

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i3.11217>

Angiosarcoma cutáneo primario

Primary cutaneous angiosarcoma.

Emilio Peniche Luna,¹ Sabrina Betsabé Martínez Villavicencio,¹ Michelle Gatica Torres,² Juan Manuel Ruiz Matta²

Resumen

ANTECEDENTES: El angiosarcoma es un tumor maligno poco común de origen mesenquimatoso; la localización cutánea es la más frecuente. Su comportamiento localmente agresivo y altamente infiltrativo, junto con su curso insidioso, lo vuelve uno de los tumores de peor pronóstico de la piel.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 84 años que padecía una dermatosis de tres años de evolución, que afectaba el segmento de la cabeza y el cuello, en la piel cabelluda y la mejilla izquierda, y se componía de múltiples neoformaciones de aspecto nodular, color violáceo, de bordes bien definidos y de superficie anfractuosa, blandas e indoloras al tacto, algunas de ellas con ulceración y escara central.

CONCLUSIONES: En pacientes con lesiones de la cabeza y el cuello es importante considerar al angiosarcoma cutáneo diagnóstico diferencial, especialmente en adultos mayores, a pesar de su baja frecuencia. La inmunohistoquímica es un gran método para descartar otros diagnósticos. A pesar de las intervenciones multimodales, el pronóstico es malo debido a su alta agresividad e infiltración local.

PALABRAS CLAVE: Angiosarcoma cutáneo; hemangiosarcoma; neoplasias de cabeza y cuello.

Abstract

BACKGROUND: Angiosarcoma is a rare malignant tumor of mesenchymal origin, with cutaneous angiosarcoma being the most common form. Its locally aggressive and highly infiltrative behavior, along with its insidious progression, makes it one of the skin tumors with worst prognosis overall.

CLINICAL CASE: An 84-year-old male patient with a dermatosis of three years of evolution, affecting the head and neck segment, particularly the scalp and left cheek. The lesions consisted of multiple violaceous nodular neoformations, with well-defined borders and an irregular, soft and painless surface to the touch. Some of the lesions exhibited central ulceration and crust.

CONCLUSIONS: Cutaneous angiosarcoma should be thoroughly considered a differential diagnosis of the head and neck lesions, particularly in elderly patients, despite its low prevalence. Immunohistochemistry is a crucial tool for excluding differential diagnoses. Despite multimodal interventions, prognosis is poor mainly due to the tumor's marked aggressiveness and local infiltrative behavior.

KEYWORDS: Angiosarcoma; Hemangiosarcoma; Head and neck neoplasms.

¹ Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México.

² Dermatólogo, práctica privada. Ciudad de México.

ORCID

<https://orcid.org/0000-0003-2121-7586>

Recibido: diciembre 2024

Aceptado: enero 2025

Correspondencia

Emilio Peniche Luna
emiliopeniche7@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Peniche-Luna E, Martínez-Villavicencio SB, Gatica-Torres M, Ruiz-Matta JM. Angiosarcoma cutáneo primario. Dermatol Rev Mex 2026; 70 (3): 395-400.

ANTECEDENTES

El angiosarcoma es un tumor maligno de origen mesenquimatoso que corresponde al 1-2% de todos los sarcomas de tejidos blandos.¹ Debido a su naturaleza endotelial, puede manifestarse en cualquier sitio anatómico; la localización cutánea es la más frecuente. Su comportamiento localmente agresivo y altamente infiltrativo lo vuelve uno de los tumores de peor pronóstico de la piel, con una supervivencia global aproximada de 30 meses.² Existen tres variantes principales de angiosarcoma cutáneo: la más frecuente de tipo primario idiopático, principalmente en pacientes mayores (angiosarcoma de Wilson-Jones), y las de origen secundario asociadas con áreas de linfedema crónico, generalmente por procedimientos como mastectomía radical y radioterapia (síndrome de Stewart-Treves).³ En menor medida, el angiosarcoma cutáneo se asocia con enfermedades hereditarias, como la neurofibromatosis.⁴

