

9. Barysch M, Weibel L, Neuhaus K, Subotic U, Schärer L, Donghi D, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood treated with slow Mohs micrographic surgery. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:462-8.

E. Jubert<sup>a</sup>, L.J. del Pozo<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup>  
y A. Martín-Santiago<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [anahsd@telefonica.net](mailto:anahsd@telefonica.net)  
(A. Martín-Santiago).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.009>

## Angiosarcoma de pared abdominal en paciente con inmunosupresión farmacológica por trasplante renal

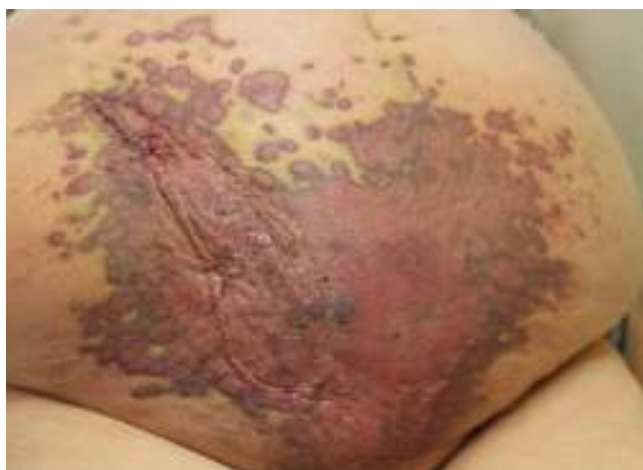


### Abdominal Wall Angiosarcoma in a Patient With Drug-Induced Immunosuppression Following Renal Transplantation

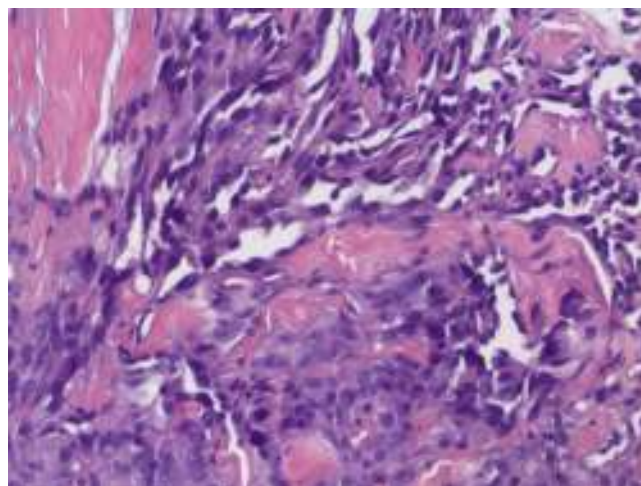
Sr. Director:

Presentamos una mujer de 80 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo II. Sometida a un trasplante renal en el año 2004 por insuficiencia renal crónica, había estado en tratamiento desde entonces con ciclosporina 75 mg/día y micofenolato de mofetilo 1.500 mg/día. En 2006 se le realizó, a causa de un carcinoma ductal infiltrante, mastectomía izquierda con vaciamiento axilar, sin posterior quimioterapia ni radioterapia. Es remitida a dermatología por presentar una lesión en abdomen, de 2 meses de evolución, que producía sensación de tirantez sin otra sintomatología acompañante. Se trataba de una gran placa de coloración rojo-violácea, de morfología contusiforme, con estructuras nodulares sobre ella, que comprometía la práctica totalidad del hemiabdomen inferior (fig. 1). No presentaba adenopatías, signos de ascitis ni otras lesiones cutáneas. El estudio histológico

