

## Caso clínico de una paciente con angiosarcoma cutáneo de cabeza y cara

### The Clinical Case of a Patient with Cutaneous Angiosarcoma of Head and Face

Mabel Agramonte Cuan<sup>1,2</sup> <https://orcid.org/0009-0001-4063-3916>

Juan Carlos González Rodríguez<sup>1,2</sup> <https://orcid.org/0009-0005-8238-0936>

Yoani Socarras Vidal<sup>1,2</sup> <https://orcid.org/0009-0009-6336-274X>

Rolando Rodríguez Puga<sup>2,3\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3350-374X>

<sup>1</sup>Hospital Universitario “Manuel Ascunce Domenech”, Servicio de Medicina Interna. Camagüey, Cuba.

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba.

<sup>3</sup>Hospital Pediátrico Docente Provincial “Dr. Eduardo Agramonte Piña”, Departamento de Epidemiología Hospitalaria. Camagüey, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [rolandote1986@gmail.com](mailto:rolandote1986@gmail.com)

## RESUMEN

**Introducción:** El angiosarcoma es una neoplasia maligna poco común, que se origina en el revestimiento de los vasos sanguíneos y linfáticos. Suele afectar la piel y se manifiesta como una lesión infiltrativa y extensa de células anaplásicas, similar a un hematoma que crece con el tiempo.

**Objetivo:** Describir el caso clínico de una paciente con angiosarcoma cutáneo de cabeza y cara.

**Caso clínico:** Se trató de una paciente femenina, blanca, de 74 años, portadora de diabetes mellitus tipo I y de hipertensión arterial esencial severa, por lo cual ha padecido de múltiples complicaciones que han requerido de ingreso hospitalario.

Acudió a consulta por presentar un tumor en el cuero cabelludo que se extendía hasta la cara, y que apareció ocho meses atrás, con un diámetro aproximado de siete centímetros, poco doloroso, de aspecto eritematoso y consistencia indurada. La paciente no presentó metástasis ganglionar ni a distancia y el tratamiento incluyó la combinación de radioterapia con quimioterapia.

**Conclusiones:** Aunque la paciente mejoró la lesión después de seis meses de tratamiento, se trata de un tumor agresivo y de mal pronóstico, que requiere de diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

**Palabras clave:** angiosarcoma; neoplasia maligna; cabeza; cara.

## ABSTRACT

**Introduction:** Angiosarcoma is a rare malignant neoplasm that originates in the lining of blood and lymphatic vessels. It usually affects the skin, manifesting as an infiltrative and extensive lesion of anaplastic cells, similar to a hematoma that grows over time.

**Objective:** To describe the clinical case of a patient with cutaneous angiosarcoma of the head and face.

**Clinical case:** The patient was a 74-year-old white female patient with type I diabetes mellitus and severe essential arterial hypertension, for which she has suffered multiple complications that have required hospital admission. She attended consultation for a tumor on the scalp extending to the face, which had appeared eight months ago, with a diameter of approximately seven centimeters, slightly painful, with an erythematous appearance and indurated consistency. The patient did not present any lymph nodes or distant metastasis and treatment included the combination of radiotherapy with chemotherapy.

**Conclusions:** Although the patient's lesion improved after six months of treatment, it is an aggressive tumor with poor prognosis, which requires early diagnosis and timely treatment.

**Keywords:** angiosarcoma; malignant neoplasm; head; face.

Recibido: 27/07/2024

Aceptado: 02/10/2024

## Introducción

El angiosarcoma es una neoplasia maligna poco común, que se origina en el revestimiento de los vasos sanguíneos y linfáticos. Suele afectar la piel, y se manifiesta como una lesión infiltrativa y extensa de células anaplásicas, similar a un hematoma que crece con el tiempo.<sup>(1,2)</sup>

Cerca del 2 % de las neoplasias se presentan como sarcomas de partes blandas; de estos, el 54 % son angiosarcomas. Resulta una enfermedad cuya incidencia ha aumentado en los últimos años, sin que se conozca una cifra exacta sobre su incremento. Casi la mitad de los pacientes presentan metástasis al diagnóstico, lo cual justifica que la tasa de supervivencia sea inferior al 15 %.<sup>(3,4)</sup>

