

Hemangiosarcoma metastásico de la conjuntiva palpebral. Informe de un caso

Dr. Juan Ignacio Babayán,* Dr. Héctor Abelardo Rodríguez Martínez,** Dr. Samuel Peña García,*
Biol. Ofelia Pérez Olvera**

RESUMEN

Los hemangiosarcomas son raros en el territorio ocular y en una revisión de la literatura nacional no se encontró ningún caso referido. Las localizaciones más frecuentes son en la mama, después de radiaciones, hígado, tracto gastrointestinal, corazón y grandes vasos, así como la piel incluyendo la cara y el cráneo.

Se presenta un caso de hemangiosarcoma del párpado inferior en un paciente masculino de 76 años en quien se había diagnosticado hemangiosarcoma de la piel del cráneo tres meses antes. Se le trató con resección quirúrgica de la lesión y quimioterapia no especificada. Fue visto en consulta oftalmológica por una masa rojiza, redondeada, no dolorosa, de seis milímetros de diámetro en la conjuntiva del párpado inferior izquierdo, la cual fue reseçada en bloque por el antecedente de neoplasia. En el estudio anatomopatológico se encontró una masa bien delimitada, de aspecto esponjoso y hemorrágico. Microscópicamente, se observaron vasos pequeños de diferente calibre con células neoplásicas epitelioides y fusiformes en su interior, compatibles con hemangiosarcoma. Después de concluir que el primario estaba en el hígado, el paciente falleció ocho meses después por metástasis generalizadas, aunque sin recidiva de la lesión palpebral.

Palabras clave: Hemangiosarcoma, neoplasias malignas conjuntivales.

SUMMARY

Ocular and conjunctival hemangiosarcoma show a low incidence. No case reports were found in the national literature to the best of our knowledge. The most frequent sites are the breast, after radiations, liver, gastrointestinal tract, heart and large vessels, as well as skin including face and scalp.

The case of a 76 year-old male with a scalp hemangiosarcoma, diagnosed three months before and treated with surgery and chemotherapy, is presented. He was seen at the ophthalmologic clinic with a six millimetres, well defined, painless, reddish nodule in the conjunctiva of the left lower lid, which was removed because of the previous diagnosis of neoplasia. The gross pathological study revealed a well defined, hemorrhagic spongy mass. Microscopically, small vessels of different diameter were seen, which were occupied with neoplastic epithelioid and spindle cells, consistent with hemangiosarcoma. After confirming that the primary was in the liver, the patient died eight months later, although without showing recurrence of the lid lesion.

Key words: Hemangiosarcoma, conjunctival malignant lesions.

INTRODUCCION

Los hemangiosarcomas o angiosarcomas son tumores originados en las células endoteliales de los vasos sanguíneos. Se pueden originar en un solo sitio, comportándose como un tumor primario que puede dar metástasis; sin embargo, también se pueden originar en varios órganos al mismo tiempo (hígado, bazo, ganglios linfáticos, médula ósea, tubo digestivo, etc.), comportándose como un tumor multicéntrico. En general, los tumores viscerales tienen un comporta-

miento más agresivo que los tumores que se originan en la piel, pues estos últimos frecuentemente se presentan en la piel de la cabeza, en individuos viejos con intenso daño solar. El pronóstico depende de la localización, de si el tumor se origina como primario o multicéntrico y de la oportunidad con que se establezca el diagnóstico. El mejor tratamiento, hasta ahora, es el multimodal: extirpación amplia, radioterapia y/o quimioterapia. Se presenta un caso con hemangiosarcoma que se inició como pequeños nódulos en la piel de la cabeza y en el párpado.

* Servicio de Oftalmología del Hospital General de México.

** Laboratorio de Investigaciones Anatomopatológicas Roberto Ruiz Obregón
Departamento de Medicina Experimental, UNAM

Correspondencia: Dr. Juan Ignacio Babayán. Ejercito Nacional 617 – 15 México D. F. CP 11520, Tel 5531 7571, jbabayan@hotmail.com

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 76 años a quien tres meses antes se le diagnosticó un hemangiosarcoma de la región parietal del cráneo, el cual había sido tratado inicialmente con resección amplia de dos nódulos y posteriormente con quimioterapia no especificada. El paciente se presentó a la consulta oftalmológica por una lesión en el párpado inferior izquierdo de una semana de evolución. En la exploración física se encontró una neoformación esférica, de color rojo oscuro, no dolorosa, no desplazable, de 6 milímetros de diámetro, la cual estaba localizada en la conjuntiva palpebral, cerca de la parte media del borde libre del párpado inferior izquierdo (Figura 1). No fue posible palpar ganglios linfáticos crecidos en las regiones tributarias. Se practicó extirpación en cuña de la lesión, dejando un margen libre de tumor de 3 milímetros de cada lado, y se hizo cierre primario de la herida.

