

# SARCOMA

## 24 ANGIOSARCOMA DE STEWART-TREVES: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

M. J. Izquierdo, M. A. Pastor, L. Carrasco, M. C. Fariña, L. Martín, L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid.

El angiosarcoma desarrollado en áreas de linfedema crónico es una variante clinicopatológica de angiosarcoma que puede presentarse en diversas situaciones clínicas, como son el linfedema congénito, el linfedema crónico idiopático de extremidades inferiores, el linfedema crónico secundario a filariasis y el linfedema crónico secundario a mastectomía y linfadenectomía axilar (angiosarcoma de Stewart-Treves).

Presentamos tres pacientes con linfedema crónico en una extremidad superior secundario a mastectomía radical y linfadenectomía axilar por un carcinoma de mama que desarrollaron un angiosarcoma en la extremidad afectada muchos años después de la cirugía. Desde el punto de vista histopatológico, el hallazgo más llamativo de los tres casos consistía en el carácter sólido de la lesión, así como la morfología epitelioides de las células neoplásicas, hallazgos que en conjunto llevaron a que en un primer momento la lesión fuera interpretada como un carcinoma indiferenciado. Sin embargo, un estudio histopatológico más detallado de la lesión demostró pequeñas áreas de vasos neoformados con apariencia «disecante» y tapizados por células endoteliales de núcleo atípico y prominente, así como vacuolización citoplasmática de las células neoplásicas. Los estudios inmunohistoquímicos (factor VIII, Ulex europaeus, CD34 y CD31) confirmaron la naturaleza endotelial de las células neoplásicas. El angiosarcoma de Stewart-Treves es una variante clinicopatológica de angiosarcoma con mucha agresividad y muy mal pronóstico, y a pesar de cirugía, radioterapia y quimioterapia agresivas la mayoría de los pacientes fallecen por enfermedad metastásica diseminada en un corto período de tiempo después de establecer el diagnóstico.

## 25 FIBROHISTIOCITOMAS MALIGNOS MÚLTIPLES

R. Marengo, S. Pérez, M. Valdivieso, P. García, E. Chavarría, M. Lecona\*, C. Bueno

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción:** El fibrohistiocitoma maligno es el tumor de partes blandas más frecuente en el anciano.

**Caso clínico:** Un varón de 76 años de edad acudió a consulta en marzo de 2000 por presentar desde hacía 3 meses dos lesiones en región frontal de crecimiento rápido, sangrado frecuente, dolorosas y pruriginosas.

A la exploración se apreciaban dos lesiones excrecentes, induradas, bien delimitadas, cubiertas por una costra serohemática.

El resto de la exploración física, así como las pruebas complementarias realizadas fueron normales.

En la histopatología se demostró una proliferación de células fusiformes y núcleos pleomorfos, con nucléolo prominente y

frecuentes mitosis, que se disponían en haces de grosor variable entrecruzados. Se podían ver algunas células multinucleadas. La inmunohistoquímica mostraba positividad para vimentina, CD68, AAT, FXIIIa y EMA y negatividad para AE3, CD34, desmina y actina.

Con el diagnóstico de fibrohistiocitomas malignos se extirparon ambas lesiones.

Cinco meses después acudió de nuevo a consulta por presentar cuatro neoformaciones, de características similares a las anteriores, en región frontal, que son biopsiadas y cuya histopatología mostró hallazgos similares a los anteriormente descritos. Con el diagnóstico de fibrohistiocitomas malignos se intervino nuevamente. Todas las piezas de extirpación mostraban bordes libres de enfermedad.

Con el tiempo han ido apareciendo nuevas lesiones en frente y cuero cabelludo, realizándose tratamiento radioterápico.

