

CASOS CLÍNICOS

Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo. A propósito de un caso

Resumen.—El angiosarcoma de cara y cuero cabelludo es un tumor poco frecuente y extremadamente agresivo que afecta sobre todo a varones de edad avanzada. Tiene un pronóstico fatal con una supervivencia media del 12% a los cinco años.

Una mujer de 77 años consultó por una extensa placa localizada en región lateral izquierda de cara y cuero cabelludo, de rápida progresión. La exploración demostró metástasis ganglionares homolaterales en cuello; pese al tratamiento radioterápico con acelerador de electrones, la paciente falleció a los cuatro meses con posibles metástasis pulmonares.

Es importante el diagnóstico precoz y necesario el estudio histológico, e incluso el inmunohistoquímico, de toda lesión nodular indurada o violácea que aparezca en la cara o cuero cabelludo de personas ancianas.

Palabras clave: Angiosarcoma. Tumor vascular. Acelerador de electrones.

B. REPISO
A. PÉREZ-GIL
O. ARGUETA*
J. J. RÍOS*
I. SOTILLO
F. CAMACHO

Departamentos de Dermatología,
*Departamento de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen Macarena.
Sevilla.

Correspondencia:

JUAN BOSCO REPISO JIMÉNEZ. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Avda. Dr. Fedriani, 3. 41071 Sevilla.

Aceptado el 9 de septiembre de 1998.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma de cara y cuero cabelludo es una neoplasia vascular maligna que, desde las primeras aportaciones (1-4), se consideró como una entidad clínica separada de otros tumores de origen endotelial o linfático, con patrones histológicos similares. Afecta casi exclusivamente a personas de edad avanzada, se presenta en la porción cefálica y muestra una gran agresividad con una baja supervivencia (5, 6) y es poco frecuente, hasta el punto de que tan sólo hemos encontrado tres publicaciones en castellano en los últimos 10 años en revistas dermatológicas (7-9).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 77 años, sin antecedentes médicos de interés, que en la primavera de 1996 había consultado con su médico de cabecera por haber advertido en el cuero cabelludo, concretamente a nivel de vértex y zo-

na parietotemporal izquierda, una placa sobreelevada, eritematosa, asintomática que se fue extendiendo en sentido caudal y que últimamente se había tornado mucho más blanda, y ulcerado en múltiples puntos. El motivo de consulta fue el drenaje de un exudado purulento maloliente y la aparición de fiebre. Había realizado varios tratamientos antiinflamatorios, antibióticos y antifúngicos sin éxito. La paciente no había perdido el cabello en la zona y presentaba enrojecimiento de las áreas faciales cercanas.

A la exploración se comprobó en región temporo-parietal izquierda una placa sobreelevada infiltrada de aproximadamente 12 x 10 cm con múltiples abscesos y una zona central ulcerada cubierta por costras serohemáticas (Fig. 1). Presentaba además una formación vegetante, sangrante, retroauricular en el mismo lado y el cabello se encontraba apelmazado dentro de la lesión. En la hemifrente, área periorcular izquierda y mejilla del mismo lado, se comprobó una placa con aspecto de hematoma en resolución y múltiples telangiectasias. A nivel de la rama mandibular izquierda se apreciaba en sentido craneocaudal una



FIG. 1.—Placa infiltrada con múltiples abscesos y ulceración central en región temporal izquierda.

masa ovalada de unos 3 cm de diámetro máximo y consistencia blanda. En región lateral izquierda del cuello se palpaban varias adenopatías de aproximadamente 1 cm de diámetro no adheridas a planos profundos, y otra aislada en la fosa supraclavicular ipsilateral.

En la analítica se comprobó velocidad de sedimentación globular de 60 en la primera hora, tiempo de tromboplastina parcial activada de 29", antígeno

