

# Angiosarcoma de cavidad nasal: informe de un caso y revisión de la literatura

Karla Gabriela Ordoñez-Escalante,<sup>a\*</sup> Alejandra Mantilla-Morales,<sup>a\*</sup> Francisco Gallegos<sup>b</sup>

Servicio de <sup>a</sup>Anatomía Patológica y <sup>b</sup>Cirugía de Cabeza y Cuello,  
Hospital de Oncología Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México D. F., México

Recibido en su versión modificada: 27 de octubre de 2005

Aceptado: 4 de noviembre de 2005

## RESUMEN

Los sarcomas de la cabeza y cuello son raros sólo 5% de todos los sarcomas aparecen en esta región. El angiosarcoma es una neoplasia que representa 2% de todos los tumores de tejidos blandos, 60% ocurren en la piel y tejidos blandos, 50% en la región de la cabeza y cuello y entre estos últimos sólo 4% de los casos en el tracto aerodigestivo superior. Se informa el caso de una mujer de 52 años con cefalea, lagrimeo, sensación de cuerpo extraño en fosas nasales izquierdas y epistaxis. En la TAC se identificó un tumor en fosa nasal izquierda que invadía hasta la lámina ósea del cráneo. El informe histopatológico fue de angiosarcoma. Se revisaron y analizaron los casos informados en la literatura desde el año 1976 al 2004. Se concluye que los angiosarcomas del tracto aerodigestivo superior tienen un mejor pronóstico con mayor supervivencia sin enfermedad, en comparación a los de la piel o tejidos blandos. La recurrencia se relaciona estrechamente con la positividad de los márgenes quirúrgicos. El tratamiento es a base de la resección quirúrgica completa con radioterapia.

## Palabras clave:

Cavidad nasal, angiosarcoma, tumores vasculares

## SUMMARY

Sarcomas constitute 5% of all of head and neck neoplasms. Angiosarcomas comprise 2% of all soft tissue tumors, 60% appear in skin and soft tissue, 50% in the head and neck and only 4% are present in the upper aerodigestive tract. We report a case of a 52 year old healthy woman with headache, weeping, foreign body sensation in the left nostril and epistaxis. The TAC identified a tumor in the left nostril that invaded the osseous lamina of the skull. The histopathologic diagnosis was angiosarcoma. We carried out a literature review and analysis from 1976 to 2004. Angiosarcomas of the upper aerodigestive tract have a better prognosis and long term survival free of disease than their soft tissue and skin counterparts. Recurrence is strongly correlated with positive resection margins. Complete surgery and radiotherapy are considered the optimal treatment schemes.

## Key words:

Nasal cavity, angiosarcoma, vascular tumors

## Introducción

Los sarcomas de la región de cabeza y cuello son entidades raras, de acuerdo a la base de datos del Memorial Sloan-Kettering Cancer Center sólo 5% de todos los sarcomas aparecen en esta región.<sup>1</sup>

Los angiosarcomas son neoplasias malignas de rápido crecimiento originadas en las células endoteliales, representan 2% de todos los tumores de partes blandas (sarcomas) y 60% se localizan en la piel (piel cabelluda) y sólo 4% se origina en las mucosas de las vías aero-digestivas superiores (VADS).<sup>2-3</sup> El caso que aquí informamos se localiza en la fosa nasal.

## Informe del caso

Se trata de mujer de 52 años de edad previamente sana. Inició su padecimiento dos meses previos a su ingreso con cefalea hemicraneana izquierda, epífora en ojo izquierdo, epistaxis y sensación de cuerpo extraño en fosa nasal izquierda.

Se realizó tomografía axial computada de macizo centrofacial que mostró un tumor en fosa nasal izquierda de 5 x 4 x 0.5cm, con invasión a etmoides, erosión de la lámina cribosa, destrucción de la cara interna de la órbita e infiltración a grasa periorbitaria con desviación externa del globo ocular (Figura 1).

