

Angiosarcoma de cuero cabelludo. A propósito de un caso

Angiosarcoma of the scalp. Report of a case

E. Martínez Ruiz, M^ªJ Roca Estelles*, F. Sevilla Chica*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica del Hospital Luis Alcañiz. Játiva. Valencia.

Correspondencia:

Esperanza Martínez Ruiz
C/ Gran Vía Alemania, 39, puerta 4
46006 Valencia
Tel.: 607 52 54 50
e-mail: dramartinez@terra.es

Resumen

Los angiosarcomas cutáneos, son tumores malignos vasculares, poco frecuentes, que afectan sobre todo a personas mayores, de raza blanca. Son muy agresivos, por lo cual su detección precoz, es lo único que puede modificar su pronóstico. Describimos el caso de una mujer anciana, con angiosarcoma del cuero cabelludo. La paciente recibió tratamiento con radioterapia de electrones. Desafortunadamente, a los 3 meses del diagnóstico falleció.

(E. Martínez Ruiz, M^ªJ Roca Estelles, F. Sevilla Chica. Angiosarcoma de cuero cabelludo. A propósito de un caso. Med Cutan Iber Lat Am 2008;36:199-202)

Palabras clave: angiosarcoma, cuero cabelludo.

Summary

Cutaneous angiosarcoma is a rare malignant vascular tumor, most often occurs in white elderly people. It's very aggressive, only early detection can modify the prognosis.

An old woman, who was diagnosed of angiosarcoma of the scalp is reported. The patient was treated by electron-beam radiotherapy. Unfortunately she died 3 months after the diagnosis.

Key words: angiosarcoma, scalp.

Los angiosarcomas (AS) son tumores vasculares malignos, que corresponden a menos del 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos.

Clásicamente se describen 3 subtipos, siendo el más frecuente el AS idiopático de cabeza y cuello.

Clínicamente en general, se manifiestan como maculoplasas hemorrágicas, junto con nódulos ulcerativos, cuando se trata de un estadio más avanzado. Debido a que a veces, la lesión ofrece un aspecto contusiforme, ante una sospecha de hematoma, en cara o cabeza, de una persona de edad, es importante descartar que no corresponda a este tipo de tumores.

Existen diferentes modalidades de tratamiento, y en la mayoría de los casos se combinan varios de ellos. A pesar de

lo cual, el pronóstico es pobre, debido a la alta tasa de recurrencias, y a las frecuentes metástasis.

Presentamos el caso de una mujer anciana, con AS de cuero cabelludo. Se hace una revisión de la patogenia, factores pronósticos y distintos tratamientos recogidos en la literatura médica.

Caso clínico

Mujer, de 97 años con antecedente de hipertensión arterial. Acude a nuestra consulta, por presentar desde hacía 2 ó 3 meses, una placa alopecica, asintomática, en cuero cabelludo, en zona parietal derecha. Dicha lesión constaba de una mácula eritematoviolácea, de 30 cm aproximadamente, mal



Figura 1. Mácula de aspecto vascular, extensa y mal delimitada, con áreas hemorrágicas en su superficie.

delimitada, y de aspecto contusiforme; sobre la cual, asentaba una placa de 10 cm, hemorrágica y friable al tacto (Figura 1), formada por la coalescencia de pequeños nódulos, de tamaños variables, violáceos, y también de aspecto vascular (Figura 2). No se palpaban adenopatías cervicales.

Con la sospecha de angiosarcoma, realizamos biopsia de la placa.

Desde el punto de vista histológico, se trata de una proliferación celular, localizada en dermis (Figura 3), con un patrón de crecimiento predominantemente sólido, intercalado con áreas donde se observan canales anastomosados, recubiertos por células atípicas, que disecan las fibras de colágeno y rodean los anejos epidérmicos.

Las áreas sólidas, están constituidas por células grandes, de apariencia epitelioide, con citoplasmas eosinófilos, núcleos vesiculares con nucléolo prominente eosinófilo,

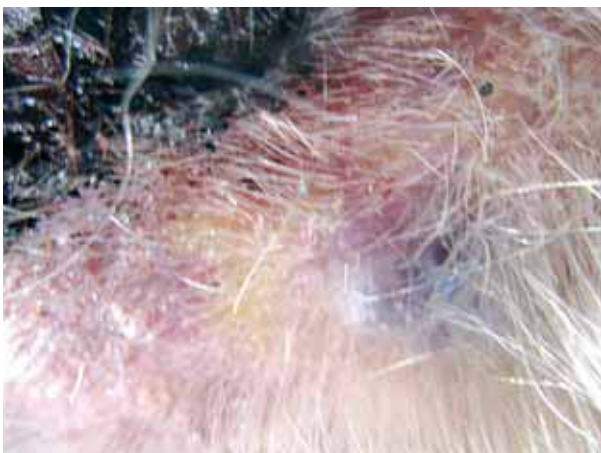


Figura 2. A mayor detalle, se observa la presencia de nódulos sólidos en la periferia de la lesión.

