



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



ORIGINAL

Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos

C. Requena^{a,*}, E. Sendra^a, B. Llombart^a, O. Sanmartín^a, C. Guillén^a, J. Lavernia^b,
V. Traves^c y J. Cruz^c

^a Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

^b Servicio de Oncología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

Recibido el 12 de diciembre de 2016; aceptado el 31 de enero de 2017

PALABRAS CLAVE

Angiosarcoma
cutáneo;
Angiosarcoma
posradioterapia;
Factores pronósticos

Resumen

Introducción y objetivos: El angiosarcoma primario cutáneo es uno de los tumores más agresivos y de peor pronóstico de la piel. Su clínica inicialmente indolente justifica frecuentes diagnósticos tardíos, lo que sumado a su carácter muchas veces multifocal y a su mala delimitación suele dificultar la cirugía. Debido a su baja frecuencia existen pocas series largas de casos tratados en un mismo centro. Revisamos las características clínico-patológicas de los angiosarcomas cutáneos tratados en nuestro centro en búsqueda de factores pronósticos, así como de posibles rasgos que faciliten un diagnóstico precoz.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de angiosarcoma cutáneo atendidos en nuestro hospital entre enero de 2000 y diciembre de 2015. Se recogieron 16 parámetros clínicos incluidos —entre otros— edad, sexo, tipo de angiosarcoma, localización, tamaño, tiempo de evolución y además 8 parámetros histopatológicos.

Resultados: Se recogieron 16 pacientes con angiosarcoma cutáneo —11 mujeres y 5 varones—, la media de edad fue de 67 años y la mediana de 71 años. La localización más frecuente fue el tronco con 10 casos, seguida de la cabeza y el cuello con 5 casos. La media del tamaño tumoral fue de 10 cm y la mediana de 6,5 cm. Se realizó escisión quirúrgica del tumor a 14 pacientes. Tras una media de seguimiento de 42,5 meses, 6 de los 16 pacientes seguían vivos al finalizar el estudio.

Conclusiones: La supervivencia de los pacientes con angiosarcoma cutáneo viene determinada principalmente por el tamaño tumoral y la edad. Otros rasgos asociados a peor pronóstico en nuestros pacientes fueron la infiltración a planos más profundos (músculo), un patrón histológico predominantemente sólido y un mayor número de mitosis.

© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: celiareq@hotmail.com (C. Requena).

KEYWORDS

Cutaneous
angiosarcoma;
Postradiotherapy
angiosarcoma;
Prognostic factors

Cutaneous Angiosarcoma: Clinical and Pathology Study of 16 Cases

Abstract

Introduction and objectives: Primary cutaneous angiosarcoma is one of the most aggressive skin tumors and carries a very poor prognosis. Its initially indolent clinical presentation explains the frequently late diagnosis that, together with its typically multifocal pattern and poor delimitation, often makes surgery difficult. The low incidence of primary cutaneous angiosarcoma means that few large single-center series have been published. We review the clinical and pathologic characteristics of cutaneous angiosarcomas treated in our hospital, looking for prognostic factors and for possible diagnostic traits that could facilitate early diagnosis.

Material and methods: This was a retrospective observational study including all patients diagnosed with cutaneous angiosarcoma in Instituto Valenciano de Oncología in Valencia, Spain between January 2000 and December 2015. We recorded 16 clinical parameters, including age, sex, type of angiosarcoma, site, size, and time since diagnosis, and 8 histopathologic parameters.

Results: We identified 16 patients (11 women and 5 men) with cutaneous angiosarcoma. Their mean age was 67 years (median, 71 years). The most common site was the trunk (10 cases), followed by the head and neck (5 cases). The mean size of the tumor was 10 cm (median, 6.5 cm). Fourteen patients underwent surgical excision. Six of the 16 patients were alive at the end of the study, after a mean follow-up period of 42.5 months.

