



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.actasdermo.org



## E-CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Edema facial recurrente



### Recurrent Facial Edema

#### Historia clínica

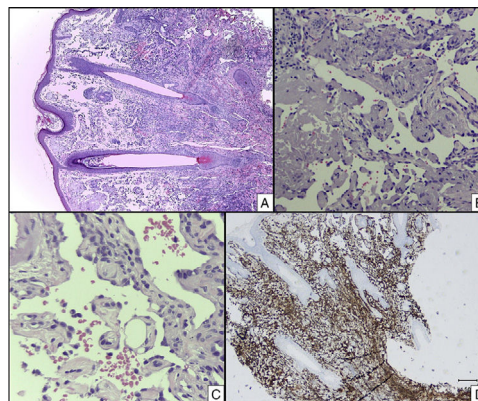
Un varón de 77 años consultó por episodios recurrentes de tumefacción en la región malar derecha con extensión, en los últimos 5 meses, a cuello, región malar izquierda, ambos surcos nasogenianos y reborde infraorbitario derecho. El paciente únicamente refería sensación de tirantez en las zonas afectadas.

#### Exploración física

La exploración física reveló un tinte violáceo de las regiones descritas, así como cierta infiltración de las mismas a la palpación (fig. 1). No se objetivó macroglosia ni lesiones en la cavidad oral.

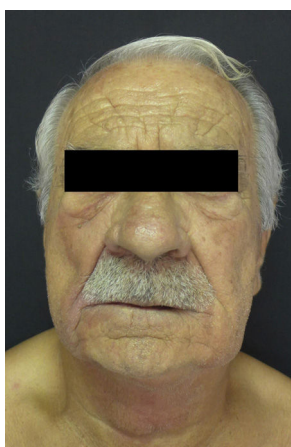
#### Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia de 4 mm con sacabocados de una de las lesiones y el examen histopatológico mostró la existen-



**Figura 2** A) Hematoxilina-eosina  $\times 40$ . B) Hematoxilina-eosina  $\times 200$ . C) Hematoxilina-eosina  $\times 400$ . D) CD31  $\times 40$ .

cia de múltiples canales vasculares irregulares, dilatados y anastomosados entre sí, algunos revestidos por células endoteliales levemente atípicas, que se extendían entre los haces de colágeno dérmicos y alrededor de los folículos pilosebáceos. Inmunohistoquímicamente destacó una positividad de las células de revestimiento de los canales vasculares para CD34 y CD31 (fig. 2).



**Figura 1** Cuello, región malar izquierda y derecha, surcos nasogenianos y reborde infraorbitario derecho edematosos con un tinte violáceo.

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.025>

0001-7310/© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello.

## Evolución

El estudio de extensión practicado mediante tomografía computarizada de cuello, tórax, abdomen y pelvis no evidenció metástasis a distancia. Se realizó un mapeo histológico de las regiones afectadas y, al confirmarse la gran extensión local del angiosarcoma se optó por iniciar tratamiento paliativo con paclitaxel y propranolol coadyuvante. Ante la progresión local de las lesiones (fig. 3) con afectación ósea mandibular a pesar del tratamiento se decidió iniciar radioterapia y, en la actualidad, está pendiente de iniciar tratamiento con pazopanib.

## Discusión

El angiosarcoma cutáneo es una neoplasia vascular maligna, infrecuente y agresiva que se presenta con mayor frecuencia en varones de edad avanzada afectando a la región de cabeza y cuello. También puede aparecer en las extremidades de pacientes con linfedema crónico o en áreas que han recibido tratamiento radioterápico<sup>1</sup>.

Aunque suele manifestarse como nódulos, placas o máculas eritematosas o violáceas, su gran variabilidad clínica conduce con frecuencia a un diagnóstico tardío. Tay y Ong comunicaron un caso similar al que presentamos; el de un paciente con un angiosarcoma de cabeza y cuello que simulaba episodios de edema o tumefacción facial y cuyo diagnóstico se retrasó debido a que respondía parcialmente al tratamiento con corticoides<sup>2</sup>. Para congestionar los vasos de la neoplasia y hacer, de esta forma, las lesiones clínicamente más evidentes puede ser de utilidad la maniobra exploratoria consistente en que el paciente coloque su cabeza por debajo del nivel del corazón durante 5-10 s<sup>3</sup>.

Un estudio anatomopatológico como el descrito en nuestro caso, junto con una positividad de las células neoplásicas



**Figura 3** Progresión local de las lesiones cutáneas con afectación ósea mandibular.

para CD34 y CD31 permiten realizar el diagnóstico de esta entidad. Clínicamente debe establecerse el diagnóstico diferencial con los hematomas, los tumores vasculares como el hemangioma o el sarcoma de Kaposi, los linfomas y seudolinfomas cutáneos, las metástasis cutáneas, el lupus pernioso y con otros tumores cutáneos como el melanoma, el carcinoma de células de Merkel o el fibrohistiocitoma angiomatoides<sup>4</sup>.

El tratamiento de elección de la enfermedad localizada es la cirugía radical, que es el único tratamiento potencialmente curativo si se realiza de forma precoz, seguida de radioterapia adyuvante. En cambio, cuando el tumor es irreseccable y/o existe enfermedad metastásica el pronóstico empeora notablemente, siendo el tratamiento de elección en estos casos la quimioterapia<sup>1</sup>. La radioterapia también puede emplearse para lograr un buen control local de la neoplasia en casos de enfermedad metastásica o irreseccable<sup>5</sup>. Recientemente se ha descrito un caso que sugiere que el tratamiento con propranolol oral es efectivo para reducir el tamaño del angiosarcoma<sup>6</sup>, aunque, en nuestro caso, resulta difícil valorar la respuesta terapéutica al mismo puesto que nuestro paciente ya había comenzado previamente el tratamiento con paclitaxel.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Penel N, Marréaud S, Robin YM, Hohenberger P. Angiosarcoma: State of the art and perspectives. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2011;80:257-63.
2. Tay YK, Ong BH. Cutaneous angiosarcoma presenting as recurrent angio-oedema of the face. *Br J Dermatol*. 2000;143:1346-8.
3. Asgari MM, Cockerell CJ, Weitzul S. The Head-Tilt Maneuver. A clinical aid in recognizing head and neck angiosarcomas. *Arch Dermatol*. 2007;143:75-7.
4. Marini MA, Casas JG, de Baldrich MA. Angiosarcoma de la piel de la cabeza. *Arch Argent Dermatol*. 2003;53:207-12.
5. Ogawa K, Takahashi K, Asato Y, Yamamoto Y, Taira K, Matori S, et al. Treatment and prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: A retrospective analysis of 48 patients. *Br J Radiol*. 2012;85:e1127-33.
6. Chow W, Amaya CN, Rains S, Chow M, Dickerson EB, Bryan BA. Growth Attenuation of Cutaneous Angiosarcoma With Propranolol-Mediated  $\beta$ -Blockade. *JAMA Dermatol*. 2015;151:1226-9.

J. Sabater Abad\*, C. Lloret Ruiz  
y E. Quecedo Estébanez

*Servicio de Dermatología, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España*

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: javiersabater999@gmail.com  
(J. Sabater Abad).