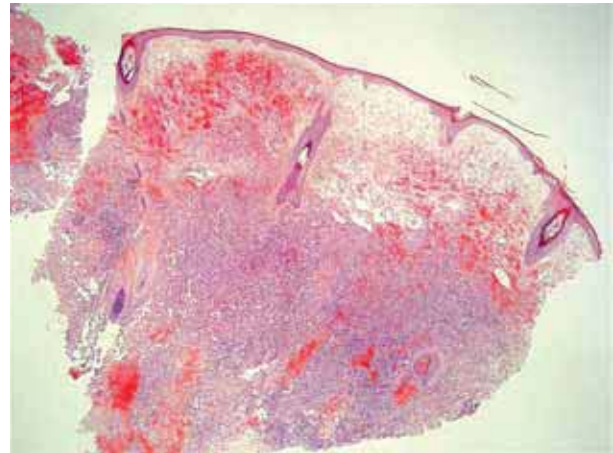


Figura 3. Destaca una proliferación tumoral mal definida que se extiende en dermis y tejido celular subcutáneo.

poca evidencia de diferenciación vascular y elevado índice mitótico (Figura 4). Asimismo, también se observan focos de hemorragia intersticial y espacios vasculares dilatados.

Realizamos estudios de inmunohistoquímica, que confirman la naturaleza vascular de la tumoración, con presencia de CD34 y CD31; resultando negativo para queratinas, S-100 y HMB45. No se dispone de virus herpes 8.

Todo lo anterior confirmó nuestra impresión diagnóstica inicial.

Debido a la avanzada edad de la paciente, decidimos de acuerdo con la familia, tratamiento radioterápico paliativo. La paciente recibió radioterapia con electrones, una dosis total de 30 Gy, fraccionadas en 10 Gy semanales. Al finalizar el tratamiento, la lesión presentaba una importante mejoría, pues se había disminuido su grosor, y había dejado de sangrar.

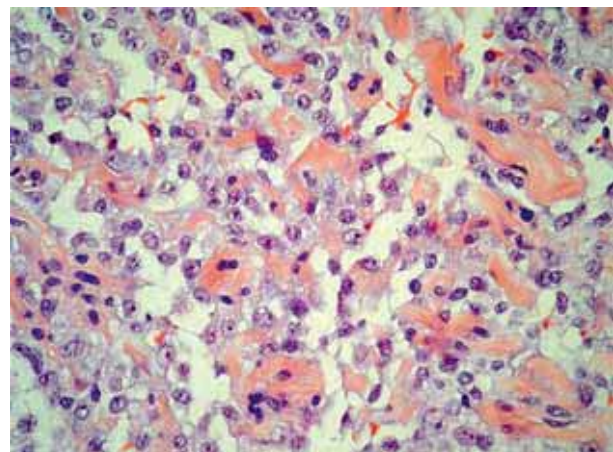


Figura 4. A mayor detalle, se observan las células atípicas.

A los 3 meses del diagnóstico de angiosarcoma, la familia nos informó de que la paciente había fallecido de una enfermedad interrecurrente.

Comentario

Los angiosarcomas (AS), son tumores malignos vasculares de origen mesenquimal, y corresponden a menos del 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos[1]. El 60% de los AS afectan a la piel o a tejidos blandos superficiales[2].

Al igual que otros sarcomas, se pueden localizar en cualquier región anatómica, pero más de la mitad de los casos se manifiestan en cabeza y cuello, sobre todo en zona centrorfacial o frente en hombres y cuero cabelludo en mujeres[3].

Clásicamente, se describen 3 subtipos de AS: AS idiopático de cabeza y cuello de personas mayores (es el subtipo más frecuente); AS asociado a linfedema crónico o Síndrome de Stewart-Treves (el segundo subtipo más frecuente); AS postirradiación (el más raro).

Clínicamente, en general, se manifiestan como máculoplacas eritematosas, hemorrágicas, asintomáticas, de crecimiento centrífugo, que progresivamente se van haciendo más infiltrativas, junto con la aparición de nódulos ulcerativos. En algunas ocasiones ofrece un aspecto contusiforme, por lo tanto ante una lesión tipo hematoma, en cara o cuero cabelludo, de una persona de edad, tenemos que descartar un posible AS[4]. Otras formas clínicas de presentación, pueden ser como placas alopecicas o cicatriciales, o como lesiones edematosas inespecíficas. La ulceración y el sangrado se consideran signo de enfermedad avanzada[5].

