

Angiosarcoma cutáneo en la región nasal tratado con radioterapia: reporte de caso

Cutaneous Angiosarcoma Nasal Region treated with Radiation Therapy: Case Report

Recepción: 22/07/2017 | Aceptación: 13/02/2018

RICARDO A. SÁNCHEZ FORERO^a
Pontificia Universidad Javeriana, Colombia
LUIS FERNANDO JARAMILLO^b
Pontificia Universidad Javeriana, Colombia
JERÓNIMO RAMÍREZ^c
Pontificia Universidad Javeriana, Colombia

RESUMEN

El angiosarcoma cutáneo es un tumor poco frecuente con tendencia a localizarse en la cabeza y el cuello, en especial en el cuero cabelludo y la cara. Es considerado un tumor de rápido crecimiento y frecuentemente hace metástasis a distancia. Su tratamiento no está claramente definido y es basado en estudios retrospectivos y reportes de caso. Al parecer, la mejor opción de manejo es la cirugía con resección local amplia y, en lo posible, con bordes negativos; posteriormente, radioterapia adyuvante, debido a la alta tasa de recaída que presentan estos tumores. Se presenta el caso de un paciente de 91 años quien recibió manejo exclusivo con radioterapia hipofraccionada, quien presentó respuesta completa a los tres meses de finalizar y permaneció libre de enfermedad hasta la fecha de este reporte, 16 meses después de la radioterapia.

Palabras clave

angiosarcoma; neoplasias cutáneas; radioterapia; tratamiento.

ABSTRACT

Cutaneous angiosarcoma is a rare tumor with a tendency to be located in the head and neck especially on the scalp and face. It is considered a rapidly growing tumor and often causes distant metastases. The treatment of this tumor is not clearly defined and is based on retrospective studies and case reports, still seems the best option handling surgery with wide local excision and possibly with negative margins and subsequently adjuvant radiotherapy due to the high rate relapse presented by these tumors. We report the case of a patient of 91 years who received exclusive management with radiotherapy hypofractionated presenting complete response at 3 months after completion and remaining free of disease until the date of this report, 16 months after radiotherapy.

Keywords

angiosarcoma; skin neoplasms; radiotherapy; treatment.

^a Correspondencia: rsanchez@husi.org.co

^a Oncólogo radioterapeuta, Centro Javeriano de Oncología, Hospital Universitario San Ignacio. Profesor ad honorem de la Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

^b Médico patólogo, Hospital Universitario San Ignacio. MSc. Profesor asociado del Departamento de Patología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

^c Estudiante de semestre 12 de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Cómo citar: Sánchez Forero RA, Jaramillo LF, Ramírez J. Angiosarcoma cutáneo en la región nasal tratado con radioterapia: Reporte de caso. Univ Med. 2018;59(3). 1-5. doi: <http://dx.doi.org/10.11144/Javeriana.umed59-3.acrn>

Introducción

El angiosarcoma es un tumor maligno de origen vascular, extremadamente raro, pues representa menos del 2% de todos los sarcomas (1). Los de tipo cutáneo, en su gran mayoría, se presentan en personas de edad avanzada y sobre todo en hombres; en más de la mitad de los casos se localizan en el cuero cabelludo y la cara. Se caracterizan por su gran agresividad y baja supervivencia, resultado del rápido crecimiento y la presencia de metástasis a distancia (2).

Además, el angiosarcoma se considera una entidad clínica separada de otros tumores de origen endotelial con patrones histológicos similares (3-4). La etiopatogenia de estos tumores no está bien establecida; pero dentro de las hipótesis está el linfedema, la luz UV y la radioterapia, que provocan un estímulo angiogénico continuo que da lugar a vasos linfáticos y sanguíneos aberrantes.

El tratamiento estándar del angiosarcoma no está claramente establecido, debido a su poca frecuencia, variada localización y diferentes subtipos, por lo que hay varias opciones en el manejo. En este artículo se presenta el caso de un hombre de 91 años de edad con un angiosarcoma localizado en la región nasal a quien se le descartó manejo quirúrgico y recibió tratamiento exclusivamente con radioterapia.

