

Angiosarcoma de cuero cabelludo, diagnóstico diferencial y revisión de la literatura

Angiosarcoma of the scalp, differential diagnosis and literature review

Yvan Denis Pacheco-Pacori¹, Javier Fernández-Palacios²

1. Médico, cirujano plástico, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, Gran Canaria, España
2. Médico, cirujano plástico; jefe, Servicio de Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, Gran Canaria, España

RESUMEN

El angiosarcoma del cuero cabelludo es un tumor de origen vascular, raro y agresivo, que afecta fundamentalmente a los ancianos. El principal problema de estos tumores es el diagnóstico clínico e histológico. Suele presentarse con placas o nódulos eritemato-violáceos, que evolucionan a la ulceración y sobreinfección, y son de mal pronóstico. Clínicamente, estas lesiones no son específicas del angiosarcoma, por lo que en el diagnóstico diferencial se incluye el sarcoma de Kaposi, entre otros sarcomas.

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 59 años de edad, en quien se hizo el diagnóstico diferencial de lesiones del cuero cabelludo y, mediante estudio inmunohistoquímico del correspondiente grupo de anticuerpos, se llegó al diagnóstico definitivo de angiosarcoma.

PALABRAS CLAVE: angiosarcoma, cuero cabelludo, diagnóstico diferencial.

SUMMARY

The angiosarcoma of the scalp is a vascular, rare and aggressive tumor affecting mainly elderly people. The main problem of these tumors is the clinical and histological diagnosis. It is usually characterized by red or violet plaques or nodules, which evolve to ulceration and superinfection, with a bad prognosis. Clinically these lesions are not specific to angiosarcoma, so the differential diagnosis includes Kaposi' sarcoma and other sarcomas.

We present the case of a 59-year-old patient, with differential diagnosis of the scalp lesion, and through the immunohistochemical panel the definitive diagnosis of angiosarcoma was confirmed.

KEY WORDS: Angiosarcoma, scalp, differential diagnosis.

Correspondencia:

Yvan Denis Pacheco-Pacori

Email:

pachecoplasticsurgery@
hotmail.com

Recibido: 15/02/2018

Aceptado: 03/08/18

Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

Financiación:

Ninguna.

INTRODUCCIÓN

Los angiosarcomas son un grupo de tumores mesenquimatosos malignos de presentación rara, que constituyen menos del 2 % de todos los sarcomas. Aunque puede afectar distintas zonas (tejidos blandos, vísceras, mama, hueso), la afectación cutánea es la más frecuente ⁽¹⁾.

En la mitad de los casos, el angiosarcoma cutáneo se presenta en la cara y el cuero cabelludo de personas mayores. También, se presenta en zonas previamente irradiadas y en zonas de linfedema crónico, en cuyo caso se denomina síndrome de Stewart-Treves ⁽²⁾. Se ha descrito en zonas menos frecuentes, como la gingival ⁽³⁾.

El principal problema de estos tumores es el complicado diagnóstico clínico e histológico, frecuentemente tardío, debido a su parecido con otros tumores como melanomas, sarcomas epitelioides, sarcoma de Kaposi, carcinomas o, incluso, linfomas ⁽⁴⁾. Su perfil inmunohistoquímico también es confuso debido a la coexpresión de marcadores endoteliales y epiteliales. También, puede mostrar una expresión aberrante de la proteína S100 y la CD30 ⁽⁵⁾.

El angiosarcoma de cuero cabelludo es un tumor infrecuente, agresivo y con muy mal pronóstico, del cual se reporta una supervivencia del 12 % a los cinco años ⁽⁶⁾. El tratamiento suele incluir cirugía radical, acompañada de quimioterapia, radioterapia o ambas.

Se presenta este caso con diagnóstico diferencial aclarado mediante el perfil inmunohistoquímico, y tratado con cirugía radical.

CASO CLÍNICO

Un hombre de 59 años de edad, con único antecedente relevante de tabaquismo, presentó dos lesiones elevadas, eritematosas, con bordes violáceos en empalizada y necrosis crateriforme central. La primera lesión la notó un año antes, pero en los últimos seis meses había crecido de manera rápida. La de mayor tamaño, 8 cm de diámetro, estaba ubicada en la zona temporal izquierda y la menor, de 5 cm de diámetro, en la zona parietal izquierda; entre ambas había múltiples lesiones satélites, de apariencia nodular. En la zona retroauricular izquierda, presentaba un conglomerado de lesiones nodulares (**figura 1**). Todas las lesiones eran móviles, no adheridas a planos profundos. Presentaba, además, una adenopatía palpable en el tercio superior del cuello, posterior al músculo esternocleidomastoideo izquierdo, no adherida a los planos profundos. Aportó una tomografía computadorizada (TC) de tórax y otra de abdomen, sin hallazgos significativos.