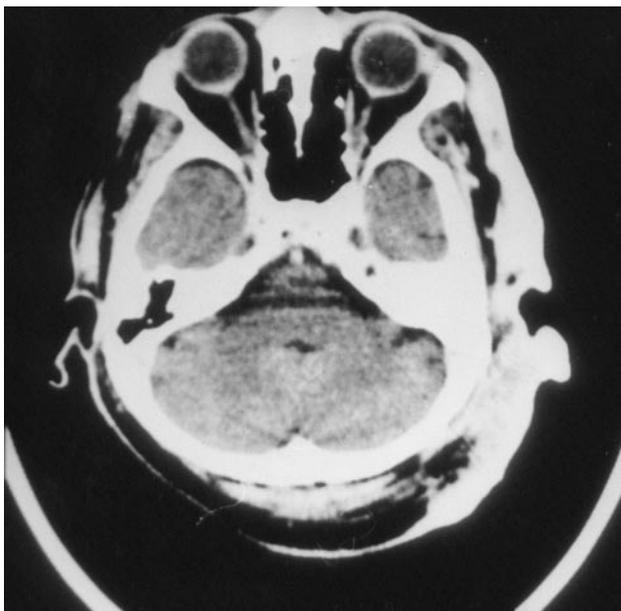


FIG. 2.—Masa tumoral de aspecto sarcomatoso que respeta el plano óseo subyacente.

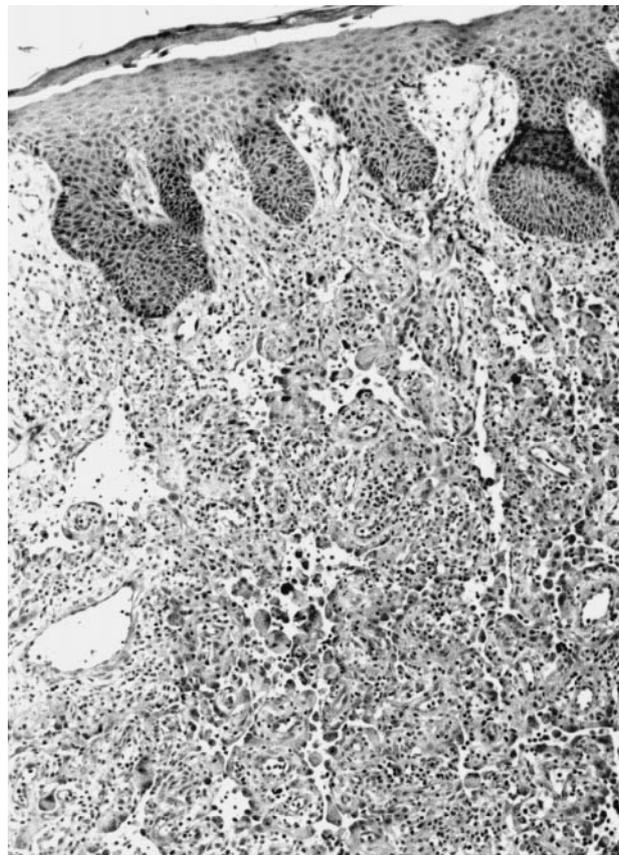


FIG. 3.—En dermis superficial se observan abundantes espacios vasculares y gran cantidad de células endoteliales pleomórficas, algunas en mitosis. Áreas sólidas en dermis reticular con células de hábito epiteloide. (Hematoxilina-Eosina, x 100).

no carcinoembrionario 10,06 ng/ml, enolasa neuron específica 51,94 ng/ml y glucosafosfatoisomerasa 128 UI. Se aisló repetidamente estafilococo dorado en el exudado de la herida. La TAC de cráneo y cuello demostró lesión de aspecto sarcomatoso que respetaba el plano óseo subyacente (Fig. 2) y que infiltraba parótida, ganglios de la cadena lateral izquierda del cuello y músculo esternocleidomastoideo a nivel del hueso hioides. El estudio histopatológico demostró en toda la dermis un tumor sólido con abundante celularidad epiteloide. En la dermis superior se comprobaron abundantes espacios vasculares con células endoteliales pleomórficas con numerosas figuras de mitosis (2 a 3 por campo) (Fig. 3). En las áreas más sólidas las células epitelioides mostraban vacuolas intracitoplasmáticas e imágenes de fagocitosis (Fig. 4). La inmunohistoquímica demostró positividad para antígeno epitelial de membrana, citoqueratina, factor VIII, actina de músculo liso y proteína S-100. La punción-aspiración con aguja fina de la masa parotídea confirmó la infiltración de la glándula por el tumor.