El 60% de las lesiones se concentran en el segmento de la cabeza y el cuello.⁵ El angiosarcoma cutáneo predomina en adultos mayores de sexo masculino con una relación 2:1 y de origen caucásico.⁶ En términos clínicos, el angiosarcoma cutáneo semeja un hematoma difuso o una lesión papular o nodular elevada que varía desde un color rojo hasta azul violáceo. Al infiltrar el tejido subcutáneo genera edema periférico, ulceración y hemorragia, con una progresión rápida y alta tasa de infiltración a los ganglios linfáticos.^{7,8} El sitio más común de metástasis a distancia son los pulmones y, con menor frecuencia, el hígado, el hueso y los tejidos blandos.⁷

El diagnóstico se basa en la toma de biopsia y el estudio del paciente en busca de enfermedad metastásica con el objetivo de definir el tratamiento de manera individualizada de acuerdo con las características clínicas y la decisión del paciente. La resección quirúrgica de la enfermedad macroscópica con radioterapia coadyuvante

continúa siendo el tratamiento más recomendado, a pesar de no existir una opción terapéutica estandarizada.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 84 años, quien acudió a consulta por manifestar una dermatosis de tres años de evolución que afectaba el segmento de la cabeza y el cuello de forma unilateral, particularmente la piel cabelluda y la mejilla izquierda. A la exploración física se observaron múltiples neoformaciones de aspecto nodular, color violáceo, poliformes, de bordes bien definidos y de superficie anfractuosa, que eran blandas e indoloras al tacto (**Figuras 1 y 2**). La mayor de ellas, que medía aproximadamente 3 cm de diámetro, afectaba la zona parietal de la cabeza, con ulceración y escara central. **Figura 3**

Ante la sospecha diagnóstica de una neoplasia infiltrativa se tomó una biopsia incisional de la lesión de la piel cabelluda. La histología reportó en la epidermis zonas de atrofia. Respecto de la dermis, se observó una proliferación en mantos de vasos sanguíneos irregulares interanastomósicos con paredes compuestas por varias capas

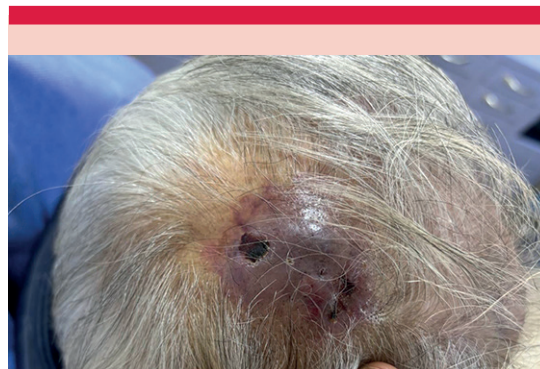


Figura 1. Neoformación poliforme en la piel cabelluda de aproximadamente 3 cm en su eje mayor, de aspecto nodular, color rojo violáceo, bordes bien definidos y superficie anfractuosa.



Figura 2. Dermatitis localizada en el segmento de la cabeza y el cuello, unilateral izquierda, con bordes más difusos en comparación con otras lesiones en el mismo paciente.

de células endoteliales atípicas con pronunciado pleomorfismo nuclear y multinucleación, así como abundantes mitosis atípicas. **Figura 4**

En relación con las tinciones, las células neoplásicas fueron positivas para CD31 y de forma focal para CD45, y negativas para AE1/AE3, S100 y CD34.

