



Página del residente. Solución.

Metástasis cutánea facial de angiosarcoma de mama



Facial skin metastasis of a breast angiosarcoma

Fátima Martínez Pérez*, Modesto Álvarez Flórez,
 Rocío Sánchez Burgos y Carlos Martínez Gimeno

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 26 de febrero de 2013

Aceptado el 13 de abril de 2013

El estudio histopatológico de la biopsia muestra hallazgos compatibles con el angiosarcoma cutáneo. Ante el diagnóstico histológico se solicita un estudio de extensión por lo que la paciente es remitida al servicio de oncología médica. En la tomografía computarizada (TC) tóraco-abdominal se objetiva una gran masa mamaria izquierda de 13 × 8 cm con otras lesiones nodulares de menor tamaño en ambas mamas, múltiples densidades nodulares pulmonares y una lesión vascular esplénica de 2,6 cm sugestivas de afectación metastásica masiva, y densidades nodulares subcutáneas en pared torácica izquierda de hasta 2 cm de diámetro sugestivas de letáldes. Con el diagnóstico de angiosarcoma de mama con metástasis múltiples pulmonares, esplénicas y cutáneas, la paciente es tratada de forma paliativa con quimioterapia. A los 6 meses del inicio del tratamiento la paciente fallece por hemorragia digestiva alta secundaria a hemorragia pulmonar.

Discusión

Los angiosarcomas son neoplasias malignas que afectan a los tejidos blandos, concretamente el endotelio vascular. Son poco frecuentes, con un comportamiento agresivo a nivel local, altas tasas de metástasis a distancia y asociados a un mal pronóstico^{1,2}. Se ha señalado una mayor prevalencia en varones de raza blanca, sobre todo en pacientes mayores de 60 años, aunque existen casos descritos en pacientes con edad pediátrica y juvenil^{2,3}.

La patogénesis sigue siendo desconocida, considerándose como posibles agentes causales la radioterapia⁴, la exposición solar y las mutaciones genéticas, siendo este el de mayor importancia en la edad infantil². Se han descrito casos secundarios a linfedema crónico y en relación con enfermedades hematológicas como el síndrome Kasabach-Merritt^{1,4}.

Véase contenido relacionado en DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2013.04.002>.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fatimamartinezp@gmail.com (F. Martínez Pérez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2013.04.006>

1130-0558/© 2014 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Se pueden presentar en cualquier área anatómica predominando en cabeza y cuello, y representan menos del 1% del total de los tumores en dicha localización¹⁻³. La ubicación en cuero cabelludo es la más frecuente en el territorio maxilofacial, seguida del tracto nasosinusal, parótida y región cervical^{2,3,5}. El angiosarcoma cutáneo representa el 1-2% de los sarcomas de tejidos blandos y tiene mejor pronóstico que las variantes visceral y ósea, a pesar de que la supervivencia a los 5 años es del 10% y que el 50% de los pacientes fallecen como media a los 15 meses tras su diagnóstico^{2,6}. El tamaño tumoral, mayor o menor de 5 cm es un valor significativo predictivo de supervivencia. Presenta metástasis precozmente en pulmón y tejido óseo siendo excepcionales las metástasis cutáneas².

El angiosarcoma de mama, tanto primario como radioinducido, es una entidad rara que representa el 0,04% de los tumores primarios de mama^{5,7-10}. Comienza a edades tempranas, entre la 3.^a-4.^a décadas de la vida^{8,9}. Se han descrito como factores de riesgo la radioterapia y el linfedema crónico secundario a la cirugía de ablación mamaria⁷⁻⁹. Presenta altas tasas de recidiva local y metástasis a distancia⁹, con una supervivencia global de menos de un año en casos de tumor primario irresecable o enfermedad metastásica⁵. La supervivencia global a los 5 años de tumores primarios y secundarios es del 46 y 69%, respectivamente^{8,10}.