Caso clínico

El caso corresponde a un hombre que fue remitido al servicio de dermatología del Hospital Universitario San Ignacio por referir un cuadro clínico de cinco meses de evolución que consistía en la presencia de una pápula en la punta nasal con reporte de una biopsia extrahistológica de carcinoma infiltrante mal diferenciado. Como antecedentes patológicos tenía diabetes tipo 2, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, dislipidemia, hipertensión arterial y demencia tipo Alzheimer.

En el examen de ingreso al Hospital se encontró una lesión tumoral roja con áreas violáceas de aproximadamente 3 centímetros,

una lesión cefalocaudal de 3 centímetros lateral en la punta nasal con extensión a las alas nasales y la columela; además de presencia de secreción amarillenta fétida por las fosas nasales. No se encontraron adenopatías cervicales palpables.

El paciente fue valorado interdisciplinariamente por los servicios de cirugía de cabeza y cuello, oncología clínica, geriatría y radioterapia. Se solicitó realizarle una nueva biopsia de la lesión el 18 de diciembre de 2014. El reporte de patología documentó un tumor maligno pobremente diferenciado con marcadores de inmunohistoquímica positivos para CD31, vimentina y fli-1. Los marcadores S100, CKAE1/AE2, CD45, Melan A, HMB45, synaptofisina, cromogranina, CD34, CD30, CD3, CD20 y CD79 fueron negativos. Estos hallazgos apoyan el diagnóstico de angiosarcoma epitelioide.

Se le realizó una tomografía axial computarizada de tórax como examen de extensión, que no evidenció metástasis. El caso se presentó en la junta de tumores después de descartarse la resección quirúrgica, debido a la extensión del adenocarcinoma, la edad avanzada y las múltiples comorbilidades. Se definió, entonces, realizar radioterapia como única modalidad de tratamiento. El paciente la inició con electrones de 9MeV (*bolus* que permite una dosis uniforme), máscara inmovilizadora y un margen de aproximadamente 1,5 centímetros alrededor de la lesión visible.

Luego se le administró una dosis hipofraccionada de radioterapia con la finalidad de disminuir el tiempo total de tratamiento, debido a la edad avanzada y a la demencia que presentaba el paciente. La dosis total fue 44 Gy en fracciones de 4 Gy por día (5 veces a la semana). Esta dosis es equivalente a administrar 52 Gy en fracciones de 2 Gy por día (EQD2). El tratamiento fue bien tolerado y tuvo seguimiento con evidencia de respuesta completa a los tres meses de terminar la radioterapia y sin presencia de recaída local ni a distancia en el último control, a los 24 meses después de finalizar el tratamiento (figuras 1, 2 y 3).

Figura 1

Lesión en punta nasal de aproximadamente 3 cm, antes del tratamiento



Figuras 2 y 3

El paciente sin evidencia del tumor con buen resultado cosmético 16 meses después de la radioterapia



Discusión

Las primeras descripciones de esta patología la denominaban linfangiosarcoma (5), por desarrollarse en áreas de linfedema crónico, y en algunos casos fue considerada un tumor de origen linfático. Posteriormente, fue llamada angiosarcoma secundario en linfedemas crónicos (síndrome de Stewart-Treves) y tumores donde el

único factor común demostrado fue que habían recibido tratamiento con radioterapia (6,7).

Sin embargo, los angiosarcomas localizados en el cuero cabelludo y la cara no se encuentran relacionados con el linfedema crónico ni con la radioterapia. Los adultos mayores integran la población más afectada; el rango de edades está entre los 50 y los 90 años, con el pico más alto hacia los 80 años. Son considerados una entidad independiente, con base en su agresividad, la aparición en pacientes de edad avanzada y sus características clínicas.