**Discusión:** El fibrohistiocitoma maligno afecta a tejidos blandos y al músculo estriado de las extremidades, así como al retroperitoneo. Hasta un 25% de los casos pueden aparecer en el tejido celular subcutáneo, pero menos de un 10% están confinados al subcutis sin afectación de la fascia. No tiene claros factores desencadenantes y el pronóstico es pobre, con frecuentes recurrencias locales y metástasis a distancia.

## 26 DERMATOFIBROSARCOMA ATRÓFICO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

J. L. Díaz Ramón, X. Eizaguirre, B. Navajas, N. Agesta, A. Sánchez Díez, J. L. Díaz Pérez, N. Gil Ibarra\*, J. González Tanago\*, R. Ibarrola\*

Servicio de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Bilbao.

**Introducción:** El dermatofibrosarcoma atrófico (DFSA) es una variante muy poco frecuente de dermatofibroma protuberans. Recientemente hemos tenido la oportunidad de estudiar un caso.

**Caso clínico:** Mujer de 54 años de edad que acude a nuestras consultas por una lesión de 30 años de evolución, crecimiento paulatino, localizada en la región anterior del tórax. En los últimos 3 años había crecido más rápidamente, se había oscurecido y resultaba ocasionalmente dolorosa a la palpación.

A la inspección se apreciaba una placa de bordes irregulares de 3,5 × 7,5 cm, indurada a la palpación, algo más infiltrada en los bordes.

Se tomó una biopsia, que demostró la presencia de una tumoración dérmica que respetaba la dermis papilar, formada por células fusiformes con escasa atipia, sin observarse mitosis, de distribución arremolinada estoriforme. Se extendía a tejido adiposo subcutáneo a través de los septos y entre los adipocitos aislando algunos grupos. También la inmunohistoquímica orientaba el diagnóstico de dermatofibrosarcoma.

**Discusión:** El DFSA es un tumor muy poco frecuente, del que tan sólo hemos encontrado 15 casos descritos en la literatura. Se localiza preferentemente en la parte superior del tronco y se ha descrito con mayor frecuencia en mujeres. El tamaño es variable (1 × 2 a 3 × 8 cm), generalmente los bordes están mal definidos, pero más indurados que la parte central de la lesión. La superficie

suele ser irregular, de tonalidad parduzca, aspecto atrófico, a veces morfeiforme. Clínicamente puede plantearse diagnóstico diferencial con carcinoma basocelular esclerosante, anetodermia o lesiones cicatriciales. Anatomopatológicamente el patrón de infiltración grasa, arquitectura histológica, ausencia de colágeno y la inmunohistoquímica son los pilares fundamentales del diagnóstico.

## 27 SARCOMA DE KAPOSI EN TRASPLANTADO HEPÁTICO

A. Pérez Rodríguez, R. Carmena Ramón, O. Nieto Perea, M. Rivas Molina, E. Muñoz Zato

Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción:** El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor vascular infrecuente que puede afectar a piel, mucosas y órganos internos. Constituye el 3,2-4,9% de los tumores malignos que aparecen de novo en individuos sometidos a trasplantes de órganos en comparación con un 0,6% en la población general y es más frecuente en trasplantados renales, seguido de los hepáticos y cardíacos y muy infrecuentes en los trasplantes de médula ósea.

**Caso clínico:** Varón de 55 años, con antecedentes personales de cirrosis hepática de origen etílico y hepatocarcinoma que precisó trasplante hepático ortotópico, por lo que recibió tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona, azatioprina y tacrolimus. El día +135 postrasplante consulta por aparición de placas infiltradas, marronáceas, bien delimitadas en hemiabdomen derecho, próximas a cicatriz de laparotomía. Se realiza biopsia cutánea que confirma el diagnóstico de SK.

**Discusión:** Hemos presentado un caso de SK de localización atípica secundario a tratamiento inmunosupresor en un paciente trasplantado hepático. El mecanismo por el que se desarrolla el tumor en estos pacientes es desconocido. Durante los últimos años han aumentado los casos publicados de SK en pacientes que han recibido un trasplante, probablemente debido al aumento en el número de este tipo de intervenciones que conlleva un mayor uso de fármacos inmunosupresores, pero también al aumento en la supervivencia de estos pacientes.

