

Angiosarcoma de cuero cabelludo

Angiosarcoma de cuero cabelludo: Reporte de un caso

*Martha Lucía González T.
Luis Fernando Balcázar
Ricardo Rueda Plata
Rafael Falabella*

RESUMEN

Se presenta un caso clásico de Angiosarcoma del cuero cabelludo, y se revisa la literatura al respecto.

Palabras clave: Angiosarcoma, cuero cabelludo.

HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo masculino, 82 años de edad, con pápula violácea en cuero cabelludo de 3 meses de aparición, de crecimiento rápido, ulceración y sangrado constante, sin otra sintomatología.

Al examen físico presenta una masa tumoral en área parietooccipital izquierda (Figura 1), de 10 x 7 cm, con tejido friable y necrótico en su superficie, sangrado leve constante, pápulas y nódulos de aspecto angiomaso en su periferia (Figura 2) y equimosis comprometiendo gran parte de la cara y frente (Figura 3), sin adenopatías cervicales.

La biopsia de piel mostró: epitelio acantótico con ligera papilomatosis, proliferación ocupando la mitad superior



Figura 1
masa tumoral
en área
parietooccipital
izquierda.

Martha Lucía González T., Residente II Dermatología,
Universidad del Valle, Cali.

Luis Fernando Balcázar, Docente Dermatología,
Universidad del Valle, Cali.

Ricardo Rueda Plata, Docente Dermatopatología,
Universidad del Valle, Cali.

Rafael Falabella, Profesor Emérito Dermatología,
Universidad del Valle, Cali.

Angiosarcoma de cuero cabelludo: Reporte de un caso

del dermis, observando espacios vasculares y hendiduras que orientaron al diagnóstico (Figura 4). En el aumento a 40X (Figura 5) se observa proliferación endotelial neoplásica, con células fusocelulares que se extienden y tapizan los intersticios del tejido colágeno, constituyendo hendiduras vasculares que carecen de pared verdadera, conocido como el "Signo del Promontorio".

Con estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de Angiosarcoma del cuero cabelludo y se remitió al Servicio de Oncología.

DISCUSION

El angiosarcoma de cara y cuero cabelludo del paciente anciano fue descrito primero por Cano y Stubenrauch, en 1945, pero Wilson Jones, en 1964, fue el primero en aportar información detallada acerca de los hallazgos clínicos e histopatológicos.¹



Figura 3.
Masa
compromete
gran parte de
cara y frente

Afecta predominantemente a pacientes entre la sexta y séptima década de la vida, comprometiendo usualmente cuero cabelludo y parte superior de la frente. Constituye menos del 1% de los tumores malignos de cabeza y cuello, y menos del 1% de todos los sarcomas². Afecta principalmente al sexo masculino.



Figura 2. Pápulas y nódulos de aspecto angiomatoso

No se han encontrado factores predisponentes, aunque se ha cuestionado la influencia del daño solar crónico, ya que se ha visto que el angiosarcoma se desarrolla a pesar de tener bastante cabello en cuero cabelludo.

Clínicamente, la lesión aparece como un área semejante a una contusión, mal definida y que simula un hematoma. En algunos casos se inicia con edema facial, especialmente sobre los párpados con eritema leve. También pueden presentarse placas o nódulos, múltiples o solitarios, violáceos, indurados y ocasionalmente ulcerados; pueden complicarse con sangrado, infección secundaria e infiltración a los huesos subyacentes³, lo cual hace difícil determinar la extensión de estas lesiones clínicamente. Tiene una evolución rápidamente progresiva y puede llegar a comprometer gran parte del cuero cabelludo, cara y cuello.

Histopatológicamente, pueden verse grados variables de diferenciación, aún en diferentes áreas en el mismo tumor.

Angiosarcoma de cuero cabelludo: Reporte de un caso

En los angiosarcomas bien diferenciados aparecen vasos dilatados, delimitados irregularmente por células endoteliales aplanadas, de apariencia inocua, lo cual podría interpretarse erróneamente como hemangioma o linfangioma. Sin embargo, un estudio cuidadoso de esas lesiones muestra que canales vasculares irregulares disecan a través de la dermis, con tendencia a la comunicación con otros. Algunas células endoteliales pueden ser grandes, hiper cromáticas y pleomórficas, protruyendo en el lumen vascular.

