

Primera descripción ecográfica del angiosarcoma cutáneo idiopático de cabeza y cuello



First sonographic description of idiopathic Cutaneous Angiosarcoma of the Head and Neck

Sra. Directora:

Una paciente de 89 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, estenosis aórtica y anemia ferropénica en tratamiento con hidroclorotiazida, lisinopril y ácido acetilsalicílico consultó por una lesión asintomática de un mes de evolución localizada en la región frontoparietal izquierda. Había realizado tratamiento con corticoides tópicos pautados por sospecha de eccema de contacto al tinte capilar. A la exploración física presentaba una placa eritematoviolácea que se extendía hasta la mejilla. En la superficie de la lesión se podía observar un pequeño nódulo de aspecto vascular (fig. 1 A y B).

Se realizó una ecografía (sonda 18 MHz, *eSaote MyLab25Gold*) que en modo B mostró un nódulo predominantemente hipoecoico de 3,7 mm × 16,5 mm y bordes bien definidos localizado en la dermis profunda y en el tejido celular subcutáneo (fig. 2 A). La periferia de la lesión presentaba una ecogenicidad mixta en contraste con la zona central, más hipoecoica. En la parte inferior se observó una zona hiperecogénica que podría corresponderse con un refuerzo posterior. La epidermis aparecía como una banda hiperecogénica. La lesión se extendía en el plano horizontal de forma difusa, siendo más difícil la identificación de sus límites en ese plano (figs. 2 B y C). Así mismo, en los bordes laterales de la lesión y en las zonas no nodulares de la neoformación predominaba la ecogenicidad mixta sobre las zonas hipoecoicas. El Doppler color mostraba una neovascularización asimétrica e irregular en la periferia de la lesión (figs. 2 B y C).

Se realizó estudio histológico guiado por ecografía mediante una biopsia-punch, donde se observó una proliferación neoplásica mal delimitada en la dermis que formaba espacios vasculares anastomosados, que crecían entre los haces de colágeno y los anejos cutáneos, revestidos por células endoteliales con hiper Cromatismo nuclear y nucleomegalia, con presencia de frecuentes núcleos pleomorfos (fig. 1 B). La tinción para virus herpes humano 8 fue negativa. Ante los hallazgos clínicos, ecográficos e histopatológicos se realizó al diagnóstico de angiosarcoma idiopático de cabeza y cuello.

El angiosarcoma idiopático de cabeza y cuello es una neoplasia infrecuente descrita por Caro y Stubenrauch en 1945. Está formada por proliferaciones de células de diferenciación endotelial. Las lesiones, inicialmente, aparecen como placas eritematosas que rápidamente progresan a nódulos violáceos que sangran con facilidad. Crece de manera centrífuga, llegando a ocupar grandes áreas de la cara y el cuello¹. El diagnóstico diferencial clínico debe realizarse con entidades como la rosácea^{2,3}, el linfoma, las metástasis cutáneas, el granuloma piógeno o el sarcoma de Kaposi. El pronóstico es desfavorable, con una supervivencia menor del 15% a los 5 años^{4,5}. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección si el tamaño de la lesión lo

