



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.elsevier.es/ad



## CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

### Angiosarcoma en linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves)

### Angiosarcoma in Chronic Lymphedema (Stewart-Treves Syndrome)

Sr. Director:

El angiosarcoma es un tumor maligno derivado del endotelio que puede manifestarse en cualquier región anatómica, incluida la piel. Se denomina hemangiosarcoma o linfangiosarcoma según derive del endotelio de vasos sanguíneos o linfáticos, respectivamente<sup>1</sup>.

Fue originariamente descrito en 1948 por Stewart y Treves<sup>2</sup> en una serie de 6 casos de linfangiosarcoma tras linfedema crónico post-mastectomía y, desde entonces, se han descrito más de 400 casos de angiosarcoma asociado a linfedema crónico en diversas localizaciones.

Se presenta un caso clínico de una paciente con angiosarcoma en miembro superior derecho vinculado a linfedema crónico por linfoma no Hodgkin.

Paciente de 84 años que como único antecedente de interés refería la aparición de un nódulo en la región cervical derecha baja con punción aspiración con aguja fina (PAAF) negativa para malignidad. Ante el crecimiento del nódulo, se realizó nueva PAAF un año después con resultado de sospecha citológica de linfoma, por lo que se llevó a cabo extirpación-biopsia, que permitió concluir el diagnóstico de linfoma no Hodgkin de célula grande B (CD20+).

La tomografía axial computarizada mostró diversas adenopatías axilares bilaterales, la mayor en la región derecha de 2,5-3 cm en contacto con la costilla, así como múltiples adenopatías mediastínicas hiliares, paraaórticas y retroesofágicas y una masa de 4,3 cm sólida en el segmento anterior de lóbulo superior derecho (LSD) pulmonar.

Se procedió a una segmentectomía atípica del LSD y a una linfadectomía mediastínica seguida de tratamiento quimioterápico adyuvante con ciclofosfamida, epirrubina, vincristina y prednisona (6 ciclos). La respuesta fue completa salvo en axila derecha, con progresión en forma de masa palpable de 5-6 cm adherida a planos profundos, dolorosa y con reacción cutánea. Se decidió tratamiento con radioterapia externa en dicha región con fraccionamiento de 1,8 Gy para alcanzar dosis de 45 Gy, cuya respuesta fue una disminución notoria del tamaño de la masa.



**Figura 1** Imagen clínica de las lesiones eritemato-purpúricas en la cara anterior de brazo derecho.

Nueve años después fue remitida a nuestra consulta por presentar sobre la zona de linfedema crónico unas lesiones en cara anterior de brazo derecho de 15 días de evolución que inicialmente eran máculas eritemato-purpúricas y que se transformaron en placas y, finalmente, dieron lugar a un tumor de 16 × 6 cm. Además, presentó lesiones eritemato-violáceas, de reciente aparición, de 1 cm de diámetro en los cuadrantes externos de mama derecha (figs. 1 y 2). Los resultados histopatológicos, tanto de la lesión del brazo como los de la mama, fueron compatibles con linfangiosarcoma mostrando hendiduras entre los haces de colágeno delimitados por células endoteliales fusiformes y epitelioides, hiper cromáticas y atípicas. También fueron positivos el CD34, el CD31 y el factor VIII, corroborándose el diagnóstico



**Figura 2** Imagen clínica de lesiones eritemato-violáceas en los cuadrantes externos de mama derecha.

histológico por la técnica de inmunohistoquímica<sup>3</sup> (fig. 3). El estudio de extensión fue negativo.

Tras ser evaluada por el Comité Multidisciplinar de Sarcomas de Partes Blandas de nuestro Hospital se decidió llevar a cabo quimioterapia paliativa

El angiosarcoma desarrollado sobre un miembro con linfedema crónico o síndrome de Stewart-Treves es una complicación infrecuente de evolución rápida y agresiva<sup>4</sup>. Hasta el momento no existe tratamiento curativo, por lo que los afectados presentan una importante morbilidad y escasas expectativas de vida. Cuando ocurre en el contexto de una mastectomía se estima que el vaciamiento axilar y la radioterapia son factores predisponentes<sup>5</sup>. La evolución es habitualmente agresiva, con rápido