Conclusions: The major determinants of survival among patients with cutaneous angiosarcoma are tumor size and patient age. Other characteristics associated with a poor prognosis were infiltration of deep planes (muscle), a predominantly solid histologic pattern, and a larger number of mitoses.

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

El angiosarcoma (AS) cutáneo es una de las neoplasias cutáneas de peor pronóstico. Su comportamiento es muy agresivo, con gran tendencia a la recidiva local y con una supervivencia a 5 años de entre el 12% y el 34% según la mayoría de los estudios^{1,2}, aunque puede ser de hasta el 62%³. A diferencia de otros sarcomas, clásicamente el grado de diferenciación de los AS cutáneos no se ha relacionado con el pronóstico de estos tumores⁴.

La forma clásica de AS cutáneo es una lesión conusiforme, edematosa y mal definida, poco expresiva clínicamente en sus fases iniciales, que asienta en la cara o el cuero cabelludo de pacientes ancianos (AS de Wilson Jones) y que supone aproximadamente el 50% de los AS primarios cutáneos⁵⁻⁸. Además, existen otras 2 formas de presentación típica en la piel: el AS que asienta sobre áreas de linfedema crónico, especialmente en los brazos de mujeres sometidas a mastectomías radicales —conocidos como síndrome de Stewart-Treves⁹⁻¹¹— y el AS postradioterapia que se desarrolla sobre áreas de piel irradiada, especialmente en la región pectoral de mujeres sometidas a radioterapia por un cáncer de mama¹²⁻¹⁵.

Su apariencia histopatológica varía desde formas relativamente diferenciadas, con luces vasculares reconocibles recubiertas por endotelios prominentes con algún grado de atipia y con un patrón infiltrativo, disecando los haces de colágeno, hasta formas muy indiferenciadas más sólidas compuestas por células fusiformes o epitelioides, mucho más atípicas, pleomórficas y con más mitosis, sin apenas luces vasculares y que ocasionalmente simulan carcinomas.

El tratamiento esencial del AS cutáneo y el único potencialmente curativo —si se consiguen márgenes libres— es la

extirpación quirúrgica amplia seguida de radioterapia local, incluso algunos autores recomiendan irradiar los ganglios linfáticos regionales⁶. No obstante, en la mayoría de los casos conseguir márgenes libres no es fácil por la extensión del tumor, mucho más allá de lo que se aprecia clínicamente, y porque no es raro que se trate de tumores multicéntricos. La quimioterapia tiene solo un papel paliativo en el manejo de estos pacientes.

Aunque el AS cutáneo es un sarcoma muy poco frecuente —de hecho, los AS en su conjunto representan menos del 1% de todos los sarcomas— la mayoría de ellos se originan en la piel, pese a lo cual su escasa frecuencia justifica que muchos de los trabajos publicados de AS incluyan casos cutáneos junto con casos de origen visceral u óseo, que son aún de peor pronóstico que los cutáneos¹. Esto motiva que escaseen los trabajos con un número considerable de casos en este campo, ya que es difícil conseguir series largas y uniformes de AS cutáneos^{2,4,5,7,16}. Por otro lado, el manejo de estos pacientes es muchas veces desalentador, sobre todo en estadios avanzados con pronóstico infausto, pese a realizar tratamientos agresivos desde el inicio. Ambos hechos nos motivaron a recopilar los casos de AS cutáneos tratados en el Instituto Valenciano de Oncología en un intento de caracterizarlos clínicamente e histológicamente, así como de buscar, si los hubiera, factores clínicos, histológicos y terapéuticos que pudieran correlacionarse con el pronóstico. Así mismo, hicimos un esfuerzo especial en la revisión de las historias clínicas, así como de recuperación de los hallazgos clínicos, en búsqueda de datos exploratorios que pudieran servir de guía en el diagnóstico precoz de estos pacientes, ya que el diagnóstico en estadios tempranos y el pequeño tamaño

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644130>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644130>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)