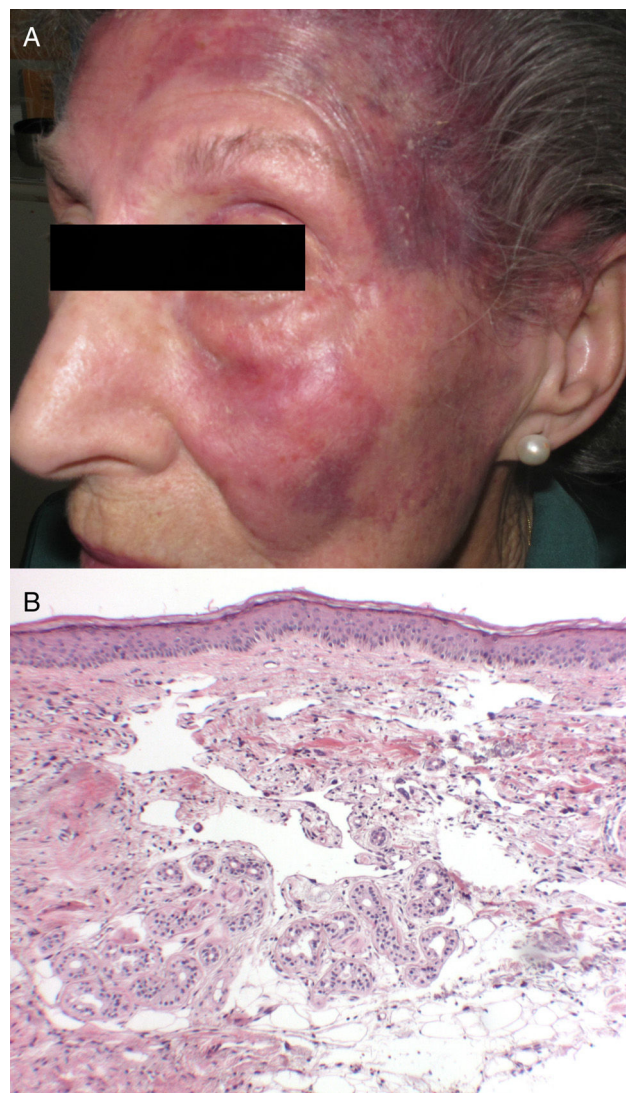


Figura 1 A. Placa eritematoviolácea, de bordes bien definidos, en la región frontotemporal. B. Proliferación neoplásica de células endoteliales de hiper Cromatismo nuclear y nucleomegalia que forman espacios vasculares que disecan haces de colágeno y dermis (hematoxilina-eosina 10x).

permite. La quimioterapia con taxanos o la radioterapia paliativa suponen la segunda línea de tratamiento⁶. En el caso de la paciente presentada, por la extensión de la lesión y la edad avanzada se decidió iniciar tratamiento con paclitaxel a dosis de 60 mg/m² semanal con escasa respuesta.

El angiosarcoma cutáneo se presenta, histológicamente, como un tumor dérmico mal delimitado con trayectos vasculares que infiltran la dermis y el tejido celular subcutáneo. El endotelio puede mostrar varias capas y células mitóticas. Suele disecar las fibras de colágeno. Ecográficamente, se pueden observar nódulos hipoecoicos con una ecogenicidad mixta en la periferia. La hipoecogenicidad más intensa en el centro de los nódulos podría correlacionarse con una mayor masa tumoral y celularidad presente en esa parte central, característica de los procesos neoformativos. La ecogenicidad mixta de la periferia podría representar una menor