En el estudio anatomopatológico macroscópico se observó una cuña de tejido palpebral que presentaba un nódulo casi esférico de aproximadamente 6 milímetros de diámetro muy cerca de la porción central, casi en borde libre y visible a través de la conjuntiva tarsal. Al seccionar la pieza en mitades, se encontró el nódulo bien delimitado con aspecto esponjoso y hemorrágico. Microscópicamente, se observó que entre los elementos histológicos normales de la región, se encontraba un gran número de pequeños vasos de diferente calibre, los cuales presentaban en su revestimiento interno o en su luz células francamente neoplásicas de aspecto epitelioide y fusiforme (Figuras 2 y 3). El diagnóstico que se emitió fue de hemangiosarcoma con morfología idéntica a la reportada en el estudio de la piel cabelluda. La evolución de la cirugía palpebral fue satisfactoria, sin recidiva local.

El estudio clínico del paciente reveló que la mayor cantidad de tejido neoplásico se encontraba en el hígado por lo que se supuso que en este sitio se encontraba el primario. El paciente falleció ocho meses después por metástasis generalizadas.



Fig. 1. Aspecto preoperatorio del paciente.

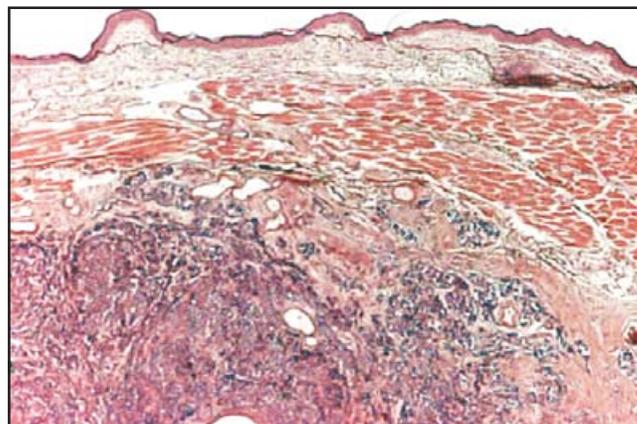


Fig. 2. Vista panorámica que muestra piel, haces de músculo esquelético regional, glándulas sudoríparas dilatadas y múltiples vasos pequeños neoplásicos (Hematoxilina y eosina).

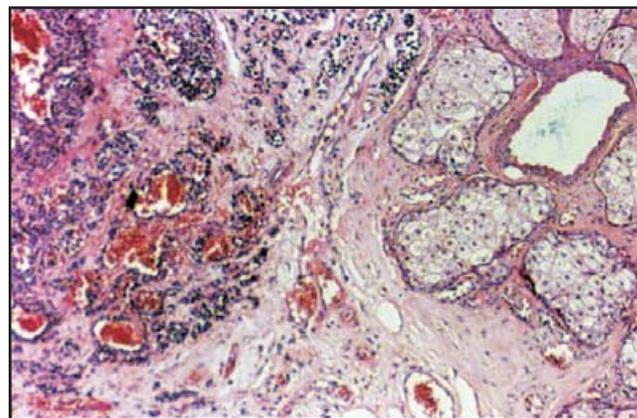


Fig. 3. A la derecha se observan lóbulos de glándulas sebáceas. A la izquierda se encuentran múltiples vasos neoplásicos de diferente calibre, con células endoteliales prominentes y una luz ocupada por glóbulos rojos (Hematoxilina y eosina).

DISCUSIÓN

El hemangiosarcoma o angiosarcoma, a secas, es un tumor maligno que puede presentarse en personas de edad avanzada en numerosas partes del organismo, especialmente en el hígado, aparato digestivo, corazón y grandes vasos y en la piel de la cabeza, incluyendo la piel cabelluda. El hemangiosarcoma también ha sido descrito como un tumor primario de la mama o como una complicación después del tratamiento radioterápico por cánceres mamarios (1). En general, se considera que los hemangiosarcomas representan menos del 1% de los tumores mesenquimatosos malignos (2). La presentación palpebral es muy rara.

Clínicamente, los hemangiosarcomas pueden presentarse como edema palpebral generalizado, como fue descrito por Mehrens y cols. (3) o como lesiones máculo-papulares, tal como lo informan Gündüz y cols. (4)

Bray y cols. (5) encontraron que hasta 1995 se habían informado en la literatura sólo tres casos de participación palpebral. Hufnagel y cols. (6) informaron en 1987 un caso

de hemangiosarcoma subconjuntival asociado con una masa orbitaria y ptosis. No fue posible hallar informes de hemangiosarcoma palpebral en una revisión de la literatura nacional.