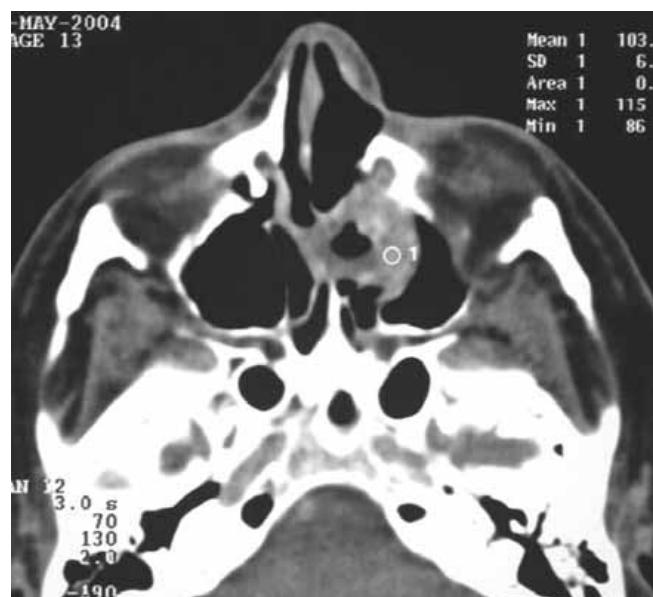
Se efectuó resección craneofacial por abordaje combinado biconal y transfacial con reconstrucción de la base anterior del cráneo.

\*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dra. Karla Ordoñez-Escalante o Dra. Alejandra Mantilla-Morales, Departamento de Patología, Hospital de Oncología, CMN Siglo XX, IMSS. Av. Cuauhtémoc No. 330, Col. Doctores, Del. Cuauhtémoc, México D. F., C. P. 06725.

Recibió el equivalente a 50 Gy en 23 fracciones de radiación ionizante en sitio del tumor primario. Un año y medio posterior a la cirugía en las tomografías de control y en la nasofaringoscopía no se observa actividad tumoral local ni metastásica.

### *Hallazgos histopatológicos*

Microscópicamente se observó una neoplasia maligna con formación de canales vasculares irregulares que se anastomosan entre sí formando una red vascular. Estos canales se encontraban revestidos por células endoteliales, la mayoría presentaba núcleos hipercromáticos, pleomorfismo leve a moderado y escasas mitosis atípicas (Figuras 2 y 3), en algunas zonas el endotelio presentaba proyecciones pseudo-papilares hacia la luz del vaso (Figura 4). Microscópicamente los bordes quirúrgicos estaban libres de neoplasia. Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de angiosarcoma de fosa nasal.

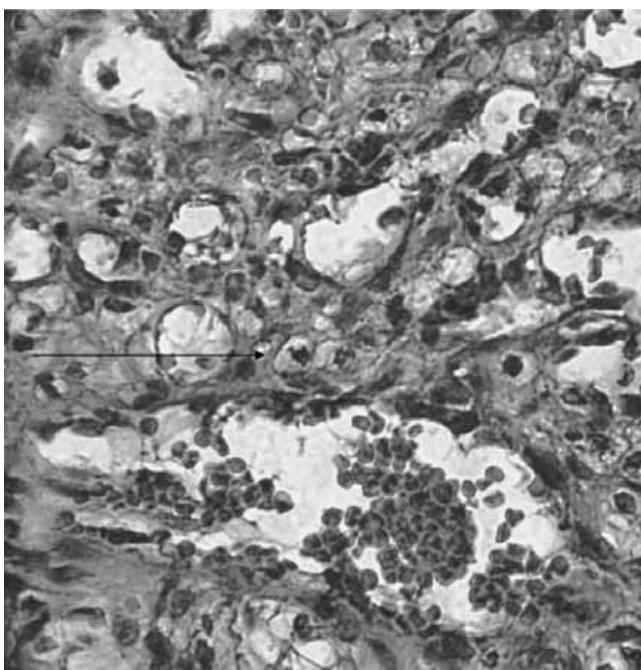


**Figura 1.** Tomografía axial computada del macizo facial que muestra la lesión en cavidad nasal izquierda con invasión a etmoides y órbita