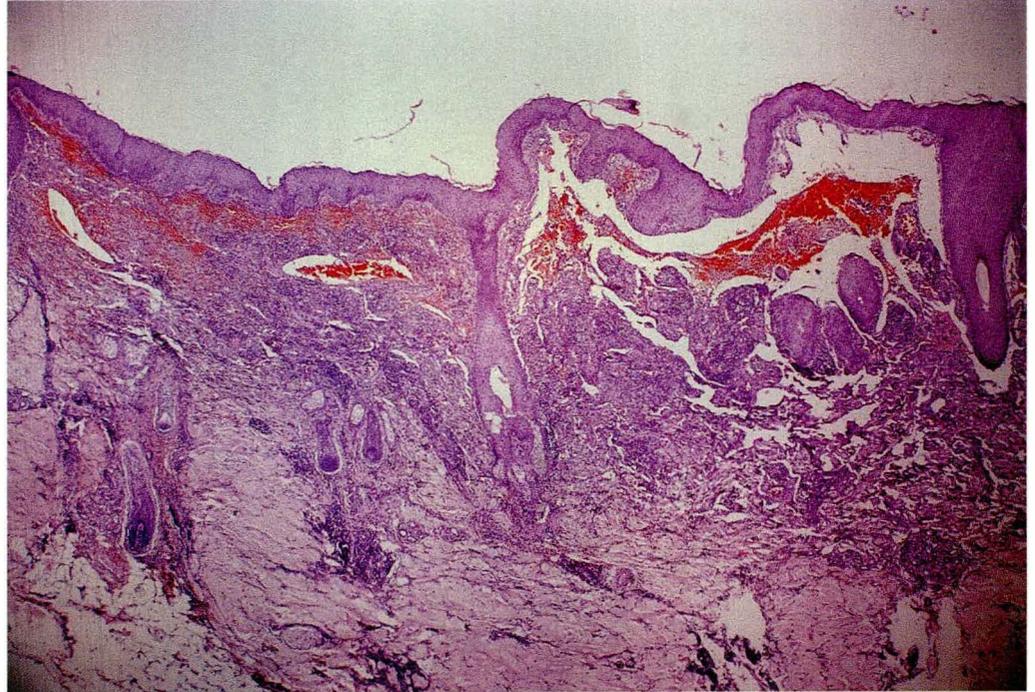


Figura 4. Biópsia con epitelio acantótico, leve papilomatosis, espacios y hendiduras vasculares en dermis

En los angiosarcomas menos diferenciados, pueden verse proliferaciones sólidas de células endoteliales poligonales o fusiformes, con actividad mitótica prominente y espacios vasculares poco formados, lo cual puede ser difícil diferenciarlo de un carcinoma, melanoma o fibrosarcoma de alto grado. Es muy importante para el diagnóstico la presencia de vacuolas citoplasmáticas entre las células neoplásicas. Otro hallazgo común es un infiltrado linfóide. Las estructuras anexiales, vasculares y neurales, pueden estar destruidas por el tumor¹.

Existen dos variantes citológicas que incluyen el angiosarcoma de células granulares y angiosarcoma de células espumosas¹.

Los estudios inmunohistoquímicos de la mayoría de estos tumores han demostrado positividad de las células neoplásicas, el antígeno relacionado con el factor VIII y Ulex Europeans I, el cual es más sensible pero menos específico para identificar angiosarcoma. Otros anticuerpos que se han utilizado incluyen la

trombomodulina, un antagonista del antígeno relacionado con el factor VIII, el cual es positivo en la mayoría de los angiosarcomas, al igual que en otras neoplasias vasculares, y el CD34, el cual es expresado por muchos angiosarcomas, pero también puede detectarse en neoplasias no vasculares. Algunos autores han propuesto el CD34 como un anticuerpo para diferenciar las proliferaciones vasculares cutáneas benignas y malignas. El marcador descrito más recientemente es CD31, un anticuerpo contra una molécula de adhesión encontrada en el endotelio, que es altamente sensible y específico para la diferenciación endotelial.¹

La microscopía electrónica de las áreas más diferenciadas demuestra que las células neoplásicas muestran la característica ultraestructural de células endoteliales. Rara vez se encuentran los cuerpos de Wibel-Palade.