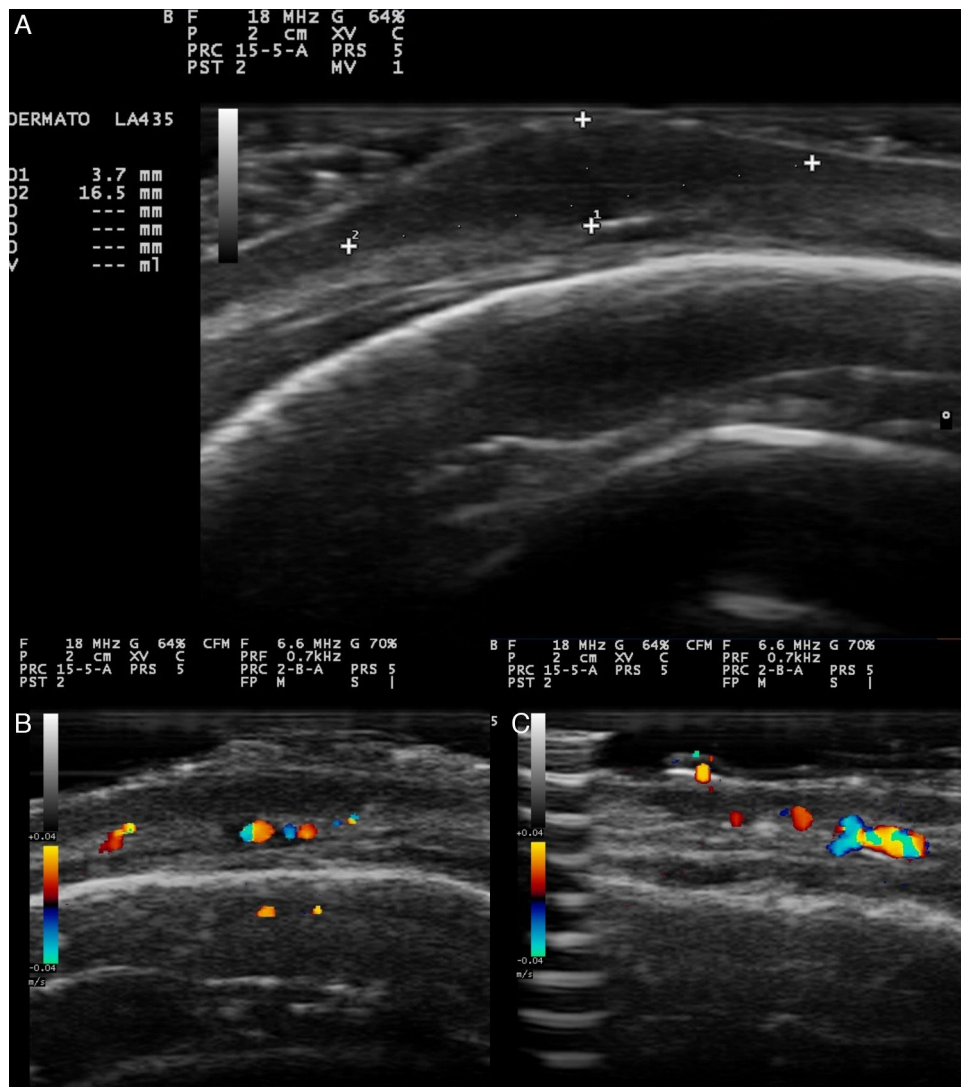


Figura 2 A. Nódulo hipoeicoico de bordes bien definidos donde los bordes son de una ecogenicidad ligeramente superior al centro. B. El doppler color mostraba un aumento de la vascularización y vasos de mediano calibre asimétricamente distribuidos en la base del nódulo. C. Aumento de la vascularización en la zona no nodular de la lesión.

celularidad en esa parte periférica y la disección de los haces colágeno por las células tumorales.

La ecografía nos permite hacer un diagnóstico diferencial con algunas entidades, como con el dermatofibrosarcoma protuberans, que se caracteriza por lesiones de diferente ecogenicidad y apariencia lobulada con pseudópodos y con una señal Doppler poco intensa en la periferia⁷. El sarcoma de Kaposi se manifiesta como una lesión hipoeicoica con aumento de la señal Doppler dentro de la lesión, a diferencia del angiosarcoma que lo presenta en la periferia^{7,8}. El granuloma piógeno se observa como una lesión hipoeicoica ovalada bien definida en la dermis y en el tejido celular subcutáneo, que en el estudio Doppler muestra vascularización central y periférica de bajo flujo⁷. Los linfangiomas son lesiones hipovasculares, y así se manifiestan ecográficamente⁸. El

angiosarcoma en la mama se ha descrito como imágenes hipoeicoicas en la dermis y en el tejido celular subcutáneo, con contornos tanto lobulados como espiculados⁸ (tabla 1).

En la literatura revisada no se han encontrado casos que describan las características ecográficas del angiosarcoma idiopático de cabeza y cuello, siendo las descripciones existentes del angiosarcoma de mama⁸. En este primer caso ecográfico descrito de angiosarcoma cutáneo de cabeza y cuello la ecografía facilitó la realización de una biopsia cutánea guiada, mejorando la rentabilidad y evitando las posibles complicaciones de una biopsia a ciegas. Cuando la extirpación quirúrgica sea una opción terapéutica, la ecográfica podría ser una herramienta interesante para ayudar a delimitar mejor la extensión de la lesión.