Cuando se manifiesta y se detecta rápidamente, se presenta con nódulos de color azul, rojo o púrpura, y siempre se extiende más allá de lo que clínicamente se observa. Después, si el tumor no se trata, puede ulcerarse, extenderse en las zonas de la piel adyacente y afectar los ganglios linfáticos del cuello. Las metástasis más frecuentes son al pulmón, impactado en la mayoría en la supervivencia (8).

El pronóstico del angiosarcoma en la cara y el cuero cabelludo es malo, con una supervivencia media del 12% a 5 años en las diferentes publicaciones (9). El factor pronóstico más importante es el tamaño de la lesión (menor o mayor de 5 centímetros) al diagnóstico.

La gran mayoría de los pacientes se encuentra con la enfermedad localizada en el momento del diagnóstico (60-80%) y con presencia de metástasis en el 20-40%, según reportes de series de casos (10).

Para el diagnóstico debe realizarse una biopsia de piel para confirmar la histología, que se caracteriza por la presencia de múltiples canales de diferentes tamaños, alineados entre células endoteliales atípicas dispuestas en una o varias capas. Las células son más grandes que las normales, con núcleo muy voluminoso e hiper cromático. La inmunohistoquímica es necesaria, los angiosarcomas expresan marcadores CD34, actina y vimentina, pero no de citoqueratina (11).

Dado lo infrecuente de esta entidad, la evidencia del tratamiento se basa en estudios retrospectivos y series de casos, bien sea en enfermedad localizada o metastásica. En los angiosarcomas localizados en estados tempranos,

el tratamiento es la resección quirúrgica con bordes libres del tumor, siempre y cuando la localización anatómica lo permita sin secuelas funcionales o pobre resultado cosmético en el paciente. Por el comportamiento de este tumor, que tiende a presentar una infiltración difusa más allá de lo clínicamente visible, en muchas ocasiones es imposible obtener márgenes negativos (12).

La radioterapia ha mostrado tener un papel en esta patología, sobre todo en el manejo complementario a la cirugía, debido a la alta incidencia de recaída local después de usar solo esta (13). Un estudio retrospectivo con 48 pacientes quienes tenían angiosarcomas en el cuero cabelludo y la cara fueron tratados con modalidad única o tratamiento combinado de cirugía, radioterapia, quimioterapia e inmunoterapia (14). El seguimiento a mediano plazo fue de 13,7 meses (rango 2,5-105). Se encontró que la cirugía y la radioterapia influyeron de modo favorable en la supervivencia libre de enfermedad y que la supervivencia global a 2 años fue del 46% ($p < 0,0001$); mientras que pacientes tratados con solo cirugía o radioterapia tuvieron una supervivencia global a 2 años del 11%, y quienes no recibieron ni cirugía ni radioterapia evidenciaron una supervivencia global a 2 años del 0%. La combinación de cirugía y radioterapia parece ser benéfica en pacientes con factores pronósticos como tamaño pequeño de la lesión y márgenes negativos (15).

La radioterapia también representa una alternativa de manejo en pacientes con comorbilidades, lesiones localizadas y a quienes no es posible realizar una resección quirúrgica, como en el caso de nuestro paciente. Este solamente recibió radioterapia, y es uno de los pocos casos informados en la literatura sobre el tema con respuesta completa y sin recaída local ni a distancia después de 16 meses de haber terminado el tratamiento. La dosis registrada en los pocos reportes de casos como tratamiento exclusivo es de 60-66 Gy en fracciones de 2 Gy por día (16). Para nuestro paciente, teniendo en cuenta la edad y el estado de demencia senil, definimos un régimen hipofraccionado en que se suministrara una dosis por fracción más alta (4

Gy por día en 11 fracciones), a fin de disminuir el tiempo del tratamiento. Ello resultó en una mínima toxicidad con buen resultado cosmético y control de la enfermedad hasta el momento.

En angiosarcomas cutáneos de la cara, es limitado el papel de la quimioterapia como modalidad de tratamiento definitiva, por sus tasas de respuesta muy variadas, con múltiples agentes usados en los diferentes estudios retrospectivos y serie de casos: doxorrubicina, ciclofosfamida, paclitaxel, dacarbacina, interferon alfa 2a, entre otros (17).