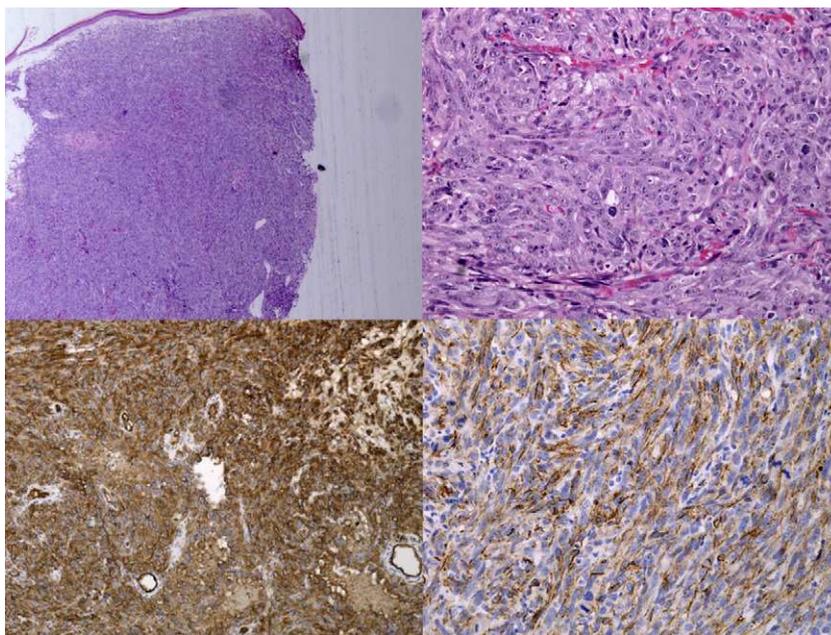
crecimiento loco-regional de las lesiones y tendencia a dar metástasis a distancia precozmente<sup>6,7</sup>.

La biopsia es esencial para su diagnóstico, y la PAAF es inadecuada. Se recomiendan estudios de imagen como la resonancia magnética nuclear para evaluar la extensión local.

Es de vital interés recalcar la importancia del examen clínico regular de todos los pacientes afectados por linfedema crónico. Si bien la lesión fue descrita en el linfedema secundario al cáncer de mama, puede aparecer en cualquier tipo de linfedema ya sea primario o secundario. Las extremidades suelen ser las zonas más afectadas, pero el linfangiosarcoma ha sido incluso descrito tras abdominoplastia en pacientes obesos<sup>8</sup>. Cabe destacar también que el tiempo transcurrido entre el desarrollo del linfedema y el diagnóstico de angiosarcoma es de una media de 8-10 años según las investigaciones publicadas, de ahí la importancia de llevar a cabo un seguimiento del paciente a largo plazo<sup>4,6</sup>.

Ante la presencia de lesiones inhabituales sobre un miembro con linfedema deben realizarse estudios histológicos con el objetivo de detectar precozmente esta complicación. Un diagnóstico precoz junto con cirugía radical y radioterapia asociada pueden aumentar la posibilidad de supervivencia de estos pacientes. La amputación o la exéresis local amplia proporcionan la mejor oportunidad de supervivencia a largo plazo en pacientes con síndrome de Stewart-Treves. Algunos estudios de sensibilidad *ex vivo* demuestran que la quimioterapia parece ser un enfoque complementario adecuado<sup>9,10</sup>.

La prevención del linfedema de las extremidades, cuando existen causas secundarias tratables, debe considerarse fundamental, por lo que se deben optimizar las medidas médicas existentes para lograr este objetivo.



**Figura 3** Imagen superior izquierda, tinción con hematoxilina-eosina 4x; imagen superior derecha, tinción con hematoxilina-eosina 20x; imagen inferior izquierda, CD34 10x; inferior derecha, CD31 20x.

## Bibliografía

- Cozen W, Bernstein L, Wang F, Press MF, Mack TM. The risk of angiosarcoma following primary breast cancer. *Br J Cancer*. 1999;81:532-6.
- Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema: a report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer*. 1948;1:64-81.
- Tomita K, Yokogawa A, Oda Y, Terahata S. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema (Stewart-Treves syndrome): ultrastructural and immunohistologic characteristics. *J Surg Oncol*. 1988;38:275-82.
- Durr HR, Pellengahr C, Nerlich A, Baur A, Maier M, Jansson V. Stewart-Treves syndrome as a rare complication of a hereditary lymphedema. *Vasa*. 2004;33:42-5.
- Jansen AJ, Van Coevorden F, Peterse H, Keus RB, Dongen JA. Lymphedema-induced lymphangiosarcoma. *Er J Surg Oncol*. 1995;21:155-8.
- Rodríguez-Bujaldón A, Vázquez-Bayo M, Galán-Gutiérrez M, Jiménez-Puya R, Vélez García-Nieto A, Moreno-Giménez JC, et al. Angiosarcoma sobre linfedema crónico. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:525-8.
- Cheng KC, Kim HJ, Jeffers LL. Lymphangiosarcoma (Stewart-Treves syndrome) in postmastectomy patients. *J Hand Surg*. 2000;25:1163-8.
- Aguiar Bujanda D, Camacho Galán R, Bastida Iñarrea J, Aguiar Morales J, Conde Martel A, Rivero Suárez P, et al. Angiosarcoma of the abdominal wall after dermolipectomy in a morbidly obese man. A rare form of presentation of Stewart-Treves syndrome. *Eur J Dermatol*. 2006;16:290-2.
- Echenique-Elizondo M, Tuneu-Valls A, Zubizarreta J. Síndrome de Stewart Treves. *Cir Esp*. 2005;78:382-4.
- Azurdia RM, Guerin DM, Verbov JL. Chronic lymphoedema and angiosarcoma. *Clin Exp Dermatol*. 1999;24:270-2.

