

Angiosarcoma epitelioido. Reporte de caso en un anciano

Epithelioid Angiosarcoma. A Case Report in Elderly

Marco Antonio Bolaños Aguilar,¹ A Zapata González,² P D Elizalde Hernández³ y F López Vázquez⁴

¹ Residente de primer año de Dermatología, Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, Ciudad de México.

² Residente de Medicina Interna, Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán, Mérida.

³ Residente de tercer año de Dermatología, Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, Ciudad de México.

⁴ Médico adscrito al Servicio de Dermatología, Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, Ciudad de México.

RESUMEN

El angiosarcoma epitelioido es una neoplasia maligna de células endoteliales altamente agresiva, que se origina con mayor frecuencia en los tejidos blandos profundos, pero se puede presentar en otros sitios primarios que incluyen las glándulas suprarrenales, la tiroides, la piel y el hueso. Para su diagnóstico, los hallazgos histopatológicos son muy sugerentes y es necesario realizar estudio con inmunohistoquímica para diferenciarlo de otros tumores epitelioides. Se presenta el caso de una paciente de 91 años de edad con diagnóstico de angiosarcoma epitelioido con rápida evolución, localización poco frecuente y desenlace fatal.

PALABRAS CLAVE: angiosarcoma epitelioido, angiosarcoma cutáneo, anciano.

ABSTRACT

Epithelioid angiosarcoma is a malignant neoplasm of highly aggressive endothelial cells. Mostly originated in deep soft tissues, but may occur in other primary sites, including the adrenal glands, thyroid, skin and bone. In diagnosis histopathological findings are very suggestive, but an immunohistochemical study has to be performed to differentiate it from other epithelioid tumors. We present a 91-year-old female patient with diagnosis of epithelioid angiosarcoma with rapid evolution, infrequent localization and fatal outcome.

KEYWORDS: Epithelioid angiosarcoma, cutaneous angiosarcoma, elderly.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente femenino de 91 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México. Acudió a consulta con una dermatosis localizada en el abdomen, a nivel del mesogastrio en la región periumbilical del lado izquierdo, constituida por una neoformación ulcerada de 10 × 12 cm, de forma irregular, con bordes adheridos bien definidos, tejido adiposo expuesto en 70% y escara en el resto, que se asentaba sobre piel infiltrada con presencia de múltiples neoformaciones nodulares violáceas de uno a dos centímetros de aspecto vascular (figura 1). Presentaba aumento de volumen local que le causaba deformidad. Alrededor de la úlcera se apreciaba material de curación residual blanquecino.

La evolución fue rápida, de aproximadamente un mes. Los síntomas principales eran dolor sordo constante 9/10

en escala visual análoga con irradiación a la región lumbar. Previamente fue tratada con óxido de zinc por el diagnóstico de herpes zóster.

Como único antecedente de importancia padecía hipertensión arterial sistémica, con control farmacológico adecuado.

Durante su ingreso a nuestro Servicio se tomaron estudios de laboratorio, los cuales mostraban una anemia normocítica normocrómica (10.2 g/dl) y creatinina elevada con 4.2 mg/dl. Los marcadores tumorales CA 125, CA 19-9, α -fetoproteína y antígeno carcinoembrionario fueron negativos.

Por sospecha de angiosarcoma vs. sarcoma de tejidos blandos se decidió tomar una biopsia de piel en huso de la lesión abdominal, en la cual llamó la atención el escaso sangrado al momento del corte. La paciente falleció

CORRESPONDENCIA

Marco Antonio Bolaños Aguilar ■ Teléfono: (55)7161-4917
Av. Universidad 1321, Col. Florida, Alcaldía Álvaro Obregón, Ciudad de México

al sexto día de internamiento, secundario a alteraciones hidroelectrolíticas y falla renal aguda AKIN III. En el estudio histopatológico se observó una proliferación celular que abarcaba todo el espesor de la dermis (figura 2), estas células estaban organizadas formando hendiduras vasculares, tenían abundante citoplasma y núcleos pleomórficos con cromatina condensada de manera periférica

(figura 3). Se realizó un panel de inmunohistoquímica: CD34+, negativo para CD68, panqueratinas y melan-A (figura 4). Por correlación clínico-histopatológica se hizo el diagnóstico de angiosarcoma variedad epiteliode.



Figura 1. Dermatitis localizada en el abdomen.

