

Angioendoteliosarcoma de la cara y cuero cabelludo de los ancianos*

Dres.: I. Conti**, D. Tellez***, F. Della Santa****, J. Sanguinetti*****, L. Torres de la Llosa*****

INTRODUCCION

Los angiosarcomas de la piel son muy raros y de diagnóstico difícil.

Landells en 1958 en una revisión de 118 casos de angiosarcoma encontró únicamente 18 de origen primario en la piel.

En general los dos tumores que se citan con más frecuencia son el angiosarcoma de Kaposi y el Linfagiosarcoma de Stewart Trevers.

En 1960 y 1966 Wilson Jones presenta un grupo de enfermos con angiosarcomas que por su edad la localización y la evolución, constituyen otra entidad diferente del Kaposi y el Stewart Trevers el Hemangioendoteliosarcoma de la cabeza y la cara de los ancianos.

Estos tumores son de bajísima frecuencia en la literatura mundial lo que motiva esta presentación.

Ficha Patronímica

Nombre: E. A. de M.

Sexo: F

Edad 76 años

Nacionalidad: Uruguaya

Procedencia: Montevideo

Ocupación: Labores

Motivo de consulta

Tumefacción de mejilla izquierda.

Enfermedad actual

Examen Clínico Dermatológico

Presenta en mejilla izquierda próximo al alerón nasal e inmediatamente por debajo del reborde orbitario placa infiltrada eritematosa de bordes irregulares y límites difusos de forma irregular groseramente oval con elementos digitiformes que se extienden en forma centrífuga alargada en sentido céfalo caudal de unos 50 por 30 mm. de diámetro. (Fig. 1)



Fig. 1

* Trabajo del Servicio de Dermatología H.C.F.F.AA.
Jefe: Eq. Mayor Médico Isaac Rotkier.
** Profesor de Parasitología (Fac. Medicina).
*** Capitán Médico.
**** Capitán Médico.
***** Médico Dermatólogo.
***** Eq. Mayor Médico (R).

La superficie epidérmica es lisa y salvo el eritema no presenta otras alteraciones.

Su aspecto es edematoso a la inspección, pero a la palpación se comprueba una infiltración firme que se extiende a las zonas vecinas sin una franca delimitación.

La temperatura es normal.

Libre de planos profundos.

No se consigue plegar la piel en superficie dando idea de una topografía lesional de la dermis desde sus planos superficiales.

El párpado inferior izquierdo tiene aspecto linfodematoso.

En lo locorregional

No presenta adenomegalias. Bucofaringe normal. Mucosa nasal normal. Ojos no presentan particularidades.

Manifestaciones subjetivas

Dolor urente a la comprensión, relatã episodios de rubefacción y dolor.

En el momento del examen no hay dolor espontáneo.

EVOLUCION

Comienza 4 meses antes del ingreso por lesión eritematosa puntiforme y urente que la paciente asocia con una picadura de insecto. Rápida evolución alcanzando en un mes la mitad del tamaño actual, motivando la consulta con su médico de cabecera. Tratada con antiinflamatorios y esteroides locales la lesión sigue su crecimiento por lo que se plantea la consulta con el dermatólogo mutual, quien la envía a este Servicio para su estudio.

Antecedentes enfermedad actual

No existen antecedentes a destacar.

En especial no ha habido irradiación.

Antecedentes personales

No etilismo, ni tabaquismo. No H.A. No Angor. No venéreas. No B.K.

Antecedentes familiares

Sin particularidades.

Resto del examen clínico.

Paciente de 76 años de buen estado general. Bien orientada en tiempo y espacio. Mucosas bien coloreadas e hidratadas. Faneras sin particularidades.

Linfoganglionar sin particularidades.

Cuello sin particularidades.

Cardiovascular ritmo regular 86 cpm. Ruidos bien golpeados. No soplos. No reflujo hepatoyugular, ni ingurgitación yugular.

Presión arterial 130/70 Pulso lleno 86 pm. Isocrono. Varículas de miembros inferiores.

Pleuropulmonar clínicamente normal.

Abdomen blando depresible indoloro. No se palpan adenomegalias. Orificios herniarios sin particularidades.

Osteoarticular sin particularidades.

