

# **Serie de casos**



# Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org



## Reporte de casos

# Angiosarcoma cervical.

# Neck angiosarcoma.

Sandra Vergara Pastrana\*, Natalia Castañeda Curto\*\*, Carmelo Morales Angulo\*\*\*

\* Residente de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

\*\* Residente de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

\*\*\* Jefe de servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander- Cantabria, España.

Forma de citar: Vergara-Pastrana S, Castañeda-Curto N, Morales-Angulo C. Angiosarcoma cervical, Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2019;47(1):60-63  
Doi: 10.37076/acorl.v47i1.94

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

### Historia del artículo:

Recibido: 26 de octubre de 2017

Evaluado: 18 de diciembre de 2017

Aceptado: 14 de junio de 2018

### Palabras clave (DeCS):

Sarcoma; Hemangiosarcoma; Head and Neck Neoplasms.

## RESUMEN

**Introducción:** Los angiosarcomas son tumoraciones malignas de rápido crecimiento que se originan en las células endoteliales. Representan un 2% de los sarcomas, y abarcan menos del 0.1% de las neoplasias de cabeza y cuello. Su etiología es multifactorial y el tratamiento va desde la resección quirúrgica hasta quimioterapia y radioterapia. **Objetivo:** Presentar un caso de angiosarcoma cervical en un paciente de la tercera edad. **Diseño:** Reporte de caso. **Materiales y métodos:** Se presenta el caso de una mujer de 84 años tratada en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander-España, quien consultó por masa asintomática en ángulo mandibular izquierdo de 3 días de evolución de aproximadamente 7-8 cm de diámetro. En la TC se evidencia masa en contacto con parótida izquierda, adenopatías bilaterales. Se realizó PAAF de la lesión con resultado compatible con angiosarcoma por lo cual se llevó a cabo la extirpación quirúrgica de la lesión. **Resultados:** El resultado de anatomía patológica fue angiosarcoma cervical. La paciente inicia radioterapia y durante esta se diagnóstica recidiva tumoral, falleciendo a los 13 meses del diagnóstico. **Conclusiones:** El angiosarcoma es un tumor maligno poco frecuente. Su diagnóstico incluye examen anatómico-patológico, inmunohistoquímica, biología molecular y, técnicas de imagenología que ayudan a identificar la extensión tumoral y el planteamiento quirúrgico. El tratamiento se basa

### Correspondencia:

Sandra Patricia Vergara Pastrana

Correo electrónico: vergarapastrana@gmail.com

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander - España

Av. Valdecilla, s/n. 39008

en la exéresis quirúrgica asociada a radioterapia y/o quimioterapia, dependiendo de la estadificación de la enfermedad y la resección con márgenes libres.

#### Key words (MeSH):

Sarcoma; Hemangiosarcoma; Head and Neck Neoplasms.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Angiosarcomas are malignant neoplasias of rapid growth that are originated from endothelial cells. They represent 2% of all sarcomas, and of these, only 1–4% are localized in the upper aerodigestive mucosa, they account for less than 0.1% of all head and neck malignancies. The aetiology is multifactorial and its treatment includes surgery, radiotherapy and chemotherapy. **Objective:** To present a case of an elderly patient with neck angiosarcoma. **Design:** Case report. **Materials and Methods:** We report a case of a 84 years-old woman who consulted to the Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander-Spain; because of an asymptomatic 7-8cm sized neck mass of 3 days of evolution in the left mandibular angle. On CT a mass in contact with the parotid gland and bilateral nodes were found. A fine needle aspiration biopsy was performed and its result was a mass compatible with angiosarcoma. **Results:** The final histology was neck angiosarcoma. During her treatment with radiotherapy, tumor recurrence was diagnosed. She died 13 months after the main diagnosis. **Conclusions:** Angiosarcoma is a rare malignant tumour. Diagnosis includes histological analysis, immunochemistry, molecular biology, and images that will help to identify the tumor size and extension, as well as the surgical plan. Treatment includes surgery resection, radiotherapy and/or chemotherapy, depending on the disease stage and margins.