Los angiosarcomas adquieren su denominación en dependencia del área afectada. De manera general, se presentan con mayor frecuencia en cabeza, cuello y mamas, así como en huesos, hígado y bazo, de pacientes que han recibido radiación. En este sentido, además de la aplicación de Rayos X, el antecedente de linfedema, la exposición a sustancias químicas y algunas alteraciones genéticas pueden aumentar el riesgo de padecer la enfermedad.<sup>(2)</sup>

Los signos y síntomas clínicos varían en dependencia del lugar donde se origine la lesión. Por ejemplo, cuando aparece en la piel, se caracteriza por un área elevada con coloración similar a la de un hematoma, que crece con el tiempo, sangra con los golpes o con el rascado, y se observa inflamación de la zona circundante. Cuando afecta órganos internos como el hígado o el corazón a menudo causa dolor. La aparición de otros síntomas está en relación con el sitio afectado.<sup>(5)</sup>

El diagnóstico del angiosarcoma se realiza mediante los datos obtenidos del examen físico, la toma de muestra de la lesión para estudio histológico y la realización de pruebas por imágenes. En cambio, las opciones de tratamiento incluyen la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia, la terapia con medicamentos selectivos y la inmunoterapia.<sup>(1,3)</sup>

Sobre la base de lo antes comentado, se decide informar el presente estudio de caso, por la importancia del diagnóstico precoz y del tratamiento oportuno. El objetivo se fundamentó en describir el caso clínico de una paciente con angiosarcoma cutáneo de cabeza y cara.

## Caso clínico

Paciente femenina, blanca, de 74 años, maestra de profesión, jubilada, con antecedentes de diabetes mellitus tipo I desde los 30 años, que presentó complicaciones en varias ocasiones. A los 32 años fue diagnosticada con hipertensión arterial esencial severa que provocó otros problemas médicos como insuficiencia coronaria aguda e infarto agudo de miocardio en dos oportunidades. Hacía 10 meses que había estado hospitalizada en la Sala de Cuidados Intensivos por presentar insuficiencia ventricular izquierda.

La motivó a acudir a consulta el hecho de presentar un tumor en el cuero cabelludo que se extendió hasta la cara, que había aparecido desde hacía ocho meses, con un diámetro aproximado de siete centímetros, poco doloroso, de aspecto eritematoso y consistencia indurada. Debido al rápido crecimiento, recibió la atención médica pertinente, en interés de realizar el diagnóstico para comenzar el abordaje terapéutico tan pronto como fuese posible.

Al examen físico se constató una lesión en el cuero cabelludo con extensión a región frontal. Esta adquirió un diámetro de ocho centímetros, aspecto eritematoso, color violáceo y consistencia indurada. Además, se pudo observar un nódulo prominente de un centímetro, con bordes bien definidos (fig. 1).



**Fig. 1** - Lesión en el cuero cabelludo y en la región frontal, de tipo pápula elevada y coloración característica.

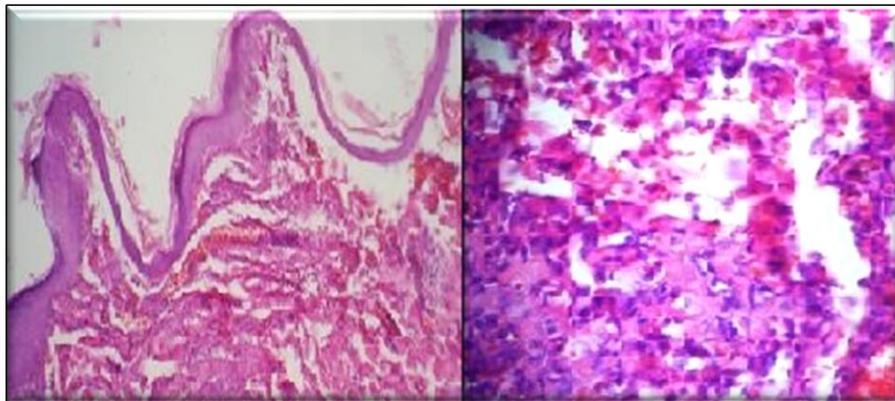
El resto del examen físico permitió determinar en el aparato cardiorrespiratorio la presencia de un soplo aórtico, débil audible, al instante de apoyar el estetoscopio (III/VI). La frecuencia respiratoria resultó de 14 latidos por minuto, la frecuencia

