



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones tumorales cutáneas sobre linfedema crónico



Skin Tumors Arising on Chronic Lymphedema

Historia clínica

Mujer de 88 años dependiente para todas las actividades de la vida diaria y con antecedente de carcinoma de mama izquierdo hacía 10 años, que requirió mastectomía radical, linfadenectomía axilar ipsilateral, radioterapia y quimioterapia, desarrollando un linfedema crónico. Cuatro meses antes de la consulta, comienzan, en forma de hematoma, lesiones en brazo izquierdo, que evolucionan rápidamente causando dolor y sangrado, motivo por el que acude a urgencias donde es valorada por dermatología.

Exploración física

Miembro superior derecho edematoso, con múltiples lesiones tumorales de 3 a 10 cm de diámetro, edematosas, de coloración violácea, de consistencia elástica, algunas ulceradas y sangrantes (fig. 1). En zona de pectoral izquierdo, próxima a la cicatriz de la mastectomía, presentaba 2 lesiones aisladas de 1 cm cada una de similares características.

Histopatología

El estudio histopatológico mostró una dermis con proliferación de células pleomórficas, en sábanas, adoptando muchas de ellas un patrón sólido. Las células eran redondeadas



Figura 1

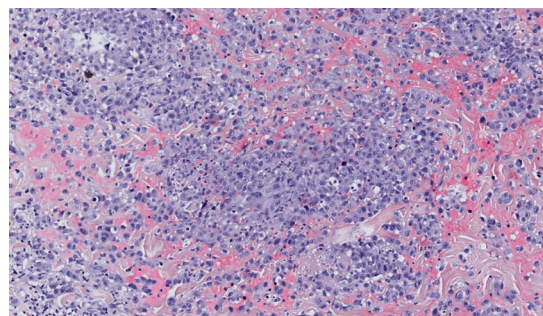


Figura 2 Hematoxilina-eosina (H-E $\times 40$).

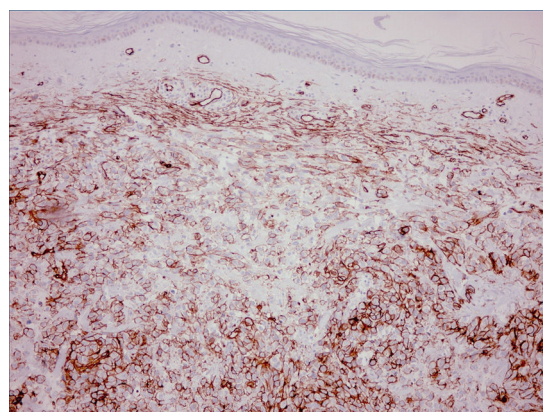


Figura 3 Inmunohistoquímica, tinción CD34 ($\times 10$).

con núcleos vesiculosos y prominentes nucléolos eosinófilos se observan abundantes mitosis y extravasación hemática (fig. 2). Con técnicas de inmunohistoquímica se observó positividad para CD34 (fig. 3) y ERG, siendo negativas para CK, S100, GATA3, mieloperoxidasa, CD56 y HHV-8. Alteración genética del oncogén c-Myc (cromosoma 8q24.21) detectada por FISH.

¿Cuál es su diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.12.027>

0001-7310/© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Diagnóstico

Linfangiosarcoma asociado a linfedema crónico: síndrome de Stewart-Treves (STS).

Evolución y tratamiento

Se realizó interconsulta al Comité de Sarcoma, rechazándose tratamiento intensivo por las características basales de la paciente. Falleció un mes después del diagnóstico.

Comentario

El angiosarcoma es una neoplasia infrecuente que deriva del endotelio de los vasos linfáticos y sanguíneos. Stewart y Treves¹, describen en 1948 la asociación del angiosarcoma secundario a linfedema crónico tras linfadenectomía por carcinoma de mama. Su incidencia se estima entre el 0,07-0,45%. Esta entidad suele presentarse con lesiones multifocales, y normalmente aparecen de forma ipsilateral varios años después de la linfadenectomía tras cáncer de mama, como el caso que presentamos. El tiempo medio de aparición se estima en torno a 10 años y la edad media de presentación es de 60 años². Aunque la etiopatogenia no está bien establecida, las teorías patogénicas actuales destacan que al desarrollarse el linfedema, independientemente de que la causa sea la radiación, la cirugía o cualquier otra se produce un estímulo angiogénico en el territorio del edema, que da lugar a la neoformación de vasos linfáticos y sanguíneos colaterales. Debido a ese estímulo angiogénico continuo, podrían llegar a desarrollarse algunos procesos malignos como el STS o el sarcoma de Kaposi³.

Se ha comprobado que los angiosarcomas asociados a linfedema crónico y los secundarios a radioterapia presentan algunas alteraciones genéticas bastante constantes en todas las lesiones. La anomalía genética más frecuentemente detectada en estos angiosarcomas consiste en la presencia de amplificaciones genéticas en el cromosoma 8q24.21 (50%) seguida del 10p12.33 (33%) y del 5q35.3 (11%)⁴.

Debe de realizarse el diagnóstico diferencial, principalmente con sarcoma de Kaposi, metástasis de cáncer de

mama y melanoma. Las opciones terapéuticas son limitadas en el STS. Se ha empleado la cirugía radical, la quimioterapia, la radioterapia y la inmunoterapia; no obstante, no parece haber diferencias en la supervivencia según el tratamiento empleado. Su pronóstico es infausto, la media de supervivencia tras el diagnóstico es de 20 meses^{2,3}. Presentamos un nuevo caso de STS que, pese a su baja prevalencia, es importante recordar dado el elevado número de linfadenectomías realizadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema: A report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer*. 1948;1:64-81.
2. Berebichez-Fridman R, Deutsch YE, Joyal TM, Olvera PM, Benedetto PW, Rosenber AE, et al. Stewart-Treves syndrome: A case report and review of the literature. *Case Rep Oncol*. 2016;9:205-11.
3. Rodríguez-Bujaldón A, Vázquez-Bayo MC, 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.
4. Fuertes L, Santonja C, Kutzner H, Requena L. Inmunohistoquímica en dermatopatología: revisión de los anticuerpos utilizados con mayor frecuencia (parte I). *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:99-127.

I. Latour-Álvarez*, C. Vázquez-Rodríguez
y M. García-Bustínduy

Departamento de Dermatología, Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, Islas Canarias, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irenelatouralvarez@gmail.com
(I. Latour-Álvarez).