## 28 SARCOMAS INDUCIDOS POR RADIOTERAPIA CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

A. Sevilla, O. Sanmartín, R. Botella, E. Nagore, C. Guillén

Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.

**Introducción:** La incidencia de los sarcomas radioinducidos se ha estimado entre el 0,03-0,8% de los pacientes tratados con radioterapia. Debido a que la radioterapia se utiliza con más frecuencia en un amplio espectro de tumores malignos y a la mayor supervivencia de los pacientes, esta incidencia podría estar aumentando. Histológicamente los sarcomas radioinducidos se clasifican principalmente en osteosarcomas y sarcomas de partes blandas. Estos últimos pueden ser motivo de consulta por los cambios que pueden producir en la piel; sin embargo, es escaso el interés que ha suscitado en la literatura dermatológica.

**Material y métodos:** Hemos revisado retrospectivamente a pacientes diagnosticados de sarcoma de partes blandas inducido por radioterapia en nuestro hospital. Se recogieron los datos clínicos e histológicos de todos los pacientes antes y después del diagnóstico de sarcoma radioinducido.

**Resultados:** De los ocho pacientes, siete pacientes eran mujeres y uno era varón. La edad media en el momento de la radioterapia inicial era de 53 años. La latencia media fue de 8 años. Cuatro pacientes habían sido tratadas de forma conservadora por un carcinoma de mama. La mayoría de los pacientes consultaron por la aparición de un nódulo sobre el área irradiada. Histológicamente se encontraron tres angiosarcomas y cinco sarcomas fusocelulares.

**Conclusiones:** Los sarcomas radioinducidos son raros. Dada la tendencia actual al tratamiento quirúrgico conservados en el carcinoma de mama, es previsible el aumento de la incidencia de este tipo de tumores. El diagnóstico precoz es fundamental para el tratamiento de los sarcomas inducidos por radioterapia. Los dermatólogos deben incluir este tipo de tumor en el diagnóstico diferencial de las lesiones que aparezcan en las áreas tratadas previamente con radioterapia.

## 29 ANGIOSARCOMA CUTÁNEO EPITELIOIDE

R. Taberner, M. C. Sánchez, I. Amengual\*, V. Rocamora

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Fundació Hospital de Manacor. Manacor (Balears).

**Caso clínico:** Paciente varón de 89 años de edad que acudió a nuestro Servicio en febrero de 2001 por presentar una lesión cutánea de 6 meses de evolución en sien derecha, consistente en un nódulo de consistencia friable de 3 cm de diámetro, no doloroso, ulcerado en el centro, sangrante, de crecimiento progresivo. A la exploración no se detectaron adenopatías locoregionales y el paciente no presentaba afectación del estado general.

Se realizó extirpación de la lesión e injerto cutáneo.

El estudio histológico reveló una neoplasia de estirpe mesenquimal, integrada por células epitelioideas y fusiformes con un marcado pleomorfismo celular y abundantes mitosis, con patrón alveolar, delimitando espacios lacunares ocupados ocasionalmente por sangre, con agregados de fibrina y necrosis.

La epidermis adyacente no mostraba alteraciones significativas, existiendo un infiltrado inflamatorio crónico reactivo en la periferia de la lesión.

El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para vimentina y factor VIII, positividad focal en algunas áreas de citoqueratina mixta, siendo negativas las citoqueratinas de alto y bajo peso molecular, EMA, desmina, actina, S100 y HMB45. Con todo ello se estableció el diagnóstico final de angiosarcoma epitelioide.

No se realizaron otros tratamientos adyuvantes, y hasta el momento el paciente se encuentra en remisión completa.