Debido al comportamiento agresivo del tumor, se refirió al paciente con el oncólogo, quien encontró metástasis al pulmón y la columna vertebral en torno a T10-T11. Por la diseminación del tumor y las propiedades antiangiogénicas de los taxanos,⁹ se decidió iniciar tratamiento

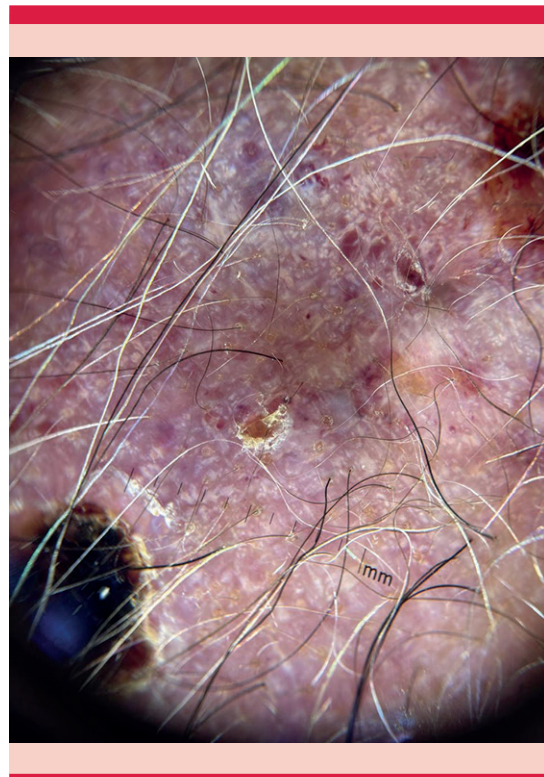


Figura 3. A mayor aumento, se aprecian zonas de ulceración y escara central en la misma lesión, elevadas sobre una base notablemente eritematosa.

con paclitaxel a dosis de 80 mg/m² de forma semanal, con buena tolerancia, pero respuesta parcial al tratamiento.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma cutáneo es un tumor poco frecuente y de difícil diagnóstico. La manifestación resulta fundamental para llegar a una sospecha diagnóstica, donde la correlación clínica y el examen deben ser exhaustivos.

Las lesiones en la cabeza y el cuello, de aspecto papular o nodular, de color violáceo, con rápido crecimiento, con bordes irregulares y multicentricidad, particularmente en la piel cabelluda, deben levantar una alta sospecha diagnóstica de angiosarcoma cutáneo.

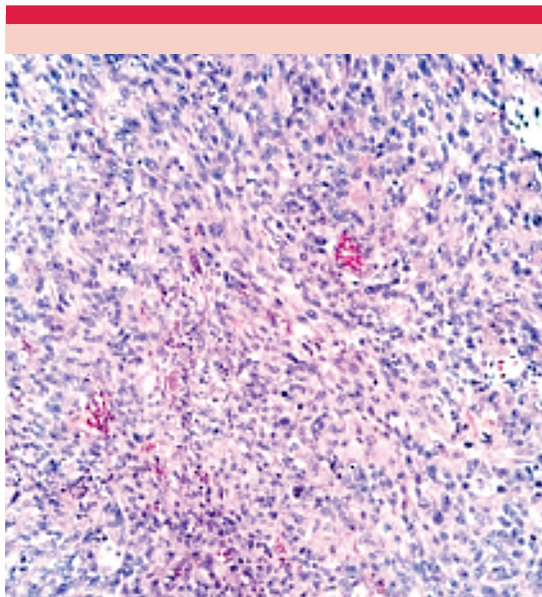


Figura 4. Proliferación en mantos de vasos sanguíneos irregulares interanastomosantes con paredes compuestas por varias capas de células endoteliales atípicas, que muestran una morfología epitelioide con pronunciado pleomorfismo nuclear. Se observan abundantes mitosis atípicas y algunas células con multinucleación, hallazgos compatibles con angiosarcoma epitelioide.

La epidemiología también es decisiva al momento de la evaluación. El paciente del caso coincidía con las características epidemiológicas de mayor frecuencia, como la afectación en personas de edad avanzada y la topografía del tumor.