El subtipo más frecuente de AS, es el AS de cabeza y cuello de personas mayores, siendo por lo tanto ésta, la localización anatómica más frecuente, seguido del localizado en extremidades asociado a linfedema[6].

Histológicamente, se describen 3 patrones de diferenciación, que pueden aparecer combinados en el mismo tumor[7]. Una zona mejor diferenciada, en la periferia de la lesión, en la que se observan canales vasculares anastomosados limitados por una o varias capas de células endoteliales que pueden ser grandes y pleomórficas, mostrando un grado variable de atipia. Estos canales se sitúan disecando los haces de colágeno.

En las áreas de diferenciación intermedia, las células endoteliales aumentan en tamaño y número, se incrementa la actividad mitótica y se pueden observar las proyecciones papilares características de este tipo de lesiones. En áreas poco diferenciadas, las células son grandes, pleomórficas, con escasa evidencia de diferenciación vascular.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico es positivo para CD34 y CD31, ambos marcadores de células endoteliales[8].

Ultraestructuralmente, en los tumores bien diferenciados, pueden observarse cuerpos ovoides laminados de Weibel-Palade, pero ausentes en la mayor parte de los casos.

La patogenia de este tipo de tumores no está del todo clara. Con respecto al AS de cabeza y cuello de personas mayores, que es más frecuente en caucásicos, se ha especulado con el posible factor etiológico del daño solar, ya que este tipo de tumores, raramente aparecen en afroamericanos, aunque no existen evidencias al respecto[9]. En relación al efecto carcinógeno del linfedema crónico, tanto de miembros superiores en mujeres sometidas a mastectomía y vaciamiento ganglionar (Síndrome de Stewart-Treves), como de miembros inferiores; se cree que se debe a posibles cambios bioquímicos e inmunológicos de los tejidos, debido a la inmunodepresión. El linfedema crónico aparece aproximadamente en el 40% de los casos de mastectomía y disección ganglionar, y generalmente se resuelve espontáneamente[10].

El diagnóstico de AS post-radiación, se basa en una serie de criterios:

1. Aparición del tumor en una zona de piel irradiada.
2. Debe existir el antecedente de la radiación.
3. El intervalo desde la radioterapia hasta la aparición del tumor, depende de la dosis de radiación. Oscila entre 4-40 años en caso de radiaciones bajas o medias, y 3-25 años en casos de altas dosis[11].
4. Histológicamente han de haber signos de radiodermatitis crónica.

La aparición de tumores malignos cutáneos debido al efecto mutagénico del DNA de los tejidos sensibles es un fenómeno bien conocido. El carcinoma basocelular y carcinoma basoescamoso son los tumores más frecuentes post-radiación. La incidencia de AS en mujeres con cáncer de mama, tratadas con radioterapia se estima en torno al 0,4%[12].

Otros factores predisponentes patogénicos descritos en la literatura son la exposición al thorotrast o arsénico[13].

Existen diferentes modalidades de tratamiento y en la mayor parte de los casos, es necesario 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. Pero a causa del tamaño, en muchas ocasiones mayor de 10 cm; y ya que la localización suele ser a nivel craneofacial, la escisión completa no es posible, y es frecuente la recurrencia local. La cirugía micrográfica de Mohs, es otra opción terapéutica a considerar[14].

La radioterapia sola, sin combinación con otras técnicas, se emplea paliativamente para AS de rápido crecimiento y que no sean susceptibles de ser resecaos. Se estima que la tasa de supervivencia a los 5 años de la radioterapia es del 13% para aquellos con enfermedad clínica, y del 40% para aquellos sin enfermedad clínica.

Otros tipos de tratamientos, incluyen quimioterapia e inmunoterapia.

Con respecto a la quimioterapia, los fármacos más empleados suelen ser: adriamicina, doxorubicina[15], paclitaxel, y docetaxel[16, 17]. Pero debido a que estos pacientes, generalmente han sido sometidos a tratamientos previos quirúrgicos o radioterápicos, es difícil saber el papel exacto de la quimioterapia en el incremento de la tasa de supervivencia de estos enfermos.

En relación a la inmunoterapia, se suele emplear la Interleuquina 2 (IL) combinada con cualquiera de las modalidades terapéuticas anteriores[18].

A pesar de todas las opciones de tratamiento comentadas, el pronóstico de estos pacientes es pobre, debido a la alta tasa de recurrencias y a las frecuentes metástasis, sobre todo vía hemática a pulmón, hígado y ganglios linfáticos. En general las recurrencias ocurren en los 2 primeros años del diagnóstico del tumor.