**Conclusiones:** El angiosarcoma epitelioide es una variante poco frecuente del angiosarcoma, y pese a que en principio se le atribuye un mejor pronóstico respecto al angiosarcoma clásico, suele tener un comportamiento agresivo con una elevada probabilidad de metástasis ganglionares.

## 30 ANGIOSARCOMA DE MAMA

M. E. Giménez, J. P. Devesa, J. Matarredona, M. Pérez, A. Teruel

Hospital General de Elche. Alicante.

**Introducción:** Los angiosarcomas son tumores de alto grado de malignidad, poco frecuentes. Se han descrito cuatro tipos, entre ellos el angiosarcoma postradioterapia.

**Caso clínico:** Nuestra paciente es una mujer de 78 años de edad a la que se le había practicado una tomurectomía más linfadectomía axilar izquierda y cobaltoterapia posterior por carcinomas ductal infiltrante de mama estadio T1N0M0. Tras 8 años de seguimiento periódico, durante el cual los controles fueron normales, incluyendo exploración clínica, mamografías, Rx de torax, gammagrafías óseas, TAC, ecografías y analítica con marcadores tumorales, la paciente consulta por una lesión cutánea en la zona de la radioterapia de unos 2-3 meses de evolución, consistente en una placa indurada, eritematosa, sobre la que se apreciaban tumoraciones rojo vinosas. La biopsia reveló que se trataba de un angiosarcoma. Se decidió tratamiento quirúrgico, se detectaron metástasis hepáticas, la paciente sufrió deterioro rápido del estado general que la llevó a la muerte.

*Comentarios:* Los angiosarcomas postradioterapia de neoplasias internas se han descrito con relativa frecuencia, sobre todo en carcinomas de mama y ginecológicos; en estos casos suelen aparecer fuera del área de radiodermatitis; nuestra paciente presentó el angiosarcoma en el área de radiodermatitis crónica, por lo que cumple criterios de angiosarcoma postradioterapia.

## 31 SARCOMA DE KAPOSI

*I. García del Río, J. Sánchez Pérez, E. Daudén, M. Ruiz del Río, J. Fraga Fernández\*, A. García Díez*

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

*Introducción:* El sarcoma de Kaposi es una neoplasia o proliferación vascular reactiva de origen multifocal, originada a partir de células endoteliales y capilares linfáticos.

Dentro de las variedades descritas existe una forma asociada a inmunosupresión.

*Caso clínico:* Presentamos a una mujer de 78 años diagnosticada de síndrome de Sjögren primario (SSA+) que coincidiendo con un tratamiento inmunosupresor con metotrexate y corticoi-

des desarrolló un brote eruptivo de múltiples placas eritematosas, asintomáticas y estables en tronco y en piernas. Seguidamente adquirieron un aspecto descamativo y fueron aumentando en tamaño y extensión, apareciendo también en muslos, nalgas y brazos. Posteriormente algunas lesiones se volvieron violáceas y discretamente infiltradas a la palpación. Se realizó biopsia cutánea diagnóstica de sarcoma de Kaposi. El examen histológico revelaba la existencia de una lesión caracterizada por una proliferación de estructuras vasculares en forma de hendiduras alargadas, localizadas predominantemente en la dermis papilar y reticular más superficial. Se detectó en suero un título de anticuerpo IgG anti-HHV-8 +1/640, asimismo la PCR en piel fue positiva para este virus.

Se suspendió el tratamiento con metotrexate y se redujo la dosis de prednisona, con lo cual las lesiones permanecieron estables.

*Comentarios:* Destacamos la presentación de un sarcoma de Kaposi en una paciente, previamente sana, que tras tratamiento inmunosupresor durante sólo 1 mes desarrolló bruscamente múltiples lesiones cutáneas. El HHV-8 es probablemente un herpes virus latente que se activó cuando se empezó el tratamiento inmunosupresor en una paciente genéticamente predispuesta y está siendo estudiado su papel en el desarrollo del sarcoma de Kaposi.