En el caso que aquí se presenta, indudablemente se trata de una metástasis, aunque la primera manifestación clínica fue en la piel cabelluda, donde se presentaron dos nódulos aislados, pero la evolución clínica posterior no fue de acuerdo con la que se presenta en los hemangiosarcomas primarios de la piel de la cabeza, pues con ellos los pacientes terminan con extensas áreas tomadas por un tumor hemorrágico y deformante.

Se ha informado (7) que el hemangiosarcoma de la cara puede asociarse con rosácea, aunque ésta no estuvo presente en nuestro paciente probablemente por tratarse de un tumor metastásico.

El pronóstico de los hemangiosarcomas, tomando en cuenta a todos los sitios primarios, se considera muy malo. En series con un gran número de pacientes, se ha demostrado que 19% tenían metástasis en el momento de hacer el diagnóstico y en ellos el promedio de supervivencia fue de 3.4 años. Asimismo, en un grupo de 161 pacientes, 43% había muerto a los 5 años (8).

Se han sugerido diversos enfoques terapéuticos para el hemangiosarcoma, entre los que podemos citar a la terapia fotodinámica (9), la quimioterapia con paclitaxel (10) y con docetaxel (11). Sin embargo, siempre que sea posible, la primera opción terapéutica debe ser una cirugía amplia seguida de quimioterapia y/o radioterapia (8). Recientemente se ha propuesto el tratamiento con la interleucina-2 recombinante, con resultados alentadores (12, 13). También se está utilizando el factor antiangiogénico, aunque todavía no se conocen los resultados a largo plazo.

CONCLUSIONES

Aunque el hemangiosarcoma es un tumor raro en el territorio ocular y la mayor parte ocurre en otros territorios, el oftalmólogo debe estar alerta frente a la presencia de este tipo de neoplasias malignas, ya que el pronóstico es pobre para la vida del enfermo cuando no son tratados en las fases iniciales.

REFERENCIAS

1. Hodgson NC, Bowen-Wells C, Moffat F, Franceschi D, Avissar E. Angiosarcomas of the breast: a review of 70 cases. *Am J Clin Oncol* 2007; 30(6):570-3.
2. Bhardwaj M, Gautam RK, Sharma PK, Kar HK, Magoon N, Sharma A. Angiosarcoma of scalp: a case report. *Indian J Pathol Microbiol* 2005; 48(4):497-9.
3. Mehrens C, Anvari L, Grenzebach UH, Metze D. Unilateral eyelid swelling as an initial manifestation of angiosarcoma. *Hautarzt* 2000; 51(6):419-22.
4. Gündüz K, Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, Nathan F. Cutaneous angiosarcoma with eyelid involvement. *Am J Ophthalmol* 1998; 125(6):870-1.
5. Bray LC, Sullivan TJ, Whitehead K. Angiosarcoma of the eyelid. *Aust N Z J Ophthalmol* 1995; 23(1):69-72.
6. Hufnagel T, Ma L, Kuo TT. Orbital angiosarcoma with subconjunctival presentation. Report of a case and literature review. *Ophthalmology* 1987; 94(1):72-7.
7. Kikuchi H, Kurokawa M, Setoyama M: Two cases of angiosarcoma of the face. *J Dermatol* 2004; 31(1):47-50.
8. Fayette J, Martin E, Piperno-Neumann S, Le Cesne A, Robert C y cols. Angiosarcomas, a heterogeneous group of sarcomas with specific behavior depending on primary site: a retrospective study of 161 cases. *Ann Oncol* 2007; 18(12):2030-6.
9. Schuller DE, McCaughan JS Jr, Rock RP. Photodynamic therapy in head and neck cancer. *Arch Otolaryngol* 1985; 111(6):351-5.
10. Tada Y, Takiguchi Y, Terada J, Yoshida T, Shinozaki A, Sakao S y cols. A case of angiosarcoma of pelvis with pulmonary metastases which responded to paclitaxel. *Gan To Kagaku Ryoho* 2007; 34(13):2275-7.
11. Nagano T, Yamada Y, Ikeda T, Kanki H, Kamo T, Nishigori C. Docetaxel: a therapeutic option in the treatment of cutaneous angiosarcoma: Report of 9 patients. *Cancer* 2007; 110(3):648-51.
12. Masuzawa M, Mochida N, Amano T, Fujimura T, Hamada Y y cols. Evaluation of recombinant interleukin-2 immunotherapy for human hemangiosarcoma in a SCID mice model (WB-SCID). *J Dermatol Sci* 2001; 27(2):88-94.
13. Kojima K, Okamoto I, Ushijima S, Yoshinaga T, Kitaoka M y cols. Successful treatment of primary pulmonary angiosarcoma. *Chest* 2004; 126(1):317-8; 318.