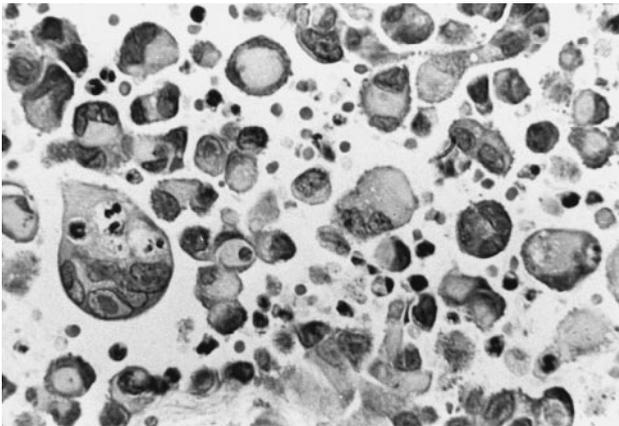


FIG. 4.—Células epitelioides con vesículas intracitoplasmáticas y fenómenos de fagocitosis. (Hematoxilina-Eosina, x 400).

Con el diagnóstico de angiosarcoma de cara y cuero cabelludo se instauró tratamiento antibiótico según antibiograma (cloxacilina 1 g/ 8 h) y un ciclo de 60 mg de metilprednisolona vía oral en pauta decreciente para controlar el componente inflamatorio del tumor. Posteriormente se inició tratamiento radioterápico, completándose un ciclo con el acelerador de electrones alcanzando una dosis total de 50 Grey en 43 días. Se radiaron campos circundantes que, en apariencia, estaban libres del tumor.

La evolución del proceso fue tórpida, con ulceración y necrosis del tumor primario y mayor infiltración de las cadenas linfáticas del cuello. Falleció cuatro meses después del ingreso por un cuadro compatible con derrame pleural consecuencia de metástasis pulmonares.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma cutáneo es un tumor maligno muy agresivo que se origina en el endotelio de los vasos sanguíneos (5, 6, 10). No obstante, en las primeras descripciones aparecía con la denominación de linfagiomasarcoma (1, 4) y con posterioridad, por desarrollarse en ocasiones sobre áreas de linfedema crónico (11-18), fue considerado como un tumor de origen linfático.

La primera descripción corresponde a una serie de seis pacientes que desarrollaron un angiosarcoma en el miembro superior con linfedema secundario a una mastectomía por un cáncer de mama, recibiendo esta neoplasia el nombre de los autores de la publicación, Stewart y Treves (12). Posteriormente se han publicado angiosarcomas secundarios a linfedemas crónicos en enfermos con linfoma de Hodgkin (13), cáncer de

endometrio (14), metástasis regional de melanoma (15), carcinoma de cuello (16), tumores neuroectodérmicos (17), e incluso en filariasis (18). El único factor etiológico externo demostrado en estos tumores es la radioterapia sobre neoplasias previas (19-24).

Sin embargo, ni el linfedema crónico ni la radioterapia se encuentran implicados en el subtipo que afecta a la cara o cuero cabelludo, que se considera una entidad independiente en base a su agresividad, la aparición en pacientes de edad avanzada y sus características clínicas. La incidencia del angiosarcoma de cara y cuero cabelludo no ha sido establecida, aunque existen series importantes de pacientes que han aportado nuevos datos en cuanto al pronóstico y tratamiento (5). Su incidencia es discretamente mayor en el sexo masculino.

La principal característica de este tumor es que siempre se extiende mucho más allá de lo que clínicamente parece. Habitualmente, cuando se detecta precozmente, se presenta en forma de nódulos de color azulado, rojo o púrpura, en la cara o en cuero cabelludo. Desde la dermis, el tumor va infiltrando los tejidos blandos periféricos respetando tanto el plano óseo subyacente como la epidermis y los anejos cutáneos (5). En su evolución, el tumor se ulcera y se extiende en sábana por las zonas de piel adyacentes de la cara manifestándose clínicamente como áreas de aspecto inflamatorio purpúricas que en ocasiones sobrepasan la línea media afectando llamativamente el área periocular (1, 2). Si no se detecta a tiempo, y se trata, se produce la extensión linfática a las cadenas del cuello y las metástasis pulmonares, que son las responsables de la mayoría de las muertes (3-6, 25). Se han descrito también metástasis en hígado, bazo, riñón, hueso y miocardio, pero nunca en cerebro (5). En ocasiones, la extensión superficial del tumor puede llegar a afectar la piel del tronco (26).