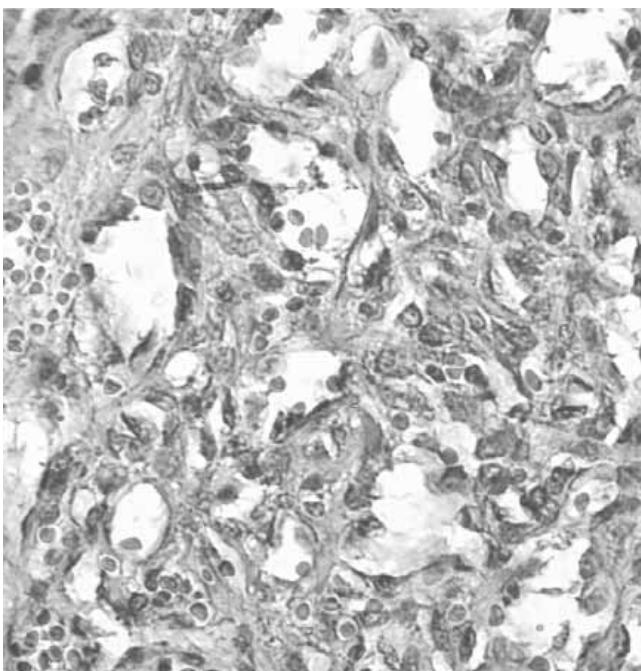
### **Discusión**

El angiosarcoma es una neoplasia rara en tracto aéreo-digestivo superior. En el registro del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP) se cuenta con 366 casos registrados entre 1966 y 1977, de los cuales sólo 13 (4%) se localizan VADS.<sup>4</sup> En el estudio realizado por Solomons en el Hospital MD Anderson comprenden sólo 1% de todos los sarcomas.<sup>5</sup> A partir de 1977 a la fecha sólo casos aislados o series pequeñas han sido informados en la literatura.

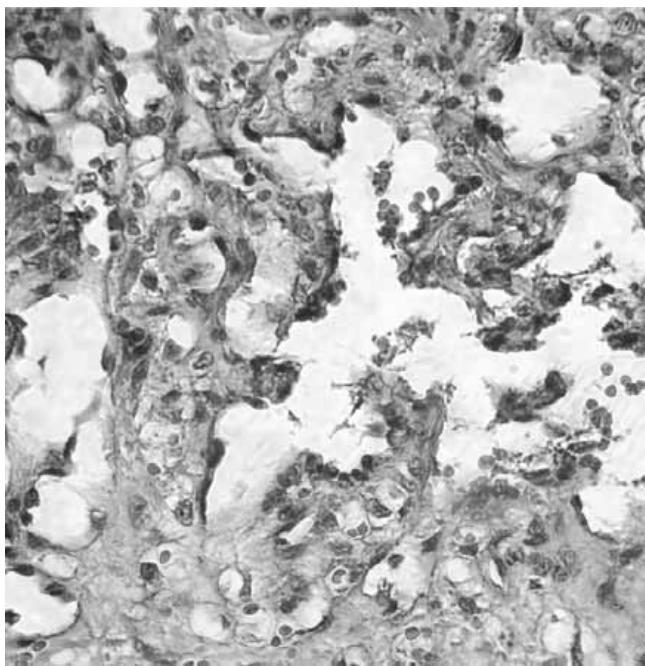
En la literatura revisada de 1976 al 2004 se encontraron 14 informes de casos aislados de angiosarcomas en VADS (Cuadro I). La edad media fue de 51 años, y el sitio más común de presentación fue el seno maxilar (6 casos).