cardíaca central de 88 latidos por minuto y la tensión arterial de 150 con 90 milímetros de mercurio. El resto del examen físico no presentó alteraciones.

El estudio analítico practicado arrojó cifras de glucemia de 13 milimol por litro, creatinina de 162 milimol por litro, velocidad de sedimentación globular de 50 milímetros por hora y deshidrogenasa láctica de 610 unidades internacionales por litro. En la radiografía de tórax posteroanterior se observó una cardiomegalia global a expensa del ventrículo izquierdo. La interpretación del electrocardiograma corroboró la hipertrofia ventricular izquierda y los signos de infarto agudo de miocardio previo.

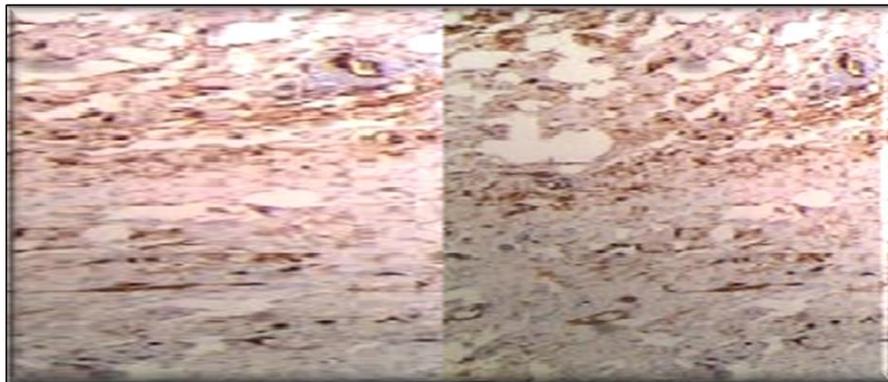
Con respecto al ultrasonido, mostró aterosclerosis de la aorta abdominal, mientras la tomografía axial computarizada de tórax y abdomen, retroperitoneo y mediastino no exhibió anomalía alguna. La tomografía axial computarizada de cráneo reveló una lesión extensa de cuero cabelludo y región frontal, la cual no infiltraba la parte externa del cráneo.

Se realizó toma de muestra de la lesión para estudio histopatológico, el cual fue compatible con angiosarcoma (fig. 2). Se observaron múltiples vasos en forma de hendidura, anastomosados, tapizados por células endoteliales atípicas, interpuestas entre haces de colágenos y con pequeñas hemorragias intersticiales, lo cual elevó la epidermis y formó nódulos y micronódulos. En la imagen a mayor aumento (lado derecho) se pueden observar los vasos proliferantes atípicos y áreas de hemorragia.



**Fig. 2** - Histología del tumor que muestra múltiples vasos en formas de hendiduras, anastomosados, que elevan la epidermis (H/E 10X y 40X).

El estudio inmunohistoquímico con uso de anticuerpos para células endoteliales CD-34 fue positivo (fig. 3).



**Fig. 3** - Inmunohistoquímica de la lesión positiva para CD-34.

Los familiares y la paciente se negaron a la terapéutica quirúrgica debido a la edad y a las enfermedades que padecía. Se decidió una dosis de radioterapia estándar, de 40 gray distribuidos en 16 fracciones. Se combinó con ifosfamida de un gramo, a razón de tres gramos por metro cuadrado de superficie corporal por día, cada cuatro semanas, hasta completar igual cantidad de ciclos. Se desestimó el uso de doxorubicina por el daño cardíaco de la paciente y después de los seis meses de tratamiento mejoró el estado de la lesión.