#### Introducción

El angiosarcoma es un subtipo de sarcoma de tejidos blandos agresivo, con origen en células endoteliales malignas, ya sea vascular o linfático, que se puede presentar a cualquier edad pero afecta con más frecuencia a pacientes de raza blanca y de la tercera edad, distribuyéndose de manera similar en ambos sexos. Abarca de 1-3% de los sarcomas de tejidos blandos en el adulto (1). Su etiología se ha relacionado con factores como el linfedema crónico, el síndrome de Stewart-Treves, la radioterapia, la mutación de genes como el BRCA1-2, síndromes familiares, y la exposición al cloruro de vinilo y al dióxido de torio. El tratamiento es un reto y en muchos casos el pronóstico es pobre (2).

#### Reporte de caso

Mujer de 84 años exfumadora sin otros antecedentes de importancia que acude al servicio de urgencias por aparición de masa cervical izquierda de 3 días de evolución, sin otros síntomas. A la exploración física encontramos masa cervical en ángulo mandibular izquierdo de aproximadamente 7-8cm de diámetro. El examen de la orofaringe y la fibrolaringoscopia fueron normales. La TAC cervical informó masa de aspecto sólido, hipercaptante de 6x5,4x6cm de diámetro infraauricular e infraparotídea en contacto con la parótida izquierda con extensión medial a espacio carotídeo colapsando la vena yugular interna, además con presencia de adenopatías submandibulares bilaterales predominantemente en el lado izquierdo de 3cm (Figura 1). Se realiza PAAF

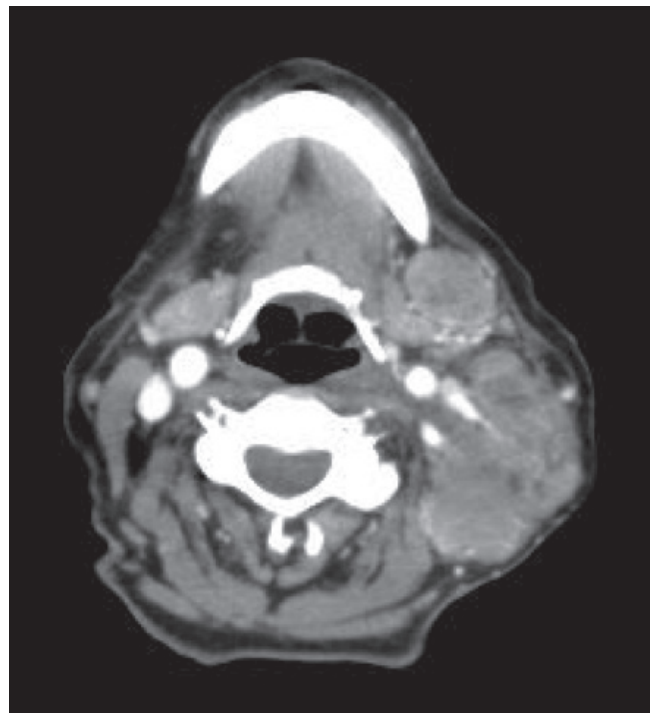


Figura 1. Lesión tumoral infraparotídea izquierda.

(Punción Aspiración con Aguja Fina) de la masa que informa cilindros de tejido con neoplasia mesenquimal de patrón sólido y angioformativo con intensa atipia y pleomorfismo con áreas epitelioideas, con expresión de CD31, ERG y actina de músculo liso parcial en células neoplásicas, compatible con angiosarcoma.

Se realiza resección de lesión que invade tejido subcutáneo con piel adyacente, se liga vena yugular interna preservando carótida y nervio vago, se envía pieza quirúrgica a análisis AP (anatomo-patológico) que informa angiosarcoma epitelióide. En el postoperatorio la paciente presenta parálisis de nervio marginal y espinal izquierdo. La paciente inicia RT (radioterapia) y faltando una semana para finalizarla comenta sentir una masa cervical izquierda, por lo que se ordena PAAF que informa sugestiva de células atípicas, se solicita TAC que informa adenopatía quística de aprox 2cm de diámetro en área IV y V izquierda sin infiltración alrededor. Se realiza nuevamente resección de la lesión con grasa y piel adyacente. El AP informa recidiva de angiosarcoma epitelióide de 3cm de diámetro y margen de 2mm, no infiltración de piel, y 4 ganglios linfáticos con afectación de angiosarcoma en uno de ellos. A los dos meses de la última intervención la paciente refiere múltiples dolores no cervicales, con TAC que evidencia metástasis axilar izquierda, hepáticas, pulmonares por lo que se envía a Unidad de cuidados paliativos (Figura 2). La paciente fallece a los 13 meses del diagnóstico.