El estudio histológico del tumor con hematoxilina-eosina es generalmente diagnóstica, demostrándose al menos dos patrones arquitecturales en una misma lesión (27, 28): a) proliferación intradérmica de vasos anastomosados tapizados por endotelio pleomórfico con frecuentes figuras de mitosis, y b) áreas más sólidas, poco diferenciadas, constituidas por células de hábito epitelioides que contienen vacuolas intracitoplasmáticas, o por células fusiformes con hendiduras intercelulares estrechas. El predominio de células epitelioides ha hecho que determinados autores consideren a los tumores que presentan esta característica como una entidad diferente denominada angiosarcoma epitelioides (29). Creemos que sólo se trata de una variedad histológica de una misma entidad clínica, que no modifica el pronóstico y que puede llevar a confusión con otros angiosarcomas de otras localizaciones que sólo comparten con los que aparecen en la cara y

cuero cabelludo, en ocasiones, la variedad de células neoplásicas predominantes.

Las células del tumor infiltran diseccionando las fibras de colágeno de la dermis y respetando inicialmente los anejos y la epidermis (5). La inmunohistoquímica apoya el origen vascular del tumor (30, 31) al demostrar positividad para el antígeno relacionado con el factor VIII, para la lectina del *Ulex europaeus I*, para el CD34 (32), muy sensible para neoplasias vasculares pero poco específico ya que pueden expresarlo otras neoplasias mesenquimales, y para el CD31, que es muy sensible y específico (33, 34). Las células epiteloides suelen expresar vimentina en el citoplasma (29) y ocasionalmente citoqueratina (35). La microscopía electrónica demuestra excepcionalmente los cuerpos de Weibel-Palade intracelulares (36-39), por tratarse de un tumor muy indiferenciado, así como otros marcadores ultraestructurales de las células endoteliales.

La evolución del proceso es hacia la necrosis y la sobreinfección (5), lo que da lugar, en muchas ocasiones, a la confusión con procesos de tipo infeccioso, bacteriano o fúngico (40, 41), retrasándose aún más el diagnóstico. En ocasiones se ha demostrado alopecia en la superficie del tumor (42), presentación atípica que aumenta más la dificultad diagnóstica, que generalmente ha de hacerse por estudio histopatológico. Aun así, en ocasiones, la sobreinfección del tumor puede enmascarar y retrasar el diagnóstico histopatológico (43).

El pronóstico del angiosarcoma de cara y cuero cabelludo es malo, con una supervivencia media del 12% a los cinco años en las series más numerosas (5), siendo el único factor pronóstico demostrable el tamaño de la lesión primaria en el momento del diagnóstico. De acuerdo con lo anterior, las supervivencias más largas se comprueban en los tumores diagnosticados y tratados, cuando su diámetro era inferior a 5 cm (5, 6, 25), de ahí la importancia del diagnóstico precoz. No influyen en el pronóstico ni la marcada respuesta linfocitaria que aparece en algunos casos (6), ni el grado de diferenciación tumoral, ya que éste varía de unas zonas a otras del tumor (5).

El tratamiento de elección de esta neoformación es la radioterapia con acelerador de electrones, excepto en aquellos tumores de pequeño tamaño abordables quirúrgicamente, y aún así siempre necesitarán tratamiento radioterápico adyuvante (5, 6, 44).

Desgraciadamente este tratamiento no es definitivo, pues las recidivas en las áreas circundantes son frecuentes, quizá motivadas por la relativa radiorresistencia del tumor, porque los campos empleados no sean suficientemente amplios, al extenderse siempre subclínicamente más allá de lo apreciable, y por la proximidad de es-

tructuras nobles que no permiten el uso de dosis de radiación más elevadas. Un dato que confirma lo anterior es que las mayores tasas de supervivencia se producen en los pacientes con tumores de pequeño tamaño que se trataron con las dosis más altas posibles. Las dosis totales recomendadas son de 60 Grey en fracciones de dos unidades con una duración aproximada de 40 días, y de 50 Grey para la enfermedad subclínica (45). La quimioterapia no es recomendable (5).

En resumen, como hasta el momento no hay tratamiento curativo del angiosarcoma de cara y cuero cabelludo, ya que hasta el 30% presentan invasión linfática regional en el momento del diagnóstico (45) y un alto porcentaje, metástasis viscerales, especialmente pulmonares, es absolutamente necesario un diagnóstico y tratamiento precoces para mejorar la supervivencia y la calidad de vida del paciente. Por ello, es recomendable biopsiar toda zona indurada, con superficie de color hemático, que aparezca en la cara o cuero cabelludo de personas ancianas.