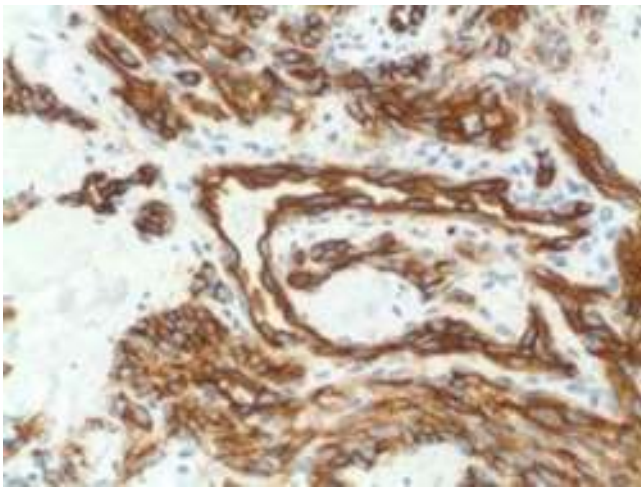
reveló, en dermis superior, una neoformación de células endoteliales en forma de canales, que disecaba las fibras de colágeno. Estas células mostraban atipia con pérdida de la relación núcleo-citoplasma, pleomorfismo y abundantes mitosis. (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad intensa para los marcadores CD31 (fig. 3) y CD34 en células tumorales y negatividad para el HHV8, estableciéndose, de este modo, el diagnóstico de angiosarcoma. Se le realizó un TAC abdominal que evidenció una tumoración dérmica que infiltraba el tejido celular subcutáneo, alcanzando parcialmente la pared abdominal infraumbilical y ascitis discreta en posible relación con carcinomatosis peritoneal. Fue derivada al servicio de oncología donde se le planteó tratamiento con quimioterapia, opción que desestimó. Habiendo transcurrido un mes desde el diagnóstico, ingresó por empeoramiento del estado general, edemas en miembros inferiores y ascitis franca, confirmándose, mediante paracentesis, infiltración peritoneal y del líquido ascítico por el angiosarcoma, falleciendo a las 2 semanas por fallo renal. El angiosarcoma o angioendotelioma maligno, es un tumor derivado de las células endoteliales, infrecuente, pues representa el 2% de todos los sarcomas<sup>1</sup>, y de curso agresivo, con una supervivencia a los 5 años de un 50-60%<sup>1</sup> y una media de supervivencia tras el diagnóstico de 18-28 meses<sup>2</sup>. Clásicamente, se describen 3 variantes de angiosarcoma: 1) El cutáneo idiopático, que aparece en pacientes de edad avanzada en cabeza y cuero cabelludo<sup>3</sup>; 2) El



**Figura 1** Placa contusiforme de coloración rojo-violácea que comprometía a la práctica totalidad del hemiabdomen inferior.



**Figura 2** Proliferación anómala de los vasos sanguíneos generando estructuras en forma de canales (HE x20).



**Figura 3** Positividad para el marcador CD31 en células tumorales (CD31  $\times 10$ ).

angiosarcoma secundario a linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves), y 3) Aquel que aparece en piel que ha recibido tratamiento con radioterapia. Suele presentarse como una lesión de aspecto contusiforme con formación de nódulos eritemato-violáceos. Las diferentes presentaciones de angiosarcoma muestran similares características histológicas. Son tumores mal delimitados, que presentan trayectos vasculares dilatados e irregulares que comprometen la dermis y el tejido celular subcutáneo y que confluyen formando una gran red anastomótica. Sus células muestran núcleos pleomórficos, hiper cromáticos y grandes, además de una intensa actividad mitótica. En cuanto a la inmunohistoquímica, el anticuerpo frente a CD31 en células tumorales es el marcador más sensible y específico para establecer el diagnóstico, quedando en un papel secundario los anticuerpos frente al factor VIII y CD34<sup>4</sup>. Su patogenia no está claramente definida. Algunos autores lo han relacionado con niveles séricos elevados de VEGF o angiopoyetina 2, o con disminución de las cadherinas del endotelio vascular<sup>5</sup>. Por otro lado, se ha detectado amplificación de c-Myc en los angiosarcomas secundarios, tanto a radioterapia como a linfedema<sup>6,7</sup>. En el caso de los inmunodeprimidos por fármacos, la relación de esta circunstancia con la génesis del angiosarcoma no está bien definida. El tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica y la radioterapia, no encontrándose aún evidencias para asegurar si la quimioterapia mejoraría el pronóstico. La enfermedad metastásica encontraría en la quimioterapia con antraciclinas y taxanos su tratamiento de primera elección. Hasta el momento, hay 20 casos descritos de angiosarcomas en pacientes trasplantados de riñón sometidos a tratamiento inmunosupresor, apareciendo con mayor frecuencia en la fístula arteriovenosa. Solo 5 de ellos corresponden a angiosarcoma de origen cutáneo como ocurre en nuestro caso<sup>3,8-10</sup>. El presente caso es extraordinariamente infrecuente, similar solo a uno comunicado en 2011, de un angiosarcoma en abdomen aparecido tras 8 años de inmunosupresión también en una trasplantada renal<sup>9</sup>. El angiosarcoma de nuestra paciente no cumple con