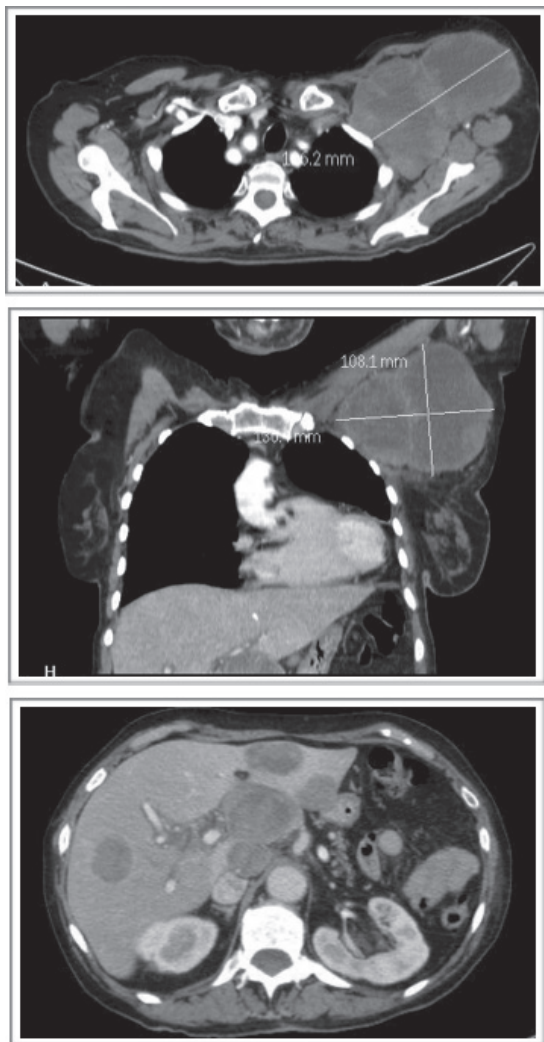


Figura 2. Lesiones metastásicas en región axilar izquierda e hígado.

## Discusión

El angiosarcoma es un sarcoma de tejidos blandos con origen en células endoteliales, ya sea vascular o linfático, se puede presentar a cualquier edad pero afecta con más frecuencia a pacientes de raza blanca y de la tercera edad, distribuyéndose de manera similar en ambos sexos. Abarca de 1-3% de los sarcomas de tejidos blandos en el adulto (1). Existen varios subtipos, el angiosarcoma cutáneo primario, el asociado a radiación, angiosarcoma primario de mama y el de tejidos blandos. Su etiología es incierta. Se han citado la exposición a luz UV, radiación previa, linfedema crónico, síndrome de Stewart-Treves, como posibles factores contribuyentes. También se han informado casos relacionados con la exposición a cloruro de vinilo, dióxido de torio, arsénico, insecticidas y trauma previo. Sin embargo nuestro paciente no refirió ninguno de estos antecedentes. El linfedema crónico de cualquier origen está asociado con el desarrollo de angiosarcoma; un fenómeno conocido como Síndrome de Stewart-Treves. El linfedema es un factor etiológico en el desarrollo de angiosarcoma de mama después del tratamiento para el cáncer de mama. El linfedema causado por la enfermedad de Milroy y las infecciones crónicas, como la filarías, también han sido asociadas con el desarrollo de éste (2). En la literatura revisada encontramos 1 caso publicado de angiosarcoma cervical en un paciente de 41 años con síndrome de carcinoma de células basales nevoide o síndrome de Gorlin que fallece a los 3 meses después del diagnóstico (3).

Los angiosarcomas cutáneos tienen varias manifestaciones clínicas que van desde manchas y placas rojo-violáceas elevadas en etapa temprana, que pueden ser confundidas con lesiones benignas (granuloma piógeno, rinofima, quiste sebáceo, celulitis) y con el tiempo van aumentando de tamaño llegando a presentar infiltración tisular, edema, ulceración y en ocasiones sangrado (4). Las lesiones viscerales y de tejidos blandos más profundos se presentan como una masa expansiva asociada a dolor y discomfort. La diseminación se presenta principalmente por vía hematógena, los pulmones son el sitio de metástasis más común, seguido del hígado, hueso, estructuras de tejidos blandos y nódulos linfáticos (5).