Respecto al potencial de metástasis a distancia, no hay diferencias de comportamiento con otros angiosarcomas viscerales¹⁰. La localización de las metástasis según su distribución de mayor a menor frecuencia son pulmón, tejido óseo vertebral, hígado y piel^{2,5,10}. Se han descrito casos únicos de metástasis viscerales localizadas en la mucosa gingival, ovario, glándula pituitaria y órbita^{5,7}. Cuando se compara el angiosarcoma de mama primario con el radioinducido, se objetivan ciertas diferencias clínicas e histológicas. El angiosarcoma primario de mama se caracteriza por un comienzo a una edad más temprana y con un mayor tamaño tumoral. Histológicamente ambos son de bajo grado, pero la modalidad primaria presenta mayores tasas de recidiva local, metástasis a distancia y menor supervivencia global^{8,9}.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con lesiones benignas como abscesos, granuloma piógeno o hemangiomas y con lesiones vasculares malignas como linfangiosarcomas, hemangiopericitoma, angiomas intravasculares y sarcoma de Kaposi.

El tratamiento quirúrgico con márgenes amplios es el tratamiento de primera elección, tanto del tumor primario como de las lesiones metastásicas^{5,8-10}. El tratamiento quirúrgico de las metástasis se refleja en las tasas de recurrencia local y supervivencia^{5,7}. Cuando la metástasis se localiza en cabeza y cuello, pueden existir ciertas limitaciones anatómicas para obtener márgenes adecuados libres de tumor³. La radioterapia y la quimioterapia representan la segunda opción terapéutica como único tratamiento o en combinación con la cirugía como tratamiento adyuvante^{1,4,8,9}. En el caso que se presenta se decide el tratamiento con quimioterapia paliativa ante el avanzado estado de la enfermedad en el momento del diagnóstico.

Se describe un caso clínico de angiosarcoma primario de mama no radioinducido, entidad primaria muy infrecuente, cuya primera manifestación clínica sobre una superficie cutánea expuesta fue una metástasis cutánea facial con una

clínica inespecífica que pudo confundir el diagnóstico de presunción, siendo este un comienzo inusual en este tipo de tumores. Con una orientación diagnóstica inicial hacia un proceso oncológico, se podría haber llevado a cabo una anamnesis, exploración física y realización de pruebas complementarias orientados hacia el despistaje tumoral, haciendo un diagnóstico más precoz. Ante una lesión orofacial de patogenia desconocida o con un dudoso diagnóstico diferencial, no podemos obviar que el área maxilofacial puede ser, aunque infrecuentemente, una localización subsidiaria de metástasis a distancia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wiwatwongwana D, White VA, Dolman PJ. Two cases of periocular cutaneous angiosarcoma. *Ophthalm Plast Reconstr Surg.* 2010;26:365-6.
2. Deyrup AT, Miettinen M, North PE, Khoury JD, Tighiouart M, Spunt SL, et al. Pediatric cutaneous angiosarcomas: A clinicopathologic study of 10 cases. *Am J Surg Pathol.* 2011;35:70-5.
3. De Bree R, van der Waal I, de Bree E, Leemans CR. Management of adult soft tissue sarcomas of the head and neck. *Oral Oncol.* 2010;46:786-90.
4. Tan SM, Tay YK, Liu TT, Mancer K. Cutaneous angiosarcoma associated with the Kasabach-Merritt syndrome. *Ann Acad Med Singapore.* 2010;39:941-2.
5. Chiarelli A, Boccone P, Goia F, Gatti M, de Rosa G, Manca A, et al. Gingival metastasis of a radiotherapy-induced breast angiosarcoma: Diagnosis and multidisciplinary treatment achieving a prolonged complete remission. *Anticancer Drugs.* 2012;23:1112-7.
6. Kluger N, Girard C, Boissier E, Sibille L, Mariano-Goulart D, Guillot B. Metastatic cutaneous angiosarcoma complicated with severe thrombocytopenia. *Eur J Dermatol.* 2010;20:662-3.
7. Rozen WM, Mann GB. Angiosarcoma arising in an unirradiated breast with subsequent pituitary metastasis. *Clin Breast Cancer.* 2007;7:811-3.
8. Scow JS, Reynolds CA, Degnim AC, Petersen IA, Jakub JW, Boughey JC. Primary and secondary angiosarcoma of the breast: The Mayo Clinic experience. *J Surg Oncol.* 2010;1:401-7.
9. Rohan VS, Hanji AM, Patel JJ, Tankshali RA. Primary angiosarcoma of the breast in a postmenopausal patient. *J Cancer Res Ther.* 2010;6:120-2.
10. Nascimento AF, Raut CP, Fletcher CD. Primary angiosarcoma of the breast: Clinicopathologic analysis of 49 cases, suggesting that grade is not prognostic. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:1896-904.