

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

Karla Gabriela Ordoñez-Escalante,^{a*} Alejandra Mantilla-Morales,^{a*} Francisco Gallegos^b

Servicio de ^aAnatomía Patológica y ^bCirugía 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 aereodigestivo superior. Se informa el caso de una mujer de 52 años con cefalea, lagrimeo, sensación de cuerpo extraño en fosa nasal izquierda 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 aereodigestivo 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.¹

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 aereo-digestivas superiores (VADS).^{2,3} 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 hemisferiana 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 bicoronal 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 nasofaringoscopia 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 hiper cromáticos, 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 aérodigestivo 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.⁴ En el estudio realizado por Solomons en el Hospital MD Anderson comprenden sólo 1% de todos los sarcomas.⁵ 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).

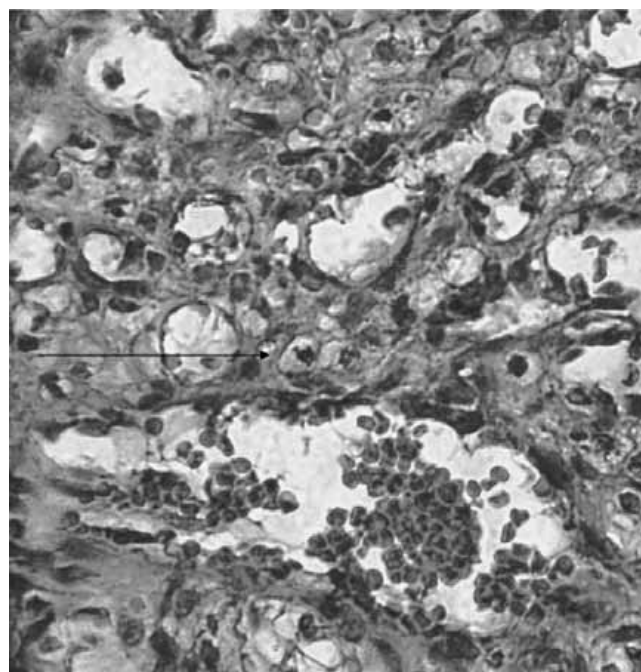


Figura 2. Tinción con hematoxilina y eosina que muestra una mitosis (flecha)

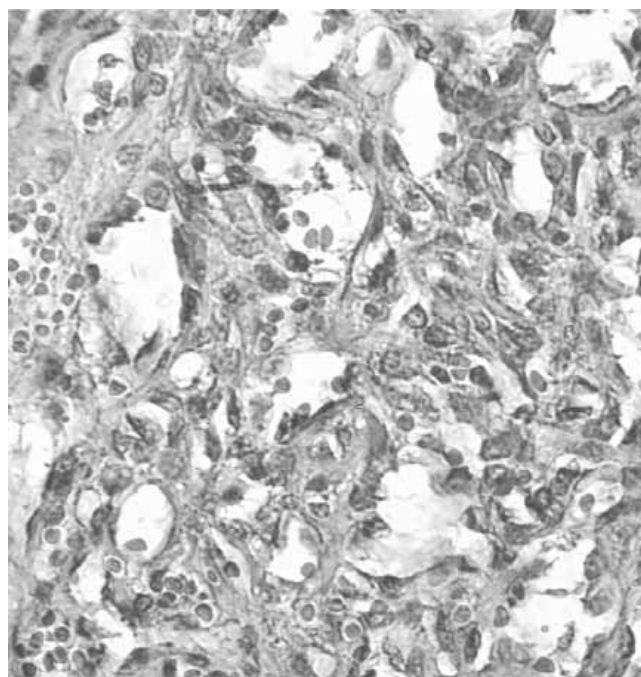


Figura 3. Tinción con hematoxilina y eosina de la lesión, en la que se observa el pleomorfismo de las células endoteliales

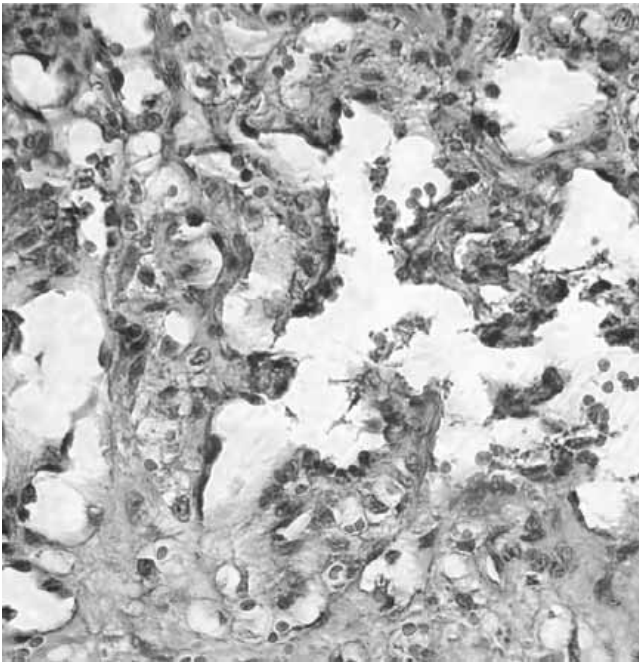


Figura 4. Tinción con hematoxilina y eosina donde se observan las proyecciones pseudopapilares hacia la luz del vaso sanguíneo

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,¹³ 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,¹⁸⁻¹⁹ 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 hiper cromático, 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.^{3,13}