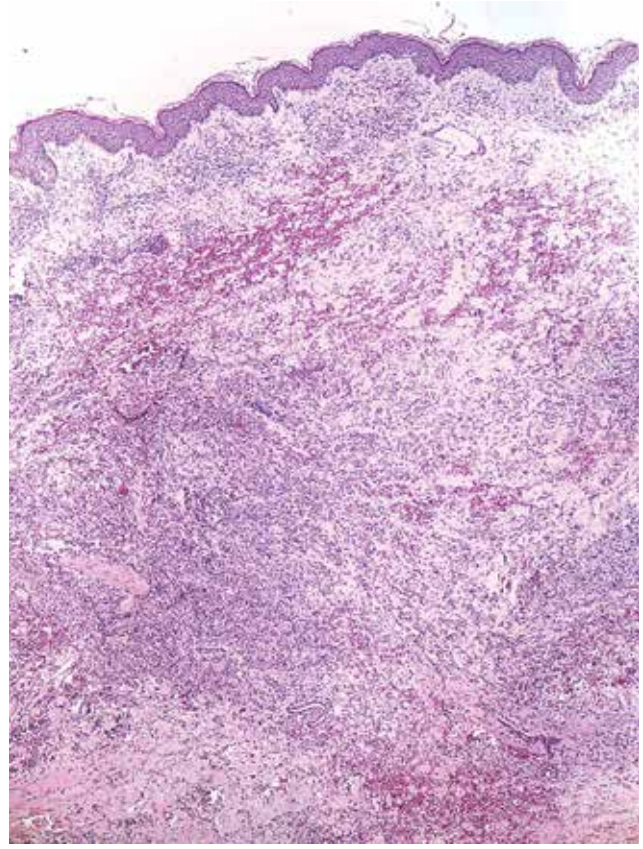


Figura 2. Corte de piel teñido con hematoxilina-eosina en bajo aumento, en el que se aprecia una proliferación celular que abarca casi la totalidad de la dermis.

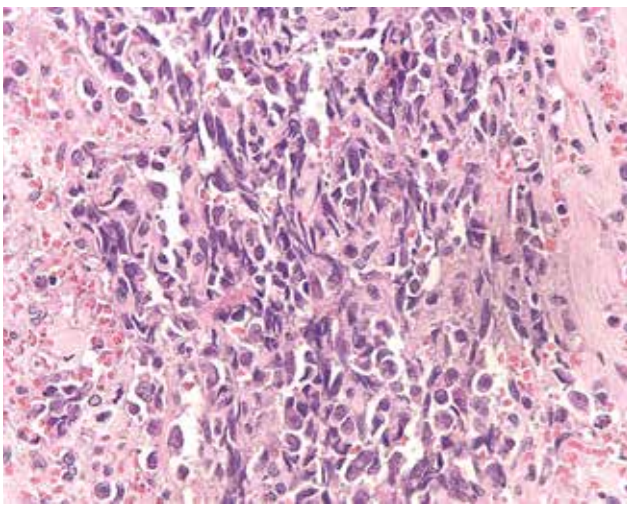


Figura 3. Células pleomórficas de aspecto epiteliode que forman hendiduras vasculares.

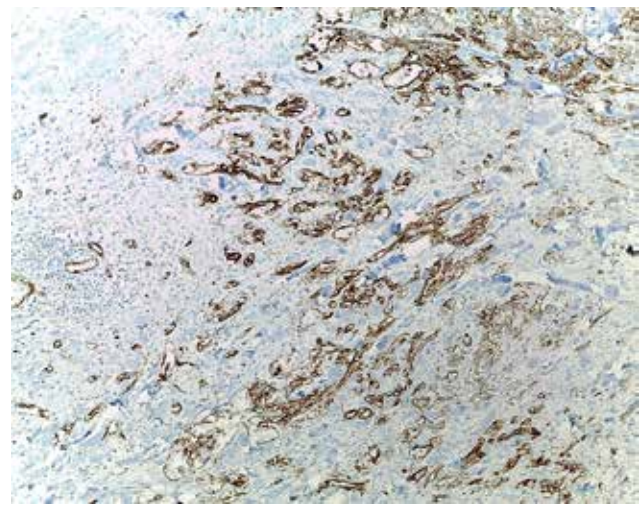


Figura 4. Inmunohistoquímica para CD34, positivo en las células que están formando las hendiduras vasculares.

