiento difuso del tumor. La radioterapia sola, sin combinación con otras técnicas, se emplea paliativamente para angiosarcomas de rápido crecimiento y que no sean susceptibles de ser resecados. Otros tipos de tratamientos incluyen quimioterapia (adriamicina, doxorubicina, paclitaxel, y docetaxel) y la inmunoterapia, que suele emplear interleuquina-2 combinada con cualquiera de las modalidades terapéuticas anteriormente descritas^{13,15-18}.

Presentamos este caso de angiosarcoma cutáneo en cuero cabelludo de un paciente anciano con metástasis a pulmón por ser una neoplasia rara y sumamente agresiva, cuyo tratamiento es infructuoso la mayoría de veces, siendo la sospecha y diagnóstico precoz claves para el manejo de estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FEDOK FG, LEVIN RJ, MALONEY ME, TIPIRNENI K. Angiosarcoma: current review. *Am J Otolaryngol*. 1999;20(4):223-31.
2. ABRAHAMSON TG, STONE MS, PIETTE WW. Cutaneous angiosarcoma. *Adv Dermatol*. 2001;17:279-99.
3. MORGAN MB, SWANN M, SOMACH S, ENG W, SMOLLER B. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(6):867-74.
4. RUOCCO V, SCHWARTZ RA, RUOCCO E. Lymphedema: an immunologically vulnerable site for development of neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(1):124-7.
5. KRACKER A, ANTONESCU CR, SHAHA AR. Multifocal angiosarcoma of the scalp: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J*. 1999;78(4):302-5.
6. CRUZ J, POPJRISTOVA-POPOVAA E. Angiosarcoma de la cara y el cuero cabelludo. Estudio clínico-patológico. *Rev Cub Oncolog*. 1995;1:123-5.
7. RICH AL, BERMAN P. Cutaneous angiosarcoma presenting as an unusual facial bruise. *Age Ageing*. 2004;33(5):512-4.
8. RAJINIKANTH J, GAIKWAD P, RAJ JP, TIRKEY AJ, MUTHUSAMI JC. Angiosarcoma of the scalp. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;138(2):255-6.
9. GARCÍA M, GONZÁLEZ T, ESCOBAR J, SECO AJ, CELORIO C, RODRÍGUEZ J. Angiosarcoma pulmonar metastático. *An. Med. Interna*. 2004;21(1):27-30.
10. BOSWELL JS, DAVIS MD. Violaceous plaque on the forehead clinically resembling angiosarcoma: cutaneous metastasis in a patient with prostatic adenocarcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53(4):744-5.
11. VERDOLINI R, GOTERI G, CRIANTE P, GIANGIACOMI M, CERIO R. Recurrent epithelioid angiosarcoma of the scalp simulating melanoma. A 10-year follow-up. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005;19(6):732-6.
12. VERLEYSSEN A, DEWOLF K, GEERTS ML, NAEYAERT JM. Guess what! Angiosarcoma of the face and scalp. *Eur J Dermatol*. 2000;10(5):403-4.
13. MERINO D, ARELLANO J, CATALÁN V, RAMIS C. Angiosarcoma de cuero cabelludo: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev. Chilena Dermatol*. 2009; 25(3):260-4.
14. OHSAWA M, NAKA N, TOMITA Y, KAWAMORI D, KANNO H, AOZASA K. Use of immunohistochemical procedures in diagnosing angiosarcoma. Evaluation of 98 cases. *Cancer*. 1995;75(12):2867-74.
15. SUR RK, NAYLER S, AHMED SN, DONDE B, UIJS RR, COOPER K, et al. Angiosarcomas-clinical profile, pathology and management. *S Afr J Surg*. 2000;38(1):13-6.
16. BROWN MD. Recognition and management of unusual cutaneous tumors. *Dermatol Clin*. 2000;18(3):543-52.
17. REPISO B, PÉREZ-GIL A, ARGUETA O, RÍOS J, SOTILLO I, CAMACHO F. Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo. A propósito de un caso. *Act Dermosifil*. 1999;90:104-8.
18. MARTÍNEZ E, ROCA MJ, SEVILLA F. Angiosarcoma de cuero cabelludo. A propósito de un caso. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008;36(4):199-202.