La inmunohistoquímica resulta fundamental para la identificación y diferenciación del tumor. En términos histológicos, las lesiones se distinguen por estructuras vasculares irregulares, anastomosadas y dilatadas, con células endoteliales poco visibles. Los vasos irregulares disecan la dermis subyacente, formando una red. Las células endoteliales malignas parecen pleomórficas e hiper cromáticas y, a menudo, sobresalen en las luces vasculares.¹⁰ Otras características úti-

les para el diagnóstico son la atipia celular, las mitosis y la formación de endotelio multicapa.

La expresión de CD31 positiva es útil porque es un marcador altamente específico de diferenciación vascular.¹¹ Es importante incluir otras tinciones, como S100, para descartar lesiones de origen melanocítico, particularmente melanoma. En zonas poco diferenciadas, las tinciones positivas para marcadores endoteliales, como CD31, CD34, ERG, factor VIII y VEGF, permiten diferenciar al angiosarcoma cutáneo de otros tumores de origen vascular y fibrohistiocítico.¹²

El sarcoma de Kaposi también debe ser un diagnóstico a considerar, que puede descartarse mediante una adecuada anamnesis e inmunohistoquímica positiva para HHV-8. Además, estas afecciones carecen de formación de canales vasculares anastomosados característicos de angiosarcoma y son negativas para los marcadores endoteliales como CD31.¹¹

Al ser un tumor localmente agresivo con alta tasa de infiltración local, generalmente, el pronóstico es adverso. Las lesiones en la piel cabelluda implican peor supervivencia global en comparación a las localizadas en la cara porque tienden a ser más grandes al momento de la aparición y su curso es más insidioso.¹³

Gran cantidad de pacientes evolucionan a enfermedad diseminada, por lo que se opta por quimioterapia para reducir la carga tumoral y posteriormente efectuar una cirugía paliativa.¹⁴ En general, se requiere una evaluación multidisciplinaria debido a la naturaleza agresiva del tumor. Algunos factores de mal pronóstico son la edad avanzada (más de 70 años), el tamaño del tumor mayor de 5 cm, la localización del tumor (piel cabelluda) y el estadio avanzado al momento del diagnóstico.¹⁵

La intervención quirúrgica ha reportado mejoría de la supervivencia global del paciente

en estadios iniciales. Una cohorte japonesa de 38 pacientes reportó una supervivencia global promedio de 38 meses a partir de la resección quirúrgica del tumor en comparación con 8.4 meses en los pacientes en los que no se practicó operación, aun con márgenes positivos posteriores a la resección.¹⁶

Una cohorte estadounidense evaluó de forma retrospectiva a 47 pacientes con angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello; reportó que ni la quimioterapia ni la radioterapia mejoraron significativamente la supervivencia global de los pacientes. De forma similar, la supervivencia global se prolongó en pacientes con intervención quirúrgica a pesar de tener márgenes positivos posteriores a la resección (5.4 vs 2.8 años en pacientes sin intervención quirúrgica).¹⁷

Debido a las características clínicas del tumor, el pronóstico del paciente del caso es desfavorable, principalmente debido a la edad avanzada, a las lesiones multifocales y a un estadio avanzado al momento del diagnóstico. La metástasis a pulmón en el paciente coincide con el sitio más frecuente de diseminación, lo que reduce considerablemente la supervivencia a pesar de un tratamiento multimodal e invasivo.^{16,17}

Es importante reevaluar el enfoque terapéutico primario basado exclusivamente en quimioterapia debido a que el paciente del caso puede beneficiarse de la extirpación quirúrgica tumoral cuando las condiciones clínicas lo permitan porque esta intervención podría mejorar la supervivencia global.

CONCLUSIONES

Resaltamos la importancia de considerar al angiosarcoma cutáneo diagnóstico diferencial en lesiones de cabeza y cuello, especialmente en pacientes adultos mayores a pesar de su baja frecuencia. La manifestación clínica, con particular enfoque en las características epidemiológicas,

debe ser la principal guía diagnóstica. La inmunohistoquímica es un gran método para descartar los diagnósticos diferenciales. El diagnóstico oportuno permite mejorar la supervivencia global del paciente. A pesar de las intervenciones multimodales, el pronóstico global sigue siendo adverso.