El diagnóstico inicial de la biopsia con aguja fina en su centro de salud ambulatorio, fue de tumoración sarcomatosa indiferenciada múltiple (histiocitoma fibroso maligno). Fue valorado por el Comité de Sarcomas del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín y se agregó el diagnóstico diferencial de sarcoma de Kaposi. En cuanto a los exámenes complementarios, la prueba de HIV fue negativa. Los estudios de imágenes diagnósticas revelaron una adenopatía de 0,8 x 2,5 cm en el espacio IIB cervical izquierdo, de la cual se obtuvo una biopsia.



Figura 1. A) Vista lateral izquierda: lesión elevada, eritematosa, con bordes violáceos en empalizada y necrosis crateriforme central, ubicada en la zona temporal. **B)** Vista intermedia posterior izquierda: dos lesiones mayores (flechas rojas) y conglomerado de lesiones en la zona retroauricular (flecha azul).



Figura 2. A) Aspecto clínico dos semanas después de la biopsia por escisión de las dos principales lesiones. B) Cirugía definitiva, con resección radical de las lesiones, cobertura con colgajo de rotación e injerto libre parcial de piel; se detalla el vaciamiento cervical izquierdo.

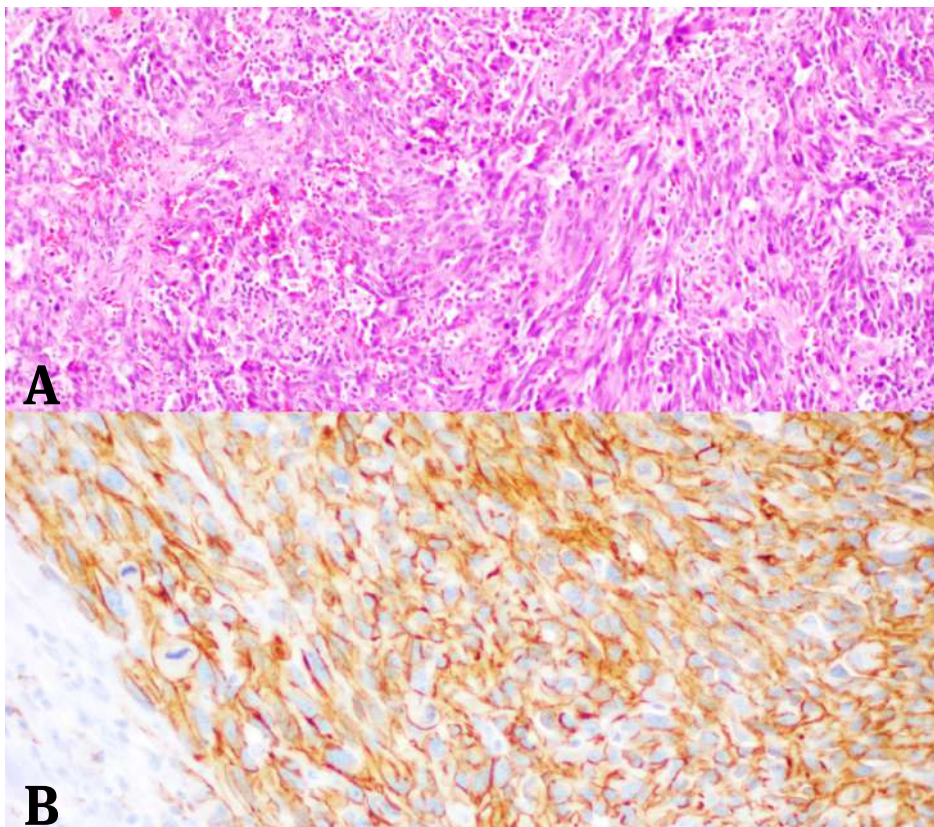


Figura 3. A) La histopatología revela gran proliferación de células tumorales, con patrón epitelioides y fusocelular. Hematoxilina y eosina, 100X. B) Detalle de la inmunorreacción de la muestra, positiva para CD31. Inmunohistoquímica, 400X.