Se han estudiado los factores pronósticos, y se ha observado que la edad, sexo y localización anatómica no influye significativamente; y aunque hay algunos autores que opinan que la tasa de supervivencia en hombres es mayor que en mujeres, se desconoce el papel que los estrógenos y testosterona ejercerían.

El tamaño de la lesión en el momento diagnóstico, si se considera un factor pronóstico claro. Los tumores mayores de 5 cm tienen peor pronóstico que aquellos menores[2], debido a que son lógicamente más accesibles quirúrgicamente, y a un menor riesgo de metástasis, por una duración clínica en el tiempo menor.

En cuanto a los parámetros pronósticos histológicos; la tasa de actividad mitótica y el grado de invasión tumoral, se han comprobado que están directamente relacionados con la tasa de supervivencia[19]. Otros parámetros también han sido estudiados, como la presencia de necrosis tumoral, la ulceración epitelial y el grado de infiltración linfocitaria, pero no han sido analizados estadísticamente.

Como conclusión, destacar que el AS es un tumor de muy mal pronóstico, y debido a que no existen protocolos de tratamientos establecidos, se necesitan estudios adicionales y cooperación multidisciplinar, para establecer las adecuadas medidas terapéuticas.

Bibliografía

- McIntosh BC, Narayan D. Head and neck angiosarcomas. *J Craniofac Surg* 2005;16:699-703.
- Mark P, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma: a report of 67 patients and review of the literature. *Cancer* 1996;77:2400-6.
- Holden CA, Spittle MF, Wilson Jones E. Angiosarcoma of the face and scalp, prognosis and treatment. *Cancer* 1987;59:1046-57.
- Pestoni C, Paredes-Suárez C, Peteiro C, Toribio J. Early detection of cutaneous angiosarcoma of the face and scalp and treatment with paclitaxel. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:357-9.
- Panje W, Morán W, Bostwick D, Kitt V. Angiosarcoma of the head and neck: review of 11 cases. *Laryngoscope* 1986;96:1381-4.
- Tomasini C, Grassi M, Pippione M. Cutaneous angiosarcoma arising in an irradiated breast. *Dermatology* 2004;209:208-14.
- Rosai J, Summer H, Kostianovsky M, Pérez-Mesa C. Angiosarcoma of the skin. *Hum Pathol* 1976;7:83-109.
- Ohsawa M, Naka N, Tomita Y, Kamanori D, Kanno H, Aozasa K. Use of immunohistochemical procedures in diagnosing angiosarcoma. *Cancer* 1995;75:2867-74.
- Benbenisty KM, Lang PG, Maize JC. Extensive angiosarcoma on chronically sun-damaged skin. *Am J Clin Dermatol* 2004;5:53-5.
- Clarke D, Martínez A, Cox R, Goffinet D. Breast edema following staging axillary node dissection in patients with breast carcinoma treated by radical radiotherapy. *Cancer* 1982;49:2295-9.
- Requena L, Sanguaza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part 3: Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasm with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasm. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:143-75.
- Cafiero F, Gipponi M, Peressini A, Queirolo P, Bertoglio S, Comandini D, Percivale P et al. Radiation-associated angiosarcoma. *Cancer* 1996;77:2496-502.
- Meadows AT, Baum E, Fossati-Bellani F, Green D, Jenkin RD, Marsden B, Nesbit M et al. Second malignant neoplasms in children: an update from the late effects study group. *J Clin Oncol* 1985;3:532-8.
- Goldberg DJ, Kim YA. Angiosarcoma of the scalp treated with Mohs micrographic surgery. *J Dermatol Surg Oncol* 1993;19:156-8.
- Bong AB, Bonnekoh B, Schon MP, Gollnick H. Treatment of scalp angiosarcoma by controlled perfusion of A. carotis externa with pegylated liposomal doxorubicin and intraleisional application of pegylated interferon alfa. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:20-3.
- Isogai R, Kawada A, Aragane Y, Tezuka T. Successful treatment of pulmonary metastasis and local recurrence of angiosarcoma with docetaxel. *J Dermatol* 2004;31:335-41.
- Yamada M, Hatta N, Mizuno M, Oishi N, Takehara K. Weekly low-dose docetaxel in the treatment of lung metastasis from angiosarcoma of the head. *Br J Dermatol* 2005;152:811-2.
- Ohguri T, Imada H, Nomoto S, Yahara K, Hisaoka M, Hashimoto H, Tokura Y et al. Angiosarcoma of the scalp treated with curative radiotherapy plus recombinant interleukin-2 immunotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005;61:1446-53.
- Morgan MB, Swann M, Somach S, Eng W, Smoller B. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:867-74.