## Discusión

Los angiosarcomas son tumores agresivos que se presentan con más frecuencia en pacientes caucásicos y asiáticos. La mayor incidencia se presenta entre la sexta y octava década de la vida, sobre todo en el sexo masculino, con una relación de 2:1 con respecto al femenino.<sup>(6)</sup>

Existen cuatro variantes de angiosarcomas cutáneos reconocidas, que incluyen la de cuero cabelludo y cara, la relacionada con linfedema (síndrome de Stewart-Treves), al igual que la inducida por radioterapia y la epiteloide. La ubicación en el cuero cabelludo resulta la más común y fue descrita por primera vez por Livingston y Klemperer en 1926.<sup>(7)</sup>

El angiosarcoma de cuero cabelludo y cara, o idiopático, es el más frecuente, puede estar asociado a las radiaciones solares y aparece en ancianos. La mayoría de los pacientes presentan hematomas alargados, un nódulo negro azulado o una ulceración. Al principio las lesiones pueden confundirse con celulitis, edema o infección, por lo que se puede atrasar el diagnóstico.<sup>(3)</sup>

El sangramiento o el dolor pueden estar presentes, aunque por lo general cursa de manera asistemática. El patrón clínico principal de las lesiones lo constituyen los nódulos difusos o ulcerados, entre tanto, la apariencia “benigna” del tumor suele ser causa de retraso en el diagnóstico.<sup>(5)</sup>

Algunos angiosarcomas están asociados a materiales extraños introducidos en el cuerpo de forma iatrogénica o de manera accidental. Del mismo modo, se reporta una mayor incidencia en pacientes con el virus de inmunodeficiencia humana. También se ha mencionado la sobrerregulación del factor de crecimiento endotelial vascular, el cual parece ser el responsable de la proliferación de las células endoteliales.<sup>(8,9)</sup>

Este tipo de tumor tiene una marcada tendencia a la recidiva local, lo que puede estar en relación con la infravaloración de la verdadera extensión y el carácter multicéntrico. Los sarcomas en general tienen un potencial metastásico linfático bajo; sin embargo, los angiosarcomas presentan una elevada incidencia de metástasis ganglionar regional y a distancia.<sup>(6,7)</sup>

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el linfoma cutáneo, el sarcoma de Kaposi, la sarcoidosis, la dermatomiositis, el mieloma múltiple, el granuloma piógeno y el cilindroma. Desde el punto de vista histológico no existen datos que permitan diferenciar los tumores asociados a linfedema de los no asociados. Los angiosarcomas se localizan por lo regular en la dermis y adoptan una distribución multifocal, de manera que muestran una amplia variedad de patrones histológicos, lo cual puede ocasionar confusión diagnóstica.<sup>(3,8)</sup>

En lo que respecta al estudio inmunohistoquímico, el angiosarcoma es positivo para los cúmulos de diferenciación 31 y 34. Ambos resultan marcadores de células endoteliales, así como el factor VIII. El tratamiento más adecuado, al igual que en la mayoría de los sarcomas, es la cirugía agresiva con márgenes amplios, seguido por la radioterapia.<sup>(10)</sup>

La quimioterapia más empleada es la doxorubicina liposomal, dado que actúa como radio sensibilizador. No obstante, si se administra de manera inmediata antes de la radioterapia puede aumentar la hipoxia tumoral y, por consiguiente, disminuye el efecto. Además, presenta el inconveniente de que no se puede aplicar en pacientes con daños cardíacos severos. Otros medicamentos que pueden

utilizarse son la ifosfamida, el paclitaxel y el docetaxel, el bevacizumab y el imatinib.<sup>(2,9,10)</sup>

La edad, el sexo, la localización o el grado de diferenciación parecen inferir en un mejor o peor pronóstico. Sin embargo, solo el tamaño del tumor ha demostrado ser un factor predictivo. Los pacientes con tumores menores de 10 centímetros suelen tener mejor pronóstico que los portadores de tumores mayores.<sup>(2,4,9,10)</sup>