Tabla 1 Características ecográficas de los principales diagnósticos diferenciales

	Modo B		Doppler	
	Apariencia	Ecogenicidad		Localización
DFSP	Lóbulos y pseudópodos	Hipoecoico o mixta	+	Periferia
SK	Lobulado	Hipoecoica	+	Interior de la lesión
AS	Nódulo redondeado	Hipoecoica en interior, mixta en la periferia	+	Periferia
GP	Nódulo redondeado	Hipoecoica	+	Interior y periferia
LF	Nódulo	Mixta con áreas hipoecoicas	-	-

AS: angiosarcoma; DFSP: dermatofibrosarcoma pretuberans; GP: granuloma piógeno; LF: linfangioma; SK: sarcoma de Kaposi.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mark RJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma. A report of 67 patients and a review of the literature. *Cancer*. 1996;77:2400–6.
2. Mentzel T, Kutzner H, Wollina U. Cutaneous angiosarcoma of the face: clinicopathologic and immunohistochemical study of a case resembling rosacea clinically. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:837–40.
3. Choi WT, Stetsenko GY, Zhang J, Olerud JE, Argyeni ZB, George E. Cutaneous angiosarcoma clinically presenting as progressive solid facial edema in a 43-year-old male. *Dermatol Online J*. 2013;19:14.
4. Dettenborn T, Wermker K, Schulze H-J, Klein M, Schwipper V, Hallermann C. Prognostic features in angiosarcoma of the head and neck: A retrospective monocenter study. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014;42:1623–8.
5. Shin JY, Roh S-G, Lee N-H, Yang K-M. Predisposing factors for poor prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: Systematic review and meta-analysis. *Head Neck*. 2016;39:380–6.
6. Abraham JA, Hornicek FJ, Kaufman AM, Harmon DC, Springfield DS, Raskin KA, et al. Treatment and outcome of 82 patients with angiosarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2007;14:1953–67.
7. De Troya Martín M, Alfageme Roldán F. Ecografía dermatológica: una nueva aproximación al conocimiento de la piel. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:1–106.
8. Alfageme Roldán F, Salguero Fernández I, Zamanta Muñoz Garza F, Roustán Gullón G. Actualización en ecografía de las anomalías vasculares. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:284–93.

P. Vilas Boas*, A. Ruedas Martínez, O. Baniandrés Rodríguez y C. Ciudad Blanco

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Pedro.22.pvb@gmail.com

(P. Vilas Boas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.026>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

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

Utilidad de la ecografía en el diagnóstico y seguimiento del pioderma gangrenoso



Usefulness of ultrasound in the diagnosis and follow-up of pyoderma gangrenosum

Sra. Directora:

Una mujer de 78 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial y síndrome mieloproliferativo crónico, acudió a urgencias de dermatología por la presencia de 2 lesiones dolorosas, eritematopurpúricas, en el miembro inferior izquierdo de una semana de evolución. La paciente refería crecimiento de las mismas, con incremento del dolor asociado hasta dificultar la deambulacion. No había presentado fiebre ni otra clínica acompañante. La exploración dermatológica evidenció en la pierna izquierda 2 nódulos

eritemato-violáceos, mal delimitados, dolorosos al tacto (fig. 1 a).

Se realizaron distintas pruebas complementarias, entre las cuales destacó una ecografía cutánea con sonda lineal de hasta 18 MHz (Esaote MylabGold 25[®]) que objetivó a nivel subepidérmico una estructura hipoecogénica bien delimitada, de 3,29 × 1,14 cm de tamaño, que se continuaba con un área hipoecoica, heterogénea e irregular, que se disponía en forma de tractos que alcanzaban una hipodermis desestructurada. El modo Doppler color mostró un incremento de vascularización local. Además, se llevó a cabo un hemograma sin datos de infección, un estudio microbiológico negativo y una biopsia cutánea de una de las lesiones que evidenció un abundante infiltrado inflamatorio neutrofílico en la dermis que se extendía hasta el tejido celular subcutáneo, así como núcleos de abscesificación dérmicos que disecaban el tejido a su través (fig. 3). Con todos estos hallazgos se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso (PG) asociado a síndrome mieloproliferativo crónico,