Los taxanos posiblemente son los que mejores tasas de respuesta tienen, comparado con otros agentes quimioterapéuticos en angiosarcomas de cabeza y cuello; sin embargo, esto no se ha demostrado en estudios clínicos controlados, debido a la baja frecuencia de estos tumores.

Conclusión

El angiosarcoma cutáneo localizado en cabeza y cuello es un tumor muy agresivo con alta recurrencia tanto local como a distancia, por lo cual su diagnóstico temprano influye de forma importante en la supervivencia. Además, teniendo en cuenta que se presenta en adultos mayores con comorbilidades en la gran mayoría de los casos, es complicado definir el tratamiento. La radioterapia como modalidad única es efectiva en un grupo de pacientes en quienes la cirugía no es posible, por su excelente resultado en el control local y mínima toxicidad.

Referencias

1. Al-Enezi M, Brassard A. Chronic venous ulceration with associated angiosarcoma. *J Dermatol Case Rep.* 2009;1:8-10.
2. Holden CA, Spittle MF. Angiosarcoma of the face and scalp: Prognosis and treatment. *Cancer.* 1987;59:1046-57.

3. Wilson Jones E. Malignant angioendothelioma of the skin. *Br J Dermatol.* 1964;76:21-39.
4. Wilson Jones E. Malignant vascular tumours. *Clin Exp Dermatol.* 1976;1:287-312.
5. Reed RJ, Palomeque FE, Hairston MA III. Lymphangiosarcoma of the scalp. *Arch Dermatol.* 1966;94:396-402.
6. Cancellieri A, Eusebio V. Well-differentiated angiosarcoma of skin following radiotherapy. Report of three cases. *Pathol Res Pract.* 1991;187:301-6.
7. Goette DK, Detlefs RL. Postirradiation angiosarcoma. *J Am Academic Dermatol.* 1985;12:922-6.
8. Mark RJ, Tran LM, Sercarz J, Fu YS, Calcaterra TC, Juillard GF. Angiosarcoma of the head and neck: The UCLA experience 1955 through 1990. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;119(9):973-8.
9. Holden CA, Spittle MF, Wilson Jones E. Angiosarcoma of the face AND scalp: Prognosis and treatment. *Cancer.* 1987;59:1046-57.
10. Naka N, Ohsawa M, Tomita Y, Kanno H, Uchida A, Myoui A, et al. Prognostic factors in angiosarcoma: A multivariate analysis of 55 cases. *J Surg Ocol.* 1996;61:170-6.
11. Costache M, Ene A, Simionescu O, Sajin M. Histopathological diagnosis of cutaneous vascular sarcomas. *Rom J Morphol Embryol.* 2010;51(1):105-9.
12. Fury MG, Antonescu CR, Van Zee KJ, et al. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: clinical characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. *Cancer J.* 2005;11:241-7.
13. Mark RJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma: A report of 67 patients and a review of literature. *Cancer.* 1996;77(11):2400-6.
14. Ogawa K, Takahashi K, Asato Y, Yamamoto Y, Taira K, Matori S, et al. Treatment and prognostic of angiosarcoma of the scalp and face: a retrospective analysis of 48 patients. *Br J Radiol.* 2012;85(1019):e1127-33.
15. Pawlik TM, Paulino AF, McGinn CJ, Baker LH, Cohen DS, Morris JS, et al. Cutaneous angiosarcoma of scalp: A multidisciplinary approach. *Cancer.* 2003;98:1716-26.
16. Vatsal B, Patel, Tod W. Successful treatment of an angiosarcoma of the nose with radiation therapy: Case reports in oncology. 2012;5:570-5.
17. DeMartelaere SL, Roberts D, Burgess MA, Morrison WH, Pisters PW, Sturgis EM, et al. Chemotherapy-specific and overall treatment outcomes in patients with cutaneous angiosarcoma of the face. *Head Neck.* 2008;30(5):639-46.