Se practicó biopsia por escisión de dos de las lesiones del cuero cabelludo (**figura 2**), cuyo estudio histológico reveló un angiosarcoma de grado histológico 3, según el sistema francés FNCLCC (*Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer*), y con un perfil inmunohistoquímico positivo para CD31, CD34 y D2-40, dudoso para vimentina y S100, y negativo para CKAE1/AE3, CK7, CK20, HHV8 y actina. El índice de proliferación Ki67 fue de 35 a 40 %, y la biopsia guiada por ecografía de la adenopatía cervical reveló metástasis de angiosarcoma.

Estos resultados descartaron sarcoma indiferenciado múltiple y sarcoma de Kaposi. Las células tumorales presentaron un patrón epitelioides y fusocelular de distribución nodular (**figura 3**), con presencia de nódulos satélites subcutáneos peritumorales; el rango mitótico fue de 35 mitosis en 10 campos de mayor aumento (1 mm²) y tenía una extensión de necrosis del 30 %.

Con estos resultados, en el Comité de Sarcomas se decidió hacer una escisión amplia de la lesión y cobertura con colgajo de rotación e injerto parcial libre de piel, más vaciamiento cervical izquierdo (presentaba afectación ganglionar), y complementar el tratamiento con radioterapia adyuvante (**figura 2B**).

En el periodo posoperatorio no se presentaron complicaciones, y los colgajos y las heridas tuvieron una buena evolución (**figura 4**). Actualmente, en seis meses de seguimiento, no presenta recidiva.

DISCUSIÓN

Los angiosarcomas de cara y cuero cabelludo corresponden a casi la mitad de los angiosarcomas cutáneos ⁽⁶⁾. Su incidencia es discretamente mayor en el sexo masculino, por encima de la quinta o sexta década de la vida ⁽⁶⁾, lo que coincide con la edad del paciente. Con mayor frecuencia, se manifiesta por placas infiltradas o nódulos de color azulado, rojo a púrpura, asintomáticas, en la cara o el cuero cabelludo ⁽⁷⁾, una presentación clínica inespecífica, muy similar a la de otros sarcomas.

En el presente caso se planteó el diagnóstico diferencial con sarcoma de Kaposi, además, en una primera biopsia de su centro de salud ambulatorio, se hizo el diagnóstico de tumoración sarcomatosa indiferenciada múltiple. Desde la dermis, el tumor va infiltrando los tejidos blandos periféricos, se ulcera y extiende, comprometiendo la cadena linfática cervical con frecuencia; este paciente también presentó una adenopatía cervical positiva del mismo lado. Las metástasis son comunes; las más frecuentes se encuentran en el pulmón y, también, pueden comprometer hígado, bazo, riñón, hueso y miocardio ⁽⁸⁾. El cuadro clínico evoluciona hacia la necrosis y la sobreinfección, lo que hace que en ocasiones se confunda con procesos infecciosos bacterianos o fúngicos, lo cual retrasa el diagnóstico y ensombrece el futuro del paciente ⁽⁹⁾.

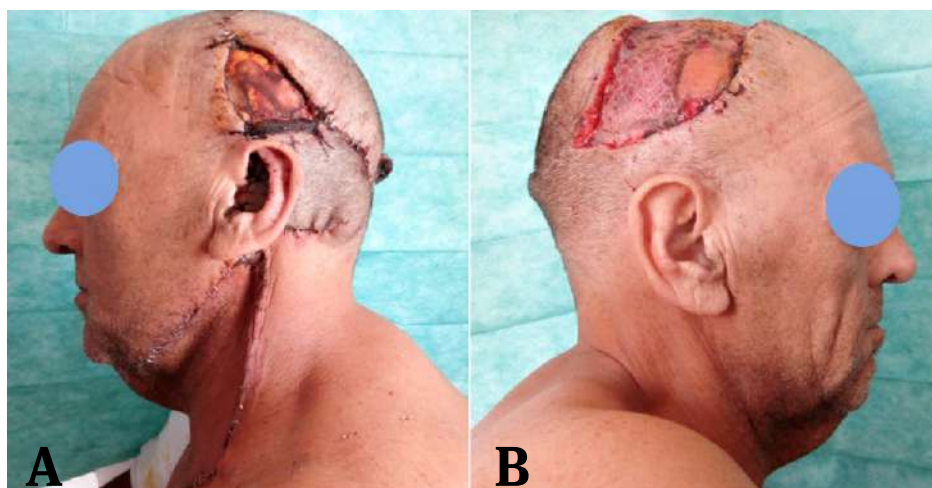


Figura 4. A) Vista lateral izquierda: a las dos semanas de la cirugía, buena evolución de heridas y colgajo. **B)** Vista lateral derecha; el injerto se encuentra completamente prendido.