**Figura 2.** Tinción con hematoxilina y eosina que muestra una mitosis (flecha)



**Figura 3.** Tinción con hematoxilina y eosina de la lesión, en la que se observa el pleomorfismo de las células endoteliales



**Figura 4.** Tinción con hematoxilina y eosina donde se observan las proyecciones pseudopapilares hacia la luz del vaso sanguíneo

La gran mayoría de los pacientes con angiosarcomas de la región de cabeza y cuello tienen un tiempo corto de sintomatología previa al diagnóstico que varía entre 4 a 8 semanas,<sup>13</sup> en los casos aquí analizados el tiempo promedio de síntomas fue de 7.1 meses. La localización de esta neoplasia parece no influir de manera importante en el tiempo de sintomatología previo al diagnóstico, ya que los casos de mayor y menor tiempo de evolución se localizaron en el seno maxilar.

La etiología de estos tumores es desconocida, se han referido ciertos factores de riesgo o predisponentes como son: linfedema crónico, exposición a radioterapia, exposición a cloruro de vinyl y a óxido de torio,<sup>18-19</sup> de los 14 casos revisados en la literatura un paciente tenía historia de radioterapia 2 años previos por carcinoma de laringe, y otro trabajaba directamente con cloruro de vinyl.

Histológicamente, los angiosarcomas se dividen en bien diferenciados cuando presentan canales vasculares que se anastomosan entre sí, células endoteliales con núcleo grande hipercromático, bajo índice de mitosis y proyecciones pseudopapilares hacia la luz del vaso. Los poco diferenciados presentan focos de áreas sólidas con células epiteloides o fusiformes que simulan carcinomas u otro tipo de sarcoma.<sup>3,13</sup>

Algunos autores como Panje y Maddox refieren que los angiosarcomas del tracto aerodigestivo superior muestran un alto grado de diferenciación, con pocas áreas sólidas, pocas mitosis y escasas formaciones pseudopapilares.<sup>6,20</sup>

La poca prevalencia de esta neoplasia no permite que exista un tratamiento estándar con alto nivel de evidencia; el tratamiento considerado adecuado, con base a la experiencia obtenida, es la resección amplia con límites microscópicamente libres seguida de radioterapia a 4000-5000 rads; aunque se sabe que los angiosarcomas son radiosensibles,

**Cuadro I. Resumen de los 15 casos publicados de angiosarcomas de la vía aerodigestiva superior desde 1976 al 2004**

Autor	Referencia	Caso	Edad	Género	Sitio	Tamaño	Tiempo de evolución previo al diagnóstico	Síntomas	Tratamiento
Pisani	3	1	67 a	F	Hipoafaringe	4 cm	Nr	Disfagia y disfonía	Faringolaringectomia total+RT
Solomons	5	2	33 a	M	Seno maxilar	NR	6 m	Epixtasis	Maxilectomia+RT
Kimura	7	3	8 a	M	Cavidad nasal	NR	12 m	Epixtasis	Maxilectomia+rinotomía
Maneshwar	8	4	76 a	M	Oroafaringe	7.5 x 4.5 cm	7 m	Dolor garganta	Faringopalatectomia+RT
McClatchey	9	5	26 a	F	Seno maxilar	NR	1 m	Epixtasis	RT
Williamson	10	6	48 a	M	Seno maxilar	NR	6 m	Dolor edema mejilla	Rt+maxilectomia
Bankaci	11	7	68 a	M	Seno maxilar	NR	36 m	Epixtasis dolor y diplopia	Maxilectomia+RT
Sharma	12	8	10 a	M	Seno maxilar	NR	Nr	Dolor maxilar	Maxilectomia+RT
Langan	13	9	73 a	M	Maxila y seno maxilar	5x3 cm	2 m	Masa intratora y hemorragia	Hemimaxilectomia+RT
Zachariades	14	10	68 a	F	Maxila	NR	2 m	Dolor orbital	Quimioterapia
Zakrzewska	15	11	58 a	M	Maxila	NR	6 m	Lesión hemorrágica	Maxilectomia
Kurien	16	12	38 a	M	Cavidad nasal	4x2 cm	2 m	Obstrucción nasal	Rt+maxilectomia
Oliver	17	13	69 a	F	Cavidad oral	NR	3 m	Desviación facial	Quimioterapia
Ferito	18	14	73 a	M	Laringe	2 cm	8 m	Disfagia	Faringotomía
Ordoñez		15	52 a	F	cavidad nasal	5x4 cm	2 m	Cefalea y lagrimeo	Resección craneofacial+RT