## Conclusiones

La descripción del caso clínico resulta de vital importancia, de tal manera que motiva a los estudiantes y demás profesionales de las ciencias médicas para conocer y pensar en la enfermedad. Aunque la paciente mejoró la lesión después de seis meses de tratamiento, se trata de un tumor agresivo y de mal pronóstico, que requiere de diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

## Referencias bibliográficas

1. Merino DL, Arellano JL, Catalán VZ, Ramis CZ. Angiosarcoma de cuero cabelludo: Revisión de la literatura a propósito de un caso. Rev Chilena Dermatol. 2020 [acceso 27/07/2024];25(3):23-31. Disponible en: [https://www.sochiderm.org/web/revista/25\\_3/7.pdf](https://www.sochiderm.org/web/revista/25_3/7.pdf)
2. Rodríguez Jiménez P, Reolid A, Chicharro P, Navarro R, Llamas Velazco M, Aragües M. Tratamiento y pronóstico del angiosarcoma: Experiencia en 12 pacientes y revisión de nuevas dianas terapéuticas. Med Cutan Iber Lat Am. 2017 [acceso 27/07/2024];45(2):324-33. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2017/mc172e.pdf>
3. Allegue Rodríguez F, Rocamora Ripoll A, Martín González M, Alonso Pacheco ML, Moreno Izquierdo R, Ledo Pozueta A. Angiosarcoma cutáneo. Rev. Clin Esp. 2020 [acceso 27/07/2024];183(1):82-5. Disponible en: <https://www.google.com/amp/s/docplayer.es//amp/21396093-Angiosarcoma-mamario-tras-tratamiento-conservador-del-cancer-de-mama-a-proposito-de-un-caso.html>

4. Liuzzi JF, Tirado E, Dacunha M, Siso S, Garriga E, López C. Angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello. *Rev Venez Oncol.* 2014 [acceso 27/07/2024];26(1):570-82. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3756/375633968008.pdf>
5. Paolino G, Lora V, Cota C, Panetta C, Muscardin LM, Donati P. Early angiosarcoma of the scalp: A clinicopathological pitfall. *Am J Dermatopathol.* 2020 [acceso 27/07/2024];38(9):690-94. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27415634/>
6. Martínez Ruiz E, Roca Estelles MJ, Sevilla Chica F. Angiosarcoma de cuero cabelludo. A propósito de un caso. *Med Cutan IberLat Am.* 2021 [acceso 27/07/2024];36(4):728-41. Disponible en: <http://www.medcutanila.org/images%5Cpdf%5Carticulos/2008/4/pdf/mc364f.pdf>
7. Govender PS. Atypical presentation of angiosarcoma of the scalp in the setting of Human Immunodeficiency Virus (VIH). *World J Surg Oncol.* 2019 [acceso 27/07/2024];7(99):556-67. Disponible en: <https://wjso.biomedcentral.com/articles/10.1186/1477-7819-7-99>
8. Minaudo C. Angiosarcoma cutáneo. *Dermatol Argent.* 2021 [acceso 27/07/2024];24(2):e967. Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/1798/967>
9. De Yao J, Sun D, Powell A, Refimus E. Scalp angiosarcoma remission with bevacizumab and radiotherapy without surgery: A case Report and review of the literatura. *Sarcoma.* 2021 [acceso 27/07/2024];16(3):73-82. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/8994/2d4f7ceedf2a1e987795e42e1eab61c3ec89.pdf>
10. Sánchez Forero R, Jaramillo L, Ramírez J. Angiosarcoma cutáneo de la región nasal tratado con radioterapia: Reporte de caso. *Rev Javeriana.* 2021;59(3):61-72. DOI: [http://dx.doi.org/10/11144/JaverianaUnimed\\_d59-3.acrn](http://dx.doi.org/10/11144/JaverianaUnimed_d59-3.acrn)

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.