El estudio histopatológico completo suele mostrar un patrón de crecimiento sólido de células epiteloides y algunas áreas fusocelulares, cuya localización típica es en la periferia del tumor. Otras características histológicas típicas son la presencia de vacuolas intracitoplásmicas con eritrocitos o sin ellos que, a veces, parecen células en anillo de sello, espacio pseudoglandular, infiltrado inflamatorio con eosinófilos y ausencia de reacción desmoplástica ⁽¹⁰⁾. Este caso presentó patrones epitelioide y fusocelular, de distribución nodular.

Ante esta neoplasia, todos los tumores con características epiteloides entran en el diagnóstico diferencial: melanoma, linfoma anaplásico, carcinomas de mama y de pulmón, sarcomas epiteloides, tumor maligno de vaina de nervio periférico, sarcomas histiocíticos, meningiomas epiteloides, sarcomas sinoviales monofásicos epiteloides y epiteloides hemangioendotelomas ⁽⁴⁾.

El diagnóstico diferencial principal se puede aclarar con inmunohistoquímica. El angiosarcoma cutáneo (cara, cuero cabelludo) expresa CD31 (**figura 3B**) y vimentina en todos los casos; también, puede expresar CD34, D2-40 y CK, aunque la expresión de estas tres últimas es variable. En este caso, se expresó con CD31, CD34, D2-40 y vimentina; hubo dudosa expresión de S-100, por su componente epitelial, y fue negativo para HHV8, lo que descartó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi.

En el Comité de Sarcomas se decidió practicarle al paciente una cirugía con vaciamiento cervical y radioterapia. La cirugía consistió en la resección total de las masas tumorales del cuero cabelludo, vaciamiento cervical completo unilateral y, posteriormente, radioterapia. Actualmente, no se reportan incidencias, con un seguimiento de seis meses.

En todo caso, el pronóstico del angiosarcoma de cuero cabelludo es malo. Dos o tres años después del diagnóstico, alrededor del 50 % muere de este tumor, y solo del 20 al 30 % están libres de enfermedad ⁽⁹⁾. No existe un protocolo estándar de tratamiento, aunque la cirugía es muy importante. El tratamiento recomendado es el que se utilizó en este caso ⁽¹¹⁾.

AGRADECIMIENTOS

Al doctor Agustín Rey, jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Dr. Negrín, por las fotos de histopatología.

REFERENCIAS

1. Abrahamson T, Seabury M, Piette W. Cutaneous angiosarcoma. *Advances in Dermatology*. 2001;17:279-99.
2. Azam M, Saboorian H, Bieligk S, Smith T, Molberg K. Cutaneous angiosarcoma complicating morbid obesity. *Arch Pathol Lab Med*. 2001;125:531-3.
3. Abdullah BH, Yahya HI, Talabani NA, Alash NI, Mirza KB. Gingival and cutaneous angiosarcoma. *J Oral Pathol Med*. 2000;29:410-20.
4. Mobini N. Cutaneous epithelioid angiosarcoma: A neoplasm with potential pitfalls in diagnosis. *J Cut Pathol*. 2009;36:362-9.
5. Weed BR, Folpe AL. Cutaneous CD30-positive epithelioid angiosarcoma following breast-conserving therapy and irradiation: A potential diagnostic pitfall. *Am J Dermatopathol*. 2008;30:370-2.
6. Repiso B, Pérez-Gil A, Argueta O, Ríos J, Sotillo I y Camacho F. Angiosarcoma de cara y cuero cabelludo. A propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 1999;90:104-8.
7. Shetty M, Bhat R, Kodan P. Cutaneous angiosarcoma - a rare case report in Indian female. *J Clin Diagn Res*. 2015;9:XD12-3.
8. Brown M. Recognition and management of unusual cutaneous tumors. *Dermatol Clin*. 2000;18:714-25.
9. Jund R, Nerlich A, Jager L, Grevers G. Rapidly progressing course of cutaneous angiosarcoma in the area of the head-neck. *Laryngorhinootologie*. 1999;78:557-60.
10. Marrogi AJ, Hunt SJ, Cruz DJ. Cutaneous epithelioid angiosarcoma. *Am J Dermatopathol*. 1990;12:350-6.
11. Cassidy RJ, Switchenko JM, Yushak ML, Madden N, Khan MK, Monson DK, et al. The importance of surgery in scalp angiosarcomas. *Surg Oncol*. 2018;13