NR: no referido; RT: radioterapia

no hay evidencia de que sean radiocurables.<sup>14</sup> El uso de la quimioterapia aun es evaluado pero tiene pocos resultados satisfactorios.<sup>15</sup>

De los casos revisados, un paciente recibió únicamente radioterapia y después de siete meses de seguimiento no presentó enfermedad (caso 5); tres pacientes (casos 3, 11 y 14) recibieron tratamiento únicamente con cirugía radical con informe de límites negativos y una supervivencia media de 30 meses libres de enfermedad. Dos pacientes (casos 10 y 13) recibieron únicamente quimioterapia en forma paliativa ya que fueron considerados fuera de tratamiento médico; ambos fallecieron, uno con enfermedad metastásica.

Nueve pacientes incluyendo el aquí informado fueron tratados con cirugía y radioterapia; de todos éstos, sólo dos pacientes (6 y 8) presentaron recurrencia. El paciente 8 tuvo límites quirúrgicos positivos y fue catalogado histológicamente de alto grado, presentando una recurrencia al mes de la cirugía. El paciente 6 presentó recurrencia a los seis meses y murió a los 27 meses con enfermedad metastásica, en este caso los límites quirúrgicos no fueron referidos en el informe (Cuadro II).

Cabe recordar que el factor pronóstico más importante para recurrencia en angiosarcoma es el estado de los bordes quirúrgicos.<sup>19</sup> El angiosarcoma originado en piel o partes blandas del área de cabeza y cuello tiene un mal pronóstico, 50% de los pacientes mueren en los primeros 25 meses y la supervivencia a cinco años es de 12%.<sup>21,22</sup>

Se ha sugerido que el angiosarcoma del macizo centrofacial tiene mejor pronóstico que el localizado en la piel cabelluda debido a su mayor grado de diferenciación y al

**Cuadro II. Tiempo de seguimiento y evolución de los 15 casos publicados entre 1976 y 2004**

Caso	Resección total	Tiempo de seguimiento	Evolución
1	SI	39 M	FSE
2	SI	27 M	VSE
3	SI	8 M	VSE
4	NO	12 M	VSE
5	SOLO RT	7 M	VSE
6	NR	27 M	FCE*(REC A 6M)
7	SI	22 M	VSE
8	NO	3 M	VCE (REC 1 M)
9	NO	33 M	VSE
10	SOLO QT	24 M	FCE*
11	SI	14 M	FSE
12	NR	7 M	VSE
13	SOLO QT	3 M	FCE
14	SI	69 M	FSE
15	SI	18 M	VSE

\*Enfermedad metastásica

RT: radioterapia; QT: quimioterapia

REC: recurrencia; VSE: vivo sin enfermedad

VCE: vivo con enfermedad; FSE: falleció sin enfermedad

FCE: falleció con enfermedad

diagnóstico precoz,<sup>3,22</sup> 50% de estos pacientes sobrevive a los dos años y 22% a cinco años. De los casos aquí analizados, incluyendo el presentado, el tiempo promedio de supervivencia fue de 20.8 meses.

Las metástasis cervicales ocurren entre 10-15% de todos los pacientes y las metástasis a distancia a hueso, hígado, pulmón o piel se observan en 30% de los pacientes en un tiempo promedio de 24 meses.<sup>10</sup> De los casos revisados ningún paciente presentaba metástasis ganglionares al momento del diagnóstico, y sólo dos casos presentaron metástasis a distancia, los dos fallecieron (cuadro II).