M.T. Sánchez-Medina<sup>a,\*</sup>, A. Acosta<sup>a</sup>, J. Vilar<sup>b</sup>  
y J. Fernández-Palacios<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Plástica Estética y Reparadora, Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [marisolsm@hotmail.com](mailto:marisolsm@hotmail.com)  
(M.T. Sánchez-Medina).

doi:10.1016/j.ad.2011.10.011

## Sarcoma de Kaposi a tipo linfangioma

### Lymphangioma-Like Kaposi Sarcoma

Sr. Director:

Presentamos el caso de una mujer de 75 años diagnosticada 8 años antes de un Sarcoma de Kaposi (SK) clásico en placa, localizado en el muslo derecho y el antebrazo derecho (fig. 1A) sin afectación metastásica asociada. La biopsia inicial de las lesiones del antebrazo mostraba hallazgos compatibles con un SK tipo nodular. Durante el seguimiento, a lo largo de 8 años la paciente desarrolló un total de 7 recidivas tumorales cutáneas localizadas en el antebrazo y en la pierna, siempre con el mismo aspecto clínico en placa (fig. 1B), sin afectación sistémica, que fueron controladas con doxorrubicina liposomal. Las sucesivas biopsias del antebrazo, tomadas en cada una de las recidivas, mostraron una evolución en cuanto a los hallazgos histopatológicos de SK: persistían áreas típicas de SK nodular, y entremezcladas con estas, se observaron zonas tumorales con aspecto de linfangioma. Estas áreas linfangiomatosas estaban constituidas por espacios vasculares ectásicos, con una dilatación irregular, en dermis reticular, revestidos por células endoteliales con moderada atipia citológica, en mayor número y tamaño que los vasos linfáticos normales (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico mostró una intensa positividad para CD34. La tinción con el anticuerpo para virus herpes tipo 8 (HHV-8) marcó los núcleos de las células endoteliales que revestían las áreas de linfangioma (fig. 2C). La tinción con el marcador de endotelio linfático podoplanina (D2-40) también fue positiva y marcó las células endoteliales (fig. 2D). Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi a tipo linfangioma (SKTL). Siete meses después de

finalizar el último ciclo de tratamiento quimioterápico con doxorrubicina, hace un año, la paciente presentó una grave recidiva local multinodular, ulcerada, en ambas piernas, más marcada en el muslo derecho, que además presentaba un intenso linfedema (fig. 1C). Fue tratada con radioterapia, un quimioterápico de segunda línea (taxol) y exhaustivas curas locales. Actualmente las lesiones permanecen ulceradas y se ha estabilizado su tamaño. La paciente sigue controles periódicos y no ha presentado extensión sistémica de su enfermedad.

El SKTL fue descrito inicialmente en 1957 por Ronchese y Kern<sup>1</sup>, aunque no fue hasta 1979 cuando Gange y Wilson Jones caracterizaron histológicamente esta entidad<sup>2</sup>. Se trata de una variante histopatológica muy infrecuente de SK. Supone menos del 5% de todos los casos de SK y puede aparecer en todos los subtipos epidemiológicos de este tumor<sup>3-5</sup>.

Clínicamente, la presencia de lesiones vasculares a tipo ampolla ha sido descrita como un hallazgo característico de esta entidad, aunque puede mostrarse con cualquiera de las formas de presentación de un SK típico<sup>1-7</sup>.

Histológicamente, a diferencia del SK típico, en la variante tipo linfangioma no es frecuente observar depósitos de hemosiderina. Tampoco suelen existir hematíes extravasados, ni presentes en el interior de las luces vasculares, y las células fusiformes suelen ser muy escasas, lo que contribuye a la apariencia linfangiomatosa de las lesiones. Las áreas linfangiomatosas suelen constituir un hallazgo focal dentro de un SK típico. Así pues, la presencia de áreas típicas de SK sería un dato fundamental para orientar el diagnóstico<sup>4</sup>. Sin embargo, existen SKTL descritos sin áreas de SK típico por lo que en estos casos el diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares benignos y malignos es mucho más complejo y debe incluir entidades