Abstract.—Angiosarcoma of the face and scalp is an uncommon and extremely aggressive tumor which affects mainly elderly males. It has a fatal prognosis with a five-year survival rate of 12%.

In this article we report the case of a 77-year-old woman who consulted because of an extensive plaque involving the left lateral region of face and scalp with very quick progression. Homolateral lymph-node metastasis in the neck, were demonstrated in spite of electron beam therapy. The patient died months later with probable lung metastases.

Early diagnosis, with a histological, and sometimes immunohistochemical study, is mandatory when dealing with any indurated, purple-coloured, nodular lesion appearing on the face or scalp of elderly persons.

Repiso B, Pérez-Gil A, Argueta O, Ríos JJ, Sotillo I, Camacho F. Angiosarcoma of the face and scalp. A case report. Actas Dermosifiliogr. 1999;90:104-108.

Key words: Angiosarcoma. Vascular tumor. Electron beam therapy.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilson Jones E. Malignant angioendothelioma of the skin. *Br J Dermatol* 1964;76:21-39.
2. Wilson Jones E. Malignant vascular tumours. *Clin Exp Dermatol* 1976;1:287-312.
3. Hodgkinson DJ, Soule EH, Weeks JE. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. *Cancer* 1979;44:1106-13.

4. Reed RJ, Palomeque FE, Hairston MA III, Kremenz ET. Lymphangiosarcoma of the scalp. *Arch Dermatol* 1966;94:396-402.
5. Holden CA, Spittle MF, Wilson Jones E. Angiosarcoma of the face and scalp. Prognosis and treatment. *Cancer* 1987;59:1046-57.
6. Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissue: a study of forty four cases. *Cancer* 1981;48:1907-21.
7. Sánchez-Pérez J, Fraga J, Aragües M, García-Díez A. Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo. *Actas Dermosifiliogr* 1989;80:299-303.
8. Villalba A, Chantres MT, Sánchez Yús E, Robledo A, Olmos L. Angiosarcoma de la cara y cuero cabelludo de Wilson Jones. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1989;17:15-8.
9. Hierro S, Frías G, Erazo A. Tumor difuso de región frontal y cuero cabelludo: angiosarcoma clásico de Wilson-Jones. *Piel* 1997;12:43-4.
10. Mikhail GR, Kelly AP. Malignant angioendothelioma of the face. *J Dermatol Surg Oncol* 1977;3:181-3.
11. McConell EM, Haslam P. Angiosarcoma in postmastectomy lymphoedema. *Br J Surg* 1959;46:322-32.
12. Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema. *Cancer* 1948;1:64-81.
13. Kirchman TT, Smoller BR, McGuire J. Cutaneous angiosarcoma as a second malignancy in a lymphedematous leg in a Hodgkin's disease survivor. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:861-6.
14. Sordillo PP, Chapman R, Hadju SI y cols. Lymphangiosarcoma. *Cancer* 1981;48:1674-9.
15. Chen KTK, Bauer V, Flam M. Angiosarcoma in postsurgical lymphedema: an unusual occurrence in a man. *Am J Dermatopathol* 1991;13:488-92.
16. McBride CM, Reeder JW, Smith JL. Angiosarcoma in the lymphedematous limb. *South Med J* 1969;62:378-80.
17. Coffin CM, Vietti TJ, Land VJ y cols. Cutaneous angiosarcoma as a second malignant neoplasm after peripheral primitive neuroectodermal tumor. *Med Pediatr Oncol* 1992; 20:352-6.
18. Muller R, Hadju SI, Brennan MF. Lymphangiosarcoma associated with chronic filarial lymphedema. *Cancer* 1987;59:179-83.
19. Cafiero F, Gipponi M, Peressini A y cols. Radiation-Associated angiosarcoma: diagnostic and therapeutic implications. Two case reports and a review of the literature. *Cancer* 1996;77:2496-502.
20. Bennet RG, Keller JW, Ditty JF. Hemangiosarcoma subsequent to radiotherapy for a hemangioma in infancy. *J Dermatol Surg Oncol* 1978;4:881-3.
21. Cadwell JB, Ryan MT, Benson PM, James WD. Cutaneous angiosarcoma arising in the radiation site of a congenital hemangioma. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:865-70.