Neurológico clínicamente normal.

Mamas normales.

Exámenes

De Laboratorio y valoración cardiorrespiratoria: Normales.

Micológico y Bacteriológico: Normales.

RX. Torax, Ecografía Hepática, Centellograma

Oseo: Normales.

HISTOPATOLOGIA

Con un diagnóstico sindromático de linfodema, se realiza el 14/5/87 la primera biopsia de la periferia de la lesión buscando dejar la menor cicatriz posible. Fue la biopsia No. 3497 informada por el Dr. Jorge Sanguinetti.

Informe Biopsia No. 3497

Edad: 76 años

Diagnóstico clínico: Edema linfático.

Informe Histopatológico: Bajo una epidermis de desarrollo normal se observa a nivel dérmico una proliferación vascular que simula capilares, donde se distinguen células endoteliales

grandes y con atipias. Muestran "hernias" en la luz.

En Suma: Angioendotelioma.

Esta biopsia, con estos elementos sugiere el diagnóstico de Angioendotelioma y se decide en ateneo hacer una biopsia central para aclarar el diagnóstico.

Esta segunda biopsia se realiza el 25/6/87, es la No. 3517 e informada por el Dr. Jorge Sanguinetti.

Informe Biopsia No. 3517

Informe Histopatológico: Ortoqueratosis con tapones córneos; granulosa presente. Cuerpo mucoso de desarrollo normal, basal sin alteraciones.

Dermis papilar no afectada.

En el dermis medio se ven ectasias capilares en las cuales las células endoteliales protruyen en la luz, estos capilares contienen escasos hematies.



Fig. 2

Periféricamente se observa una proliferación de células endoteliales, con escasas atipias, núcleos grandes e hiper cromáticos.

Las grandes ectasias no se rodean de un material PAS positivo, en cambio los elementos capilares con hematies sí. (Fig. 2)

En Suma: Angioendotelioma.

EVOLUCION CLINICA

La paciente asistió a ateneo semana a semana presentando un gradual aumento de su lesión con aparición de dos pequeñas lesiones nodulares hemiesféricas en el ángulo interno del ojo homolateral.

Al mes presenta en zona de roce de prótesis, sobre la mucosa del paladar duro en posición central, una lesión excrecente leucoplásica con borde eritematoso, intensamente dolorosa.

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento quirúrgico con excisión amplia de la lesión y extirpación del globo ocular que mostró infiltración tumoral.

La biopsia del paladar no reveló tumor.

La evolución al año y medio de la operación resultó buena encontrándose libre de recidiva locoregional y de metástasis a distancia.

DISCUSION

Hemos presentado la historia de una paciente de 76 años portadora de una tumefacción de cara de rápida evolución con asiento dérmico en donde la histopatología mostró en primera instancia una tumefacción sólida blastomatosa con células de estirpe conjuntiva con disposición a formar canales vasculares en la periferia; lo cual mostró una segunda biopsia para precisar el diagnóstico nosológico de la entidad. Esta mostró canales vasculares con células endoteliales protruyendo en su luz con escasos hematies y masas celulares con escasas atipias.

Los tumores conjuntivos se pueden agrupar basándose en el grado de diferenciación celular en:

A. Sarcomas poco diferenciados

- a) Mesenquimo sarcomas
- b) Histiocitosarcomas
- c) Sarcomas epiteloides

B. Sarcomas diferenciados

- a) Fibroblastosarcomas
- b) Dermatofibrosarcomas
- c) Liposarcomas
- d) Hibernomas malignos
- e) Mixosarcomas
- f) Miosarcomas cutáneos
 - 1) Leiomiomas
 - 2) Rabdomyosarcomas
- g) Neurosarcomas
- h) Sarcomas de origen vascular
 - 1) Angiosarcomas - Hemangiosarcomas
 - Hemangio Endoteliomas Malignos
 - Hemangioendoteliomas malignos de la cabeza y la cara de los ancianos.
 - Angioendoteliomas infantiles
 - Angioendoteliomatosis proliferante sistematizada.
 - Hemangio Pericitomas Malignos
 - 2) Linfangio sarcomas
 - Linfangio sarcomas
 - Linfangio sarcoma sobre Linfektasia
 - Post Mastectomía (Stewart Trevers)
 - Elefantiasis
- i) Linfomas Malignos

En 1960 Wilson Jones describe el angioendotelioma maligno de la cabeza y la cara de los ancianos en un grupo de enfermos con lesiones histológicamente determinadas como angiosarcomas.