REFERENCIAS

1. Cao J, Wang J, He C, Fang M. Angiosarcoma: a review of diagnosis and current treatment. *Am J Cancer Res* 2019; 9 (11): 2303-2313
2. Wollina U, Hansel G, Schönlebe J, et al. Cutaneous angiosarcoma is a rare aggressive malignant vascular tumour of the skin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011; 25 (8): 964-8. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2010.03905.x>
3. Requena C, Morgado-Carrasco D, Cruz J, et al. Kaposi sarcoma and cutaneous angiosarcoma: Guidelines for diagnosis and treatment. *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109 (10): 878-887.
4. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, et al. Angiosarcoma. *Lancet Oncol* 2010; 11 (10): 983-91. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(10\)70023-1](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(10)70023-1)
5. Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, et al. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol* 2011; 15 (2): 93-7. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2010.07.012>
6. James W, Elston D, Treat J, et al, editors. *Dermal and subcutaneous tumours*. Elsevier; Philadelphia: 2019.
7. Oley MC, Oley MH, Durry MF, et al. Cutaneous angiosarcoma: A case report. *Int J Surg Case Rep* 2021; 88: 106506. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.106506>
8. Quintero JA, Sánchez JO, Llinás NE, et al. Tratamiento oncológico del angiosarcoma cutáneo. Revisión de la literatura. *Rev Colomb Cancerol* 2012; 16 (1): 4958.
9. Young RJ, Woll PJ. Anti-angiogenic therapies for the treatment of angiosarcoma: a clinical update. *Memo* 2017; 10 (4): 190-193. doi: 10.1007/s12254-017-0365-x
10. Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, et al. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J Clin Pathol* 2017; 70: 917-925. <https://doi.org/10.1136/jclinpath-2017-204601>
11. Sullivan HC, Edgar MA, Cohen C, et al. The utility of ERG, CD31 and CD34 in the cytological diagnosis of angiosarcoma: an analysis of 25 cases. *J Clin Pathol* 2015; 68 (1): 44-50. <https://doi.org/10.1136/jclinpath-2014-202629>
12. Fujisawa Y, Yoshino K, Fujimura T, et al. Cutaneous angiosarcoma: the possibility of new treatment options especially for patients with large primary tumor. *Front Oncol* 2018; 8. <https://doi.org/10.3389/fonc.2018.00046>
13. Bernstein JM, Irish JC, Brown DH, et al. Survival outcomes for cutaneous angiosarcoma of the scalp versus face. *Head*

- Neck 2017; 39 (6): 1205-1211. <https://doi.org/10.1002/hed.24747>
14. Dossett L, Harrington M, Wayne C, Gonzalez R. Cutaneous angiosarcoma. *Curr Probl Cancer* 2015; 39 (4): 258-263. <http://dx.doi.org/10.1016/j.currprobcancer.2015.07.007>
 15. Goerdts LV, Schneider SW, Brooken N. Cutaneous angiosarcomas: molecular pathogenesis guides novel therapeutic approaches. *J Deutschen Dermatologischen Gesellschaft* 2022; 20 (4): 429-443. <https://doi.org/10.1111/ddg.14694>
 16. Oashi K, Namikawa K, Tsutsumida A, et al. Surgery with curative intent is associated with prolonged survival in patients with cutaneous angiosarcoma of the scalp and face -a retrospective study of 38 untreated cases in the Japanese population. *Eur J Surg Oncol* 2018; 44 (6): 823-829. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2018.02.246>
 17. Ramakrishnan N, Mokhtari R, Charville G, et al. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck-A retrospective analysis of 47 patients. *Cancers (Basel)* 2022; 14 (15): 3841. <https://doi.org/10.3390/cancers14153841>

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**.

Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