22. Handfield-Jones SE, Kennedy CTC, Bradfield JB. Angiosarcoma arising in an angiomatic naevus following irradiation in childhood. *Br J Dermatol* 1988;118:109-12.
23. Cancellieri A, Eusebi V, Mambelli V, Ricotti G, Gardini G, Pasquinelli G. Well-differentiated angiosarcoma of the skin following radiotherapy. Report of two cases. *Pathol Res Pract* 1991;187:301-6.
24. Goette DK, Dettlefs RL. Postirradiation angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:922-6.
25. Mark RJ, Sercarz J, Fu YS y cols. Angiosarcoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1983;119:973-8.
26. Moulin G, Franc MP, Barrut D, Viorneri P, Dorveaux O. Hémangio-endothéliome malin: Forme extensive superficielle. *Ann Dermatol Vénéréol* 1983;110:743-4.
27. Martínez JA, Pujol C. Tumores vasculares malignos de la piel. *Piel* 1995;10:235-43.
28. Hanstein VF. Angiosarcoma of the face and scalp. *Int J Dermatol* 1991;30:851-6.
29. Marrogi AJ, Hunt SJ, Santa Cruz DJ. Cutaneous epithelioid angiosarcoma. *Am J Dermatopathol* 1990;12:350-6.
30. Newton JA, Spaul J, McGibbon DH, Wilson Jones E. Malignant angiosarcoma of the scalp: a case report with immunohistochemical studies. *Br J Dermatol* 1985;112:97-105.
31. Fraga J. Inmunohistoquímica diagnóstica en dermatopatología tumoral maligna. *Actas Dermosifiliogr* 1997;88:233-51.
32. Suster S, Wong TY. On the discriminatory value of anti-HPCA-1 (CD34) in the differential diagnosis of benign and malignant cutaneous vascular proliferations. *Am J Dermatopathol* 1994;16:353-63.
33. De Young BR, Wick MR, Fitzgibbon JF, Sirgi KE, Swanson PE. CD31: an immunospecific marker for endothelial differentiation in human neoplasms. *Appl Immunohistochem* 1993;1:97-100.
34. De Young BR, Swanson PE, Argenyi ZB y cols. CD31 immunoreactivity in mesenchymal neoplasm of the skin and subcutis: report of 145 cases and review of putative immunohistologic markers of endothelial differentiation. *J Cutan Pathol* 1995;22:215-22.
35. Gray M, Rosemberg A, Bhan A, Dickersin G. CytoKeratin expression by epithelioid vascular neoplasms. *Mod Pathol* 1989;2:34.
36. Kanitakis J, Bendelac A, Chouvet B, Thivolet J. Hémangio-endothéliome malin de la tête du sujet âgé. Étude ultrastructurale et immunohistologique. *Ann Dermatol Vénéréol* 1985;112:441-51.
37. Holden CA, Spaul J, Das AK, McKee PH, Wilson Jones E. Histogenesis of angiosarcoma of the face and scalp: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Histopathology* 1987;11:37-51.
38. Holden CA, Spaul J, Williams R, Spry CJF, Russell Jones R, Willson Jones E. The detection of endothelial cell antigens in cutaneous tissue using methacarn and periodate lysine paraformaldehyde fixation. *J Immuno Methods* 1986;91: 45-52.
39. Cartens PHB. The Weibel-Palade body in the diagnosis of endothelial tumors. *Ultrastruct Pathol* 1981;2:315-25.
40. Forman L. Malignant endothelioma, presenting as a chronic septic oedematous and granulomatous dermatitis of the scalp. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 1966;52:124-5.
41. Greist MC, Callaway JL. Angioendothelioma: report of an unusual case in an american black. *Arch Dermatol* 1978; 114:1690-2.
42. Knight TE, Robinson HM Jr, Sina B. Angiosarcoma (angioendothelioma) of the scalp: an unusual case of scarring alopecia. *Arch Dermatol* 1980;116:683-6.
43. Díaz-Cascado C, De la Vega M, Rey-López A. Superinfected cutaneous angiosarcoma: a highly malignant neoplasm simulating an inflammatory process. *J Cutan Pathol* 1997; 24:56-60.
44. Morrison WH, Byers RM, Garden AS, Evans HL, Kian Ang K, Peters LJ. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. A therapeutic dilemma. *Cancer* 1995;76:319-27.
45. Farr HV, Carandang CM, Huvos AG. Malignant vascular tumors of the head and neck. *Am J Surg* 1970;120:501-4.