Discusión

El angiosarcoma epitelioides es una neoplasia maligna de células endoteliales altamente agresiva, que se origina en los tejidos blandos profundos, pero que se puede presentar en otros sitios primarios que incluyen las glándulas suprarrenales, la tiroides, la piel y el hueso.¹

El angiosarcoma epitelioides tiene cierta predilección por el sexo masculino, y aunque se han reportado casos de pacientes pediátricos, generalmente aparece en la edad adulta, con mayor incidencia en la séptima década de la vida. Tiene presentación clínica muy variable debido a su naturaleza altamente agresiva y diversos sitios de aparición, es más frecuente en la cabeza y el cuello. La presentación inicial depende del tamaño del tumor, tejido involucrado y su disfunción resultante.^{1,3} Puede aparecer como metástasis en órganos sólidos, especialmente en los pulmones, huesos, tejido blando y piel. De dos a tres años posteriores al diagnóstico tiene una mortalidad de 50%.¹ En este caso la evolución fue muy rápida.

Respecto de los hallazgos histopatológicos, el angiosarcoma epitelioides contiene células de redondas a poligonales moderadamente pleomórficas, con núcleos excéntricos con nucleolos prominentes. Dentro del núcleo, la cromatina está marginada de forma periférica produciendo una apariencia vacuolada. La mayoría de las células endoteliales malignas están llenas de citoplasma eosinófilo abundante. Arquitectónicamente, las células están sobre todo dispuestas en láminas, pero se pueden ver islas celulares o cordones.⁴ Las neoplasias malignas con diferenciación vascular aparente se deben distinguir de las neoplasias vasculares menos agresivas, incluido el hemangioendotelio epitelioide.^{1,2}

Se debe llevar a cabo un diagnóstico diferencial con otras neoplasias epitelioides, como tumor periférico maligno de la vaina nerviosa, sarcoma epitelioides, linfoma anaplásico de células gigantes, melanoma y mesotelioma maligno. Para identificarlo se puede hacer uso de un panel de inmunohistoquímica, como en este caso.³

El pronóstico es malo. Los parámetros pronósticos no están establecidos, aunque la mayoría de los autores consideran el tamaño tumoral en el momento del diagnóstico como el principal factor pronóstico, seguido por el daño

de los márgenes quirúrgicos, el grado histológico, la profundidad tumoral y otros, como la recurrencia y la existencia de metástasis. Suele metastatizar a los pulmones, seguido por el hígado, los ganglios linfáticos cervicales, el bazo y raramente al corazón y el cerebro. No existe un protocolo terapéutico estandarizado. Se requiere abordarlo de forma multidisciplinaria. En general, siempre que sea factible se procederá a la resección amplia de la tumoración y radioterapia de la cadena linfática regional correspondiente.³

Algunos autores han planteado la radioterapia fraccionada como tratamiento adyuvante en angiosarcomas de alto grado con un crecimiento acelerado. La quimioterapia se usa cuando el tumor no es resecable como tratamiento paliativo. Actualmente el papel de la quimioterapia adyuvante está en investigación, y hasta ahora sólo el paclitaxel ha mostrado beneficio.^{1,5,6}

Conclusión

El angiosarcoma epitelioides es un subtipo de angiosarcoma poco frecuente y de difícil diagnóstico ya que requiere una alta sospecha clínica, como en este caso en el que la localización y la edad de presentación no coinciden con la mayoría de los casos reportados hasta la fecha. Es de rápida evolución y mal pronóstico, por lo que es importante orientar el diagnóstico mediante estudio de inmunohistoquímica ante la sospecha clínica para acelerar el tratamiento.

REFERENCIAS

- Hart J y Mandavili S, Epithelioid angiosarcoma: a brief diagnostic review and differential, *Arch Pathol Lab Med* 2011; 135:268-72.
- Wu J, Li X y Liu X, Epithelioid angiosarcoma: a clinicopathological study of 16 Chinese cases, *Int J Clin Exp Pathol* 2015; 8(4):3901-9.
- Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto V, Ivan D y Aung P, Cutaneous angiosarcoma: a current update, *J Clin Pathol*, 2017; 70(11):917-25.
- Yost S, Bradish J, Grossheim L y Hoekstra A, Epithelioid angiosarcoma of the vulva: a case report, *Gynecol Oncol Case Rep*. 2017; 21: 91-93.
- Coll P, Mateu P, Tomás M, Pérez E y Marquina V, Angiosarcoma cutáneo: a propósito de 4 casos, *Med Cutan Iber Lat Am* 2011; 39(6):255-9.
- Young R, Brown N, Reed M, Hughes D y Woll P Angiosarcoma, *Lancet Oncol* 2010; 11(10):983-91.