los patrones etiológicos clásicos en los que este tumor se presenta, ya que a pesar de que había sufrido un carcinoma de mama, en ningún momento fue irradiada y, por otro lado, el tumor vascular se originó en un área sin linfedema. El angiosarcoma que aparece en trasplantados renales inmunosuprimidos de forma crónica no tiene una etiología clara dados los exiguos casos conocidos y descritos en la literatura, aunque parece relacionada con la disminución de la vigilancia inmune. Por ello, son necesarios más estudios para establecer la relación etiopatogénica entre la supresión inmune, el trasplante renal y esta rara entidad.

## Bibliografía

1. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol.* 2010;11:983-91.
2. Donghi D, Kerl K, Dummer R, Schoenewolf N, Cozzio A. Cutaneous angiosarcoma: Own experience over 13 years. Clinical features, disease course and immunohistochemical profile. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24:1230-4.
3. Kuntzen D, Tufail Hanel M, Kuntzen T, Yurtsever H, Tuma J, Hopfer H, et al. Malignant hemangiosarcoma in a renal allograft: Diagnostic difficulties and clinical course after nephrectomy and immunostimulation. *Transpl Int.* 2014;27:e70-5.
4. Requena L, Santonja C, Stutz N, Kaddu S, Weenig RH, Kutzner H. Pseudolymphomatous cutaneous angiosarcoma: A rare variant of cutaneous angiosarcoma readily mistaken for cutaneous lymphoma. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:342-50.
5. Mendenhall WM, Mendenhall CM, Werning JW, Reith JD, Mendenhall NP. Cutaneous angiosarcoma. *Am J Clin Oncol.* 2006;29:524-8.
6. Guo T, Zhang L, Chang NE, Singer S, Maki RG, Antonescu CR. Consistent MYC and FLT4 gene amplification in radiation-induced angiosarcoma but not in other radiation-associated atypical vascular lesions. *Genes Chromosomes Cancer.* 2011;50:25-33.
7. Mentzel T, Schildhaus H, Palmedo G, Büttner R, Kutzner H. Postirradiation cutaneous angiosarcoma after treatment of breast carcinoma is characterized by MYC amplification in contrast to atypical vascular lesions after radiotherapy and control cases: Clinicopathological, immunohistochemical and molecular analysis of 66 cases. *Mod Pathol.* 2012;25:75-85.
8. Ahmed I, Hamacher KL. Angiosarcoma in a chronically immunosuppressed renal transplant recipient: report of a case and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2002;24:330-50.
9. Urun Y, Dogan I, Kiremitci S, Akbulut H, Icli F. Angiosarcoma related to immunosuppressive therapy 8 years after renal transplantation. *Ann Transplant.* 2011;16:138-40.
10. Bhatia K, Shiels M, Berg A, Engels E. Sarcomas other than Kaposi sarcoma occurring in immunodeficiency: Interpretations from a systematic literature review. *Curr Opin Oncol.* 2012;24:537-46.

P. Martín<sup>a,\*</sup>, A. Pulpillo<sup>a</sup>, R. Cabrera<sup>b</sup>  
y J. Conejo-Mir<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Gestión Clínica de Dermatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>b</sup> Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [Pablo.ronda@hotmail.com](mailto:Pablo.ronda@hotmail.com) (P. Martín).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.07.010>