El diagnóstico definitivo de angiosarcoma es un reto, dada la rareza del tumor y su parecido clínico, radiológico, e histopatológico a otras enfermedades malignas, por lo cual es necesario el uso de inmunohistoquímica, para discriminar el angiosarcoma de otras neoplasias con morfología similar. La positividad para FVIII-RAg, CD34, CD31 y el factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF), indican que el tumor tiene características endoteliales. En particular el CD31, es considerado el mejor marcador para el genotipo endotelial, especialmente en los pobremente diferenciados. Aunque varios tumores mesenquimales exhiben positividad para vimentina y negativo para pancitoqueratinas, algunos casos de angiosarcoma intraoral muestran varias reacciones con estos marcadores. El antígeno del melanoma (HMB45), y la proteína S100 pueden ser usadas para distinguir estos tumores

del melanoma maligno. Los marcadores miogénicos (desmina, isoformas de actina, miosina específica del músculo y miogenina) son empleados para el diagnóstico diferencial de sarcomas de origen muscular (6).

Se han propuesto diferentes opciones de tratamiento, especialmente para aquellos localizados en cabeza y cuello, y se han combinado la cirugía, radioterapia, y/o quimioterapia, los cuales varían dependiendo de cada autor y paciente. De las diferentes alternativas terapéuticas, la mayoría de los autores defienden la importancia crucial de la cirugía radical en combinación con la radioterapia y quimioterapia como tratamiento local. La disección cervical es necesaria si hay sospecha de metástasis ganglionar, aunque el uso de disección cervical profiláctica es controversial. La radioterapia y la quimioterapia como terapia única han demostrado pobres resultados (7).

Actualmente está siendo estudiada la terapia con biológicos que sugiere actividad del bevacizumab y sorafenib en el tratamiento del angiosarcoma (8,9).

El pronóstico global de estos pacientes es sombrío, con una tasa de supervivencia del 10% a los 5 años (10).

carcinoma syndrome (Gorlin syndrome). *Oral Oncology EXTRA*. 2005;41:289-291.

4. Cannavo SP, Lentini M, Magliolo E, Guarneri† C. Cutaneous angiosarcoma of the face. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2003;17:594-595.
5. Lahat G, Dhuka AR, Lahat S, Smith KD, Pollock RE, Hunt KK, et al. Outcome of locally recurrent and metastatic angiosarcoma. *Ann Surg Oncol* 2009;16:2502-9.
6. Ohsawa M, Naka N, Tomita Y, Kawamori D, Kanno H, Aozasa K. Use of immunohistochemical procedures in diagnosing angiosarcoma. Evaluation of 98 cases. *Cancer*. 1995;75:2867-74.
7. Liu AC, Kapp DS, Egbert B, Waters L, Rosen JM. Angiosarcoma of the face and scalp. *Ann Plast. Surg*. 1990;24:68-74.
8. Agulnik M, Yarber JL, Okuno SH, Von Mehren M, Jovanovic BD, Brockstein BE, et al. An open-label multicenter phase II study of bevacizumab for the treatment of angiosarcoma and epithelioid hemangioendotheliomas. *Ann Oncol*. 2013;24:257-63.
9. Maki RG, D'Adamo DR, Keohan ML, Saulle M, Schuetze SM, Undevia SD, et al. Phase II study of sorafenib in patients with metastatic or recurrent sarcomas. *J Clin Oncol*. 2009;27(19):3133-40.
10. Weiss WM, Riles TS, Gouge TH, Mizrahi HH. Angiosarcoma at the site of a Dacron vascular prosthesis: a case report and literature review. *J Vasc Surg* 1991;14:87-91.

### Conflicto de interés

No existen conflictos de intereses.

### REFERENCIAS

1. Penel N, Marréaud S, Robin YM, Hohenberger P. Angiosarcoma: state of the art and perspectives. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2011;80(2):257-263.
2. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol*. 2010;11:983-91.
3. Penel N, Robin YM, Mallet Y, Gauthier H, Vanseymortier L. Association head and neck angiosarcoma and nevoid basal cell