Algunos autores como Panje y Maddox refieren que los angiosarcomas del tracto aereodigestivo superior muestran un alto grado de diferenciación, con pocas áreas sólidas, pocas mitosis y escasas formaciones pseudopapilares.^{6,20}

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 aereodigestiva superior desde 1976 al 2004

| Autor | Referencia | Caso | Edad | Genero | Sitio | Tamaño | Tiempo de evolución previo al diagnóstico | Síntomas | Tratamiento |
|------------|------------|------|------|--------|------------------------|--------------|---|-----------------------------|-------------------------------|
| Pisani | 3 | 1 | 67 a | F | Hipofaringe | 4 cm | Nr | Disfagia y disfonía | Faringolaringectomía total+RT |
| Solomons | 5 | 2 | 33 a | M | Seno maxilar | NR | 6 m | Epistaxis | Maxilectomía+RT |
| Kimura | 7 | 3 | 8 a | M | Cavidad nasal | NR | 12 m | Epistaxis | Maxilectomía+rिनotomy |
| Maheshwar | 8 | 4 | 76 a | M | Orofaringe | 7..5 x4.5 cm | 7 m | Dolor garganta | Faringopalatocotomía +RT |
| Mcclatchey | 9 | 5 | 26 a | F | Seno maxilar | NR | 1 m | Epistaxis | RT |
| Williamson | 10 | 6 | 48 a | M | Seno maxilar | NR | 6 m | Dolor y edema mejilla | Rt+maxilectomía |
| Bankaci | 11 | 7 | 68 a | M | Seno maxilar | NR | 36 m | Epistaxis dolor y diplopía | Maxilectomía+RT |
| Sharma | 12 | 8 | 10 a | M | Seno maxilar | NR | Nr | Dolor molar y edema maxilar | Maxilectomía+RT |
| Lanigan | 13 | 9 | 73 a | M | Maxilar y seno maxilar | 5x3 cm | 2 m | Masa intraoral y hemorragia | Hemimaxilectomía+RT |
| Zacharides | 14 | 10 | 68 a | F | Maxila | NR | 2 m | Dolor orbital | Quimioterapia |
| Zakrzewska | 15 | 11 | 58 a | M | Maxila | NR | 6 m | Lesion hemorrágica | Maxilectomía |
| Kurien | 16 | 12 | 38 a | M | Cavidad nasal | 4x2 cm | 2 m | Obstrucción nasal | Rt+maxilectomía |
| Oliver | 17 | 13 | 69 a | F | Cavidad oral | NR | 3 m | Desviación facial | Quimioterapia |
| Ferlito | 18 | 14 | 73 a | M | Laringe | 2cm | 8 m | Disfagia | Faringotomía |
| Ordoñez | | 15 | 52 a | F | cavidad nasal | 5x4 cm | 2 m | Cefalea y lagrimeo | Reseccion craneofacial+RT |

NR: no referido; RT: radioterapia

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

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.¹⁹ 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%.^{21,22}

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

diagnóstico precoz,^{3,22} 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 hígado, pulmón o piel se observan en 30% de los pacientes en un tiempo promedio de 24 meses.¹⁰ 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

1. **Bentz BG, Singh B, et al.** Head and neck soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of outcomes. *Ann Surg Oncol* 2004;11:619-628.
2. **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.
3. **Pisani P, Krengli M, Ramponi A, Olina M, Pia M.** Angiosarcoma of the hypopharynx. *J Laryngol Otol* 1994;108:905-908.
4. **Ezinger FM, Weiss SW.** Soft Tissue Tumors. (eds.) Mosby Co. 2nd Edition St Louis, 1988. p. 545-580.
5. **Solomons NB, Stearns MP.** Haemangiosarcoma of the maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 1990;104:831-834.
6. **Panje Wr, Moran WJ, Bostwick DG, Kitt VV.** Angiosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1986;96:1381-1384.
7. **Kimura Y, Tanaka S, Furukawa M.** Angiosarcoma of the nasal cavity. *J Laryngol Otol* 1992;106:368-369.
8. **Maheshwar A, Douglas-jones AG, Burroughs SH.** Spindle cell angiosarcoma of the oropharynx. *J Laryngol Otol* 2000;114:160-2.
9. **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.
10. **Williamson IG, Ramsden RT.** Angiosarcoma of the maxillary antrum-association with vinyl chloride exposure. *J Laryngol Otol* 1988;102:464-467.
11. **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.
12. **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.
13. **Lanigan DT, Hey JH, Lee L.** Angiosarcoma of the maxilla and maxillary sinus. *J Oral Maxillofac Surg* 1989;47:747-753.
14. **Zachariades N, Economopoulou P.** Maxillary angiosarcoma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1986;15:357-360.
15. **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.
16. **Kurien M, Nair S, Thomas S.** Angiosarcoma of the nasal cavity and maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 1989;103:874-876.
17. **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.
18. **Ferlittio A, Nicolai P, Caruso G.** Angiosarcoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985;94:93-95.
19. **Lezama-del Valle P, Gerald WL, Tsai J, Meyers P, La Quaglia Mp.** Malignant vascular tumors in young patients. *Cancer* 1998;83:1634-1639.
20. **Maddox JC, Evans HL.** Angiosarcoma of skin and soft tissue: A study of forty-four cases. *Cancer* 1981;48:1907-1921.
21. **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.
22. **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.

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