El diagnóstico diferencial incluye: Granuloma piógeno, Sarcoma de Kaposi, Melanoma Maligno, hemangiopericitoma y hemangiendotelioma epitelioide.

Angiosarcoma de cuero cabelludo: Reporte de un caso

El pronóstico es pobre y generalmente independiente del grado histopatológico. Se ha reportado una sobrevida a 5 años del 10-20%, con recurrencias locales y metástasis, comprometiendo principalmente ganglios linfáticos cervicales, hígado, pulmón y médula ósea. También se ha visto una mejor sobrevida en lesiones menores de 5 cm de diámetro y con un prominente infiltrado linfocítico.

El tratamiento ideal es la resección quirúrgica completa, principalmente si el diagnóstico se realiza en estadio temprano, si está localizado y mide menos de 10 cm. Aunque esto no es fácilmente realizable, puesto que frecuentemente se extiende más allá de los márgenes clínicamente aparentes.

A pesar del pobre pronóstico, siete pacientes que recibieron tratamiento con haz de electrones mostraron una erradicación aparente del tumor y sobrevida prolongada, aunquedos pacientes desarrollaron metástasis pulmonares diez años después.¹

La radiación con haz de electrones es una modalidad efectiva para el tratamiento local de la enfermedad, especialmente cuando se utiliza después de la resección quirúrgica del tumor.⁴

La quimioterapia no ha mostrado una mejoría significativa en la sobrevida o el control local de los sarcomas en tejidos blandos.⁵

Reportamos este caso dada la presentación clásica del cuadro clínico, su incidencia tan baja, y el pronóstico pobre con un curso generalmente fatal.

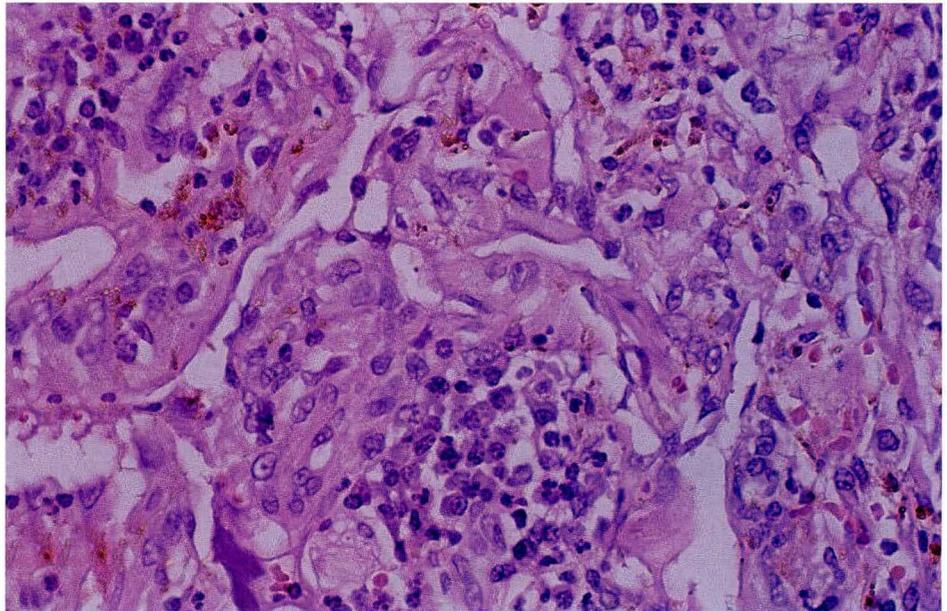


Figura 5. Proliferación endotelial neoplásica

SUMMARY

A characteristic case of angiosarcoma of the scalp and review of literature.

Key words: Angiosarcoma, scalp

BIBLIOGRAFIA

- 1 Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:143-175.
- 2 Batsakis JG, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: vasoformative tumors. Part 9B. *Head Neck Surg* 1981; 3:326-339.
- 3 Haustein UF. Angiosarcoma of the face and scalp. *Int J Dermatol* 1991; 30: 851-856.
- 4 Morrison WH, Byers RM, Garden AS et al. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. A therapeutic dilemma. *Cancer* 1995; 76:319-327.
- 5 Rufus JM, Tran LM, Sercuz J et al. Angiosarcoma of the head and neck, the UCLA experience 1955-1990. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119:973-978.