En conclusión, los angiosarcomas de VADS tienen un mejor pronóstico con mayor tiempo de supervivencia sin enfermedad que aquellos de la piel o tejidos blandos, debido a que son mejor diferenciados. La recurrencia se relaciona estrechamente con la positividad de los márgenes quirúrgicos. El tratamiento de elección se basa en resección quirúrgica completa con límites negativos y posteriormente radioterapia.

## Referencias

- Bentz BG, Singh B, et al. Head and neck soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of outcomes. Ann Surg oncol 2004;11:619-628.
- Rufus MJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma: a report of 67 patients and review of the literature. Cancer 1996;77:2400-2406.
- Pisani P, Krenge M, Ramponi A, Olini M, Pia M. Angiosarcoma of the hypopharynx. J Laryngol Otol 1994;108:905-908.
- Ezinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. (eds.) Mosby Co. 2<sup>nd</sup> Edition St Louis,1988. p. 545-580.
- Solomons NB, Stearns MP. Haemangiosarcoma of the maxillary antrum. J Laryngol Otol 1990;104:831-834.
- Panje WR, Moran WJ, Bostwick DG, Kitt VV. Angiosarcoma of the head and neck. Laryngoscope 1986;96:1381-1384.
- Kimura Y, Tanaka S, Furukawa M. Angiosarcoma of the nasal cavity. J Laryngol Otol 1992;106:368-369.
- Maheshwar A, Douglas-jones AG, Burroughs SH. Spindle cell angiosarcoma of the oropharynx. J Laryngol Otol 2000;114:160-2.
- McClatchey KD, Batsakis JG, Rice DL, Olson NR, Mich AA. Angiosarcoma of the maxillary sinus: report of a case. J Oral Surg 1976;34:1019-1021
- Williamson IG, Ramsden RT. Angiosarcoma of the maxillary antrum-association with vinyl chloride exposure. J Laryngol Otol 1988;102:464-467.
- Bankaci M, Myers EN, Barnes L, Du Bois P. Angiosarcoma of the maxillary sinus: literature review and case report. Head and neck Surg 1979;1:274-279.
- Sharma BG, Nawalkha PL. Angiosarcoma of the maxillary antrum: report of a case with brief review of the literature. J Laryngol Otol 1979;93:181-186.
- Lanigan DT, Hey JH, Lee L. Angiosarcoma of the maxilla and maxillary sinus. J Oral Maxillofac Surg 1989;47:747-753.
- Zachariades N, Economopoulos P. Maxillary angiosarcoma. Int J Oral Maxillofac Surg 1986;15:357-360.
- Zakrzewska JM. Angiosarcoma of the maxilla: A case report and review of the literature including angiosarcoma of the maxillary sinus. Brit J Oral and Maxillofac Surg 1986;24:286-292.
- Kurien M, Nair S, Thomas S. Angiosarcoma of the nasal cavity and maxillary antrum. J Laryngol Otol 1989;103:874-876.
- Oliver AJ, Gibbons SD, Radden BG, Busmanis I, Cook RM. Primary angiosarcoma of the oral cavity. Brit J Oral and Maxillofac Surg 1991;29:38-41.
- Ferlito A, Nicolai P, Caruso G. Angiosarcoma of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 1985;94:93-95.
- Lezama-del Valle P, Gerald WL, Tsai J, Meyers P, La Quaglia Mp. Malignant vascular tumors in young patients. Cancer 1998;83:1634-1639.
- Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissue: A study of forty-four cases. Cancer 1981;48:1907-1921.
- Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane JK et al. Head and Neck sarcoma: report of the Head and Neck sarcoma registry. Society of the Head and Neck Surgeons Committee on Research. Head and Neck 1992;14:1-7.
- Yamaguchi S, Nagasawa H, Suzuki T et al. Sarcomas of the oral and maxillofacial region: a review of 32 cases in 25 years. Clin Oral Investig 2004;8:52-55.