Esta entidad está caracterizada por su inicio tardío (edad promedio 77 años).

Las lesiones se topografían en cara y cuero cabelludo; con forma de inicio a pequeña mácula eritematosa o a nódulo teniendo como característica el crecimiento infiltrativo extensivo; llevando a la formación de placas infiltradas que pueden tomar todo el cuero cabelludo y la cara.

Se describen otras características como el aspecto hemorrágico pero esto es contingente.

El linfedema del párpado adyacente se cita como un hecho frecuente (2).

Wilson Jones insiste en que el tumor infiltra extensamente toda la piel antes de invadir zonas más profundas o dar metástasis.

La evolución promedio es de 20 meses pudiendo aparecer metástasis alejadas (7).

La histología se caracteriza por una proliferación de células endoteliales anaplásicas dispuestas en forma lineal tendiendo a formar canales vasculares donde los núcleos hipercromáticos protruyen en la luz vascular (4); pudiéndose ver extravasación de hematias y signos de eritrofragia.

Wilson Jones distingue 3 tipos histológicos bien, mediana y pobremente diferenciados por las características celulares de atipias y la disposición celular, oscilando desde la simple formación de masa celular en el poco diferenciado al aspecto francamente angiomatoso en el bien diferenciado.

El tratamiento es la cirugía en las etapas iniciales complementada con radioterapia o la radioterapia exclusiva.

Las entidades que plantean diagnóstico diferencial son el linfangiosarcoma de Stewart Treves donde el aspecto histopatológico es muy similar pese al origen linfático y es la clínica de topografía en brazos y su aparición postmastectomía, la que logra diferenciarlo.

La angioendoteliomatosis sistematizada proliferante de Kaposi si bien en general se inicia en la edad avanzada, su localización en general es en los miembros inferiores. Pero sobre todo la imagen histopatológica es muy diferente porque se trata de células fusiformes dispuestas en fascículos que muestran caracteres fibrilares propias de los pericitos.

En la ultraestructura las células del Kaposi pueden hacer relieve en la pared pero no muestran las atipias o las monstruosidades del angiosarcoma.

Las dos neoplasias muestran como caracteres comunes una gran extravasación de hematias y signos de eritrofragia.

RESUMEN

Se estudia una forma poco frecuente de sarcoma cutáneo que por sus caracteres clínicos e histopatológicos corresponde al Hemangioendoteloma del cuero cabelludo y cara de Wilson Jones.

SUMMARY

It is studied a low frequency kind of cutaneous sarcoma that by its clinical and histopatologic characters belongs to the haemangioendothelioma from the hide scalp and face of Wilson Jones.

RESUME

On étudie une forme très rare de sarcome cutané qui par ses caractères cliniques et hystopathologiques correspond à l'héman-

gio-épithélioma du cuir chevelu et figue de Wilson Jones.

BIBLIOGRAFIA

1. **Degos, Labayle, Belaich et Martinet:** Angiosarcoma Dunez. Reunión de la Societé Francaise de Dermatologie. Paris 11 Mars 1971, 406.407.
2. **Lavgier, Olmos, Posternar et Harms:** Angioendoteloma Malin. Ann Derm. Venereolo (Paris) 1977 104.557.561.
3. **Lever:** Histopathology of the Skin. Sixth edition. Cao. 30, 1983.
4. **Meherengan, Harold, Usndek:** Malignant Angioendoteloma. Arch. Derm. Vol. 112 Nov. 1976.
5. **Schnyder, Muller, Jung:** Angioendoteliomatose Dunez. Ann. de Dermart. et Sif. Tomo 98 Pág. 404, 1971.
6. **Timsit, Duperrat:** Angioendoteloma Malin. Bulletin de Soc. Franc. de Derm. et Ven. Tomo 80, 358.359, 1973.
7. **Wilson Jones:** Malignant Angioendoteloma of the Skin Br. J. Denis 76 21 - 39, 1964.